

**UNIVERSITA' DEGLI STUDI di
CATANIA**

FACOLTA' di MEDICINA E CHIRURGIA

**DIPARTIMENTO di SPECIALITA' MEDICO-
CHIRURGICHE**

**Dottorato di Ricerca in Ortognatodonzia
Intercettiva**

XXIV Ciclo

**COORDINATORE: PROF. MARIO
CALTABIANO**

**I tumori odontogeni ossei in relazione
alle malocclusioni o disgnazie**

Tutor

Dottoranda

Prof. Francesco Sortino

Dott.ssa Grazia Severino

ANNO ACCADEMICO 2010-11

Indice

Introduzione.....	3
Classificazione delle mal occlusioni.....	4
Etiopatogenesi delle mal occlusioni.....	8
Patologia tumorale del cavo orale.....	15
Tumori odontogeni: classificazione.....	18
Case report n. 1.....	59
Case report n.2	62
Conclusioni.....	64
Bibliografia.....	67

Introduzione

Con il termine di “*eugnazia*” Gianni definisce un’armonia morfo-funzionale delle diverse componenti stomatognatiche tra di loro ¹¹. Secondo lo studioso se in fase di crescita si inserisce nel circuito stomatognatico un fattore deviante su base genetica, funzionale od esogena, la risultante di questo processo sarà una disgnazia, ovvero una mancanza di armonia morfo-funzionale dell’apparato stomatognatico .

La malocclusione rappresenta uno dei più comuni disordini dell’apparato stomatognatico e si manifesta con un’incidenza molto elevata nella maggior parte dei Paesi ^{2, 3}.

Essa rappresenta una disontogenia genetica dinamica su base multifattoriale che una volta iniziata, si proietta nel tempo e si estrinseca nello spazio con ripercussioni sfavorevoli sul piano morfostrutturale, funzionale, psico-caratteriale, senza sottovalutare la possibilità di un danno a livello organismico generale”¹.

Pertanto si può affermare che la malocclusione è una condizione legata allo sviluppo. Frequentemente rappresenta il risultato di interferenze tra fattori che determinano la crescita e lo sviluppo.

Classificazione delle malocclusioni

La classificazione ortodontica più comune relativa alla malocclusione è quella di Angle che opera una distinzione in prima, seconda e terza classe scheletrica con riferimento al piano sagittale, ed in brachi o dolicotipo sul piano verticale, in base soprattutto a parametri teleradiografici bidimensionali e partendo da un presupposto di simmetria strutturale tra le parti ossee della base cranica. Il tipo facciale normale o ortognatico è chiamato normo-scheletrico o classe I scheletrica, ha buone proporzioni della faccia, il profilo estetico è generalmente armonioso quale espressione di un buon equilibrio muscolare e funzionale.

CLASSE I

In questa classe il primo molare inferiore è mesializzato di mezza cuspidate rispetto al primo molare superiore.

Di conseguenza, il canino inferiore è avanzato di un mezzo dente rispetto al canino superiore: questa situazione sostiene la cosiddetta “occlusione intercuspadata”.

CLASSE II

In questa classe a livello molare, si ha distocclusione dei denti dei primi molari inferiori.

La seconda classe comprende due suddivisioni che si differenziano secondo l'inclinazione degli incisivi superiori:

-Classe II, Divisione I: presenta una vestibolo-vestione dagli incisivi centrali superiori;

-Classe II, Divisione 2: presenta una linguo-vestione degli incisivi centrali superiori.

Quest'ultima anomalia costituisce, eccezionalmente, una entità clinica specifica; sicchè l'enunciazione di una Classe II, Divisione 2 è già una diagnosi ortodontica.

Classe III

In questa classe a livello molare si ha mesio-occlusione dei denti del primo molare inferiore;

A livello del settore anteriore occlusione invertita o meno.

Infine tra le malocclusioni in senso trasversale ricordiamo il morso incrociato. Si ha un morso incrociato quando, pur essendo le due

arcate dentarie in contatto, uno o più denti dell'arcata superiore non si contrappongono nel regolare rapporto vestibolo-linguale con quelli dell'arcata inferiore. In particolare i denti superiori invece di essere posizionati più esterni rispetto agli inferiori sono più all'interno. Di conseguenza la linea mediana sarà spostata, e quasi sempre anche la mandibola è deviata.

Andrews ha analizzato ancora meglio la normocclusione. Ha elaborato una classificazione che contempla sei chiavi di occlusione:

1° chiave rapporto intermolare. Alla classificazione di Angle, aggiunge che per ottenere la massima intercuspidação ideale è necessario che la cuspidè mesio-vestibolare del 2° molare inferiore sia in contatto con la cuspidè disto-vestibolare del secondo molare superiore.

2° chiave, angolazione delle corone: indica quale angolazione in senso mesio-distale debbano avere le singole corone rispetto al piano oclusale.

3° chiave, torsione delle corone: indica quale torsione debbano avere in senso vestibolo orale le singole corone.

4° chiave, rotazione delle corone: i denti in normocclusione non

debbono presentare rotazioni delle corone eccetto i molari.

5° chiave, punti di contatto: l'occlusione ideale deve essere caratterizzata da punti di contatto molto serrati per impedire rotazioni indesiderate.

6° chiave, curve di Wilson e Spee: devono essere poco accentuate.

La malocclusione può essere dovuta ad un mal posizionamento sul piano sagittale del mascellare o della mandibola o di entrambi e può essere influenzata da una displasia verticale mascellare, mandibolare o combinata⁴. Esiste anche una classificazione delle malocclusioni in senso verticale tra cui sono da prendere in considerazione il morso profondo e il morso aperto. Nel primo i molari chiudono tra loro, ma i denti anteriori superiori coprono troppo quelli inferiori mentre nei secondi i molari ed i premolari chiudono tra loro, ma i denti anteriori non entrano in contatto.

Nell'analizzare le problematiche delle malocclusioni e del loro trattamento, l'ortodontista deve valutare i rapporti scheletrici (delle strutture ossee della faccia) e dentali nelle tre direzioni dello spazio: sagittali, verticali e trasversali.

Etiopatogenesi delle malocclusioni

L'etiopatogenesi delle malocclusioni è complessa, potendo essere queste patologie correlate a numerosi fattori che devono essere considerati individualmente.

Una classificazione completa tra le varie proposte sui fattori etiologici delle disgnazie, appare essere quella di Proffitt del 1993⁵, che raggruppa le cause di disgnazie nel modo seguente.

Cause specifiche:

- alterazioni dello sviluppo in fase embrionale;
- alterazioni dello sviluppo scheletrico;
- alterazioni del sistema muscolare;
- alterazione dell'odontogenesi;
- alterazioni su base disendocrinia;
- ipertrofia mandibolare;
- alterazioni nella guida dell'eruzione dentaria;
- cause traumatiche dentarie.
- Influenze genetiche:
- Ereditarietà;

➤ Influenze ambientali.

In altre parole le cause possono essere distinte in cause primarie, che sono rappresentati da fattori ereditari che si manifestano durante l'embriogenesi o morfogenesi e cause secondarie, riassumibili in fattori endogeni (fattori muscolari, fattori funzionali, ecc.), e fattori esogeni di origine patologica o iatrogena. Questi elementi possono influenzare i tessuti dentali e lo scheletro oltre che i tessuti cutanei e mucosi.

Tra queste cause elencate quella che interessa ai fini della comprensione dell'argomento che stiamo trattando è quella concernente la alterazione della guida dell'eruzione dentaria. In particolare l'interesse va posto su quelle che possono essere strutture o neoformazioni ritenute causa di deviazione dell'iter dentis e conseguente causa di inclusioni dentarie. Tra queste vanno quindi prese in considerazione tutte quelle interferenze che si interpongono nel tragitto dell'eruzione dentaria, quali i denti soprannumerari e le neoformazioni.

Buona parte delle malocclusioni che si vengono a determinare sono caratterizzate da malposizioni dentarie o ancor più frequentemente da inclusioni dentarie. In tali casi, soprattutto quando l'inclusione è

diagnosticata in epoca precoce, ovvero in età adolescenziale, l'obiettivo dei Sanitari è volto al recupero in arcata dell'elemento dentario tenendo in considerazione l'importanza che questi elementi determinano nell'equilibrio dell'apparato stomatognatico.

I fattori eziologici responsabili di una mancata eruzione degli elementi dentari possono essere così suddivisi: fattori generali, fattori strutturali e fattori locali.

I fattori generali sono rappresentati dall'ereditarietà, dalle malattie infettive e dismetaboliche. La trasmissione genetica di un difetto locale, come per esempio la macrodonzia, porta spesso ad un'inclusioni ed affollamento. I problemi di tipo ormonale invece possono influenzare lo sviluppo scheletrico e dentale a causa dell'iperattività o ipoprodotzione ormonale.

Inoltre cause generali sono rappresentate dall'ipovitaminosi e rachitismo per l'influenza che questi fattori esercitano sull'accrescimento dento-scheletrico, e da malattie infettive quali sifilide congenita, rosolia materna in gravidanza e scarlattina, responsabili di ritardo nello sviluppo dell'eruzione dentale.

I fattori strutturali sono determinati dall'ipoplasia del mascellare

superiore legata allo scarso sviluppo dell'osso basale dovuto a motivi più svariati, come traumi, infezioni, carenze alimentari, ecc. o dall'iperdivergenza grave oltre che dalle condizioni patologiche congenite ereditarie facilitano l'instaurarsi di inclusioni dentarie.

Ma le cause più frequenti delle inclusioni dentarie risiedono nei fattori etiologici locali, elementi in grado di condizionare l'eruzione di uno o più elementi dentari.

I fattori riconducibili alla dentizione decidua e all'età scolare, sono da ricercare soprattutto nella perdita precoce di un dente da latte, poiché questo causa spesso uno spostamento di denti contigui o di denti antagonisti, se non si interviene con l'applicazione di un mantentore di spazio che assicuri la conservazione dello spazio fino all'eruzione del dente permanente. Un'altra causa, seppur rara, può essere rappresentata dalla mancata o ritardata perdita di un deciduo per anchilosi radicolare .

I fattori locali che interferiscono meccanicamente e che interferiscono lungo il normale tragitto eruttivo sono costituiti dalla disarmonia dento-alveolare, dalla presenza di sovranumerari, dalle cisti e dalle neoformazioni odontogene.

Ed a proposito di neoformazioni odontogene occorre considerare che patologie tumorali come ameloblastoma e mixoma oltre a costituire un impedimento alla fisiologica eruzione del dente permanente, possono agire anche per il coinvolgimento della gemma in via di sviluppo o per il depiazzamento che subisce il dente a causa della loro crescita di tipo espansivo.

L'alta incidenza di malocclusioni al giorno d'oggi sembrerebbe essere collegata ad una serie di fattori genetici e ambientali che sicuramente sono più rappresentati rispetto al passato⁶.

Sono molte le problematiche correlate allo sviluppo di malocclusioni. Anzi tutto è possibile nei casi più marcati rilevare una insufficienza masticatoria. Infatti è ben nota la relazione esistente tra malocclusione e anomalie della funzione masticatoria (7, 8). Non è presente una rappresentativa sintomatologia, ma se la malocclusione di per sé non provoca dolore oro-facciale sembra essere responsabile di un dolore indiretto potendo essere causa di disordini temporo-mandibolari. Altri problemi legati alle malocclusioni sono da ricercare nell'articolazione della parola; infatti molti ricercatori hanno rilevato una forte associazione tra

disturbi del linguaggio e anomalie dento-facciali (9, 10).

Per esempio pazienti con overjet accentuato hanno tendenza a pronunciare in maniera alterata le sibillanti “s, z, j, ch”. (11; 12).

Infine non è da trascurare l'effetto che può avere la malocclusione sulla qualità della vita e sulla autostima del paziente, non soltanto in età adolescenziale ma anche in età adulta¹³.

Per i motivi sopra esposti è opportuno l'intercettazione precoce della patologia e il suo trattamento anche in presenza di altre patologie concomitanti ma certamente non coinvolgenti problemi *quod vitam*.

Pertanto, ove possibile, sarà opportuno curare queste malformazioni anche quando sono determinate da fattori loco-regionali quali lo sviluppo di una neoplasia.

Va senz'altro considerato che le lesioni tumorali, oltre le problematiche *quod vitam* per quelle a prognosi infausta, possono dare numerose complicanze che rendono disagevole la vita di relazione del paziente. Tra queste sono anche da annoverare quelle che riguardano l'apparato stomatognatico che comunque rappresentano problematiche che si sommano a quelle già esistenti.

Quindi risulta importante, una volta accertato che la lesione tumorale può essere affrontata con successo, volgere l'attenzione anche all'individuazione di tutti quei pazienti affetti da malocclusione e/o disgnazie che dipendono da effetti prodotti dalla neoformazione.

Patologia tumorale del cavo orale

Le continue direttive del Ministero della Salute, supportate da studi epidemiologici e di prevenzione, e accolte favorevolmente dai Medici di base e dalla popolazione in generale, fanno sì che oggi molte patologie tumorali in età adolescenziale siano diagnosticate abbastanza precocemente. Ciò è dovuto anche agli effetti positivi ottenuti dall'educazione sanitaria impartita ai genitori dei piccoli e all'attenzione che questi pongono verso i propri figli.

Le lesioni tumorali dei tessuti duri delle ossa mascellari, sebbene più raramente, possono anche manifestarsi in età scolare o adolescenziale ed essere causa anche di malocclusioni. Ciò può determinarsi in due modi:

1. Patologia tumorale che si instaura in età pre-adolescenziale o adolescenziale, e che determina la malocclusione influenzando sulla crescita delle varie strutture maxillo-facciali del soggetto; ogni singolo momento evolutivo della dentizione di un individuo ha un'importanza essenziale sia per l'armonico accrescimento delle ossa mascellari sia per la

realizzazione e il mantenimento di corretti rapporti occlusali tra le arcate dentarie.

2. Patologia tumorale che si instaura nell'adulto e che determina la malocclusione gravando e turbando un equilibrio già esistente.

In questi ultimi casi la terapia va studiata da caso a caso, come così pure la prognosi; tuttavia si può asserire che nella quasi totalità dei casi la chirurgia specialistica rappresenta il primo approccio per affrontare la patologia tumorale che si instaura. A questa, potrebbe, in alcuni casi, fare seguito anche una chirurgia correttiva dei mascellari.

In quest'ottica la chirurgia ortognatodontica rappresenta una possibilità terapeutico- correttiva per le malformazioni dento-maxillo-facciali, primitive o secondarie ad eventi morbosi, che comportano alterazioni estetico-funzionali.

Ovviamente esistono una molteplicità di interventi che diversificano anche l'importanza del trattamento chirurgico. Ed a tal proposito, una prima distinzione va fatta a seconda se l'intervento rappresenta una terapia complessa o meno complessa.

Infatti la chirurgia ortognatodontica si distingue in maggiore e minore in relazione alla complessità degli atti chirurgici. Si definisce chirurgia maior se l'atto chirurgico prevede le correzioni delle malformazioni muscolari o scheletriche del distretto oro-maxillo-facciale, mentre la chirurgia minor si limita alle correzioni delle alterazioni dento-alveolari e fibro-mucolari.

Tumori Odontogeni: Classificazione

Le prime descrizioni dei tumori odontogeni risalgono al XVIII secolo e soltanto nel 1868 venne formulata una classificazione che si basava anche sullo sviluppo dei denti. La prima classificazione che invece prendeva in considerazione i tessuti di origine dei tumori risale al 1946¹⁴ (Thoma) e suddivideva queste neoplasie in tumori di origine epiteliale, mesenchimale o tumori odontogeni misti; quest'ultimo termine scomparve definitivamente nel 1961 per essere sostituito con quello di tumore epiteliale con o senza induzione sul mesenchima. I tumori odontogeni sono lesioni derivate da elementi epiteliali dell'apparato di formazione del dente. Possono essere con ectomesenchima odontogeno e senza ectomesenchima odontogeno. Questo genere di tumori, quindi, si localizza esclusivamente all'interno dello scheletro maxillofaciale (localizzazione definita intraossea o centrale), o nei tessuti molli (gengiva) soprastanti aree con elementi dentari inclusi o nella mucosa alveolare delle regioni edentule (localizzazione definita extraossea o periferica). I tumori possono svilupparsi in ogni

decade di vita dell'individuo e la conoscenza delle caratteristiche cliniche di base, quali età, sesso e localizzazione devono essere attentamente valutate nella formulazione della diagnosi differenziale dei tumori odontogeni ⁽¹⁵⁾.

Possono svilupparsi in vari stadi dell'odontogenesi e a volte il loro sviluppo è da correlarsi ad una mancata eruzione dentaria in arcata, senza che sia documentabile una relazione con l'età del paziente.

Gli studi sui tumori odontogeni confermano che la tipica morfologia e la capacità di induzione tra i vari tessuti di un germe dentale normale sono riprodotte, in misura maggiore o minore, in molti dei tumori o delle lesioni tumor-like dei tessuti odontogeni, e l'osservazione di queste caratteristiche è importante sia per l'identificazione della lesione sia per la sua classificazione ⁽¹⁵⁾.

La classificazione dell'Organizzazione Mondiale della Sanità è basata sostanzialmente sul comportamento clinico e divide pertanto le lesioni in benigne, maligne e lesioni non neoplastiche. Le lesioni benigne a loro volta sono suddivise in base al tipo di tessuto odontogeno coinvolto:

- Epitelio odontogeno con stroma fibroso maturo,

senza elementi ectomesenchimali odontogeni

- Epitelio odontogeno con elementi ectomesenchimali odontogeni, con o senza tessuti duri
- Elementi mesenchimali e/o ectomesenchimali associati o meno ad elementi epiteliali
- Lesioni correlate all'osso
- Altri

Viene di seguito riportata l'ultima classificazione del WHO (2005) relativa ai tumori odontogeni¹⁶.

Benigni

Epitelio odontogeno senza ectomesenchima odontogeno, con stroma maturo e fibroso:

Ameloblastoma:

-Solido/multi cistico

-Unicistico

-Extraosseo/periferico

-Desmoplastico

Tumore odontogeno epiteliale calcificante (tumore di Pindborg)

Tumore odontogeno adenomatoide

Tumore odontogeno cheratocistico

Tumore odontogeno squamoso

Epitelio odontogeno ed ectomesenchima odontogeno, con o senza formazione di tessuto duro:

-Fibroma ameloblastico

- Fibro-odontoma ameloblastico
- Fibro-dentinoma ameloblastico
- Odontoma composto
- Odontoma complesso
- Cisti odontogena calcificante
- Tumore dentino genico a cellule fantasma

*Mesenchima e/o ectomesenchima odontogeno con o senza
epitelio odontogeno:*

Fibroma Odontogeno

Mixoma odontogeno

Cementoblastoma

Maligni

Carcinomi odontogeni:

Ameloblastoma maligno

Carcinoma ameloblastico

Carcinoma intra-osseo primario

Carcinoma odontogeno a cellule chiare

Carcinoma odontogeno a cellule fantasma

Sarcomi odontogeni

Fibrosarcoma ameloblastico

Fibro-dentinosarcoma ameloblastico

Fibro-odontosarcoma ameloblastico

Clinica dei tumori odontogeni

L'eziologia dei tumori odontogeni sia benigni che maligni è tuttora ignota. La maggior parte di essi sembra formarsi ex novo, senza un apparente fattore causale ⁽¹⁷⁾.

La maggior parte dei tumori odontogeni sono tumori benigni. Di questi ben il 75,9% sono rappresentati dagli odontomi¹⁸.

Le caratteristiche cliniche della quasi totalità dei tumori benigni non sono specifiche, in quanto mostrano una crescita lenta di tipo espansivo che può provocare un leggero fastidio, ma nella maggioranza dei casi si riscontra la completa assenza di dolore. Al contrario, il dolore è il primo e più comune sintomo dei tumori maligni, seguito da un gonfiore che si accresce rapidamente. Ambedue le patologie tumorali possono erodere fino a fistolizzare la corticale ossea delle ossa mascellari.

Radiograficamente i tumori odontogeni appaiono estremamente eterogenei, variando dalla franca radiotrasparenza alla completa radiopacità, in quanto possono essere formati da tessuti molli, tessuti duri o ambedue ⁽¹⁷⁾. Una radiografia intraorale è solitamente

il primo mezzo diagnostico per identificare la presenza di una lesione intraossea. La radiografia panoramica invece è un componente obbligatorio del protocollo diagnostico. Per il completamento diagnostico-strumentale dei tumori odontogeni sono necessari studi di diagnostica per immagini crociati (TC; RMN), volti a valutare sia la topografia, sia la struttura della lesione sia per avere informazioni attendibili sull'estensione del tumore.

ODONTOGENESI

L'odontogenesi dipende da interazioni reciproche e sequenziali che avvengono tra le cellule ectomesenchimali derivate dalla cresta neurale craniale (CNC-cells) e le cellule epiteliali presenti nella cavità orale¹⁹. Il contatto delle cellule CNC con l'epitelio orale dà luogo allo sviluppo del dente con la formazione della gemma dentaria epiteliale circondata da un ammasso di cellule CNC. Non è ancora chiaro se il potenziale odontogeno risieda nella cellule CNC, che quindi inducono l'epitelio a formare la gemma dentaria, o viceversa siano proprio queste cellule a rispondere allo stimolo

induttivo dato dalle cellule epiteliali. In ogni caso, dopo questi eventi iniziali, l'epitelio dentale acquisisce l'abilità di promuovere la formazione del dente quando combinato con le cellule CNC, ma successivamente questo potenziale formativo passa al mesenchima dentale che porta a termine lo sviluppo del dente ²⁰.

Epitelio odontogeno senza ectomesenchima odontogeno, con stroma maturo e fibroso

AMELOBLASTOMA

Malassez descrisse per la prima volta l'ameloblastoma nel 1890 e lo classificò come tumore odontogeno.

L'ameloblastoma, neoplasia relativamente frequente, è il secondo più comune tumore epiteliale (12%) che si manifesta nel cavo orale; spesso si localizza nelle regioni molari e nel ramo ascendente della mandibola²¹, e solo il 20% circa si manifesta nella regione posteriore della mascella.

La lesione si manifesta in qualunque età, ma prevalentemente tra la terza e la quarta decade di vita, colpendo in egual misura maschi e femmine e non sembra avere predilezione per alcuna razza²².

L'ameloblastoma è caratterizzato da un comportamento benigno, ma definito comunque a malignità locale, per la grande capacità invasiva che possiede, che lo porta ad insinuarsi ed annidarsi con grande facilità gli spazi midollari. L'evoluzione rapida ed aggressiva è associata ad un'altissima percentuale di recidiva dopo asportazione chirurgica, se questa non viene eseguita con tecniche

ben precise, tecniche che spesso sono abbastanza demolitive con ampie resezioni di porzioni della mandibola interessate.

Clinicamente non presenta importanti peculiarità: la tumefazione è il segno più frequente, a volte accompagnata da dolore intenso. Altro segno può essere la deformazione ossea. Inoltre, sempre dal punto di vista obiettivo, oltre la tumefazione e alla deformazione quando presente, a volte è possibile riscontrare un'ulcerazione della mucosa orale ed una pretermobilità dentaria.

Nella maggior parte dei casi ha un aspetto radiografico caratteristico ma non patognomonic²³.

Radiograficamente, la neoplasia si può presentare come un'immagine radiotrasparente mista e radiopaca, uniloculare o multiloculare, ed in quest'ultimo caso assume l'aspetto a "bolle di sapone" o "nido d'ape".

Il riassorbimento delle radici dei denti adiacenti non è un ritrovamento raro e la presenza di un dente all'interno, usualmente il terzo molare inferiore, può essere associato alla massa tumorale^{24, 25}.

Occasionalmente, le radiografie convenzionali mostrano ameloblastomi uniloculari, che sembrano cisti dentigere o cheratocisti odontogene²⁶, e pertanto in questi casi risulta molto importante una diagnosi istologica che possa indirizzare i chirurghi verso una corretta terapia.

L'aspetto radiografico dell'ameloblastoma può variare in accordo al tipo di tumore²⁷.

La CT è solitamente utile nel determinare i contorni della lesione, i suoi contenuti e la sua estensione nei tessuti molli²⁶.

-UNICISTICO

Il termine ameloblastoma unicistico si riferisce a quelle lesioni cistiche che presentano gli aspetti clinici e radiografici e generali di una cisti, ma anche all'esame istologico mostrano un rivestimento epiteliale della cavità cistica tipicamente ameloblastomatoso, con o senza crescita tumorale luminale e/o murale²⁸.

L'ameloblastoma unicistico si presenta, all'indagine radiografica, con un aspetto uni o multiloculare, con una tendenza alla configurazione uniloculare.

Il modello uniloculare è spesso diagnosticato erroneamente come cheratocisti odontogena o tumore cheratocistico odontogeno ed può essere osservato in associazione a un dente incluso²⁹ .

La variante multiloculare non si incontra spesso. In radiografia la dentellature della corticale e la perdita di osso può produrre l'inclusione di un processo multiloculare.

Alla TC può essere osservato il riassorbimento dentellato piuttosto che la formazione di aree compartimentate separate da setti ossei sani²⁸.

-SOLIDO MULTI CISTICO

Gli ameloblastomi multiloculari si presentano come lesioni cistiche con ripartizione interna in setti ossei e un aspetto a “bolla di sapone” o “nido d’ape”³⁰.

Possono essere presenti una sottile sclerosi marginale, margini smerlati, espansione corticale, perdita della lamina dura, riassorbimento radicolare e dislocamento dentale, e potrebbero rendersi manifesta anche una progressiva deformazione della

faccia. Alle immagini della tomografia computerizzata, gli ameloblastomi appaiono come lesioni osteolitiche ben definite, a bassa densità miste ad aree isodense che riflettono la componente solida del tumore .

La TC è utile nel rilevare la distruzione corticale e permette di considerare l'estensione del tumore primitivo³¹.

CALCIFICANTE

Noto anche come tumore di Pindborg, è una rara neoplasia benigna (1% dei tumori odontogeni) di natura epiteliale caratterizzata da un'elevata aggressività locale (tra l'altro è privo di capsula) con sede di predilezione mandibolare. Il tumore è costituito da due tipi: uno intraosseo ed uno periferico in sede gengivale e sicuramente molto più raro. Colpisce maggiormente il sesso femminile e si manifesta tra la terza e la quarta decade di vita.

Clinicamente la patologia si manifesta in stato avanzato con una tumefazione che lentamente si accresce nel tempo, non dolente, di consistenza duro-elastica. In buona parte delle volte è associato un dente ritenuto. Radiograficamente si presenta come un'area osteolitica uniloculare che negli stadi più avanzati può diventare multiloculare nel cui interno si ritrovano delle calcificazioni che rendono l'immagine più o meno radiopaca. Frequentemente si manifestano recidive.

TUMORE ODONTOGENO ADENOMATOIDE

Soltanto dal 1945 è entità nosologica a se stante; infatti fino a tale anno era considerato, e spesso confuso, con l'ameloblastoma. E' una forma tumorale molto rara che compare nelle donne tra i 10 e i 30 anni di età. Colpisce maggiormente il mascellare superiore, in particolare nella regione anteriore. Può raggiungere dimensioni ragguardevoli e la sintomatologia è rappresentata da un progressivo rigonfiamento del mascellare interessato. Radiologicamente appare un'area osteolitica a contorni netti nel cui contesto, molto spesso, è compreso un dente incluso. Sotto l'aspetto terapeutico una corretta enucleazione evita il problema della recidive.

TUMORE ODONTOGENO CHERATOCISTICO

Il WHO definisce la cheratocisti odontogena come un tumore benigno, intraosseo, uni o multicistico, di origine odontogena, con un rivestimento caratteristico costituito da epitelio interno squamoso paracheratinizzante, ed un comportamento potenzialmente aggressivo ed infiltrante. Può presentarsi sia in forma singola che multipla.

Il termine di cheratocisti odontogena è stato introdotto in Letteratura nel 1856 da Philipsen. La neoformazione si manifesta maggiormente sulla mandibola che sul mascellare superiore. In particolare si localizza con più frequenza all'angolo mandibolare e simula, dal punto di vista radiografico quando è multicistica, un ameloblastoma. Le cheratocisti si differenziano dalle cisti odontogene per alcune differenze istologiche e per il contenuto cavitario. Infatti il liquido in esse contenuto ha un bassa quantità di proteine stimata al di sotto di 4,8 g % ed un contenuto povero di cristalli di colesterina e corpi ialini. Di particolare importanza la quantità di prostaglandine, in particolare PGE₂ e PGE₃ presenti nella parete cistica, a cui oggi si da grande importanza soprattutto

per la aggressività della cisti. Istologicamente procedendo dalla parete interna a quella esterna si riscontra un epitelio di rivestimento di tipo cubico che presenta uno strato uniforme composto di 6-8 strati cellulari e che può in più punti presentare delle discontinuità. In relazione all'esame istologico le cheratocisti vengono distinte in ortocheratosiche e paracheratosiche.

Il tessuto connettivo che si riscontra al pari delle altre cisti, all'esterno della neoformazione, è costituito da tessuto lasso nella parte più interna che è caratterizzata da una ricca vascolarizzazione, e più denso nella parte interna dove sono abbondanti le prostaglandine.

Caratteristiche cliniche delle cheratocisti odontogene sono le grandi dimensioni che possono raggiungere e la recidiva. E' comunque da sottolineare il comportamento asintomatico nella maggior parte delle volte che certamente non facilita una diagnosi precoce, rendendo spesso occasionale la scoperta radiografica eseguita per altri motivi. Le recidive sono frequentissime e si manifestano spesso entro i primi cinque anni^{32, 33}.

TUMORE ODONTOGENO SQUAMOSO

E' una neoplasia molto rara che compare indifferentemente in entrambi i sessi tra i 30 ed i 40 anni di età. Si riscontra nelle regioni posteriori della mandibola o nel settore frontale del mascellare superiore. Rappresenta una proliferazione amartomatosa di isole di epitelio squamoso ben differenziato; possiede stroma fibroso maturo, e molte volte sono apprezzabili radiograficamente microcisti, microcalcificazioni intraepiteliali(50%). Radiograficamente si presenta come area osteolitica di varie dimensione con, a volte piccole aree di radiopacità, e che sporadicamente può anche simulare difetti parodontali.

*Epitelio odontogeno ed ectomesenchima odontogeno, con o senza
formazione di tessuto duro*

FIBROMA AMELOBLASTICO

In passato noto anche come “odontoma molle”, è una forma tumorale molto rara, scarsamente differenziata, diventata entità nosologica a sè stante soltanto nel 1946. Solitamente si manifesta tra i 10 e 20 anni, in particolare nel sesso femminile³⁴, ma non è raro a riscontrarsi anche nell'età infantile ed adolescenziale. La sede di predilezione è la regione molare della mandibola. E' costituita da strati epiteliali a rete su un tessuto connettivale povero di fibre.

Nelle sue fasi evolutive il tumore può raggiungere dimensioni considerevoli e può fare aumentare di volume il mascellare colpito e dislocare gli elementi dentari interessati. Spesso il primo segno è una ritenzione dentaria, causata dalla neoformazione. Radiograficamente è somigliante ad un'ameloblastoma dal quale va differenziato. Appare con un'area di radio trasparenza multiloculare circondata da un orletto osseo addensante.

Il trattamento chirurgico prevede una resezione più o meno ampia

del segmento del mascellare colpito, considerato che la neoplasia recidiva abbastanza facilmente; tuttavia nei soggetti in età infantile è indicato un trattamento conservativo, almeno fino al termine della crescita. Naturalmente è raccomandato il follow up.

FIBRODONTOMA AMELOBLASTICO

Differenziato per la prima volta dall'ameloblastoma nel 1931, viene essere oggi riconosciuto come un tumore raro che rappresenta circa il 1,5% di tutti i tumori odontogeni. Quasi sempre si riscontra nelle regioni posteriori della mandibola. Non predilige alcun sesso, mentre è più frequente a manifestarsi in età adolescenziale³⁵.

Il fibrodontoma ameloblastico è un tumore odontogeno benigno, a lenta crescita ed espansivo composto da epitelio odontogeno e proliferazione ecto-mesenchimale con formazione di tessuto dentale duro^{35,36,37}. Sostanzialmente presenta le stesse caratteristiche istologiche del fibroma ameloblastico, con presenza di epitelio odontogeno immerso in uno stroma mixoide lasso. In alcuni casi lo stroma presenta una struttura simile a quella della polpa dentale ed in questo tessuto si formano tessuti duri quali dentina, cemento, smalto. In questo contesto ampie aree di calcificazione rendono impossibile differenziare radiograficamente il fibrodontoma ameloblastico dall'odontoma complesso.

Infatti il fibrodontoma ameloblastico è stato definito dalla World Health Organization (WHO) come una lesione simile al fibroma

ameloblastico con cambiamenti inductive che portano alla formazione di smalto e dentina che ricordano molto l'odontoma.

Questo tumore appartiene a un gruppo di lesioni odontogene che sono caratterizzate dalla simultanea proliferazione di epitelio odontogeno ed ectomesenchima³⁸.

Benchè alcuni autori credono che i tumori odontogeni misti come il fibroma ameloblastico, fibrodentinoma ameloblastico, e l'odontoma siano entità distinte, altri considerano questi tumori come differenti stadi della medesima lesione³⁹.

La neoplasia solitamente si manifesta con una tumefazione non dolente dell'osso colpito ed è generalmente associato a denti non erotti^{35, 37}. Potrebbe essere presente dislocamento dei denti ed espansione corticale³¹.

Radiograficamente, il fibro-odontoma-ameloblastico appare come una lesione radiotrasparente ben definita, uniloculare o multiloculare, contenente foci radiopachi di forma e dimensione irregolare⁴⁰ variano da piccole chiazze a estese masse compatte nel centro dell'immagine del tumore e con un bordo radiopaco alla sua periferia^{15, 40}.

All'immagine della TC il fibro-odontoma ameloblastico si presenta come una lesione ben circoscritta a bassa densità che contiene calcificazioni.

In realtà, la calcificazione può assumere due conformazioni, apparendo come noduli calcificanti o come strie che si irradiano dalla zona centrale del tumore in una sorta di disposizione a ruota. Negli stadi avanzati, le strie si possono unire a formare una unica massa calcificata omogenea che mantiene un margine periferico radiotrasparente⁴¹.

Una piccola lesione localizzata sopra un molare non eretto in un piccolo bambino è quasi sempre un odontoma complesso immaturo, mentre una estesa lesione dei mascellari è probabile rappresenti un AFO⁴².

La presenza di materiale mineralizzato è fondamentale per la diagnosi della lesione. Tuttavia in alcuni casi la lesione si è mostrata totalmente radiotrasparente, rendendo difficile differenziala da altre lesioni odontogene. Talvolta la componente mineralizzata predomina nel tumore e la lesione potrebbe apparire radio graficamente simile ad un Odontoma Complesso⁴³.

FIBRO-DENTINOMA-AMELOBLASTICO

Il fibro-dentinoma-ameloblastico è una variante rara di fibro-odontoma-ameloblastico⁴⁴.

Infatti sia clinicamente che patologicamente il fibro-dentinoma-ameloblastico, il fibro-odontoma-ameloblastico e l'odontoma sono pressochè uguali⁴⁵. Ma già nel 1976, nella rivisitata classificazione di WHO⁴⁶ dei tumori odontogeni tutti questi tumori sono stati considerati entità distinte. La presenza di germi degli elementi dentari di smalto e dentina in combinazione o di sola dentina isolata è d'aiuto nel distinguere una lesione da un'altra³⁹.

Radiograficamente, il fibro-dentinoma-ameloblastico appare come masse radiopache all'interno di un confine radiotrasparente ben demarcato. Esso dovrebbe essere distinto dal fibroma cemento-ossificante, dall'odonto-ameloblastoma o da un grande odontoma.

Aspetti clinici, radiologici, istologici del fibro-dentinoma-ameloblastico potrebbero simulare il fibro-odontoma-ameloblastico, l'odontoma, il fibroma ameloblastico e il fibroma cemento-ossificante³⁹.

ODONTOMI

Sono patologie relativamente frequenti rappresentando il 20-25 % dei tumori odontogeni. Vengono definiti così tutti i tumori di origine dentaria costituiti del tutto o prevalentemente da tessuto dentario già calcificato che prendono origine dall'organo dentale in diversi stadi del suo sviluppo e, conseguentemente, presentano diversi gradi di differenziazione. Si distinguono in odontomi complessi ed odontomi composti. Si riscontrano indifferentemente tra i due sessi e si manifestano maggiormente in età adolescenziale e nella seconda decade di vita.

La loro natura neoplastica è stata più volte messa in discussione da vari autori che sostenevano che dovevano essere considerati più come malformazioni che come tumori. Negli odontomi mancano infatti le caratteristiche proprie tumorali, ovvero l'accrescimento autonomo, continuo ed illimitato. Nonostante quindi in essi non si riscontrino le caratteristiche tipiche dei tumori, già nel 1992 la World Health Organization (WHO) li ha classificati come tumori odontogeni, di cui costituiscono il gruppo più comune. Tale inquadramento nosologico è stato confermato anche nel 2005

sempre dal WHO.

Gli odontomi, per alcuni studiosi, possono essere considerati come delle manifestazioni disembrionistiche; infatti raggiunto un determinato livello di sviluppo e conseguente differenziazione in amelogenico, dentino genico e cemento genico, arrestano la loro crescita.

Secondo Budniche⁴⁷ il 65 % dei casi si riscontra al mascellare superiore e, più precisamente l'odontoma complesso si riscontra nelle regioni posteriori mentre l'odontoma composito nelle regioni anteriori. A volte nel mascellare superiore gli odontomi trovano collocazione nel seno mascellare e possono raggiungere dimensioni ragguardevoli⁴⁸.

Sotto l'aspetto etiopatogenetico le opinioni non sono concordi. Per alcuni si tratta di patologie che si sviluppano in seguito a processi infiammatori precedenti, per altri è importante un trauma pregresso. Per altri ancora possono essere anche importanti anche fattori predisponenti locali quali quelli meccanici: durante lo sviluppo dentale si possono esercitare notevoli pressioni sui germi dentali in via di sviluppo, dovute alla carenza di spazio imputabile

a un accrescimento difettoso delle ossa mascellari o alla presenza di denti soprannumerari.

Sintomatologicamente si manifesta una tumefazione non dolente del mascellare interessato e si nota, spesso, la contestuale mancata eruzione di uno o più elementi dentari.

All'esame radiografico l'odontoma si presenta come una massa endossea circoscritta, calcificata, a struttura omogenea, separata dall'osso circostante da un contorno radiotrasparente. Dal punto di vista radiografico spesso è possibile fare diagnosi differenziale con l'osteoma che si presenta con un'area meno radioopaca dell'odontoma

CISTI ODONTOGENA CALCIFICANTE

Definita da alcuni autori nel passato come un amartoma⁴⁹, è una patologia molto rara che si può presentare senza predilezione di età e senza predilezione di sesso. Nella quasi totalità dei casi la neoformazione si localizza nel settore frontale del mascellare superiore e può essere a decorso endosseo o sottomucoso.

La sintomatologia è assente e l'unico segno è un progressivo aumento di volume. E' comunque da rilevare che in circa il 30% dei casi la patologia si associa ad un dente ritenuto. Radiograficamente si nota un'area osteolitica ben delimitata contenente aree di calcificazione che si presentano in maniera variegata con dimensioni variabili⁵⁰.

La terapia è chirurgica con estensione dell'intervento anche a tessuto circostante sano al fine di scongiurare una recidiva.

Mesenchima e/o ectomesenchima odontogeno con o senza
epitelio odontogeno

FIBROMA ODONTOGENO

Sostanzialmente esistono due tipi di fibroma odontogeno: un tipo centrale, che sviluppa all'interno delle ossa mascellari una neoformazione fibroblastica contenente epitelio odontogeno inattivo, ed uno periferico che si localizza a livello gengivale. Neoplasia relativamente frequente che si manifesta, prevalentemente, nella seconda e terza decade di vita ed eccezionalmente prima dei 10 anni di età, caratterizzata da un accumulo disorganizzato di epitelio simil-odontogeno inattivo immerso in uno stroma fibroso maturo che può apparire molto simile alle lesioni endodontiche e/o ad altri tumori di origine endodontica.

La maggior parte delle lesioni si riscontrano nella mandibola con un rapporto di 6:1 rispetto al mascellare superiore e con predilezione per l'area dei molari, seguita dalla regione dei premolari ed infine quella dei settori frontali⁵¹. Macroscopicamente la neoplasia si presenta di colorito biancastro, di consistenza duro-

elastica.

Istologicamente il fibroma odontogeno di tipo semplice è una lesione che presenta un tessuto connettivo non infiltrante che assomiglia ad un follicolo dentario. La quantità di cellule è minima e sono disperse in uno stroma ricco di fibre collagene. Una elevata quantità di queste ultime dà vita ad un background definito fibromixoide. I resti dell'epitelio odontogeno inattivo appaiono come isole e cordoni piccoli ed irregolari ed occasionalmente possono essere presenti formazioni calcificate.

Il fibroma odontogeno con elevata presenza di residui epiteliali del Malassez presenta una crescita lenta, progressiva, senza dolore di alcun tipo, spesso con erosione della corticale ossea. Le lesioni con dimensioni più importanti invece possono provocare invece dolore, ulcerazione della mucosa, perforazione della corticale ossea fino a giungere alla deviazione della linea mediana, come osservato da (Most H., Schulter EA⁵²). A volte, seppur raramente, viene descritto, associato al tumore, un elemento dentario incluso.

Topograficamente, la proliferazione del tessuto connettivo può

avere diverse localizzazioni e le due varianti possono essere distinte quindi anche in base al tessuto colpito in lesioni intraossee (o centrali,) o lesioni extraossee (gengivali o periferiche). A differenza del fibroma odontogeno periferico che rappresenta chiaramente una lesione periodontale, il fibroma centrale solitamente assomiglia maggiormente ad una lesione endodontica⁵³.

All'indagine radiografica, in buona parte dei casi, il tumore appare come un'area uniloculare radiotrasparente, con bordi ben definiti e spesso sclerotici, ma si può riscontrare la presenza di materiale calcificato che dà luogo ad un aspetto multiloculare con zone di radiopacità contigue a zone di radiotrasparenza.

La benignità della lesione depone per una terapia chirurgica con minima estensione su tessuto sano. Raramente si osservano delle recidive, tuttavia il follow up è d'obbligo.

MIXOMA ODONTOGENO

Il mixoma è un tumore benigno di origine mesenchimale, non di frequente riscontro rappresentando circa il 3-5% dei tumori odontogeni, che si localizza solitamente nelle regioni dei mascellari in presenza di denti, prediligendo la mandibola specie nella regione molare.

I primi casi di mixoma mascellare furono riferiti in letteratura per la prima volta negli anni cinquanta da Hovnanian⁵⁴ e Thoma⁵⁵.

Il mixoma mascellare può essere classificato, in base al tessuto dal quale si origina, in osteogenico e odontogeno. Il primo è considerato un tumore maligno derivante dalla degenerazione del tessuto osseo delle ossa mascellari, il mixoma odontogeno è invece un tumore benigno ad elevata aggressività ed invasività locale e con alta percentuale di recidiva, anche dopo un lungo lasso di tempo dall'enucleazione della lesione primaria, fino ad 11 anni come riportato da Frezzini C. e Maglione M., a causa della tendenza delle cellule tumorali ad infiltrare il tessuto osseo circostante⁵⁶.

L'OMS definisce il mixoma odontogeno come una neoplasia

intraossea costituita da cellule stellate o fusate immerse in matrice extracellulare mixoide. È una neoplasia benigna, non capsulata con bassa percentuale di incidenza. Si accresce lentamente ed è caratterizzato da un accumulo di sostanza mucoide o gelatinosa di colore grigio-biancastra con poco collagene che si espande a discapito dell'osso circostante fino ad invadere la corticale. La quantità di fibrille collagene, se presenti in quantità elevata, induce gli istopatologi ad usare il termine fibromixoma. Il mixoma odontogeno può originarsi dalle cellule mesenchimali del follicolo di un dente in via di sviluppo, dalle papille dentarie o dal legamento parodontale, tant'è vero che in due diversi studi ne è stata dimostrata l'alta somiglianza citologica con queste strutture anatomiche^{57, 58}. Diversi Autori in passato hanno ipotizzato che la sua origine fosse dovuta ad una trasformazione mixomatosa^{59, 60} di un preesistente fibroma odontogeno, con il quale ha apparentemente la stessa istogenesi^{61, 62}, o a foci residui di tessuto embrionale, ma la somiglianza alle cellule del reticolo stellato di un dente in formazione, l'esclusiva comparsa in stretta vicinanza alle strutture mascellari in rapporto con i denti, l'associazione occasionale con denti mancanti o non erotti e la presenza in un

numero limitato di casi di epitelio odontogeno offrono un supporto stabile alla teoria dell'origine odontogena ⁶³. Secondo uno studio condotto da Iezzi G. e Coll le cellule dell'epitelio sono risultate positive per il Bcl-2, p53 e MIB-1 mentre quelle stromali mostrano un'alta positività solo per il MIB-1. La Bcl-2 è una proteina anti-apoptotica che sembra quindi coinvolta nello sviluppo e accrescimento della neoplasia⁶⁴.

Pur essendo il terzo tumore di origine odontogena più comune, dopo l'odontoma e l'ameloblastoma, a causa della rarità di comparsa, non vi sono studi statistici dai quali si possa risalire in maniera certa all'incidenza e alla prevalenza nella popolazione mondiale ¹⁵. In Asia, Europa ed America è stata riportata un'incidenza tra lo 0,5 e il 17,7%, che sale tra l' 1 e il 19% in Africa. L'unico studio prospettico dal quale si possono trarre dati sulla prevalenza è quello di Elison N. M. Simon et Al. condotto in Africa per un periodo di 21 anni con una percentuale di nuovi casi che si attesta allo 0,07 per milione⁶³.

Circa i due terzi di mixomi odontogeni sono stati diagnosticati nella mandibola, con predilezione del corpo posteriore, dell'angolo

e della branca montante. Nel mascellare superiore, invece, il tumore si localizza anteriormente tendendo ad invadere il seno mascellare piuttosto precocemente. Il range d'età nel quale si può avere la comparsa della neoplasia va dai 3 mesi fino ai 73 anni⁶³ ma i dati più rilevanti riportano un'incidenza maggiore tra la seconda e la quarta decade di vita con un picco nella terza. Non vi è una predilezione netta del sesso, in quanto alcuni autori hanno riscontrato una maggiore incidenza in quello maschile⁶³), altri autori invece in quello femminile⁶⁵.

Il mixoma odontogeno è comunemente descritto come un tumore a crescita lenta e generalmente asintomatico se le dimensioni sono ridotte. Le lesioni di dimensioni più importanti invece possono causare dolore di vario grado, perforazione dell'osso corticale e, in rarissimi casi, parestesia del nervo mandibolare nel mascellare inferiore e oblitterazione dei seni paranasali nel mascellare superiore, con sintomi che mimano quelli dei polipi nasali⁶⁶.

Radiologicamente il mixoma odontogeno appare come una radiotrasparenza uni o multi locale, talvolta con aspetto a “bolla di sapone” o a “pannocchia di granturco” avente margini talvolta

estremamente distinti o viceversa scarsamente definiti, con presenza o meno di fini trabecolazioni ossee. L'espansione avviene a discapito dell'osso corticale con dislocazione dei denti e possibile riassorbimento radicolare. Nelle lesioni estese si può avere anche una reazione periostale.

Macroscopicamente non si evidenzia la presenza di alcuna capsula e le lesioni sono scarsamente demarcate, permeando l'osso e il tessuto molle circostanti più per espansione che come mero risultato della crescita cellulare. All'ispezione si evidenzia una massa di colore grigio biancastro con un aspetto tipicamente mucinoso. La consistenza varia dal gelatinoso al solido, a seconda della quantità di fibre collagene presenti, che, alle volte, possono essere visibili sulla superficie sotto forma di bande⁶⁶.

Microscopicamente, all'analisi istopatologica, il mixoma odontogeno rivela un abbondante stroma extracellulare di tipo mucoide lasso o mixoide con la presenza di materiale finemente granuloso composto da glicosaminoglicani, soprattutto acido ialuronico e condroitinsolfato, con poche fibre collagene associate a cellule stellate, fusiformi e rotondeggianti con lunghi e fini

processi citoplasmatici anastomotici orientate casualmente nella matrice extracellulare. Si ritrovano, a volte, cellule binucleate, con un medio pleomorfismo ed occasionali figure mitotiche ⁶⁷. Le cellule tumorali più comuni, quelle stellate e affusolate, mostrano nuclei marcatamente rientrati con emarginazione, se pur moderata, dell'eterocromatina condensata e nucleoli prominenti. Il reticolo endoplasmatico rugoso è ben sviluppato e spesso marcatamente dilatato a causa della notevole quantità di cisternae e di vacuoli contenenti materiale flocculante simile a quello presente nella matrice extracellulare circostante. Si può riscontrare un leggero aumento di numero dei restanti organuli cellulari, in particolare a carico dell'apparato di Golgi, dei mitocondri e dei lisosomi; nessun variazione si ha invece nella quantità di vescicole pinocitotiche e polisomi al contrario dei microfilamenti e di "corpi densi" che si presentano numerosi nel citoplasma intracellulare. Gli altri tipi di cellule meno frequenti, rappresentate dalle cellule rotondeggianti, mostrano invece un reticolo endoplasmatico rugoso scarsamente sviluppato, ridotta presenza di organuli intracellulari ma filamenti intracitoplasmatici abnormi di 50 Å di diametro con caratteristiche simili a cellule fibroblastiche⁶⁵. I resti epiteliali odontogeni non

sono evidenti in tutte le lesioni e comunque non sono indispensabili per giungere ad una corretta diagnosi istopatologica⁶⁶. La diagnosi differenziale microscopica dovrebbe includere i polipi nasali, i tumori mixoidi dei nervi, il fibroma condromixoide, il fibrosarcoma mixoide a basso grado di malignità e altri sarcomi mixoidi, l'ameloblastoma, l'emangioma, il fibroma odontogeno e il desmoplastico ⁵⁸.

Il trattamento di queste lesioni è chirurgico. La prognosi è buona nonostante le frequenti recidive dopo la limitata asportazione della neoformazione e il successivo courettage. Per tale motivo i vari autori concordano per il trattamento conservativo della neoformazione, preservando il tessuto osseo circostante, essendo questa una lesione benigna, ma nel contempo ritengono indispensabile il monitoraggio radiografico successivo .

CEMENTOBLASTOMA

Il cementoblastoma è un tumore benigno ectomesenchimale relativamente raro, circa l'1% dei tumori odontogeni⁶⁸, che si sviluppa prevalentemente in sede mandibolare e che per la prima volta fu descritto da Dewey nel 1927⁶⁹.

I sintomi solitamente sono assenti ma quando insorgono si manifesta dolore e gonfiore nella sede colpita^{70, 71}.

La diagnosi di certezza si ha in seguito all'esame istologico ma clinicamente la diagnosi è comparata se supportata dall'esame radiografico di routine. Anatomico-patologicamente si riscontra che la neoformazione contiene cemento, che contrae un rapporto di continuità con l'apice radicolare e la neoformazione appare costituita da tessuto duro con continua attività di rimodellamento⁷².

Alcuni autori Fujta et coll hanno attenzionato il tessuto duro ponendolo sotto raggi-X e conclusero che il tessuto duro è rappresentato da cristalli immaturi di idrossiapatite⁷³.

Altri studi invece dimostrano che l'attività proliferativa e la cementogenesi nel cementoblastoma utilizzano

l'immunoistochimica per analizzare l'attività biologica e la potenzialità del tessuto duro neoformato.

CASE REPORT n. 1

E' pervenuta all'osservazione dei Sanitari del reparto di Odontoiatria del Policlinico Universitario "Gaspare Rodolico" di Catania per una semplice visita di controllo. All'esame obiettivo si evidenziava la mancata eruzione del canino superiore dx e la persistenza del corrispondente deciduo. Eseguita ortopantomografia si confermava la presenza del canino superiore dx incluso e, nella stessa sede, un'importante area osteolitica a contatto con la corona del dente incluso che lasciava presupporre trattarsi di cisti follicolare. L'anamnesi patologica remota non evidenziava nulla di significativo; l'anamnesi patologica prossima era anche questa negativa, con assenza di sintomatologia. E' stata proposta la terapia consistente nell'intervento chirurgico di enucleazione della neoformazione e nell'estrazione del dente incluso.

In narcosi veniva eseguito un lembo trapezoidale con incisione muco periosteale che si estendeva dalla regione compresa tra l'incisivo laterale e il secondo premolare, quindi veniva ribaltato; non osservando alcuna erosione della corticale né tanto meno

alcuna fistola, mediante piezochirurgia è stata eseguita la fenestrazione della corticale ossea, subito al disotto della quale si presentava la neoformazione, che appariva macroscopicamente del tutto diversa da quella delle comuni neoformazioni cistiche; con appositi strumenti e con il massimo rispetto della struttura capsulare che presentava è stata eseguita l'exeresi, avendo cura di conservare il canino permanente, in parte palatinizzato, per una successiva valutazione di possibile trattamento conservativo di tipo chirurgico-ortodontico.

La neoformazione, che si presentava macroscopicamente di consistenza duro-elastica e di colorito bianco-grigiastro, veniva quindi conservata in un contenitore con formalina al 10% ed inviata all'istopatologo per l'esame microscopico. Nel sito chirurgico veniva eseguito un adeguato courettage con opportuna emostasi e quindi, riposizionato il lembo l'intervento veniva completato con sutura in seta a punti staccati.

Il referto istopatologico ha rilevato un'entità nosologica non ben identificabile entro classificazioni nosologiche ben definite. Si tratta infatti di un fibromixoma ossificante odontogeno, derivato a

quanto sembra dal follicolo del canino permanente rimasto incluso.

La neoplasia è costituita da tessuto connettivale mixomatoso acellulare in cui sono individuabili, dispersi in una matrice mucopolisaccaridica, quote notevoli di fibroblasti e miofibroblasti e talora nidi di cellule odontogene. Il termine mixomatoso sta proprio ad indicare la notevole presenza di popolazione cellulare fibro e mio fibroblastica che danno origine ad una notevole quantità di fibre collagene.

Si rimane in attesa a tutt'oggi del controllo della giovane ragazza per assicurare il recupero del dente ritenuto ovvero per intervenire in maniera chirurgica-ortodontica per il recupero dello stesso.

CASE REPORT n. 2

Perviene alla nostra osservazione una giovane adolescente di origine indiana che presenta problemi di natura ortodontica che sono anche causati da inclusioni dentarie del 13 e 14 presumibilmente dovute alla presenza di una neoformazione che, radio graficamente, appare essere identificabile come un odontoma. Si propende per l'intervento chirurgico di asportazione della neoformazione e, previa esecuzione di un dentaSCAN al fine di valutare la disposizione assiale della neoformazione, si procede in narcosi all'intervento chirurgico. Il dentaSCAN rivela che la massa radiopaca è vestibolarizzata. Si allestisce un lembo trapezoidale nella regione sovrastante l'inclusione dei denti, si scolla il muco periostio e si mette a nudo la corticale ossea, quindi si esegue una fenestrazione dell'osso. Si reperta subito un primo abbozzo dentario che viene asportato; a seguire si evidenziano altri abbozzi dentari che vengono tutti scrupolosamente rimossi ponendo attenzione a non ledere le strutture dei due denti permanenti rimasti inclusi. Si asportano in tutto ben 17 denticoli in vario grado di sviluppo. L'esame istologico della massa asportata rivela un

odontoma composto. Durante l'intervento si è ritenuto opportuno, in pieno accordo con gli ortodontisti, di non procedere a estrusione chirurgico-ortodontica, ma di rimandare eventualmente ad un secondo momento qualora ce ne fosse stato bisogno considerando la buona potenzialità di crescita delle radici dei denti ritenuti e quindi la potenzialità eruttiva di questi elementi, e considerando anche la buona posizione degli elementi inclusi, la normale evoluzione degli eventi per appurare il realizzarsi di un'eventuale eruzione spontanea. Gli ortodontisti si sono limitati ad applicare un mantentore di spazio, considerando che l'analisi dello spazio era sufficiente ad accogliere gli elementi dentari ritenuti, e a controllare radio graficamente a distanza di tempo l'evolversi della condizione. A distanza di diversi mesi (10 circa), dopo numerose visite di controllo si è assistito al recupero in arcata degli elementi dentari rimasti inclusi, che, ortodonticamente guidati, si sono posti in normocclusione.

CONCLUSIONI

Le disgnazie causate da neoformazioni, sia in età adolescenziale del soggetto che a crescita avvenuta, rappresentano un importante capitolo dell'ortodonzia. L'intercettazione precoce di queste neoplasie, soprattutto di quelle benigne, può promuovere le correzioni ortodontiche oltre che curare una patologia importante del cavo orale. I tumori odontogeni, come già avuto occasione di dire, sono rappresentati maggiormente da tumori benigni. Alcuni si presentano con una frequenza più marcata rispetto ad altri che risultano essere più rari. Quelli che comportano grandi deformazioni di uno dei mascellari o che si associano ad inclusione di uno o più elementi dentari sono certamente in grado di determinare le mal occlusioni. Tra queste vanno ricordate:

gli odontomi (neoformazioni abbastanza frequenti e che si manifestano in età scolare);

tumore odontogeno epiteliale calcificante (di Pindborg) (30-40 anni);

tumore odontogeno adenomatoide (10-30 anni);

fibrodontoma ameloblastico (infanzia e adolescenza);

fibrodentinoma ameloblastico;

cisti odontogena calcificante (2° e 3° decade);

fibroma odontogeno (si presenta raramente associato ad un elemento dentario incluso);

mixoma odontogeno (2° e 3° decade);

fibroma ameloblastico (età adolescenziale).

A volte sono proprio le malocclusioni e le ritenzioni dentali a mettere in luce la presenza di una neoplasia.

Quindi, laddove le condizioni della patologia più importante non sono preoccupanti o tali da sviluppare problemi “*quod vitam*”, sarà utile pianificare un intervento che oltre ad enucleare la massa tumorale serva anche ad un corretto recupero in arcata di eventuali denti inclusi o comunque al trattamento delle disgnazie, anche in considerazione degli aspetti psicologici negativi che le malocclusioni comportano sugli adolescenti oltre che sugli aspetti funzionali che condizionano in maniera certamente negativa tutto l'apparato stomatognatico.

Quindi è raccomandabile un percorso diagnostico-terapeutico che prenda in considerazione delle indagini radiografiche adeguate e, laddove se ne presenta la necessità, l'esecuzione di un dentascan a basso dosaggio o di una TAC dei mascellari; un'eventuale biopsia se sussistono dubbi diagnostici; una terapia demolitivo/correttiva dei mascellari che enuclei la neoformazione e contestualmente possa essere correttiva per una mal occlusione ovvero che metta in condizione l'ortodontista di correggere ortodonticamente la mal occlusione.

BIBLIOGRAFIA

- 1) E. Gianni. *La Nuova Ortognatodonzia*.
Ed Piccin, Padova 1980
- 2) Hägg U, Yip C, Rabie A. The orthodontic treatment need and demand of young Chinese adults vs children. *Chinese Journal of Dental Research* 2001; **4** : 7–15.
- 3) Hensel E, Born G, Korber V, *et al.* Prevalence of defined symptoms of malocclusion among probands enrolled in the Study of Health in Pomerania (SHIP) in the age group from 20 to 49 years.
Journal of Orofacial Orthopedics 2003; **64** : 157–166.
- 4) . Baccetti T, Franchi L, Mc Namara JA jr, Tollaro I. Early dentofacial features in Class II malocclusion: A longitudinal study from the deciduous through the mixed dentition.
Am J Orthod Dentofac Orthop, 1997; 111 : 502-9.
- 5) Proffitt W. *Ortodonzia Moderna*.
Milano: Masson ; 1995
- 6) Proffit WR, Fields HW. *Contemporary Orthodontics* , 3rd edn.
St Louis, MO: Mosby, 2000.
- 7) Onyeaso CO, Aderinokun GA. The relationship between dental aesthetic index (DAI) and perceptions of aesthetics, function and speech amongst secondary school children in Ibadan, Nigeria.
International Journal of Paediatric Dentistry 2003; **13** : 336–341.
- 8) Mohlin B, Kurol J.
To what extent do deviations from an ideal occlusion

constitute a health risk?

Swedish Dental Journal 2003; **27** : 1–10.

9) Vallino LD, Tompson B. Perceptual characteristics of consonant errors associated with malocclusion.

Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 1993; **51**: 850–856.

10) Pahkala R, Laine T, Narhi M. Associations among different orofacial dysfunctions in 9–11-year-olds.

European Journal of Orthodontics 1995; **17**: 497–503.

11) Suzuki N, Sakuma T, Michi K, *et al.* The articulatory characteristics of the tongue in anterior openbite: observation by use of dynamic palatography. International Journal of Oral Surgery 1981; **10**: 299–303.

12) Lee AS, Whitehill TL, Ciocca V, *et al.* Acoustic and perceptual analysis of the sibilant sound /s/ before and after orthognathic surgery.

Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 2002; **60**: 364–373.

13) Helm S, Kreiborg S, Solow B. Psychosocial implications of malocclusion: a 15-year follow-up study in 30-year-old Danes.

American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics 1985; **87**: 110–118.

14) K.H. Thoma, H.M Goldman. Odontogenic tumors. A classification based on observations of the epithelial, mesenchymal and mixed varieties.

Am. J. Pathol 1946, **22**; 433

15) Bernes, L., *et al.* World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors. Lyon : IARC Press, 2005.

- 16) Bernes, L., et al. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors. Lyon : IARC Press, 2005
- 17) Philipsen, H.P., et al. Neoplasms and tumour-like lesions arising from the odontogenic apparatus and maxillofacial skeleton: Introduction.
- World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors. Lyon : IARC Press, 2005, p. 285-286.
- 18) Buchner A, Merrell PW, Carpenter WM:
- Relative frequency of central odontogenic tumors: a study of 1,088 cases from Northern California and comparison to studies from other parts of the world.
- J Oral Maxillofac Surg 2006, 64; 1343-52.
- 19) Chai, Y., et al. Fate of the mammalian cranial neural crest during tooth and mandibular morphogenesis.
- Development. 2000;127, 1671-9.
- 20) Zhang, Y., et al. Timing of odontogenic neural crest cell migration and toothforming capability in mice.
- Dev Dyn. 2003; 226, 713-8.
- 21) Fregnani ER, Fillipi RZ, Oliveira CR, Vargas PA, Almeida OP.

Odontomas and ameloblastomas: variable prevalences around the world?

Oral Oncol. 2002 Dec;38:807-8. Review

22) [Ledesma-Montes C](#), [Mosqueda-Taylor A](#), [Carlos-Bregni R](#), [de León ER](#), [Palma-Guzmán JM](#), [Páez-Valencia C](#), [Meneses-García A](#).

Ameloblastomas: a regional Latin-American multicentric study.

Oral Dis. 2007;13:303-7.

23) [Iordanidis S](#), [Makos C](#), [Dimitrakopoulos J](#), [Kariki H](#).

AMELOBLASTOMA OF THE MAXILLA. CASE REPORT.

[Aust Dent J](#). 1999;44:51-5. Clinic of Oral and Maxillofacial Surgery, Aristotle University of Thessaloniki, Greece.

24) [Hollows P](#), [Fasanmade A](#), [Hayter JP](#).

Ameloblastoma--a diagnostic problem.

[Br Dent J](#).2000;188:243-4.

25) [Neville BW](#), [Damm DD](#), [Allen CM](#)& [Bouquot JE](#).

Patologia Oral & Maxillofacial 2^a ed. Guanabara Koogan, Rio de Janeiro, 2004

26) [Rampton P](#).

Theeth and jaws. In: Sutton D, editor. Textbook of radiology and imaging.

Philadelphia: Churchill-Livigstone; 1998.p.1388-9

27) [Gümgüm S, Hoşgören B.](#)

CLINICAL AND RADIOLOGIC BEHAVIOUR OF AMELOBLASTOMA IN 4 CASES.

[J Can Dent Assoc.](#) 2005;71:481-4.

28) Li TJ, Wu YT, Yu SF, Yu GY.

[Unicystic ameloblastoma: a clinicopathologic study of 33 Chinese patients.](#)

Am J Surg Pathol. 2000;24:1385-92.

29) Simi Thankappan, Valsa Thomas, Sharafudeen Kandamparambil, Sherin Nair

Unicystic ameloblastoma:3 case reports and review of literature..

J of Ind Ac of Oral Med and Rad 2008, 20, 121-5

30) Theodorou SJ, Theodorou DJ, Sartoris DJ.

Imaging features of tumors and tumor- like lesions of the jawbones.

In: O'Neil C, editor. New developments in bone cancer research. 1st ed. New York 7 Nova Science Publ; 2005.p.107-38

31) Theodorou SJ, Theodorou DJ, Sartoris DJ.

[Imaging characteristics of neoplasms and other lesions of the jawbones: part 2. Odontogenic tumor-mimickers and tumor-like lesions.](#)

Clin Imaging. 2007;31:120-6. Review.

32) Nocini PF, Lo Mugno r, Mignogna R, Consolo U.
Indagine clinic-statistica sulle cisti dei mascellari.

Dentista Moderno 1997; 4, 547-52

33) Raca V, Stoelinga PW, Van Haelst UM: The management of keratocyst.

J Maxillofac. Surg 1981; 9, 228-31.

34) Philipsen, H.P, Nikai H, Slootweg PJ:

Odontogenic tumors.

In: Barnes L et coll; World health Organization of tumours.
Head and neck tumors.

Lyon, IARC press; 2005, pp 296-315

35) Backer WR, Swift JQ:

Ameloblastic fibro-odontoma of the anterior maxilla.
Report a case.

Oral Surg. Oral Med. Oral pathol. 1993, 76; 294-97.

36) Friedrich RE, Siegert J, Donath K, Jackel KT:

Recurrent ameloblastic fibro-odontoma in a 10 years old boys:

J Oral Maxillofac. Surg. 2001, 59; 1362-6.

37)Favia GF, Scarano A, Piattelli A:

Ameloblastic fibro-odontoma: report of two cases.

Oral Oncol 1997, 33; 444-6.

38) Gardner DJ:

The mixed odontogenic tumors.

Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol 1984, 58; 166-8.

39)Mahmed S, Sadat S, Rita SN

Ameloblastic fibro-dentinoma of mandible: a case report.

J Bangladesh Coll Phys Surge 2006, 24; 119-21.

40) Chang H, Precious DS, Shimizu MS:

Ameloblastic fibro-odontoma: a case report.

J. Can Dent Assoc 2002; 68: 243-6.

41). Stavroula J., Theodorou, Daphne J. Theodorou, Sartoris DJ:

Imaging characteristics of neoplasms and other lesions of the jawbones. Part 1. Odontogenic tumors and tumorlike lesions.

Clinical Imaging 2007, 31; 114-9.

42). Mijauchi M, Takata t, Ogawa s, Ito H., Nikai H, Ijuhin n., Tanimoto K., Mijauchi S.:

Immunohistochemical observations on a possible ameloblastic fibrodontoma.

J Pathol Med 1996, 25; 93-6.

43) Langlais RP, Langland OE., Nortje CJ.:

Diagnostic imaging of the jaws.

Williams and Wilkins. Baltimore 1995; 315-8.

44) Hanna RJ, Regizi JA:

Ameloblastic fibro-odontoma: report a case with light and electron microscopic observation.

J Oral Surg 1976, 34; 820-2.

45) Sloomweg PT:

An analysis of the interrelationship of mixed odontogenic tumors – ameloblastic fibroma, ameloblastic fibro-odontoma and odontomas.

Oral Surg 1981, 51; 266-70.

46) Kramer I, J Pindborg, M. Shear:

Histological typing of odontogenic tumors.

WHO. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 1992.

47) Budnick SD.

Compound and complex odontomas

Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1976; 42:501-6.

48) Mupparapu M, Singer SR, Rinaggio J.

Complex odontoma of unusual size involving the maxillary sinus: report of a

case and review of CT and histopathologic features.

Quintessence Int. 2004 ; 35:641-5.

49) Gorlin RJ, Pindborg JJ, Clausen FP, Vickers RA:

The calcifying odontogenic cyst – a possible analogue of the cutaneous calcifying epithelioma of Malerbe.

Oral Surg 1962, 15; 1235-7.

50) Iida S, Fukuda Y, Ueda T, Aikawa T, Arizpe JE, OkuraM:

Calcifying odontogenic cyst: radiologic findings in 11 cases.

Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol Oral Radiol 2006, 101; 356-62

51) Chia-Chuan Chang, Hsien-Yen Hung, Julia Yu-Fong Chang, Chuan-Hang Yu, Yi-Ping Wang, Bu-Yuan Liu, Chun-Pin Chiang. Central Ossifying Fibroma: a clinicopathologic study of 28 cases.

J Formos Med Assoc. 2008; 107: 288-294.

52) Most, H., Schuller, EA. e Winters, HA. A swelling in the midline of the mandible caused by a ossifying fibroma.

Ned Tijdschr Tandheelkd. 2005; 112: 394-395.

53) Covani, U., et al. Central odontogenic fibroma: A case report.

Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2005, 10, Suppl2.

.54) Hovnanian, AP.

Myxoma of the maxilla: report of two cases. 1953, 6, p. 927–936.

55)Thoma, KH. Tumors of the condyle and temporomandibular joint.

1954; 7,1091-1097.

56). Frezzini C., Maglione M., Rizzardi C., Melato M. Mixoma odontogeno recidivato dopo 11 anni. Descrizione del caso clinico e considerazioni su una neoplasia rara.

Minerva Stomatologica. 2003; 52, 247-51.

57). Ward TO, Rooney GE. Asymptomatic expansion of the mandible.

J Am Dent Assoc. 1989, 119, p. 169-170.

58). Kim J, Ellis GL. Dental follicular tissue:

misinterpretation as odontogenic tumors.

J Oral Maxillofac Surg. 1983, 51, p. 762-767.

59). Kramer, IRH et Al. Histologic Typing of Odontogenic Tumors. Springer-Verlag, 1992, p. 7-9.

60). Thoma, KH e Goldamn, HM. Central myxoma of the jaws.

Am J Orthop. 1947; 33: 532-540.

61). Wesley RK, Wysocki GP, Mintz SM. The central odontogenic fibroma. Clinical and morphologic studies.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1975; 40: 235-245.

62). Dezotti MSG, Azevedo LR, Fontão FNGK, Capelozza ALA, Sant'ana E. Odontogenic Myxoma: A Case Report and Clinico-Radiographic Study of Seven Tumors.

Contemp Dent Pract. 2006; 7, 117-124.

63). Elison, N. e Simon, M. et Al. Odontogenic myxoma: a clinicopathological study of 33 cases. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2004; 33: 333-7.

64). Iezzi, G., et al. MIB-1, Bcl-2 and p53 in odontogenic myxomas.

Acta Otorhinolaryngol Ital. 2007; 27: 237-42.

65). Lo Muzio, L. et Al. Odontogenic myxoma of the jaws: a clinical, radiologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1996; 82:426-33.

66). Buchner, A. e Odell, E.W. Odontogenic Myxoma / Myxofibroma.

Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors. Lyon : IARC Press, 2005.

67) Martins, C., Carvalho, Y.R. e do Carmo, M.A. Argyrophilic nucleolar organizer regions (AgNORs) in odontogenic myxoma (OM) and ameloblastic fibroma (AF).

J Oral Pathol Med. 2001; 30:489-93.

68) Ulmansky M, Hjorting-Hansen E, Praetorius F, et al

Benign cementoblastoma review and five new cases.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1994;48-

55

69) Dewey KW. Osteoma of a molar.

Dent Cosmos 1977; 69:1143-9.

70) Ulmansky M, Hjorting-Hansen E, Praetorius F, Haque MF. Benign cementoblastoma; a review and five new cases.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1994;77:48-55.

71) Piattelli A, Di Alberti L, Scarano A, Piattelli M. Benign cementoblastoma associated with an unerupted third molar.

Oral Oncol 1998;34:229-31.

72) Kramer IR, Pindborg JJ and Shear M.

Histological Typing of Odontogenic Tumours, 2nd ed.

Spring-Verlag, Berlin. 1992;23-4

73) Fujita S, Takahashi H, Okabe H, et al. A case of benign cementoblastoma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989;68:64-8