



Esta obra está bajo una [Licencia Creative Commons Atribución-
NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).

TUMORES ODONTOGENICOS (*)

HÉCTOR GENDELMAN (**)

Quienes se dedican al estudio de las afecciones que interesan a los huesos maxilares, conocen que además de presentar una patología común con los restantes huesos del sistema esquelético humano, son asiento de lesiones propias, casi diríamos exclusivas de ellos (29). Entre estas últimas se hallan los llamados *Tumores Odontogénicos*, es decir aquellos tumores (no todos auténticas neoplasias —50—) que tienen relación o vinculación con el aparato odontogénico o con sus restos embrionarios, residuos que se encuentran con frecuencia en maxilares y mandíbulas, desde que éstos son los únicos huesos de la economía donde se forman piezas dentarias.

Es objeto del presente trabajo responder a una solicitud de la Dirección de esta Revista y presentar el tema de acuerdo a criterios aceptados por la mayoría, con la terminología o nomenclatura que entendemos debe ser empleada a todos los niveles, como requisito indispensable para lograr entendimiento, y a la vez, rendir homenaje a la memoria del doctor Angel Heller, eximio cirujano y profesor de nuestra Facultad, recientemente fallecido.

Sabemos que médicos y odontólogos no siempre emplean la misma nomenclatura para designar determinada afección; los patólogos también hemos incurrido en el mismo involuntario error cuyas consecuencias, imprevisibles, seguramente ocasionaron (y ocasionan aún), en todo el mundo, iatrogenias a veces irreparables. Creemos que ha llegado el momento para ponernos de acuerdo y utilizar el lenguaje más aceptado por la mayoría. Para ese objetivo la OMS (50) ha desarrollado una Clasificación Internacional de los Tu-

(*) Trabajo de revisión bibliográfica y casuística en homenaje a la memoria del Profesor Doctor Angel Heller.

(**) Profesor Titular de la Cátedra de Anatomía Patológica.

mores, como así también de los Tumores Odontogénicos, que si no son definitivas (nada es definitivo), por ahora ayudan bastante a comprendernos mejor.

Convengamos que por no conocerse aún la etiología de las neoplasias resulta muy difícil formular de ellas no sólo una definición general, sino también una completa y aceptable clasificación.

Por ello el Comité de expertos de la OMS acuerda o recomienda tres clasificaciones independientes para las neoplasias (50-57) basadas en: 1) su localización anatómica; 2) su tipo histológico; 3) su grado de malignidad, clasificaciones que serán tenidas en cuenta en el presente trabajo, especialmente la clasificación histológica (no histogenética) que persigue el fin de señalar normas para la patología quirúrgica de los tumores odontogénicos (no obstante, en la síntesis final, hasta donde nos sea posible, señalaremos la probable histogénesis de estas lesiones y mencionaremos algo de nuestra modesta experiencia personal, que podría ser aún mayor si la patología odontoestomatológica de Córdoba y su zona de influencia se centralizara en un servicio organizado a tales efectos).

El estado actual de los conocimientos sobre los tumores odontogénicos, como así también de la ciencia toda, no es de ninguna manera definitivo. Sabemos y vemos que todo cambia pero nos resulta difícil adaptarnos al cambio. Dicho cambio en ciencias biológicas no es lento sino acelerado, y por ser tan rápido no existe un ser humano que pueda conocerlo todo, de ahí que sea necesario crear u organizar equipos multidisciplinarios de personas para cubrir el nivel tecnológico y científico que el momento que transitamos exige. Estos equipos multidisciplinarios también son necesarios para el estudio de los tumores odontogénicos, así como para las neoplasias en general y muy especialmente para el cáncer bucal y también para todas las otras áreas que abarca la Odontoestomatología. Todo el apoyo que brinden nuestras Universidades, Facultades de Odontología e Instituciones (oficiales o no) a estos estudios multidisciplinarios, no sólo servirán de aliento y empuje sino que además de resultar un esfuerzo compensado, redundarán en progreso científico y académico.

Como acontece con los tumores óseos, todavía subsisten puntos oscuros entre los tumores odontogénicos (50-57), sin embargo se conoce bastante sobre ellos y se ha escrito mucho (sobre todo en los últimos treinta años), a pesar de que no están enrolados dentro

de la patología oral más frecuente (en nuestra casuística representan el 1,64% del total de biopsias recibidas y el 13,35% del total de neoplasias de la cavidad bucal).

Algunos aspectos a tener en cuenta para el diagnóstico de los Tumores Odontogénicos

Que todo diagnóstico correcto conduce a emplear la terapéutica más apropiada es casi un axioma general que cobra un vigor inusitado en patología ósea. Tratándose de tumores odontogénicos —de los que se conocen unas 20 entidades diferentes y de comportamiento disímil— es también muy necesario realizar un diagnóstico claro y veraz, no dubitativo.

Los tumores odontogénicos son por lo general lesiones intra-óseas (sólo por excepción extraóseas) (31) y sabemos que toda lesión ósea requiere para su diagnóstico, inevitablemente, del curso de la clínica, la radiología y la anatomía patológica, y no pocas veces de la bioquímica y la hematología (estas dos últimas prácticamente innecesarias para el diagnóstico de los tumores de la serie odontogénica).

La radiología es un importante medio auxiliar de diagnóstico, insoslayable en patología ósea (57) y a su vez inevitable en el estudio de los tumores odontogénicos. Esto significa que el radiólogo también debe conocer la nomenclatura de estas entidades, a fin de ajustar su informe en los estudios radiológicos que al respecto le son solicitados.

Para que un patólogo pueda establecer buen diagnóstico en patología ósea y odontogénica, debe tener acceso a la información clínica y radiológica (historia clínica y radiografías), y si fuera posible también ver al enfermo o por lo menos analizar junto al cirujano y al radiólogo la lesión que se encuentra en estudio. Por ello en patología ósea deben integrarse equipos de estudio multidisciplinarios, los que decidirán antes de efectuar ningún tipo de tratamiento, si se han tomado todos los recaudos para someter el caso a biopsia, es decir si no falta ninguna investigación pre-biopsica, pudiendo elegir, incluso conjuntamente, las áreas más apropiadas para la obtención de la muestra y aún también la técnica más adecuada para obtenerla, de manera que no se vea frustrado este paso previo tan importante y necesario para arribar al correcto diagnóstico.

Si el examen anatomopatológico es esencial para establecer diagnóstico en patología ósea, no lo es menos y para los mismos fines cuando se trata de tumores odontogénicos. El estudio puede realizarse de una muestra biopsica obtenida generalmente por incisión, o bien por escisión si la lesión es suficientemente pequeña (la biopsia por aspiración es de poco uso en este tipo de patología, lo es en cambio para otros tipos de lesiones óseas). Es también muy importante que el mismo patólogo sea el que estudie la pieza quirúrgica luego de realizada la intervención radical, fundamentalmente porque en lesiones de este tipo no siempre se encuentra la misma estructura histológica en todo el espécimen, y se han dado casos que luego de revisada y estudiada toda la pieza quirúrgica debieron rectificarse algunos diagnósticos obtenidos a través de una muestra biopsica (26). Además, y esto es muy importante, el patólogo debe ser entrenado y competente en patología oral.

El cirujano debe procurar obtener muestras significativas y no deterioradas, las que serán inmersas inmediatamente en el líquido fijador (generalmente formol al 10 ó al 20%), o bien se utilizarán otros fijadores en acuerdo con el patólogo (líquido de Bouin, alcohol a 80°, etc.), si el material va a ser sometido a ciertas técnicas de preparación histológica.

Con fines académicos podrán utilizarse reacciones histoquímicas o estudios con microscopía electrónica, pero para el diagnóstico la microscopía óptica convencional es suficiente.

Consideraciones previas a la clasificación de los tumores odontogénicos

Si partimos del pre-supuesto de que las neoplasias (blastomas o tumores en sentido estricto) son proliferaciones celulares autónomas de carácter constante e indefinido, no caben dudas que algunos tumores odontogénicos no se comportan como auténticas neoplasias pues varios de ellos se calcifican o mineralizan parcial o totalmente, llegando algunos a agotar su crecimiento (12). Por ello el empleo o uso del vocablo tumor para designar ciertos tumores odontogénicos, no se ajusta a la realidad. De ahí que algunas entidades incluídas en este capítulo son consideradas malformaciones (ej.: odontomas), o quistes (ej.: quiste odontogénico calcificante) (3-41-50-63-67).

Otro aspecto digno de tenerse en cuenta para los tumores odontogénicos es el de su vinculación con las etapas embrionarias del

desarrollo dentario, o bien su relación posible con los restos o residuos que quedan en los huesos maxilares luego de la formación de las piezas dentarias (32), los que en algún momento y por causas aún no bien establecidas, se reactivan y proliferan hasta dar origen a algunas de las entidades que integran este capítulo de la patología.

Nunca como en este particular es necesario, entonces, tener presente la odontogénesis normal para poder comprender con claridad los hechos que ocurren sucesivamente y que conducen hacia estas formaciones tumorales. Por la índole de este trabajo no nos es posible ni siquiera intentar una síntesis de la embriología dentaria, para lo cual remitimos al lector a los muy buenos textos de la especialidad donde podrá recabar la información pertinente.

Principios o pautas generales para la clasificación de los tumores odontogénicos

Dejando de lado, por razones obvias, todas las clasificaciones que se han ido sucediendo hasta 1946, que han prestado utilidad cada una en su momento pero que han perdido vigencia en la actualidad, a los efectos de esta revisión merecen ser recordadas, porque de alguna manera han servido a la clasificación de Pindborg y Kramer auspiciada por la OMS (50), las siguientes:

- 1) en 1946, Thoma y Goldman (64) clasificaron los tumores odontogénicos de acuerdo a su estirpe hística en ectodérmicos, mesodérmicos y mixtos (ecto y mesodérmicos), una buena clasificación para el momento en que fuera propuesta (no olvidar que también se emplea para las neoplasias en general), que tuvo predicamento durante muchos años y que aún hoy es citada porque ayuda a comprender mejor algunas entidades;
- 2) en 1958 Pindborg y Claussen (49) publicaron una clasificación fundamentada en el efecto inductor embrionario de un tejido dentario sobre otro que luego fue modificada por Gorlin y colaboradores en 1961 (31), que es bastante útil en la actualidad y que trataremos de explicar en sus fundamentos.

Se dice que el desarrollo del diente depende de influencias inductoras de unos tejidos sobre otros (42), lo cual significa que existe interdependencia tisular entre los diferentes tejidos que componen

el germen dentario. Al parecer, el epitelio odontogénico es el que ejerce el principal efecto inductor o influencia sobre los tejidos mesodérmicos que lo rodean, incitando la formación de las papilas dentarias, la diferenciación odontoblástica y la ulterior calcificación de dentina (31-42-50). Cuando se deposita la primera capa de dentina, ésta influye o induce a los preameloblastos a convertirse o diferenciarse en ameloblastos, los que depositan, recién, la matriz adamantina.

De acuerdo a esta interpretación en ausencia de epitelio odontogénico no se podría formar dentina (concepto discutible desde que la dentina reparativa o de cicatrización se forma o produce sin epitelio odontogénico presente, pero sí ante Hidróxido de calcio —24—); además en trabajos experimentales y en cultivos de pulpa dentaria se ha obtenido dentina en ausencia de epitelio odontogénico (68). Para los que creen en esta teoría tampoco se formaría esmalte sin previo depósito de dentina.

Según la teoría de la inducción, "por variaciones en la intensidad de la influencia que ejerce el epitelio odontogénico sobre el mesodermo circundante, se producen u obtienen las importantes diferencias estructurales de la mayoría de estos tumores, los que necesariamente no constituyen tumores distintos, sino que más bien se tratarían de transiciones continuas" (50), (al respecto es conveniente recordar que para algunos estos tumores representan distintos momentos evolutivos de un mismo proceso disembrionárico). De hecho que debe quedar bien aclarado que existen tumores odontogénicos como el ameloblastoma y el fibrosarcoma ameloblástico donde no se han podido demostrar fenómenos inductivos claros, por lo que no presentan material calcificado, razón ésta por la cual al ameloblastoma no se lo designa más adamantinoma (2-32).

- 3) la clasificación propuesta por la OMS emplea una nomenclatura que enumera y define estas lesiones de acuerdo a tipos histológicos bastante concretos, diferenciando los malignos de los benignos, según comprometan o no la vida del enfermo (50); felizmente la mayoría de los tumores odontogénicos se comportan como lesiones benignas aunque algunos son agresivos, localmente invasores y pueden alcanzar considerable tamaño como el ameloblastoma (2-9-12-23-31-51-55-61).

Comprendemos que la clasificación propuesta por la OMS no es perfecta ni definitiva y deberá ser revisada periódicamente, pero

posee virtudes que no deben ser despreciadas. Seguramente, a medida que sean estudiados y seguidos mayor número de casos, se arribarán a conclusiones más constantes.

Una clasificación histogenética (que por ahora no es factible) sería a juicio de Gorlin y Goldman (que compartimos), "la mejor manera de clasificar estas lesiones" (32); aquí vale la pena recordar que lo mismo se intenta hacer en toda la Oncología (54).

CLASIFICACION DE LAS NEOPLASIAS Y OTROS TUMORES RELACIONADOS CON EL APARATO ODONTOGENETICO (*)

A. BENIGNOS

- 1 — Ameloblastoma
- 2 — Tumor odontogénico epitelial calcificante
- 3 — Fibroma ameloblástico
- 4 — Tumor odontogénico adenomatoide (ex adenoameloblastoma)
- 5 — Quiste odontogénico calcificante
- 6 — Dentinoma
- 7 — Fibro-odontoma ameloblástico
- 8 — Odontoameloblastoma
- 9 — Odontoma complejo
 - Odontoma combinado (compuesto-complejo) (**)
- 10 — Odontoma compuesto
- 11 — Fibroma (fibroma odontogénico)
- 12 — Mixoma (mixofibroma)
- 13 — Cementomas
 - a. Cementoblastoma benigno (cementoma verdadero)
 - b. Fibroma cementificante
 - c. Displasia cementaria periapical (displasia fibrosa periapical)
 - d. Cementoma gigantiforme (cementomas múltiples familiares)
- 14 — Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia (progonoma melanótico, melanoameloblastoma, etc.) (***)

(*) Clasificación de Pindborg y Kramer auspiciada por la OMS en el libro Nº 5 de la Clasificación Histológica Internacional de Tumores (con ligeras modificaciones).

(**) En nuestro medio vemos con relativa frecuencia los odontomas combinados, por lo que se los incluye en la presente clasificación.

(***) Por las razones que se explicarán en el texto del presente trabajo, no parece acertado incluir esta entidad entre los tumores odontogénicos, salvo cuando sea demostrado fehacientemente que algunas células de la odontogénesis toman origen en la cresta neural, como algunos suponen.

B. MALIGNOS

- 1 — Carcinomas odontogénicos
 - a. Ameloblastoma maligno
 - b. Carcinoma intraóseo primitivo
 - c. Otros carcinomas originados en el epitelio odontogénico, incluso los que se originan en quistes odontogénicos.
- 2 — Sarcomas odontogénicos
 - a. Fibrosarcoma ameloblástico (sarcoma ameloblástico)
 - b. Odontosarcoma ameloblástico

ANALISIS BREVE DE CADA UNA DE LAS ENTIDADES QUE INTEGRAN LOS TUMORES ODONTOGENICOS

AMELOBLASTOMA:

El ameloblastoma, auténtica neoplasia, es el más importante y significativo de los tumores odontogénicos, aunque no el más frecuente. Es neoplasia odontogénica epitelial y benigna, constituida por proliferación de epitelio odontogénico en el seno de un estroma fibroso acompañante o de sostén (50), y se trata de una entidad sin capacidad inductora, cuyas células proliferantes son fundamentalmente preameloblastos y células parecidas a las de la gelatina del esmalte o retículo estrellado del órgano del esmalte (40).

Se caracteriza por ser de lento crecimiento y poseer gran agresividad local, ya que invade los tejidos vecinos, con potencial de recidiva, en aproximadamente el 35% de los casos (9).

Según la literatura sólo el 1% de los tumores bucales y de los maxilares son ameloblastomas (61), pero entre los tumores odontogénicos tienen casi el mismo índice de frecuencia que cementomas y odontomas (40), aunque en nuestra casuística es superado por los odontomas y sólo igualados por los cementomas (14,17% de los tumores odontogénicos estudiados y el 1,90% del total de neoplasias ingresadas en el Laboratorio de Anatomía Patológica han sido ameloblastomas).

Se diagnostica, por lo general, alrededor de la cuarta década de la vida (55-61), lo cual de ninguna manera significa que comienza su desarrollo a esa edad, con un rango de 1 a 60 años (32). Más del 80% de los casos se presentan en mandíbula (las tres cuartas partes en la región molar y rama ascendente - (32-50), y el resto en el maxilar y en los tejidos blandos (esta última localiza-

ción es bastante infrecuente), recordándose, sin embargo, como empeora su pronóstico cuando una vez originados en hueso invaden los tejidos blandos (40).

Su origen o histogénesis no está definitivamente aclarada, pudiendo desarrollarse de epitelio odontogénico residual de la lámina dental (de lo cual hay algunos datos positivos) (32-38-43), o bien del órgano del esmalte, o de los restos epiteliales paradentarios de Malassez y también del revestimiento epitelial de quistes odontogénicos, especialmente los foliculares y particularmente los quistes dentígeros (33% según Kane citado por Gorlin y Goldman). Algunos autores creen que también puede tomar origen de la capa de células basales del epitelio de la mucosa bucal (50), pero no hay evidencias claras de que deriven de ameloblastos (63).

Produce lesión osteolítica que da imágenes radiológicas casi propias, que por la índole de este trabajo no serán analizadas, y se pueden presentar como tumores completamente sólidos, o bien fundamentalmente quísticos (de mejor pronóstico según Reichenbach y Schneider —53—, criterio que compartimos), o bien combinados sólido - quísticos.

El cuadro histológico suele ser variable aunque ello no configura comportamiento evolutivo diferente. (2-50). En el ameloblastoma folicular, variedad histológica más frecuente o predominante, el epitelio odontogénico neoplásico conforma islotes o pseudofolículos constituidos por un conjunto de células centrales poliédricas o angulosas (parecidas a las células del retículo estrellado del órgano del esmalte y como en él con abundante sustancia intercelular), rodeadas por una capa o hilera de células cúbicas o cilíndricas semejantes a los preameloblastos o epitelio dental interno del ya mencionado órgano del esmalte (51). Dentro de estos islotes se forman, por lo general, los microquistes que luego confluyen hasta originar quistes más grandes (50). En el ameloblastoma plexiforme (segunda variedad en cuanto a predominio —32—), el epitelio odontogénico neoplásico se presenta conformando masas irregulares, red de cordones o plexos y los quistes se producen, generalmente, por degeneración del estroma (50). En la variante acantomatosa o escamosa se observa un ameloblastoma de tipo folicular con metaplasia escamosa del epitelio odontogénico (55), a veces con formación de queratina y es muy importante no confundirlo con carcinoma espinocelular. La variedad de ameloblastoma basocelular o ameloblastoma a células basales (tipo histológico de ameloblastoma no muy frecuente), especialmente los que se originan del epitelio superfi-

cial de la mucosa bucal, presentan estructura parecida al epiteloma basocelular de la piel, y es importante no sólo hacer un diagnóstico diferencial con éste sino también con el carcinoma adenoideo quístico (cilindroma) y con el tumor o carcinoma mucoepidermoide, dos neoplasias de glándulas salivales que también pueden desarrollarse dentro de los maxilares (32-50). En el ameloblastoma de células granulosas las células del epitelio odontogénico neoplásico adquieren gran tamaño y su citoplasma se llena de gránulos acidófilos PAS positivos, no debiendo ser confundido con mioblastoma de células granulosas (2). Finalmente, en el ameloblastoma hipervasascularizado (ex hemangiomeleblastoma), los vasos sanguíneos se muestran muy dilatados y llenos de sangre, formando verdaderos espacios o lagunas sanguíneas que son la consecuencia de cambios degenerativos en el estroma de un ameloblastoma de tipo folicular (11-50).

TUMOR ODONTOGENICO EPITELIAL CALCIFICANTE

(Tumor de Pindborg)

El tumor odontogénico epitelial calcificante es una neoplasia benigna de epitelio odontogénico, de mínimo poder inductor, lenta y localmente invasor, tardíamente recidivante, que no es una variante del ameloblastoma como se creía hasta que Pindborg en 1958 dejara bien aclarado este aspecto y lo describiera como una entidad distinta, caracterizada por estructuras intraepiteliales que pueden calcificarse y desprenderse de las células que las contienen (47-50).

Como el ameloblastoma, por lo general se diagnostica alrededor de la cuarta década de la vida, aunque con un rango que va de 13 a 78 años (32). Hay publicados más de 70 casos en la literatura, las 2/3 partes en la mandíbula (la mayoría en la zona de premolares y molares), generalmente asociado con la corona de una pieza dentaria retenida, pero se han descrito casos extraóseos (48-50).

La imagen microscópica es variable, ya que la neoplasia consiste, por lo general, en cordones de células epiteliales podiédricas en un estroma de tejido conjuntivo, donde dichas células epiteliales tienden a presentarse estrechamente apretadas y ocasionalmente se muestran en islotes en un estroma hialino (15-25); muchas veces con puentes intercelulares prominentes, pudiendo presentarse multinucleadas y hasta mostrar figuras monstruosas pleomórficas, lo que no debe confundirse con las íágenes de carcinoma (15-30); sin embargo, prácticamente no se observan mitosis, aunque a veces se

destaquen los nucleolos (47). Por un proceso degenerativo que acontece en el citoplasma de las células epiteliales aparecen masas de una sustancia homogénea y acidófila que da la reacción de la sustancia amiloidea (65), que pueden calcificarse lentamente (en anillos de Liesegang), originándose así masas calcificadas de variable volumen que pueden desprenderse al estallar las células (48). A veces se observan formaciones aberrantes de dentina y hasta matriz adamantina (32).

En cuanto a su histogénesis, tampoco completamente develada, se cree que es una neoplasia que toma origen en el epitelio reducido del órgano del esmalte (51), o en el estrato intermedio (30), o bien del estrato espinoso del epitelio de la mucosa bucal o de la piel (30).

FIBROMA AMELOBLASTICO

Este tumor odontogénico llamado hasta hace un tiempo odontoma blando mixto, es una neoplasia mixta (ecto y mesodérmica), estructurada por epitelio odontogénico proliferante y activo (aunque no tanto como en el ameloblastoma), incluido en un tejido mesodérmico parecido a la papila dentaria o tejido pulpar embrionario, muy celular, aunque sin diferenciación odontoblástica (50-58).

Es una neoplasia benigna, sin fenómenos de inducción, de crecimiento expansivo, que aparece en edades tempranas y casi nunca en mayores de 20 años, con localización más frecuente en zona de premolares y molares de la mandíbula (32-50-51-58). En nuestra casuística representan el 2,85% de los tumores odontogénicos y el 0,38% del total de neoplasias ingresadas al Laboratorio de la Cátedra de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología en los últimos diez años.

Histológicamente la neoplasia consiste en islotes o bandas de epitelio odontogénico con una hilera periférica de células cuboideas o cilíndricas, entre las que se encuentran células semejantes a las del retículo estrellado o gelatina del esmalte, observándose transformación quística del mencionado epitelio sólo ocasionalmente (18-51). El tejido mesodérmico es rico en células redondas o angulares (mucho más que en el ameloblastoma) y poco colágeno, aunque en ocasiones el epitelio se presenta rodeado por conjuntivo hialinizado (50). Toda la entidad puede parecerse a un odontoma complejo joven, pero sin formación de tejidos duros (ni esmalte, ni dentina y menos cemento) (58).

En cuanto a su histogénesis, no debidamente aclarada aún, parece vinculado a la vaina de Hertwig y a la papila dentaria, aunque tampoco se descarta la transformación neoplásica de un folículo dental (51).

TUMOR ODONTOGENICO ADENOMATOIDE (ex adenoameloblastoma)

Es una lesión benigna de epitelio odontogénico, de carácter neoplásico dudoso, en la que células epiteliales odontogénicas se disponen en forma de cordones, láminas y/o masas arremolinadas configurando imágenes de aspecto ductal (que no son conductos verdaderos —8—), pero que están tapizados por células columnares o cilíndricas, presentando además fenómenos inductivos de intensidad variable en el tejido conjuntivo estromático (7-50-51-56).

Suele ser diagnosticado en sujetos jóvenes (alrededor de la segunda década de vida), con un rango entre 4 y 43 años, a juzgar por los casos publicados, aproximadamente las 2/3 partes de las lesiones en el maxilar, asociadas, por lo general a un canino retenido (51).

La lesión es muchas veces quística (tumor en el sentido semiológico del vocablo), con formación de dentina displásica y muy raramente también matriz adamantina (32-50), pudiendo alcanzar las calcificaciones tamaño o volumen considerable. Su histoquímica ha aportado algunos datos más académicos que útiles para el diagnóstico (36).

No es correcta la designación de adenoameloblastoma que puede inducir a error, ya que se trata de una lesión que de ninguna manera se comporta como una variante de ameloblastoma, y la designación de tumor odontogénico adenomatoide es mucho más lógica (46).

Su histogénesis es desconocida, aunque Lucas (40) le atribuye origen en el preameloblasto, lo cual parece confirmarse en otros trabajos (18-63). Sin embargo, puesto que la lesión se encuentra por lo general vinculada con un diente incluido totalmente desarrollado, se puede pensar en un origen a partir de epitelio reducido del órgano del esmalte que rodea toda corona dentaria o del epitelio odontogénico que reviste la cavidad quística de los quistes foliulares (35).

QUISTE ODONTOGENICO CALCIFICANTE (quiste de Gorlin).

Se trata de una lesión quística inductora y localmente agresiva, pero no tanto como algunos queratoquistes (51). Es por lo tanto una lesión quística no neoplásica, cuyo revestimiento epitelial presenta una capa basal de células cilíndricas sobre las que se disponen capas o hileras de células superpuestas que pueden parecerse a las del retículo estrellado o gelatina del órgano del esmalte, entremezcladas con células epiteliales tumefactas o hinchadas, en necrobiosis, cargadas de queratina posiblemente por queratinización aberrante, llamadas "ghost cells" (células fantasmas o sombras celulares), sin puentes intercelulares, que pueden también ser sorprendidas en la cápsula fibrosa y hasta llegan a calcificarse como acontece en el epiteloma calcificante de Malherbe de la piel, con quien el quiste odontogénico calcificante es muy parecido (33-51). Además, en la vecindad del epitelio se ha descrito la formación de dentina displásica (32-50-51). La capa basal de células epiteliales puede desintegrarse y en el conjuntivo subyacente desarrollarse un tejido de granulación de cuerpo extraño (5-62). Por lo general no es recidivante (51).

A veces se lo encuentra asociado a un odontoma complejo o a un fibroodontoma ameloblástico (28-50). El 70 % de los casos descritos en la literatura han evidenciado predilección o preferencia por desarrollo en mandíbula, y se han descrito también casos extraóseos (51). En nuestra casuística sólo hemos visto un caso asociado a un fibro-odontoma ameloblástico (50).

No se ha determinado aún su histogénesis.

DENTINOMA

Neoplasia benigna, muy poco frecuente (nosotros hemos visto un solo caso en 2126 biopsias), de escasa agresividad y pobre potencial de recidiva, estructurada por islotes o cordones de epitelio odontogénico no proliferante sino más bien inactivo y agotado luego de inducir a un tejido conjuntivo laxo rico en células, a formar o diferenciar cantidades variables de dentina inmadura o displásica (51).

Los casos mostrados en la literatura consultada no son siempre muy claros en sus imágenes histológicas, pero el caso que nosotros estudiamos, nos ha brindado bastante información, aunque todavía no pueden establecerse conclusiones valederas y definitivas para esta neoplasia (18-27).

Sería "esencialmente un fibroma ameloblástico, en el cual una fuerte inducción del epitelio odontogénico sobre el mesénquima da como resultado la producción de dentina o ósteodentina" (51). Se trataría de "un tumor transicional entre el fibroma ameloblástico y el fibro-odontoma ameloblástico" (51).

Se desarrolla, como en la mayoría de los tumores odontogénicos, dentro de los huesos maxilares, especialmente en la mandíbula, y preferentemente en adultos jóvenes (el caso observado por nosotros ha sido del maxilar en zona de de premolares). La parte calcificada, la que de alguna manera define histológicamente la lesión y se destaca en el cuadro microscópico, está estructurada por masas basófilas, algunas amorfas y anhistas, mientras otras, generalmente de mayor tamaño, se presentan más o menos bien organizadas, con aspecto bastante claro de dentina ya que se observan conductillos dentinarios, un dentinoide o predentina periférica, y sus células formadoras, los odontoblastos (50). El tejido conjuntivo restante, rico en células y fibras, se resuelve periféricamente en una cápsula o pseudocápsula.

En relación a su histogénesis, podría pensarse con bastante lógica que toma origen en un fibroma ameloblástico, pero éste es un aspecto no aclarado totalmente (32-51).

FIBRO-ODONTOMA AMELOBLASTICO

Esta neoplasia, una de las formas más primitivas de odontomas y la menos frecuente (17) también conocida como odontoma ameloblástico y odontoma blando (28), es un tumor odontogénico benigno, con características neoplásicas en sus dos componentes conjuntivo y epitelial (6), con importantes fenómenos de inducción recíproca, de manera que resulta una lesión compuesta por tejidos blandos y duros. Los tejidos blandos están representados por epitelio odontogénico proliferante y un tejido conjuntivo parecido a la pulpa dentaria joven, y los tejidos duros por esmalte, dentina y cemento u ósteocemento (44-45-51). Este fibro-odontoma ameloblástico podría ser considerado, según Pindborg, como una entidad de transición entre el dentinoma y el odontoma complejo, a tal punto que algunos investigadores aseguran que terminan como odontomas si no se interfiere en su evolución o desarrollo (51).

No debe ser confundido con el odontoameloblastoma, que es un tumor mucho más raro y agresivo (32), aunque el epitelio odontogénico del fibro-odontoma ameloblástico en algunos casos exhiba

capacidad de crecimiento continuo, muestre degeneración quística y hasta transformación de algunas de sus células, por necrobiosis, en células fantasmas o sombras celulares, como tuvimos oportunidad de ver en un caso (28).

Este tumor es mucho más frecuente en los niños o bien en las dos primeras décadas de vida (51), y en nuestra casuística representa el 2,85% de los tumores odontogénicos y el 0,38% de las neoplasias de la cavidad bucal.

Por su parte las estadísticas mundiales refieren que representan el 13% de entre todos los odontomas, mientras para nosotros esta relación es del 8,5% aproximadamente.

Es más frecuente en el maxilar en la zona premolar-molar, y puede alcanzar considerable tamaño.

Aunque no existan dudas de que el fibro-odontoma ameloblástico toma origen en tejidos derivados de dos hojas blastodérmicas y por lo tanto es un tumor mixto conjuntivo-epitelial, con potencialidad inductora y formación de tejidos dentarios adultos, no está debidamente aclarada su histogénesis, aunque se piensa que este tumor —que se distingue del dentinoma por poseer una más elevada histodiferenciación y de los odontomas complejos por ser más primitivo— toma origen en un germen dentario (17).

Es importante tener presente la posibilidad (aunque remota) de malignización de esta neoplasia, lo que daría lugar al odontosarcoma ameloblástico (32).

ODONTOAMELOBLASTOMA

El odontoameloblastoma es una neoplasia muy rara (un caso en nuestra casuística), que presenta fenómenos de inducción y moderada agresividad local y capacidad de recidiva, que se caracteriza por producir esmalte, dentina y/o cemento en proporciones variables en el seno de un tejido conectivo moderadamente celular que contiene epitelio odontogénico proliferante que muestra una disposición estructural a imagen y semejanza del ameloblastoma (27-50). Para algunos es la resultante de una combinación entre un ameloblastoma y un odontoma complejo (60).

La dentina —que muchas veces presenta características displásicas— puede dominar el cuadro histológico (por lo menos la parte de tejidos mineralizados), pero oscila entre una mínima dise-

minación espaciada y esparcida por el tejido conjuntivo hasta la constitución de uno o varios cuerpos calcificados casi totalmente sólidos (32).

Aunque puede presentarse en ambos maxilares, el sector molar de mandíbula es el sitio más frecuente de su desarrollo.

El epitelio odontogénico presenta una disposición de tipo foliular, mientras el estroma es escaso por sectores y predomina en otros sitios, observándose en él los fibroblastos algo fusados o discretamente estrellados, con tendencia al sincitio, y separados por un denso estroma colágeno. Próximo a algunos islotes epiteliales la imagen se torna laxa y se observan odontoblastos neoplásicos con múltiples y finas prolongaciones (27). Alrededor del cemento que en forma no muy constante puede formar el tumor, hemos podido observar gruesas bandas de colágeno radiadas como si fueran fibras perforantes, las que en el estroma adoptan una forma particular en bandas entrecruzadas en relación con los islotes de epitelio odontogénico (27).

Es un tumor mixto, pues a la proliferación neoplástica de epitelio odontogénico se agrega tejido conjuntivo tumoral odontoblástico (que en este caso no es meramente acompañante como en el ameloblastoma), con discretos o variables fenómenos inductivos que dan origen a material calcificado, lo que no se observa en el ameloblastoma (50).

No está debidamente aclarada su histogénesis, aunque se piensa que puede tomar origen en un rudimento dentario, o en el folículo dentario de un diente retenido o bien de restos embrionarios incluidos en los maxilares que de pronto adquieren potencial neoplásico (17-28-50).

ODONTOMAS

El grupo de los odontomas, entidades incorporadas en el capítulo de los tumores odontogénicos, pero que no son auténticas neoplasias sino más bien malformaciones en las que los fenómenos de inducción adquieren sus mayores proporciones (32-50), ya que en estas malformaciones se producen en cantidad y conformación variables tejidos duros dentarios y hasta dientes o dentículos. Por lo mismo que se calcifican, en un momento determinado llegan a agotar su potencial de crecimiento. En nuestra casuística representa-

ron el 48% de los tumores odontogénicos (los más frecuentes) y sólo el 6,45% del total de neoplasias recibidas en el Laboratorio de la Cátedra de Anatomía Patológica.

ODONTOMA COMPLEJO

Es una malformación en la que están representados todos los tejidos duros dentarios y también la pulpa, más o menos bien constituidos pero dispuestos en forma anárquica o desordenada, sin llegar a conformar denticulos (50). Se trata de una malformación benigna, generalmente pequeña, pero que puede llegar a presentar tamaño considerable. Por lo común se diagnostican entre segunda y tercera décadas de la vida (51); el 70% de las malformaciones de este tipo han sido registradas en mandíbula, con preferencia en la zona de segundo y tercer molar y algunas veces se presentan asociados con un quiste dentífero o con un diente retenido (32).

En algunos casos la formación de tejidos dentarios es irregular, desordenada y en otros hay poca diferencia con la distribución de los tejidos en el diente normal, en cuyo caso fue designado odontoma dilatado, término que prácticamente ya no se utiliza.

La histodiferenciación está bien desarrollada, ya que puede observarse esmalte, matriz de esmalte (en estas malformaciones es donde mejor hemos podido observar la matriz del esmalte luego de la descalcificación), dentina, preentina o dentinoide, pulpa y cemento, rodeados muchas veces por una cápsula conjuntiva (32).

Es más frecuente en pacientes de 10 a 25 años de edad, pero también puede presentarse en individuos adultos (51).

Los odontomas frecuentemente son hallazgos radiográficos, pero pueden llegar a perforar la encía e infectarse los tejidos adyacentes ("condición parecida a osteomielitis") y entonces ponerse clínicamente en evidencia (51). Aproximadamente el 25% de los odontomas son complejos (17).

ODONTOMA COMPUESTO

Malformación benigna constituida por denticulos, en patrones más ordenados que en los odontomas complejos a los cuales aventaja en frecuencia en una proporción de 4:1 aproximadamente (3-17) y son más comunes en la región incisivo-canina del maxilar (51). La cantidad de denticulos que lo constituyen es variable, desde unos pocos hasta dos mil (34). El grado de morfo e histodiferen-

ciación es más elevado en el odontoma compuesto que en cualquier otro tipo de odontoma. Pueden ser obstáculo suficiente como para impedir la erupción de algún diente permanente el que permanece retenido (3). También pueden ser bilaterales, aunque esto no es muy frecuente (51).

Los denticulos que lo integran generalmente presentan anomalías de forma y estructura (enanismo, conoidismo, geminación, hipoplasia, etc.) (50).

ODONTOMA COMBINADO (COMPUESTO - COMPLEJO)

En nuestra casuística un porcentaje interesante y significativo de odontomas (casi un 30%) se han revelado como una mezcla o combinación de odontoma complejo y odontoma compuesto, lo cual da origen a los odontomas combinados, cuyo comportamiento evolutivo es similar al de las dos variedades anteriores de odontomas, o sea malformaciones benignas que se calcifican totalmente y agotan su crecimiento.

FIBROMA (fibroma odontogénico)

Designación propuesta por Gorlin y Goldman (32) a una entidad rara que sin embargo debe ser diferenciada de alguna variedad de ameloblastoma y del fibroma ameloblástico. Es una neoplasia fibroblástica que contiene islotes de epitelio odontogénico (50). Microscópicamente se caracteriza por un tejido conjuntivo fibrocolágeno con numerosos islotes o cordones de epitelio odontogénico inactivo no proliferante, por lo que son más pequeños que las islas epiteliales del ameloblastoma y del fibroma ameloblástico.

Estos islotes epiteliales no presentan retículo estrellado o gelatina del órgano del esmalte y las células periféricas no están empalizadas (50). Algunas veces se observan discretos fenómenos de inducción con formación de hueso, dentina o cemento en el seno del tejido conjuntivo en el que pueden apreciarse áreas de hialinización (51).

Se trata de una entidad rara de la que se han descrito pocos casos en la literatura: nosotros hemos observado un solo caso y Gorlin y Goldman en EE.UU. sólo tres casos (32). Podría ofrecer alguna dificultad el diagnóstico diferencial con fibroma ameloblástico, pero sin duda que el tejido conjuntivo del fibroma odontogénico es más maduro y colágeno que el del fibroma ameloblástico y en algu-

nas áreas de ciertos casos pueden apreciarse grados variables de degeneración mixomatosa (51).

Cuando es periférico y el epitelio odontogénico moderadamente proliferante puede resultar dificultoso diferenciarlo de un ameloblastoma periférico (51).

Su histogénesis debe ser buscada en la membrana periodontal, en la papila dentaria o en la parte mesenquimática de un folículo dental (aberrante o no) (51).

Su agresividad es escasa y su potencial de recidiva muy pobre (50).

MIXOMA (mixofibroma)

El mixoma (mixoma odontogénico, mixofibroma o fibroblastoma mucosecretor como nos parece debiera ser designado —25—), es una neoplasia localmente invasora consistente en células redondas o angulares (fibroblastos embrionarios) que yacen en un abundante estroma mucoide que ellas mismas secretan (25-52). Son neoplasias de frecuencia significativa en los huesos maxilares (4-14-25), donde estarían relacionados con la formación dentaria (4-54). En otros huesos del esqueleto son mucho menos frecuentes, lo mismo que en localizaciones extraóseas (4). En nuestra casuística representaron el 5,70% de los tumores odontogénicos recibidos en los últimos diez años y el 0,76% de entre todas las neoplasias de la boca diagnosticadas durante el mismo lapso.

Estas neoplasias presentan, en general, características más o menos uniformes.

En un corte transversal se puede observar que no son encapsulados (lo cual puede corroborarse en el estudio histológico), presentan consistencia más o menos blanda y un aspecto viscoso o mucoide. A la presión dejan fluir una sustancia transparente y filante, en cantidades que varían de un tumor a otro (25).

Las dos terceras partes de los casos se han descrito en individuos entre 20 y 30 años de edad, siendo la mandíbula la más frecuentemente afectada, especialmente la rama y el cuerpo (51). Con frecuencia los dientes del área son desplazados y la cortical ósea adelgazada y expandida (14-19).

En coloraciones histológicas con hematoxilina-eosina, estas neoplasias se presentan constituidas por células estrelladas de escaso citoplasma y abundante sustancia intercelular anfófila o ligeramente basófila y de aspecto mucoide, la que en algunos casos puede pre-

sentar variable cantidad de fibras colágenas, de ahí que también se los designe mixofibromas (18-51). Pero con la técnica panóptica de impregnación argéntica hemos podido observar que las células que constituyen los mixomas poseen escaso citoplasma, un núcleo esférico de alrededor de diez micras y numerosas prolongaciones citoplasmáticas (entre 7 y 12 por célula) que confieren al conjunto un aspecto estrellado o aracniforme, pudiendo observarse también finas dicotomizaciones de las prolongaciones que son largas, de trayecto ondulado, entrecruzándose con las vecinas. Estas prolongaciones presentan engrosamientos nodulares que se resuelven en una "esfera" terminal por donde transcurre la sustancia secretada desde el citoplasma celular que luego del estallido de la formación esferoidal de referencia irrumpe en el espacio intercelular (25).

Creemos que estos tumores mesenquimales, por las características morfológicas de sus elementos celulares ya descriptos, reproducen formas embrionarias del mesénquima, con fibroblastos embrionarios mucosecretorios y con nula o escasa actividad colágeno-sintetizante (25). La secreción mucosa es una sustancia compleja rica en ácido hialurónico la que debe ser identificada mediante reacciones de histoquímica toda vez que deseemos ponerla en evidencia para diagnosticar con certeza esta neoplasia (29-37-39-59).

En cuanto a su histogénesis, probablemente se originan del tejido conjuntivo de la papila dentaria (51).

CEMENTOMAS

"Las lesiones constituidas por tejido semejante al cemento forman un complejo grupo de características mal definidas" (50), las que sin duda serán revisadas en un futuro. Mientras, en la actualidad, se las considera como cuatro lesiones diferentes (32-50-51-67), que describiremos sintéticamente a continuación:

CEMENTOBLASTOMA BENIGNO (cementoma verdadero)

Es una neoplasia benigna, constituida por proliferación de tejido conjuntivo cuyo origen debe interpretarse en los elementos celulares de la membrana periodontal (67), de lento desarrollo pero que destruye la lámina dura del hueso y crece periapicalmente reemplazando al hueso normal por un tejido fibroso en el interior del cual se calcifican cantidades variables de cemento (no pocas veces pa-

recido a hueso) (50-67), en forma de láminas que pueden contener gran número de líneas de aposición, y no estar mineralizado en la periferia, que es zona de activa proliferación (67).

En nuestra casuística se ha presentado con frecuencia similar a la del ameloblastoma (14,17% de los tumores odontogénicos y 1,90% de las neoplasias de la cavidad bucal estudiadas). Predomina en el hombre, en edades aproximadas a 25 años (50-51), generalmente en zona de premolares y molares de mandíbula.

Son lesiones asintomáticas que muchas veces se descubren durante una exploración radiográfica de rutina (66), ya que su evolución puede pasar desapercibida durante años (67).

Se trata de una lesión bastante bien definida rodeada de un tejido blando fibroso con variable cantidad de células proliferativas las que se van agotando a medida que la neoplasia termina su mineralización (6-32-51). Se desarrolla casi siempre rodeando la raíz de un premolar o de un molar, de preferencia en la mandíbula, donde por lo general produce reabsorción radicular patológica y se "funde" a la raíz en cuestión con la que el cementoblastoma benigno se presenta unido la mayoría de la veces, aunque se han descrito casos separados de la raíz dentaria (6-50-51).

Por su aspecto histológico puede confundirse con la enfermedad ósea de Paget o dar la impresión de osteosarcoma, osteoma osteoide u osteoblastoma (50), por lo que resulta obvio señalar la importancia de confiar su diagnóstico a patólogos entrenados o con experiencia en la especialidad.

Aunque esta comunicación no incluye ni la radiología ni la cirugía o tratamiento de los tumores odontogénicos, para el caso de los cementomas es necesario señalar que radiográficamente pueden ser confundidos, sobre todo en sus primeros estadios, con periodontitis apicales crónicas (granulomas o procesos apicales), por lo que a veces la prueba de vitalidad pulpar es decisiva para el diagnóstico (66-67).

En cuanto a su histogénesis, se originarían de células del tejido conjuntivo de la membrana periodontal (50-67).

FIBROMA CEMENTIFICANTE

Esta lesión consiste en tejido fibroblástico que contiene masas redondeadas de tejido cementario (cementículos bien calcificados y basófilos pues se tiñen fuertemente de azul con la hematoxilina de

la coloración de rutina que se utiliza en el laboratorio) (50). Es más frecuente en mandíbula y en edades intermedias o adultas, comenzando por destrucción ósea que va siendo reemplazada por tejido cementiforme (50-51). No alcanza grandes volúmenes y agota su crecimiento al calcificarse totalmente, y por lo general se encuentra separado de la pieza dentaria, aunque en etapas finales pueda "fundirse" con la raíz, más particularmente con el cemento secundario (32-67).

Nuestra casuística sólo se ha enriquecido con un caso del sector anterior del maxilar, por lo que se comprenderá que para nosotros su frecuencia no es significativa, lo cual concuerda con los datos recogidos de la bibliografía (32).

Desde el punto de vista histológico, muchas veces resulta sumamente difícil diferenciarlo de la displasia cementaria periapical (50).

DISPLASIA CEMENTARIA PERIAPICAL

De acuerdo a la bibliografía consultada sobre el particular se trata de la variedad de cementoma más frecuente (31-51), que afectaría al 3% de los pacientes. El 70% de los pacientes afectados por esta lesión son mujeres de mediana edad y que ya entraron en la menopausia (32), por lo que se ha sugerido alguna vinculación hormonal en su desarrollo (31-50). También aproximadamente el 70% de los casos reportados en la literatura han presentado un ataque múltiple involucrando varios dientes a la vez, preferentemente los incisivos inferiores (51).

Histológicamente consiste en una mezcla de cementículos con masas de mayor tamaño semejantes a cemento y hueso inmaduro, a veces con aspecto pagetoide (50). No se ha podido probar la vinculación de esta lesión con alguna enfermedad general. Como en todos los cementomas, los dientes siempre conservan la vitalidad pulpar (66-57).

En cuanto a su histogénesis, para algunos se forma a partir de la parte apical de un folículo dental (51), para otros es reacción reparadora ante un trauma (20) y para otros esta lesión es fundamentalmente una displasia fibrosa periapical (18-32-51).

CEMENTOMA GIGANTIFORME (cementomas múltiples familiares)

Se ha descrito al cementoma gigantiforme como una masa lobulada densa y altamente mineralizada de cemento acelular que

se puede presentar en varios sectores de los maxilares simultáneamente, que a menudo afecta a varios miembros de una familia y que a veces se presenta en forma simétrica (1-32-50, 51-67).

Se trata de una afección benigna muy rara (seguramente el menos frecuente de los cementomas) (32-67), encontrado sobre todo en mujeres de raza negra y mediana edad, que puede alcanzar tamaño considerable y por lo tanto ser causa de expansión del hueso donde asienta (51). Por su disposición simétrica se piensa que esta lesión es un tipo de displasia o anomalía del desarrollo (50), y en los casos que la lesión involucraba los cuatros cuadrantes de los maxilares fueron considerados como entidades o defectos heredados como carácter dominante y autosómico (1-20-41).

Histológicamente su estructura es típicamente cementaria y muy basófila, por lo general se presenta rodeado por hueso reaccional y con un número apreciable de espacios vacíos que contienen tejido necrótico desaparecido durante la preparación histológica del material (51).

Algunas veces se continúa en forma orgánica con el cemento de algún diente retenido (51), mencionándose que en ciertos casos de enfermedad ósea de Paget se pueden formar en los maxilares masas semejantes a las del cementoma gigantiforme (50).

En cuanto a su histogénesis podrían tener un origen periodontal a partir de células mesenquimáticas de la membrana o ligamento periodontal y en condiciones de herencia autosómica dominante (1-32-50).

TUMOR NEUROECTODERMICO MELANOTICO DE LA INFANCIA

(prógonoma melanótico, melanoameloblastoma)

Para esta lesión también conocida como tumor de anlage retiniano, parece haberse demostrado por Borello y Gorlin (13) origen en la cresta neural, por lo que debieran ser eliminados del catálogo de tumores odontogénicos (sin embargo se recuerda que hay datos indicativos que los odontoblastos también se originarían en la cresta neural (32), aunque esto no está debidamente comprobado y aceptado); mientras tanto la OMS lo incluye entre los tumores odontogénicos (50).

De cualquier manera se trata de una neoformación benigna, agresiva localmente y con cantidades variables de melanina, lo que en un principio puede atemorizar bastante. Esta entidad se presenta casi con exclusividad en maxilares de lactantes de menos de un

año de edad (13), pero también se han descrito tumores similares en mandíbula, cráneo, hombro, epidídimo, mediastino posterior, muslo, fosas nasales y cerebelo (51). Aunque se han observado recidivas su conducta no es la de un melanoma ni tampoco la de un ameloblastoma (13-21-32-50-51).

CARCINOMAS ODONTOGENICOS

Los carcinomas y sarcomas odontogénicos (tumores odontogénicos malignos) son entidades sumamente raras, pero dada la trascendencia que poseen las neoplasias malignas, serán citadas aunque sea brevemente en la presente revisión bibliográfica.

a) AMELOBLASTOMA MALIGNO

Para que un ameloblastoma sea maligno debe dar metástasis y los hallazgos histológicos de las metástasis deben mostrar identidad o parecido con la neoplasia original o primitiva, sobre todo porque puede ser confundido con el carcinoma adenoideo quístico (que ocasionalmente se le parece) (50-51). Muy pocos casos de la literatura son aceptados sin discusión, quizá no más de diez, de los cuales la inmensa mayoría pertenecían a la mandíbula y sólo uno al maxilar (51). Las metástasis fueron descritas en pulmón, pleura, columna vertebral y ganglios linfáticos (10-21-50). Algunos casos descritos como metástasis quizá se hayan producido por aspiración durante el acto quirúrgico (51). Obviamente para diagnosticar ameloblastoma maligno la neoplasia debe mostrar un cuadro histológico con figuras mitóticas en sus células y exhibir además inusual agresividad (51).

En cuanto a su histogénesis, podría tratarse de malignización de un viejo ameloblastoma (51).

b) CARCINOMA INTRAOSEO PRIMITIVO

La mayoría de los carcinomas sorprendidos en los huesos maxilares son producto de invasión del hueso por carcinomas originados en el epitelio de la encía, del reborde alveolar, del piso de la boca y del seno maxilar, o bien son metástasis de carcinomas primitivos iniciados en sitios más distantes del organismo (mama, próstata, etc.) (51). Es mucho menos común, entonces, el desarrollo de un

carcinoma primitivo y central de los maxilares, pero que sin embargo pueden generarse a partir del componente epitelial que ha quedado dentro de los huesos como residuos embrionarios del desarrollo dentario o de los mismos maxilares (32-50-51).

Son más frecuentes en la mandíbula y en pacientes de edades avanzadas entre sexta y séptima década (51). En sólo un tercio de los casos publicados en la literatura se describieron metástasis (51).

Histológicamente se tratan de carcinomas espino-celulares sin conexión demostrable (ni clínica ni radiológicamente) con la mucosa bucal, con un patrón de aspecto alveolar y a veces con arreglos plexiformes, cuyo epitelio puede tener singular parecido con el epitelio odontogénico, con sus células periféricas dispuestas en empalizadas, (10-50-51), por lo que para algunos el carcinoma intraóseo primitivo no es nada más que un ameloblastoma maligno (12-50), ya que por lo general no es queratinizante y la queratina ha sido observada más frecuentemente en las metástasis en los ganglios linfáticos (51).

Hay suficientes recomendaciones sobre la necesidad de distinguir el carcinoma intraóseo primitivo del carcinoma mucoepidermoide intraóseo originado en glándulas salivales (a veces ectópicas), con el cual puede tener cierta similitud histológica (50).

CARCINOMAS ORIGINADOS EN EL EPITELIO DE QUISTES ODONTOGENICOS

Es muy poco frecuente la transformación maligna de los quistes odontogénicos (50), pero se han descrito casos desarrollados sobre todo en quistes queratinizantes o queratoquistes, que parece se malignizan con más facilidad que los no queratinizantes (51). En los últimos diez años nosotros hemos tenido la oportunidad de diagnosticar un solo caso de transformación carcinomatosa de un quiste dentífero.

Por lo general se tratan de carcinomas espinocelulares que comienzan por atipias epiteliales, imágenes de carcinoma *in situ*, áreas con aspecto de carcinoma basocelular, sectores parecidos a ameloblastoma de tipo folicular hasta que finalmente se distinguen claras evidencias histológicas de carcinoma espinocelular (51). Estas particulares secuencias histológicas hemos tenido la oportunidad de observar en un caso con metástasis ya avanzadas, falleciendo el enfermo un mes después de operado.

FIBROSARCOMA AMIELOBLASTICO

Los tumores odontogénicos malignos de estirpe conjuntiva (sarcomas) son extraordinariamente raros (16-32-50-51).

Una de las variedades es el fibrosarcoma ameloblástico, quizá el más frecuente de los sarcomas odontogénicos (51). Esta neoplasia ha recibido diversas designaciones: sarcoma ameloblástico, adamantinoma sarcomatoide, adamantinoma maligno, y fibrosarcoma ameloblástico, nominación esta última mucho más acorde con la realidad (16-51).

Se trata de una neoplasia odontogénica constituida por un tejido mesodérmico con características de fibrosarcoma pero con un acentuado parecido al fibroma ameloblástico, el cual rodea a bandas o islotes de epitelio odontogénico en proliferación no muy activa (51). El componente mesodérmico muestra elevado contenido en células con pleomorfismo nuclear y una más o menos importante actividad mitótica (50). A diferencia del resto de los tumores odontogénicos pueden producir dolor en el área donde se desarrollan y por lo general son de mal pronóstico, (32). Es una neoplasia recidivante (se han descrito hasta nueve recidivas en un solo caso) (51) y las metástasis se desarrollan preferentemente en pulmón (32-50-51).

En cuanto a su histogénesis, puede desarrollarse por malignización de un fibroma ameloblástico (51).

ODONTOSARCOMA AMELOBLASTICO

Mientras los fibrosarcomas ameloblásticos pueden desarrollarse a cualquier edad (51), al parecer los odontosarcomas ameloblásticos son neoplasias de grupos etarios jóvenes (el único caso estudiado por nosotros se trataba de un enfermo de sólo 13 años).

Con el fibrosarcoma ameloblástico tiene un gran parecido histológico, pero se distingue de él porque forma cantidades variables de dentina displásica y esmalte, es decir que posee moderada actividad inductora (26-27-50).

En el caso que tuvimos la oportunidad de estudiar en 6 años no hubo recidiva ni se detectaron metástasis, las que por lo general son tardías y preferentemente en pulmón (32-51).

En cuanto a su histogénesis, podría resultar de la malignización de un fibro-odontoma ameloblástico y más raramente de odontameloblastoma y del dentinoma (32-50-51).

TUMORES ODONTOGENICOS *

ENTIDAD	TIPO DE AFECCION	HISTOGENESIS	ESTIRPE	FRECUENCIA **	EDAD PROMEDIO	CAPSULA	INDUCION (calcificaciones)	COMPORTAMIENTO (evoluc.)			
								AGRESIVIDAD	RECIDIVA	METASTASIS	
BENIGNOS	AMELOBLASTOMA	Epitelio odontogénico residual de la lámina dental; del órgano del esmalte; del revestimiento epitelial de quiste odontogénico; células basales epitelio bucal.	EPITELIO ODONTOGENICO	RELATIVAMENTE ALTA	39	NO	NO	SI	SI	NO	
	TUMOR ODONTOGENICO EPI-TELIAL CALCIFICANTE	Epitelio reducido órgano del esmalte; estrato intermedio; estrato espinoso epit.mucosa bucal.	EPITELIO ODONTOGENICO	BAJA	42	NO	SI	SI	SI	NO	
	FIBROMA AMELOBLASTICO	Vaina de Hertwig y papila dentaria; folículo dental.	CONJUNTIVO-EPITELIAL	BAJA	20	SI	NO	NO-SI	SI-NO	NO	
	TUMOR ODONTOGENICO ADENOMATOSIDE	Preamoloblastos; epitelio reducido órgano esmalte; epit. odontog. de quistes foliculares.	EPITELIO ODONTOGENICO	BAJA	21	SI	SI	NO	NO	NO	
	QUISTE ODONTOGENICO CALCIFICANTE ***	---	---	EPITELIO ODONTOGENICO	BAJA		SI	SI	SI	SI	NO
	DENTINOMA	Fibroma ameloblástico ?	CONJUNTIVA	MUY RARA	20-30	SI	SI	NO	NO		
	FIBRO-ODONTOMA AMELOBLASTICO	Germen dentario.	CONJUNTIVO-EPITELIAL	BAJA	15	SI	SI	NO	NO	NO	
	ODONTOAMELOBLASTOMA	Rudimento dentario; folículo dentario diente retenido; restos embrionarios.	CONJUNTIVO-EPITELIAL	RARA	15	SI-NO	SI	SI	SI	NO	
	ODONTOMA COMPLEJO	Degeneración de la lámina dental; folículo.	CONJUNTIVO-EPITELIAL	ALTA	20-30	SI	SI	NO	NO	NO	
	ODONTOMA COMPUESTO	Degeneración de la lámina dental; folículo.	CONJUNTIVO-EPITELIAL	ALTA	20-30	SI	SI	NO	NO	NO	
	FIBROMA (Fibroma odontogénico)	Membrana periodontal; papila dentaria; saco.	CONJUNTIVA	BAJA	20	SI	SI-NO	NO	NO	NO	
	MIXOMA (Mixofibroma)	Tejido conjuntivo de la papila dentaria.	CONJUNTIVA	BAJA	35	NO	NO	SI	SI	NO	
	CEMENTOBLASTOMA BENIGNO (cementoma verdadero)	Membrana periodontal.	CONJUNTIVA	RELATIVAMENTE ALTA	25	SI	SI	NO	NO	NO	
	FIBROMA CEMENTIFICANTE	Membrana periodontal.	CONJUNTIVA	ALTA (dato bibl.)	Intermedia	SI	SI	NO	NO	NO	
	DISPLASIA CEMENTARIA PERIAPICAL (displasia fibrosa periapical)	Displasia fibrosa periapical; proliferación de parte apical de folículo; reacción reparadora ante trauma.	CONJUNTIVA	DISCUTIDA	39 (post-menopausia)	SI-NO	SI	NO	NO	NO	
CEMENTOMA GIGANTIFORME (cementomas múltiples familiares)	Membrana periodontal en condiciones de herencia autosómica dominante.	CONJUNTIVA	PARA	Intermedia	SI	SI	SI	SI	NO		
TUMOR NEUROECTODERMICO MELANOTICO DE LA INFANCIA (x)	Cresta neural.	NEURO-ECTODERMAL	MUY RARA	1	SI-NO	NO	SI-NO	NO	NO		
MALIGNOS	AMELOBLASTOMA MALIGNO	Ameloblastoma; restos epiteliales de lámina dental o vaina de Hertwig.	EPITELIO ODONTOGENICO	RARA	-	NO	NO	SI	SI	SI	
	CARCINOMA INTRAOSEO PRIMITIVO	Restos epiteliales de lámina dental o vaina de Hertwig; quistes; ameloblastomas	EPITELIAL	EXCEPCIONAL	-	NO	NO	SI	SI	SI	
	FIBROSARCOMA AMELOBLASTICO (sarcoma ameloblástico)	Fibroma ameloblástico; otras estructuras mesodérmicas.	CONJUNTIVA	RARISIMA	30	NO	NO	SI	SI	SI (tardía)	
	ODONTOSARCOMA AMELOBLASTICO	Fibro-odontoma ameloblástico; odontomeleoblastoma; dentinoma.	CONJUNTIVA	RARISIMA	30	NO	SI	SI	SI	SI (tardía)	

*) Según la clasificación auspiciada por la OMS.

***) Entre los tumores odontogénicos.

*) Se lo incluye aquí por su asociación con tumores odontogénicos.

x) No parece correcto incluirlo entre los tumores odontogénicos.

Son muy pocos los casos publicados en la literatura y es por ello que no se puede emitir aún juicio más o menos estable sobre esta neoplasia (26-5).

B I B L I O G R A F I A

1. AGAZZI, C. e. BELLONI, L.: Gli odontomi duri dei mascellari; contributo clinico-röntgenologico e anatomo-microscopico con particolare riguardo alle forme ad ampia estensione e alla comparsa familiare, Arch. Ital. Otol. 3: 102, 1963.
2. AISENBERG, M. S.: Histopathology of ameloblastomas, Oral Surg., Oral Med. Oral Path. 6: 1111, 1953.
3. BARROS, R. E., BORGHELLI, R. F., STIRPARO, M. A., THOMPSON, V. y LUBERTI, R. F.: Odontoma complejo de maxilar superior ocupando seno maxilar. Rev. A.O.A. 64: 55, 1976.
4. BARROS, R. E. and CABRINI, R. L.: Myxoma of the jaws. Oral Surg., Oral Med., Oral Path. 27: 225, 1969.
5. BARROS, R. E., CABRINI, R. L. y ALVAREZ, A. F.: Quiste odontogénico calcificante. Rev. A.O.A. 63: 29, 1975.
6. BARROS, R. E., CABRINI, R. L. y DOMÍNGUEZ, F. V.: Displasia fibrosa monostótica, fibroma osificante y cementoma. Rev. A.O.A., 52: 177, 1964.
7. BASCONES MARTÍNEZ, A.: Adenoameloblastoma. An. Esp. Odontostomat. 33: 371, 1974.
8. BHASKAR, S. N.: Adenoameloblastoma, its histogenesis and report of 15 new cases. J. Oral Surg. 22: 218, 1964.
9. BECKER, R. und PERTL, H.: Zur therapie des ameloblastoms. Deutsch. Zahn. Mund. Kieferheilk., 49: 423, 1967.
10. BIOLCATTI, E. L. y CABRINI, R. L.: Carcinoma epidermoideo central de maxilar. Rev. A.O.A. 45: 39, 1957.
11. BORELLO, E. D.: Ameloblastoma hipervascularizado. Rev. A.O.A. 51: 273, 1963.
12. BORELLO, E. D.: Patogenia y clasificación de los tumores odontogénicos. Rev. A.O.A. 52: 81, 1964.
13. BORELLO, E. D. and GORLIN, R. J.: Melanotic ectodermal tumor of infancy, a neoplasm of neural crest origin: report of a case associated with high urinary excretion of vanilmandelic acid. Cancer, 19: 198, 1966.
14. BORGARELLO, L. T. de, CUESTAS CARNERO, R. FONSECA, M. M. y GENDELMAN, H.: Mixoma o mixofibroma de maxilar superior. Rev. A.O.A., 61: 175, 1973.
15. CAMBIAGGI, J. E., COSTA, O. R. y CABRINI, R. L.: Tumor odontogénico epitelial calcificante. Rev. A.O.A., 58: 27, 1970.
16. CINA, M. T., DAHLUN, D. C. and GORES, R. J.: Ameloblastic sarcoma Oral Surg. Oral Med. Oral Path. 6: 696, 1962.
17. CLAUSSEN, F.: Les odontomes ameloblastiques. Rev. Stomat., 60: 590, 1959.

18. CHAUDRY, A. P., STICKELL, F. R., GORLIN, R. J. and VICKERS, R. A.: An unusual odontogenic tumor. *Oral Surg. Oral Med. Oral Path.*, 1: 86, 1962.
19. DÉCHAUME, M.; GRELLET, M.; PAYEN, J.; GOWYGOU, C.; PERI, G. et DUBRUILLE, J.: Contribution à l'étude des myxomes des maxillaires. *Rev. de Stomat.*, 69: 353, 1968.
20. DIPROSE, R. E.: Múltiple cementoma. *J. Canad. Dent. Ass.*, 23: 283, 1965.
21. DUCWORTH, R. and SEWARD, G. R.: A melanotic ameloblastic odontoma. *Oral Surg. Oral Med. Oral Path.*, 1: 73, 1965.
22. FINKEL, Z. L. de y GENDELMAN, H.: Tumor odontogénico epitelial calcificante. *Rev. C.O.C.*, 4: 17, 1968.
23. FRIEDBERG, M. J.; SERLIN, O. and ORLEAN, S. L.: Ameloblastoma of the mandible. *Oral Surg. Oral Med. Oral Path.*, 6: 746, 1962.
24. FONSECA, M. M. et GENDELMAN, H.: Rôle des mucopolysaccharides acides dans la cicatrisation de la pulpe dentaire humaine, lors de l'emploi d'hydroxyde de calcium. *Bull. Group. Int. Rech. Sc. Stomat.*, 15: 185, 1972.
25. GENDELMAN, H.; CEJAS, H.; CEJAS, P. R. de et FONSECA, M. M.: Interpretation morphologique et histochemique des elements structurels des myxomes de la cavité buccale. *Bull. Group. int. Rech. sc. Stomat. et Odont.* 20: 49, 1977.
26. GENDELMAN, H.; COROMINAS VILLAFANE, O.; CUESTAS CARNERO, R. y FONSECA, M. M.: Odontosarcoma ameloblástico. Presentación de un caso 5a. Reunión Anual de la Sección Argentina de la International Association for Dental Research, Buenos Aires, 1972.
27. GENDELMAN, H.: Trois tumeurs odontogéniques rares: dentinome, odontoameloblastome et odontosarcome améloblastique. Congrès international du 75^e anniversaire de la Société Royale Belge de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Bruselas (Belgica), 1975.
28. GENDELMAN, H. y HELLER, A.: Odontoma ameloblástico. *Rev. A.O.A.*, 57: 45, 1969.
29. GESCHICKTER, CH. F. y COPELAND, M. M.: Tumores de hueso. Ed. Suescun-Berenechea. Buenos Aires, Argentina, 1953.
30. GON, F.: The calcifying epitelial odontogenic tumor. *Brit. J. Cancer*, 19: 39, 1965.
31. GORLIN, R. J., CHAUDRY, A. and PINDBORG, J. J.: Odontogenic tumors, *Cancer*, 14: 73, 1961.
32. GORLIN, R. J. y GOLDMAN, H. M.: Thoma Patología Oral. Ed. Salvat, Barcelona, España, 1973.
33. GORLIN, R. J. and GOLTZ, R.: Multiple nevoid basal cell carcinoma, jaw cysts and bifid rib. *New Eng. J. Med.* 262: 908, 1960.
34. HERRMANN, M.: Uber vom Zahnsystem ausgehende Tumoren bei Kindern, *Fortschr. Kiefer Gesichtschir.* 3: 257, 1957.
35. HORNOVÁ, J.: Adenoameloblastoma in the wall of a dentigerous cyst. *Oral Surg. Oral Med. Oral Path.*, 4: 508, 1965.
36. ISHIKAWA, G. and MORI, K.: Histochemical study of adenoameloblastoma. *Acta Odont. Scand.* 20: 419, 1962.
37. JAFFE, H. K.: Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Ed. Henry Kimpton. London, 1958.

38. KLINAR, K. L. and MC. MANIS, J. C.: Soft-tissue ameloblastoma. *Oral Surg. Oral Med. Oral Path.*, 28: 266, 1969.
39. LICHTENSTEIN, L.: Bone tumors. Ed. Henry Kimpton, 2nd. Ed. London, 1959.
40. LUCAS, R. B.: Pathology of tumors of the oral tissues. Ed. J. & A. Churchill, London, 1964.
41. LYONS, D. C.: Multiple osteomas of the mandible and maxilla. *Oral Surg. Oral Med. Oral Path.* 9: 738, 1955.
42. Mjör, I. A. y PINDBORG, J. J.: *Histología del diente humano*. Ed. Labor, Barcelona, España, 1974.
43. MOE, H.; CLAUSSEN, F. and PHILIPSEN, H. P.: The ultrastructure of the simple ameloblastoma. *Acta Path. Microbiol. Scand.* 52: 140, 1961.
44. MÜLLER, E. E. y BARROS, R. E.: Odontoma ameloblástico. *Rev. A.O.A.*, 51: 60, 1963.
45. ORIBE, J. A.; BORELLO, E. D.; CAVADINI, O. y GALLARDO, H.: Odontoma ameloblástico. *Rev. A.O.A.* 55: 38, 1967.
46. PHILIPSEN, H. P. and BIRN, H.: The adenomatoid odontogenic tumor; ameloblastic adenomatoid tumor or adenoameloblastoma. *Acta Path. Microbiol. Scand.* 75: 375, 1969.
47. PINDBORG, J. J.: Calcifying epithelial odontogenic tumor. *Cancer*, 11: 838, 1958.
48. PINDBORG, J. J.: The calcifying epithelial odontogenic tumor: review of literature and report of an extra-osseus case. *Acta Odont. Scand.*, 24: 419, 1966.
49. PINDBORG, J. J.: and CLAUSEN, F.: Classification of odontogenic tumors; suggestion. *Acta Odont. Scand.*, 16: 293, 1958.
50. PINDBORG, J. J. y KRAMER, I. R. H.: Tipos histológicos de tumores odontogénicos, quistes de los maxilares y lesiones afines, Nº 5 de la Clasificación histológica internacional de tumores. Ed. Organización Mundial de la Salud, Ginebra, Suiza, 1972.
51. PINDBORG, J. J. and HJORTING-HANSEN, E.: Atlas of diseases of the jaws. Ed. N. B. Saunders Co. Philadelphia, EE.UU., 1975.
52. RAMÓN y CAJAL, S., TELLO y MUÑOZ, J. F.: Elementos de histología normal y técnica micrográfica. Ed. Científico-Médica, Barcelona, España, 1955.
53. REICZENBACH, E. und SCHNEIDER, G.: Betrachtungen zur Therapie der Adamanthome. *Cest. Z. Stomat.* 57: 3, 1960.
54. ROBBINS, S. L.: Patología estructural y funcional. Ed. Interamericana. México, 1975.
55. ROBINSON, H. B. C.: Ameloblastoma; survey of 379 cases from literature. *Arch. Path.* 23: 831, 1937.
56. ROSENBERG, C. J. and CRUZ, V. J.: The so called adenoameloblastoma. *Oral Surg. Oral Med. Oral Path.* 12: 1459, 1963.
57. SCHAJOWICZ, F.; ACKERMAN, L. V. y SISSONS, H. A.: Tipos histológicos de tumores óseos. Nº 6 de la Clasificación histológica internacional de Tumores. Ed. Organización Mundial de la Salud, Ginebra, Suiza, 1972.
58. SEDANO, H. O.: Ameloblastic fibroma. *Oral. Surg. Oral. Med. Oral Path.*, 4: 475, 1964.

59. SEDANO, H. O. and GORLIN, R. J.: Odontogenic myxoma: some histochemical considerations. Arch. Oral Biol. 10: 727, 1965.
60. SHAFER, W. G.; HINE, M. K. y LEVY, B. M.: Patología Bucal. Ed Mundi. Buenos Aires, Argentina, 1961.
61. SMALL, I. A. and WALDROM, C. A.: Ameloblastoma of jaws. Oral Surg. Oral Med. Oral Path. 8: 281, 1955.
62. SMITH, J. F. and BLANKENSHIP, J.: The calcifying odontogenic cyst. Oral Surg. Oral Med. Oral Path 5: 624, 1965.
63. SPOUGE, J. D. and SPRUYT, C. L.: Odontogenic tumors. Oral Surg. Oral Med. Oral Path. 25: 447, 1968.
64. THOMA, K. H. and GOLDMAN, H. M.: Odontogenic tumors: classification based on observations of epithelial, mesenchymal and mixed varieties, Amer. J. Path. 22: 433, 1946.
65. VICKERS, R. A.; DAHLIN, D. C. and GORLIN, R. J.: Amyloid containing odontogenic tumors. Oral Surg. Oral Med. Oral Path., 4: 476, 1965.
66. ZEGARELLI, E. V.: The cementoma; a study of 230 patients with 435 cementomas. Oral Surg. Oral Med. Oral Path., 17: 219, 1964.
67. ZEGARELLI, E. V.; KUTSCHER, A. H. y HYMAN, G. A.: Diagnóstico en patología oral. Ed. Salvat, Barcelona, España, 1972.
68. ZEROSI, C.; OSSIDO, G. et SFONDRINI, G.: Formation de dentine hétérotopique par greffe autologue de pulpe dentaire. Bull. Group. int. Rech. sc. Stomat. 4: 281, 1969.