

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Tumores odontogénicos no clasificados. Un tema a consideración Unclassified odontogenic tumors. A topic for consideration

Autor: Adalberto A. Mosqueda Taylor

Afiliación: Departamento de Atención a la Salud Universidad Autónoma Metropolitana Xochimilco, México.

Autor de Correspondencia: Prof. Adalberto A. Mosqueda Taylor, Universidad Autónoma Metropolitana, mosqueda@correo.xoc.uam.mx

Resumen: Los tumores odontogénicos representan un grupo heterogéneo de lesiones que surgen de los tejidos formadores de los dientes o de sus remanentes. De acuerdo a su naturaleza pueden ser neoplasias o hamartomas, pero debido a su origen común, su similitud histomorfológica y a que existen entidades aun no consideradas en las clasificaciones vigentes, el desconocimiento de estas últimas puede ocasionar que se cometan errores diagnósticos y de tratamiento. El propósito de este trabajo es el revisar algunas de las lesiones tumorales odontogénicas no incluidas la actual clasificación de tumores odontogénicos de la OMS, las cuales presentan criterios clínico-patológicos suficientemente definidos para ser consideradas en su diagnóstico diferencial. Se presenta asimismo una revisión de la literatura sobre cada una de ellas y su importancia en el contexto de la patología buco-máxilo-facial.

Palabras clave: Tumores odontogénicos, Diagnóstico diferencial, Clasificación.

Abstract: Odontogenic tumors are a heterogeneous group of lesions arising from the tooth-forming tissues or their remnants. According to their nature, they can be neoplasms or hamartomas, but due to their common origin, their histomorphological similarity, and the existence of entities not yet considered in the current classifications, ignorance of the latter can lead to erroneous diagnoses and treatments. The purpose of this paper is to review some of the odontogenic tumor lesions not included in the current WHO classification of odontogenic tumors, presenting clinical-pathological criteria sufficiently defined to be considered in their differential diagnosis. A review of the literature on each of them and their importance in the context of oral-maxillofacial pathology is also presented.

Key words: Odontogenic tumors, Differential diagnosis, Classification.

Introducción

Los tumores odontogénicos (TO) representan un grupo heterogéneo de lesiones que surgen de los tejidos formadores del diente o de sus remanentes atrapados en el espesor de los huesos maxilares, y en menor frecuencia en la mucosa que los reviste. En comparación con otros procesos patológicos de la

región bucal y maxilofacial, los TO son lesiones relativamente raras, pues representan apenas entre 2.5% y 3.7% de todas las muestras recibidas para estudio histopatológico en laboratorios de patología bucal y maxilofacial¹.

Con respecto a su origen, estas lesiones pueden ser epiteliales, mesenquimatosas (ectomesenquimatosas) o mixtas, con

potencial de expresar diversos grados de inducción entre los distintos elementos tisulares que las conforman. Entre las posibles fuentes celulares de origen se encuentran:

1. La lámina dental pre-funcional (epitelio odontogénico primitivo de la etapa previa a la formación de tejidos dentales mineralizados), la cual persiste en la vida adulta principalmente en la porción distal a los terceros molares.
2. La lámina dental post-funcional, la cual comprende a los restos epiteliales de Serres, los restos epiteliales de Malassez y el epitelio reducido del órgano del esmalte.
3. La capa basal del epitelio gingival, en el cual pueden permanecer grupos celulares que originalmente dieron lugar al desarrollo de la lámina dental.
4. La papila dental (pulpa dental primitiva), con o sin capacidad de producir dentina o material dentinoide.
5. El folículo dental.
6. El ligamento periodontal, que contiene tejido fibrocelular con capacidad de inducir la producción de material cemento-óseo.

Se considera que algunos TO representan hamartomas con grados variables de diferenciación odontogénica, en tanto que el resto corresponde a neoplasias benignas con grados variables de agresividad y, en menor proporción, a neoplasias malignas².

Desde que en 1971 la Organización Mundial de la Salud (OMS) publicó la primera clasificación histopatológica de TO y lesiones afines, elaborada por consenso internacional con objeto de unificar la terminología y los criterios de diagnóstico de este grupo de entidades, se han realizado nuevas ediciones en 1992, 2005 y 2017, con objeto de realizar modificaciones, adiciones y supresión de entidades con base en los avances en el conocimiento de los aspectos biológicos y clínico patológicos que se han generado a lo largo de las últimas cinco décadas y poder así tener cada vez conceptos más claros y universalmente aceptados de las entidades consideradas como lesiones tumorales derivadas de los tejidos formadores de los dientes. Actualmente la tendencia a simplificar el diagnóstico de los TO ha ocasionado que en la más reciente edición (OMS, 2017) se hayan reducido de 16 a 12 las entidades consideradas como tumores benignos y de 11 a 7 los tumores malignos reconocidos³.

Una pregunta importante que surge a partir de la baja incidencia que presenta este grupo de entidades en comparación con otro tipo de padecimientos es el ¿por qué debemos estudiarlos y tratar de identificarlos de manera tan precisa? La respuesta la podemos encontrar en la marcada destrucción que algunos de estos tumores son capaces de producir, convirtiéndose, junto con los quistes de los maxilares, en la principal causa de destrucción de la región maxilofacial, así como por el potencial

que tienen para producir severa limitación funcional e incluso tener la capacidad de diseminación y, en el caso de varias de las entidades benignas, tener potencial de transformación maligna y consecuentemente de producir metástasis. Por otra parte, los TO de menor agresividad plantean un importante reto diagnóstico debido a la similitud histomorfológica que poseen con respecto a las lesiones más agresivas, ya que ambos grupos provienen de una fuente celular común, lo que hace que en ocasiones tengan una expresión clínico-patológica similar, y a menudo difícil de diferenciar entre ellas.

No obstante que existe una clasificación internacionalmente aceptada que contiene definiciones precisas para todas las entidades catalogadas por la OMS como TO, existen algunas lesiones que aún no han sido aceptadas como entidades específicas en dicha categoría, ya sea por su muy baja frecuencia, porque son lesiones que carecen de criterios uniformes o específicos para su identificación o porque se consideran variantes poco definidas de algunos tumores bien reconocidos. El propósito de este trabajo es el describir tres lesiones odontogénicas de aspecto tumoral que aún no han sido incluidas en ninguna de las clasificaciones de TO antes mencionadas, y por lo tanto carecen de información bien consensuada sobre su origen, conducta y criterios bien definidos para su diagnóstico, pero que han sido reconocidas y referidas en la literatura de manera consistente a lo largo de las últimas décadas.

1. Hamartoma Odontogénico Adenomatoides (Dentinoma Adenomatoides)

En 1998 Allen et al. reportaron cuatro casos de lesiones radiolúcidas bien circunscritas que se localizaban en la región posterior al último molar mandibular, las cuales estaban conformadas histológicamente por estructuras epiteliales con formaciones adenomatoides (similares a las observadas en el tumor odontogénico adenomatoides), asociadas a la presencia de dentina, por lo que denominaron a esta entidad como "Dentinoma adenomatoides"⁴. Es interesante hacer notar que dichas características ya habían sido descritas previamente en la literatura, las cuales fueron reportadas bajo términos como "Odontoma adenoameloblastico"⁵, "Ameloblastoma plexiforme con dentinogenesis"⁶ y "Tumor odontogénico adenomatoides originado en quiste odontogénico"⁷. En el artículo de Allen et al.⁴ los autores no describen la presencia de tejido ectomesenquimatoso ni de esmalte en dichas lesiones, pero en un estudio posterior, en el que se analizan dos nuevos casos con características similares, Vargas et al. demostraron que este tipo de lesiones también pueden presentar tejido correspondiente a papila dental, además de la dentina y el epitelio odontogénico que forma las estructuras adenomatoides características, así como una discreta capa de esmalte adyacente a la dentina, lo que se hizo evidente a

través del estudio de microscopía electrónica de barrido. Con base en las características clínico-patológicas descritas, en las que se confirma que no solo existe formación de dentina, los autores propusieron renombrar a esta entidad como "Hamartoma odontogénico adenomatoide" y concluyen que el tratamiento indicado es la remoción quirúrgica, después de lo cual no se han registrado recidivas⁸. Hasta ahora algunos aspectos continúan sin estar del todo definidos en esta condición, tales como la predilección que tiene por la zona posterior de la mandíbula y su aspecto radiográfico, ya que mientras algunos casos se describen como lesiones completamente radiolúcidas⁴, otros han exhibido discretas radiopacidades internas, lo que hace necesario diferenciar esta condición de un molar en desarrollo, lo cual puede hacerse al comparar la evolución de esta lesión, la cual no progresa a formar diente (**Figura 1**). Posteriormente se han reportado tres casos adicionales, uno por Kemp et al.⁹ y dos más por Carlos et al.¹⁰, los cuales también muestran presencia de material compatible con matriz de esmalte y fueron tratados por enucleación sin complicación ni recurrencia. Adicionalmente se ha informado un caso que presentó lesiones bilaterales localizadas también en la región de terceros molares mandibulares, las cuales fueron enucleadas y tampoco presentaron evidencia de recurrencia después de 4 años de seguimiento¹¹.

En conclusión, aunque el nombre adecuado para esta entidad (Dentinoma adenomatoide o Hamartoma Odontogénico Adenomatoide) es motivo de controversia, el estudio histopatológico de esta lesión debe ser considerado como el estándar de oro para el diagnóstico, al demostrar los elementos mencionados en mayor o menor cantidad, con la inequívoca presencia de epitelio con proliferación de aspecto adenomatoide en contacto con la dentina (**Figura 2**).

2. Hamartoma Epitelial Odontogénico Gingival

Desde la primera edición de la Clasificación de Tumores Odontogénicos de la OMS publicada en 1971¹² se consideró apropiado dejar un rubro abierto de "Lesiones sin clasificar", ya que era evidente que no todas las lesiones descritas hasta entonces se ajustaban a los criterios diagnósticos establecidos por el grupo de trabajo. De esta manera, en la segunda edición de dicha clasificación¹³, apareció, dentro de la descripción del fibroma odontogénico periférico "una lesión gingival característica, compuesta por cordones e islas de epitelio dentro de un estroma fibroso maduro, misma que raramente excede 1 cm de diámetro y no causa destrucción del hueso subyacente", la cual no parece ser neoplásica, descrita originalmente en 1968 por Baden et al.¹⁴, quienes le asignaron el nombre de Hamartoma odontogénico epitelial gingival (HEOG). En la mencionada segunda edición del libro de la OMS se ilustra una fotomicrografía en la que se resalta



Figura 1. Corte tomográfico que muestra zona radiolúcida posterior al segundo molar, en la que es posible identificar parte de la corona del tercer molar y una zona radiopaca en zona posterior que corresponde a parte del Hamartoma Odontogénico Adenomatoide.

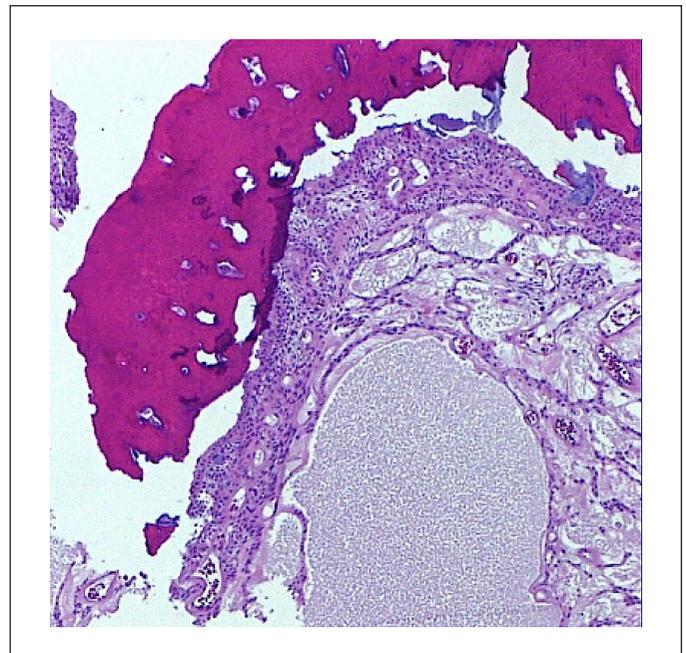


Figura 2. Lesión de la figura 1 formada por mantos de dentina con restos de material basófilo sugestivo de matriz de esmalte que rodea a una proliferación de células epiteliales cuboidales y fusiformes con presencia de algunas estructuras pseudoductales.

un gran número de islotes epiteliales en un estroma fibroso maduro, la cual ha servido como base para el reconocimiento posterior de otros casos que han sido considerados como ejemplos de dicha entidad.

Debido a su composición histomorfológica, Philipsen et al.¹⁵ sugirieron que el HEOG podría ser incluido dentro del diagnóstico de ameloblastoma periférico, ya que concluyen que al comparar las características clínico-patológicas y conducta de ambas entidades, los casos de HEOG y por lo menos algunos casos de ameloblastomas periféricos podrían corresponder a una misma lesión, aunque mencionan que debido al escaso número de casos publicados del hamartoma, no es posible confirmar aún esta posición.^{15,16}

En un estudio retrospectivo realizado a partir de archivos de patología oral de tres instituciones en Japón, Ide et al. encontraron 30 lesiones catalogadas como tumores odontogénicos periféricos entre un total de 39,660 especímenes recibidos en un período de 34 años, de las cuales 25 correspondieron a entidades bien definidas y cinco a lesiones consideradas como entidades hamartomatosas no reconocidas, una de las cuales fue diagnosticada como HEOG con base en las descripciones previas, es decir, caracterizada por la presencia de múltiples nódulos de epitelio de aspecto basaloide, organizado en islas y cordones de dos capas en un estroma de tejido fibroso maduro que carece de la celularidad observada en algunos casos de fibroma odontogénico. Los autores señalan la importancia de describir cuidadosamente esta condición, ya que consideran que el término HEOG ha sido utilizado previamente de manera muy laxa, dando lugar a que algunas lesiones así descritas sean en realidad, ejemplos

lesiones bien definidas, tales como fibromas odontogénicos periféricos¹⁷. Esta lesión normalmente no tiende a presentar diferenciación escamosa, lo que permite descartar al tumor odontoescamoso periférico. Algunos casos han demostrado la presencia de citoplasma granular, lo que obliga a descartar ameloblastoma de células granulares periférico, pero a diferencia de este último el HEOG no presenta células cuboidales a columnares periféricas ni retículo estrellado, y a diferencia del fibroma odontogénico con células granulares, la cantidad y densidad del epitelio en el HEOG es mucho mayor con respecto al tejido fibroso que lo contiene¹⁸. La expresión de CK19 y ameloblastina en las células epiteliales fue demostrado en un caso publicado por Kim et al. en Corea, lo que apoya el origen odontogénico de esta lesión, principalmente a partir de restos de lámina dental que retiene el inmunofenotipo inmaduro de diferenciación odontogénica y permite excluir entidades glandulares y tumores odontogénicos periféricos distintos al ameloblastoma, pero que pudiesen compartir su patrón histológico¹⁸.

Desde la descripción original por Baden et al.¹⁴, se han reportado 15 casos, incluyendo cuatro casos de Moskow y Baden¹⁹ que presentan características un tanto atípicas (nidos epiteliales con calcificaciones concéntricas) y carecen de información sobre edad, sexo y características clínico-radiográficas, los cuales por ello no son aceptados por todos los autores como ejemplos válidos de HEOG¹⁸.

Los casos publicados se han descrito como neoformaciones pequeñas (<1cm), asintomáticas, localizadas mas comúnmente en el aspecto lingual del proceso alveolar, y son clínicamente similares a otros procesos pseudotumorales

Tabla 1. Casos publicados de Hamartoma Odontogénico Epitelial Gingival

Autores	Edad	Sexo	Localización epitelio superficial	Imagen Rx. Seguimiento	Continuidad con	Recurrencia/
Baden et al. ¹⁴	59	F	33 o 43	Sin alteración	Continua	No. 2 años
	55	M	13-14	Sin alteración	Continua	No. 2 años
	65	F	34-35	Sin alteración	Continua	No. 2 años
Baden y Splaver ²⁰	60	F	41-42	Ligera erosión	Separada	No. 16 meses
Gardner ²¹	50	F	36-38	Sin alteración	Separada	No. 23 años
Sciubba y Zola ²²	40	F	31-41	NI	Separada	NI
Moskow y Baden ¹⁹	NI	NI	38 o 48	NI	NI	NI
	NI	NI	15-16 o 25-26	NI	NI	NI
	NI	NI	Molar maxilar	NI	NI	NI
	NI	NI	Encía maxilar	NI	NI	NI
Kitano et al. ²³	63	F	35	Sin alteración	Separada	No. 2 años
Kim et al. ¹⁸	51	F	38	Unilocular	Separada	No. 30 meses
Philipsen y Reichart ¹⁶	35	F	21	Sin alteración	Separada	No
Ide et al. ¹⁷	49	F	Retromolar Mandíbula	NI	Separada	NI
Sakamoto et al. ²⁴	78	M	33-34	Sin alteración	Continua	No. 1 año

NI: No informada.

de la encía; presentan un marcado predominio por el sexo femenino (Relación hombre-mujer 1:4.5) y responden satisfactoriamente a la escisión quirúrgica, después de lo cual no se han reportado recidivas (20-24) (**Tabla 1**).

Kitano et al²³ consideran que la inflamación crónica de los tejidos periodontales y el traumatismo persistente podrían ser considerados como posibles factores causales.

De acuerdo con Ide et al.¹⁷, la falta de comunicación del HEOG con el epitelio superficial sugiere un origen de esta lesión en los restos de Serres, los cuales normalmente suelen involucionar y muy ocasionalmente proliferan con potencial de transformación hacia distintas líneas celulares y forman diversos tipos de hamartomas, muy pocos de los cuales, de manera excepcional como el HEOG (**Figura 3**), pueden persistir y manifestarse clínicamente como una lesión tumoral que debe diferenciarse de verdaderas neoplasias odontogénicas y no odontogénicas epiteliales de localización gingival en el adulto^{17, 18, 24}.

Sakamoto et al.²⁴ mencionan que histológicamente este tipo de lesión puede ser polimórfica, pues suele presentar distintos tipos de proliferación epitelial, tales como islas y cordones de células basaloides, claras, cuboidales a columnares, algunas de tipo escamoso con puentes intercelulares, y a veces tienen hialinización periepitelial, siendo todas ellas positivas a CK19, lo que confirma su origen odontogénico y hace indispensable el diferenciar al HEOG de otros tumores odontogénicos periféricos, incluyendo Ameloblastoma, Fibroma Odontogénico, Tumor Odontogénico Adenomatoido y Tumor Odontogénico Epitelial Calcificante.

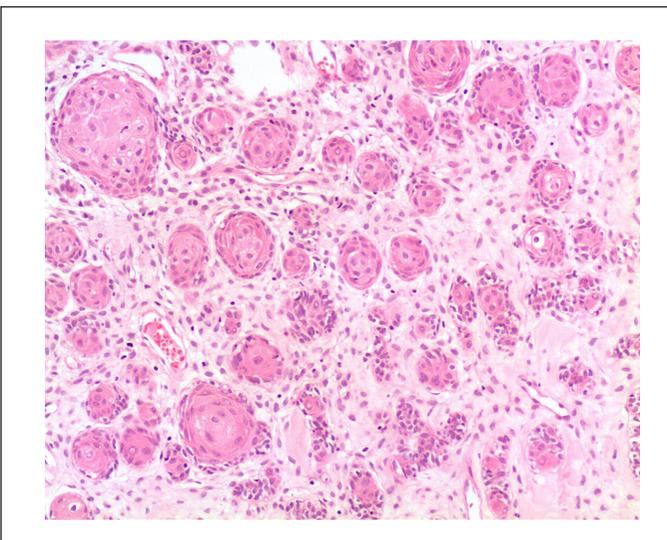


Figura 3. Proliferación epitelial en encía (Restos de Serres) observados en discreto aumento de volumen compatible con Hamartoma Epitelial Odontogénico Gingival.

3. Folículos dentales hiperplásicos de aspecto tumoral

El agrandamiento del espacio pericoronar a nivel radiográfico constituye un motivo de preocupación para el clínico, especialmente cuando este fenómeno muestra signos de mineralización interna o cuando se relaciona con problemas en la erupción o con la estructura de los dientes. Entre las causas de dicho fenómeno se pueden considerar alteraciones metabólicas (por ej. mucopolisacaridosis), síndromes genéticamente determinados (por ej. síndrome de Gardner), problemas locales del desarrollo (por ej. hiperplasia del folículo asociada a irritación por obstrucción de la vía eruptiva) y de manera particularmente relevante, a la formación de lesiones quísticas y tumorales diversas, principalmente de origen odontogénico (más comúnmente quistes dentígeros, odontomas y lesiones relacionadas, ameloblastoma y tumor odontogénico adenomatoido). Con mucho menor frecuencia se han descrito lesiones múltiples que han sido consideradas como hamartomas o como lesiones reactivas, las cuales exhiben cambios histológicos consistentes con proliferación y mineralización de remanentes epiteliales y mesenquimatosos intrafoliculares, derivados de la odontogénesis. Al respecto, se reconocen dos entidades que merecen la pena ser discutidas en el contexto de este trabajo: los Folículos Dentales Hiperplásicos Múltiples Calcificados y los Hamartomas Foliculares Dentales Asociados a Defectos en la Amelogénesis.

A. Folículos dentales hiperplásicos múltiples calcificados

Los folículos dentales hiperplásicos se observan de manera individual como lesiones radiolúcidas bien delimitadas que rodean a la corona de algún diente retenido, de manera similar a la imagen que produce un quiste dentígero. Cuando se presentan en forma múltiple, es indispensable descartar la presencia de alteraciones en la estructura de los dientes afectados, modificaciones óseas e historia familiar de la condición, a fin de descartar entidades tales como Hamartomas Foliculares Dentales Asociados a Defectos en la Amelogénesis²⁵, Odontodisplasia regional²⁶ o Displasia fibro-odontogénica²⁷, y en caso de no corresponder a estos padecimientos y las lesiones muestren evidencia de mineralizaciones internas, entonces se considera como una condición rara que fue descrita inicialmente en 1988 por Sandler et al. como "Folículos dentales múltiples con cambios tipo fibroma odontogénico variedad OMS"²⁸, a los que Gardner et al.²⁹ luego denominaron como "Folículos Dentales Hiperplásicos Múltiples Calcificados" (FDHMC) y propusieron que se trata de una entidad patológica independiente, de la que se han reportado solamente 27

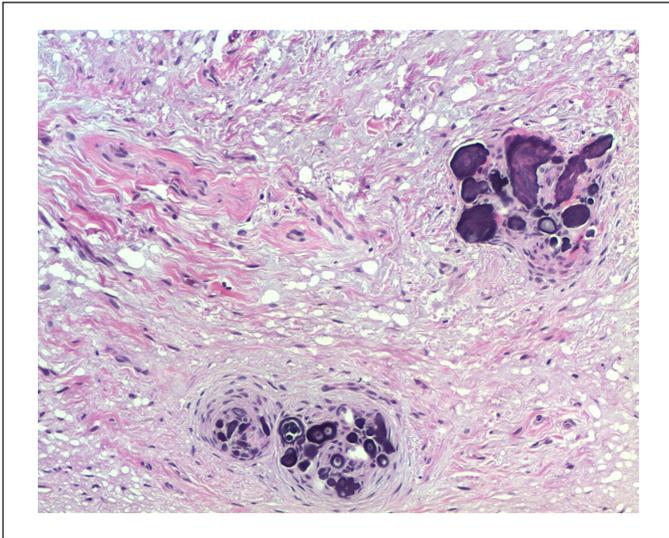


Figura 4. Calcificaciones tipo A compuestas por pequeñas estructuras basófilas acelulares y concéntricas, rodeadas por células fusiformes del tejido mesenquimatoso que conforman un patrón nodular de tamaño variable. Arriba se aprecian también algunas calcificaciones tipo B.

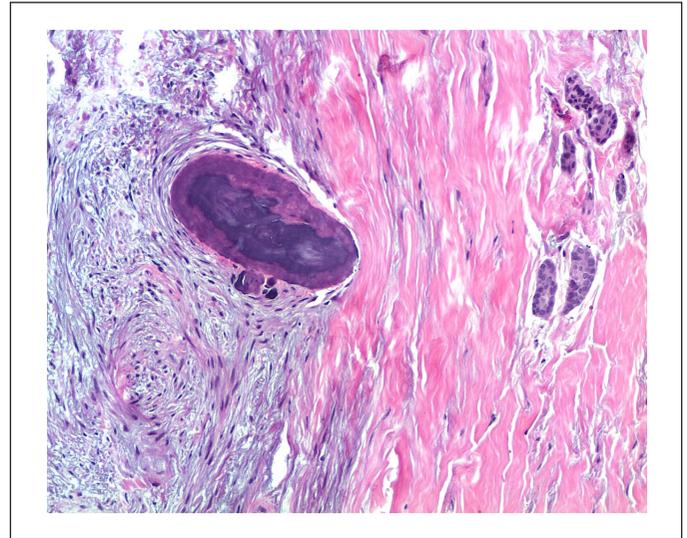


Figura 5. Calcificaciones tipo B formadas por focos de mineralización dispersos en una matriz eosinófila de estructura fibrilar. Se aprecian algunas islas de epitelio odontogénico inactivo cerca de los focos de calcificación.

casos bien documentados a la fecha³⁰⁻³³, la mayoría de los cuales se han presentado en hombres, con predominio por la mandíbula.

Debido a la asociación de esta entidad con la presencia de múltiples dientes retenidos, también es conveniente que antes de confirmar su diagnóstico se descarten otros padecimientos caracterizados por la presencia de dientes no erupcionados, tales como Displasia cleidocraneal y síndrome de Gardner, entre otros, los cuales presentan características clínicas distintivas que facilitan su identificación.

Los FDHMC pueden afectar uno o varios cuadrantes, y en la mayoría de los casos se han encontrado lesiones en los cuatro cuadrantes, y el número de dientes afectados varía desde 3 hasta 21. Aunque pueden afectar tanto a la dentición primaria como a la permanente e incluso a dientes supernumerarios, los segundos molares y caninos permanentes han sido los dientes más comúnmente involucrados, en tanto que los incisivos inferiores y primeros molares maxilares no han sido afectados en ninguno de los casos descritos a la fecha^{31,32}. Ocasionalmente se ha reportado expansión de corticales, así como agenesia de algunos dientes, y es interesante mencionar que se han descrito casos en los que se presentan ciertas alteraciones que si bien no constituyen un patrón sindrómico, se han repetido en varios reportes, tales como retraso mental, historia de epilepsia, hipotiroidismo e hipercalciuria, sin que hasta ahora se haya podido establecer una posible asociación con los hallazgos dentales^{31,34}.

Los hallazgos clínicos que conducen a sospechar de esta condición incluyen la falta de erupción de varios dientes, los cuales suelen aparecer a nivel radiográfico rodeados por una extensa zona radiolúcida pericoronar que puede tener contorno bien definido o con bordes festoneados escleróticos. La edad de presentación es importante, ya que en los pacientes más jóvenes no siempre es posible detectar los focos radiopacos, lo que obliga a diferenciar entidades como quistes dentígeros múltiples, queratoquistes odontogénicos asociados a síndrome de Gorlin-Goltz, Síndrome de Gardner y otros de los padecimientos antes mencionados. Al paso del tiempo las lesiones presentan evidencia de mineralización interna en forma de pequeños nidos de formas irregulares, dispersos sin orientación definida dentro del espacio folicular^{26,31}.

Desde el punto de vista histopatológico, la lesión presenta un componente mesenquimatoso formado por tejido fibroso laxo similar al del folículo dental normal en los casos más tempranos, el cual se torna más denso con relación al avance de la edad de los afectados, en el que se aprecian zonas de mayor condensación con aspecto arremolinado nodular, principalmente asociado a focos de mineralización. El componente epitelial se ha descrito en forma de islas y cordones de células cuboidales con ocasionales células claras y a veces con focos de aparente metaplasia escamosa, los cuales a menudo presentan zona de hialinización periférica. El elemento mineralizado suele ser de dos tipos morfológicamente diferentes que pueden

estar presentes en proporciones variables en cada caso, conocidos como calcificaciones tipos A y B por ser similares a las así descritas en los folículos dentales hiperplásicos de los casos de odontodisplasia regional²⁹, es decir, el tipo A está compuesto por pequeñas estructuras basófilas acelulares y concéntricas, rodeadas por células fusiformes del tejido mesenquimatoso que conforman un patrón nodular de tamaño variable (**Figura 4**). Las calcificaciones Tipo B son similares en cierta forma al hueso entretejido, y están formadas por focos de mineralización dispersos en una matriz eosinófila de estructura fibrilar rodeada a menudo por bordes en forma de penacho, similares en ocasiones a las fibras de Sharpeys (**Figura 5**). Las calcificaciones de ambos tipos pueden presentarse en forma florida, en agregados focales o dispersas, y puede haber predominio de uno u otro tipo, e incluso se han descrito casos que carecen de las calcificaciones tipo B^{28,30,35}.

Se desconoce la causa de esta condición, y aunque ha habido el reporte de casos en dos hermanos³⁴, se requieren nuevos estudios para confirmar una posible base genética en ellos. Cho et al. sugieren que al tener las células mesenquimatosas del folículo un papel importante en las vías de señalización que inducen la erupción dental, es posible que el fenómeno que induce su mineralización pudiese afectar dicho mecanismo, por lo que sugieren el desarrollo de estudios dirigidos a conocer mejor las causas que afectan la erupción dental como base para entender mejor la posible patogénesis de los FDHMC³⁴.

Algunos reportes de casos de esta entidad han sido erróneamente diagnosticados como Tumor Odontogénico Epitelial Calcificante Múltiple³⁶, debido a la falta de conocimiento de esta entidad o bien, a una inadecuada interpretación de los hallazgos clínico-patológicos que hacen que los autores solo consideren entidades aceptadas en las clasificaciones internacionales de tumores de la OMS, lo que refuerza la necesidad de conocer que existen lesiones poco frecuentes, independientes y que no han sido reconocidas y analizadas de manera adecuada para evitar errores diagnósticos que pudiesen tener consecuencias en el manejo de los pacientes afectados, ya que se estarían diagnosticando como neoplasias múltiples a entidades posiblemente hamartomatosas que no requieren de un abordaje terapéutico agresivo.

Aunque se han sugerido diversas modalidades terapéuticas, la mayoría de autores recomienda la escisión quirúrgica de las los FDHMC en conjunto con los dientes involucrados, ya que procedimientos mas conservadores como la marsupialización no suelen favorecer la erupción dental.

B. Hamartomas foliculares dentales asociados a defectos en la amelogénesis.

Desde la descripción original del primer caso hecha por van Heerden en 1990³⁷, existen a la fecha ocho casos reportados de esta condición³⁸, la cual se caracteriza por presentar diversos cuadros de amelogénesis imperfecta tipo hipoplásico (en algunos reportes referida como displasia del esmalte) en asociación a retención dental y expansión de sus folículos dentales, los cuales a nivel microscópico presentan cambios similares a los observados en fibromas odontogénicos tipo OMS o a los previamente descritos en los FDHMC. Lo interesante de esta rara entidad es que solo se ha presentado en pacientes de origen o ascendencia africana (seis casos en África, uno en Panamá y otro en Inglaterra). A excepción de uno de los casos reportados por van Heerden³⁷, el resto no presenta asociación familiar. El motivo de consulta suele ser el retraso en la erupción, agrandamiento gingival y/o mordida abierta anterior. Otros hallazgos observados incluyen dientes supernumerarios, calcificaciones intrapulpare, raíces con hipercementosis e hipodoncia³⁸⁻⁴⁰.

Aunque se desconoce su patogénesis, Feller et al. han especulado que tal vez la alteración en la síntesis de proteínas de matriz de esmalte pudiesen interferir en la formación del esmalte y causar alteraciones en los mecanismos de señalización que ejerce el epitelio sobre el mesénquima folicular, el cual se altera y produce por ello de manera anómala exceso de cemento (hipercementosis) y las calcificaciones distróficas encontradas en asociación a los restos epiteliales en el folículo y en el sobrecrecimiento gingival. De esta forma, la alteración en la función de las proteínas de la matriz del esmalte sería el origen del desarrollo del fenotipo de esta condición⁴¹.

El diagnóstico diferencial incluye a las mismas condiciones consideradas para los FDHMC, pero los hallazgos específicos son el origen étnico y los defectos en la estructura del esmalte, encontrados tanto en dientes primarios como permanentes. En estos casos se ha realizado tratamiento quirúrgico sin que se haya reportado recurrencia.

Discusión y Conclusiones

Las lesiones tumorales derivadas de trastornos en la odontogénesis pueden ser de tipo neoplásico o hamartomatoso, con o sin alteración en la estructura o en la erupción de los dientes afectados. Algunas de estas condiciones son muy raras o poco estudiadas y por ello no han sido consideradas en las clasificaciones vigentes de tumores odontogénicos, pero es indispensable considerarlas en el diagnóstico diferencial, a fin de establecer con precisión

su diagnóstico y evitar errores en su manejo. El reporte de casos similares es aconsejable, así como el estudio de su posible etiopatogénesis para determinar si existe relación con otros tumores ya clasificados o considerar que se trata de entidades distintas y definir la conveniencia de seguir considerándolas solo como lesiones del desarrollo o incluirlas en futuras clasificaciones de lesiones tumorales de origen odontogénico.

Referencias

- Mosqueda-Taylor A, Ledesma-Montes C, Caballero-Sandoval S, Portilla-Robertson J, Ruíz Godoy-Rivera LM, Meneses-García A. Odontogenic Tumors in Mexico. A collaborative retrospective study of 349 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997; 84:672-5.
- Mosqueda-Taylor A. New findings and controversies in odontogenic tumors. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2008; 13 (9):555-8.
- El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg P. World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours. Lyon. IARC. 2017.
- Allen C, Neville BW, Hammond HL. Adenomatoid dentinoma: report of four cases of an unusual odontogenic lesion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1998; 86:313-7.
- Dunlap CL, Fritzlen TL. Cystic odontoma with concomitant adenoameloblastoma (adenoameloblastic odontoma). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1972; 34:450-6.
- Orlowski WA, Doyle JL, Salb R. Unique odontogenic tumor with dentinogenesis and features of plexiform ameloblastoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1991; 72:91-4.
- Tajima Y, Sakamoto E, Yamamoto Y. Odontogenic cyst giving rise to an adenomatoid odontogenic tumor: report of a case with peculiar features. *J Oral Maxillofac Surg.* 1992; 50:190-3.
- Vargas PA, Carlos-Bregni R, Mosqueda-Taylor A, Cuairan-Ruidíaz V, Lopes MA, Almeida OP. Adenomatoid dentinoma or adenomatoid odontogenic hamartoma: What is the better term to denominate this uncommon odontogenic lesion? *Oral Dis.* 2006; 12:200-3.
- Kemp S, Gallagher G, Kabani S, Todd R. Adenomatoid dentinoma: Case report and review of a rare odontogenic lesion. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 66:1489-91.
- Carlos-Bregni R, Vargas PA, Santos Silva AR, Chaves-Netto HD, de Moraes M, Lopes MA. Adenomatoid odontogenic hamartoma: concerns about correct nomenclature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009; 67:1779-80.
- Otero D, Israel MS, Antero S, Lourenco S. Bilateral adenomatoid odontogenic hamartoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009; 107:e24-e26.
- Pindborg JJ, Kramer IRH, Torloni H. Histological typing of odontogenic tumours, jaw cysts, and allied lesions (International Histological Classification of Tumours No. 5). Geneva. World Health Organization. 1971.
- Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. Histological typing of odontogenic tumours. 2nd. ed. Berlin. Springer-Verlag. 1992.
- Baden E, Moskow BS, Moskow R. Odontogenic gingival epithelial hamartoma. *J Oral Surg.* 1968; 26:702-14.
- Philipsen HP, Reichart PA, Nikai H, Takata T, Kudo Y. Peripheral ameloblastoma: biological profile based on 160 cases from the literature. *Oral Oncol* 2001; 37:17-27.
- Philipsen HP, Reichart PA. An odontogenic gingival epithelial hamartoma (OGEH) possibly derived from remnants of the dental lamina ("dental laminoma"). *Oral Oncol Extra.* 2004; 40:63-7.
- Ide F, Obara K, Mishima K, Saito I, Horie N, Shimoyama T, et al. Peripheral odontogenic tumor: a clinicopathologic study of 30 cases. General features and hamartomatous lesions. *J Oral Pathol Med.* 2005; 34:552-7.
- Kim NR, Suh YL, Chi JG, Lee YJ, Lee SK, Lee JI, et al. Odontogenic gingival epithelial hamartoma; with reference to the expression of ameloblastin gene by in situ hybridization and immunohistochemistry. *Kor J Pathol.* 2004; 38:116-20.
- Moskow BS, Baden E. Odontogenic epithelial hamartomas in periodontal structures. *J Clin Periodontol.* 1989;16:92-7.
- Baden E, Splaver T. Odontogenic gingival epithelial hamartoma: report of case. *J Oral Surg.* 1973; 31:932-5.
- Gardner DG. An ameloblastoma and a hamartoma of the dental lamina in two siblings. *J Oral Surg.* 1973; 31:697-701.
- Sciubba JJ, Zola MB. Odontogenic epithelial hamartoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1978; 45:261-5.
- Kitano M, Landini G, Urago A, Okubo A, Mukai H, Yamashita S. Odontogenic epithelial hamartoma of the gingiva: a case report. *J Periodontol.* 1991; 62:452-7.
- Sakamoto H, Fujita S, Umeda M, Rokutanda S. Odontogenic gingival epithelial hamartoma with a pleomorphic histological appearance: a case report and review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2021; 50:1182-6.
- Feller L, Jadwat Y, Bouckaert M, Buskin A, Raubenheimer EJ. Enamel displasia with odontogenic fibroma-like hamartomas: Review of the literature and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 101:620-4.
- Gomez RS, Silva EC, Silva-Filho EC, Castro WH. Multiple calcifying hyperplastic dental follicles. *J Oral Pathol Med.* 1998; 27:333-4.
- Domínguez FV, Pezza V, Kessler A. Fibro-odontogenic displasia: Report of two familial cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 1995; 53:1115-20.

28. Sandler HJ, Nersasian RR, Cataldo E, Pochebit S, Dayal Y. Multiple dental follicles with odontogenic fibroma-like changes (WHO type). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1988; 66:78-84.
29. Gardner DG, Radden B. Multiple calcifying hyperplastic dental follicles. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1995; 79:603-6.
30. Desai RS, Momin YNA, Bansal S, Karjodkar FR. Multiple calcifying hyperplastic dental follicles: a case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2017; 75:1702-5.
31. Guardado-Luévanos I, Haro AJ, Godínez-Rubí M, Puente-de los Santos JA, Aguirre-Macías J, Soltero-Chávez DP, Padilla-Rosas M, Nava-Villalba M. Multiple calcifying hyperplastic dental follicles: a major diagnostic consideration in multiple pericoronal lesions - report of two cases. *BMC Oral Health.* 2020; 20:159.
32. Davari D, Arzhang E, Soltani P. Multiple calcifying hyperplastic dental follicles: a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2019; 77:757-61.
33. Ulutürk H, Yücel E, Akinci HO, Calisan EB, Yildirim B, Gizli A. Multiple calcifying hyperplastic dental follicles. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 2019; 120:77-9.
34. Cho YA, Yoon HJ, Hong SP, Lee JI, Hong SD. Multiple calcifying hyperplastic dental follicles: comparison with hyperplastic dental follicles. *J Oral Pathol Med.* 2011; 40:243-9.
35. Lukinmaa P, Hietanen J, Anttinen J, Ahonen P. Contiguous enlarged dental follicles with histologic features resembling the WHO type of odontogenic fibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990; 70:313-7.
36. Yanik S, Ayranci F, Bozdog Z, Oznalcin O, Haras MH. A rare case of multilocal calcifying epithelial odontogenic tumor. *Int J Clin Exp Med.* 2016;9:17078-17081.
37. van Heerden WFP, Raubenheimer EJ, Dreyer AF, Benn AML. Amelogenesis imperfecta: multiple impactions associated with odontogenic fibromas (WHO) type. *JDASA.* 1990;45:467-71.
38. O'Connell S, Davies J, Smallridge J, Vaidyanathan M. Amelogenesis imperfecta associated with dental follicular-like hamartomas and generalised gingival enlargement. *Eur Arch Paediatr Dent.* 2014;15:361-8.
39. Feller L, Jadwat Y, Bouckaert M, Buskin A, Raubenheimer EJ. Enamel displasia with odontogenic fibroma-like hamartomas: Review of the literatura and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 101:620-4.
40. Roquebert D, Champsaur A, Gil Del Real P, Prasad H, Rohrer MD, Pintado M, Heo Y, Koutlas IG. Amelogenesis imperfecta, rough hypoplastic type, dental follicular hamartomas and gingival hyperplasia: report of a case from Central America and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2008;106:92-8.
41. Feller L, Kramer B, Raubenheimer EJ, Lemmer J. Enamel displasia with hamartomatous atypical follicular hiperplasia (EDHFFH) syndrome: suggested pathogenic mechanisms. *SADJ.* 2008; 63:102-5.