

Hipodoncia y hamartoma odontogénico extraoseo (Odontogenesis displásica). Reporte de un caso

Ligia Pérez Castro ¹, María Ferrer Rosell ², Orlando Jesús Yoris Pérez³
y Dwight R. Weathers ⁴

¹Patólogo Bucal. Profesor titular de la Cátedra de Patología Estomatológica.

²Residente del postgrado de Odontopediatria

³Cursante del postgrado de Docencia Clínica.

⁴Patólogo Bucal. Jefe del Departamento de Patología Bucal, cabeza y cuello.

Facultad de Odontología. Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

Universidad Emory. Atlanta. Estados Unidos.

E-mail: ligiaperezcastro@cantv.net

Resumen

Introducción: Hipodoncia es la ausencia parcial congénita de dientes, que afecta ambas denticiones, con predilección la permanente. Hamartoma es la formación anormal de tejido en una localización donde este se encuentra normalmente. **Objetivo:** Se presenta en este artículo, un caso raro de hamartoma odontogénico extraoseo, asociado a hipodoncia de un diente temporario. **Reporte del caso:** Este nódulo pedunculado estaba, presente al momento del nacimiento, en el rodete gingival mandibular, en una infante, y según la progenitora, se encontraba cubierto por una estructura similar a un diente, el cual exfolió quince días después del nacimiento. La radiografía periapical evidenció una masa radiopaca dentro del tejido blando y la ausencia del germen del incisivo central inferior derecho temporario. La lesión fue eliminada quirúrgicamente. El estudio microscópico reveló tejido dental calcificado inmaduro y tejido conectivo fibroso con un escaso componente epitelial inmaduro, diagnosticándose un hamartoma odontogénico. **Conclusión:** La hipodoncia de un diente temporario es poco frecuente, al igual que los hamartomas odontogénicos periféricos, sin embargo, ver las dos patologías simultáneamente se considera una situación interesante, mas aun cuando en la revisión bibliográfica realizada solo se consiguió un artículo que exhibe las mismas características que las reportadas en este trabajo.

Palabras clave: Hamartoma odontogénico, extraoseo, hipodoncia, benigno.

* Autor para correspondencia: Teléfono: 0261-7930307.

Hypodontia and Extraosseous Odontogenic Hamartoma (Dysplastic Odontogenesis). A Case Report

Abstract

Introduction: Hypodontia is the congenital partial absence of teeth. It can affect both dentitions, but it is more frequent at the succedaneous dentition. Hamartoma has been used to describe an abnormal growth of tissues in a location where they are normally found. **Objective:** The purpose of this paper is to report a case of a rare lesion, of an extraosseous odontogenic hamartoma an hypodontia of a temporary tooth. **Case report:** This pedunculated nodule was present at birth on the anterior mandibular gingival pad in a female infant. According to her mother the lesion was covered by a small tooth, which was lost few days after birth leaving just the nodule. The periapical radiograph showed radiopaque material in the soft tissue and absence of a developing primary right lower central incisor. The lesion was excised and the microscopic examination revealed poorly developed odontogenic calcified material in an immature fibrous stroma with minimal or no epithelial component. A diagnosis of Odontogenic Hamartoma was given. **Discussion:** The Odontogenic Hamartoma is a real rare lesion as Hypodontia, however, both lesions together is a very interesting situation. According to our knowledge this is the second case in the world literature where these pathologies appear simultaneously.

Key words: Odontogenic Hamartoma, extraosseous, hypodontia, benign.

Introducción

Hipodoncia, es la ausencia parcial congénita de dientes. Puede afectar ambas denticiones, sin embargo, es muy raro encontrarla en la dentición temporaria, pero cuando ocurre, los dientes afectados con mayor frecuencia son los incisivos mandibulares¹.

Se definen como dientes natales, a aquellos dientes presentes al momento del nacimiento y neonatales, a los que aparecen dentro del primer mes de edad. El 85% de ellos están representados por incisivos inferiores y el 90% corresponden a dientes temporarios con una erupción precoz^{1,2}.

El termino hamartoma ha sido usualmente utilizado para designar el crecimiento anormal de un tejido, en el lugar donde nor-

malmente este es autóctono³. Además algunos autores consideran que el verdadero hamartoma solo ocurre cuando este se forma en el periodo de desarrollo del tejido u órgano afectado.^{3,4} Basados en este concepto, se debe considerar como hamartoma odontogénico a la proliferación de tejido odontogénico en varios estadios de desarrollo, sin un comportamiento neoplásico^{3, 4}; aún cuando algunos autores han manifestado su inquietud sobre la posible potencialidad neoplásica de los hamartomas odontogénicos⁵. Dependiendo de sus características se han utilizado diferentes nombres para identificar estas lesiones, tales como fibrodentinoma ameloblástico, fibroma odontogénico periférico, hamartoma fibroso odontogénico, hamartoma epitelial odontogénico, dental laminoma y hamartoma mesenquimal

calcificado. Los hamartomas pueden presentarse en el tejido blando o en el tejido duro y en ocasiones acompañados de dientes neonatales o formando parte de un síndrome^{1, 6-10}.

Otra lesión a considerar al hablar de hamartoma odontogénico es el odontoma, el cual tradicionalmente ha sido catalogado como el tumor odontogénico más común. Algunos autores los clasifican como hamartomas, mientras que otros los consideran verdaderas neoplasias¹. El criterio para diagnosticar un odontoma, compuesto o complejo, es la presencia microscópica de tejido dental maduro, tales como esmalte, dentina, cemento y/o pulpa¹. Generalmente esta patología es intraosea, sin embargo se han reportado casos de odontoma periférico¹⁰⁻¹⁴.

El propósito de este trabajo es el de reportar, previo consentimiento del representante de la paciente, un caso de hipodoncia y hamartoma odontogénico, asociados aparentemente a un diente natal.

Presentación del Caso

Paciente femenino de tres meses de edad, fue referida de la emergencia de pediatría del Hospital Universitario de Maracaibo, al servicio de odontopediatría de la misma institución, por la presencia de un "fibroma gingival". La infante se observaba aparentemente sana, bien desarrollada para su edad y presentaba, una masa nodular de tejido blando, ligeramente pedunculada en el sector anterior del rodete gingival mandibular, de un tamaño aproximado de 0,8 X 0,6 cms. La lesión era del color de la mucosa normal, con áreas eritematosas. La superficie estaba intacta, lisa y era firme a la palpación (Figura 1). La progenitora, manifestó que ella notó el nódulo pocos días después del nacimiento y que había una pieza parecida a un "diente pequeño" sobre el nódulo, el cual se exfolió espontáneamente, quince días más tarde, quedando solo la



Figura 1. Nódulo en sector anterior de rodete mandibular.

masa de tejido blando. Desafortunadamente no existe fotografía de esto. Se realizó, con dificultad, una radiografía periapical donde se evidenció una masa irregular radiopaca, en el centro del nódulo (Figura 2). Además el germen dentario, del incisivo central inferior derecho temporario, estaba ausente. Se planteó como diagnóstico diferencial; Fibroma periférico osificante, odontoma periférico y tumor odontogénico adenomatoide. Previo consentimiento de la representante y previa preparación de la paciente, se efectuó la escisión de la lesión, el tejido se colocó en formalina al 10% y fue enviado para su preparación y estudio. El estudio macroscópico reveló un fragmento nodular de tejido blando, firme, pardo claro, midiendo 1 X 0,8 X 0,6 cm. Durante el corte se presentó cierta dificultad debido a la presencia de tejido duro. Las secciones fueron teñidas con hematoxilina y eosina y examinadas microscópicamente, donde se observó un nódulo recubierto por epitelio escamoso estratificado de superficie mucosa (Figura 3), apoyado en un estroma de tejido conectivo fibroso inmaduro, con áreas de colagenización y otras áreas similares a tejido pulpar dental (Figura 4). Se identificaron escasas islas epiteliales, que pudiesen corresponder a restos odontogénicos. También se evidenció material odontogénico

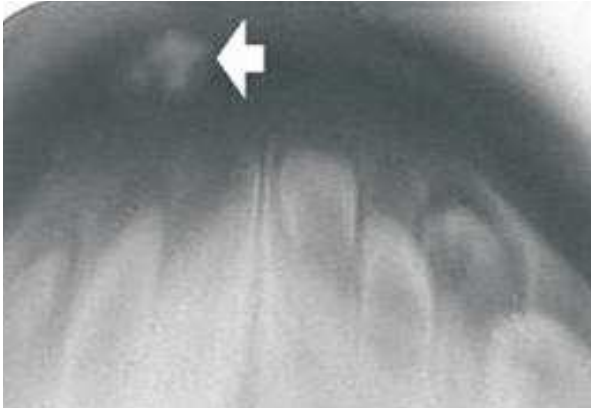


Figura 2. Imagen radiopaca dentro del nódulo. Hipodoncia del 81.

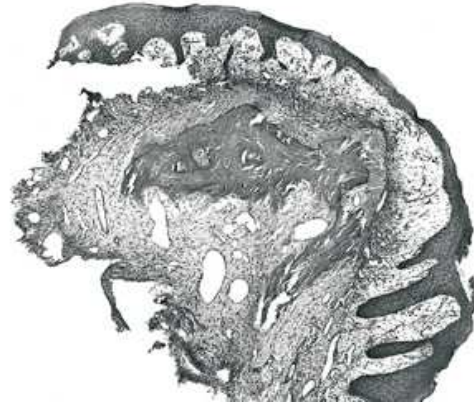


Figura 3. (3.2 X). Nódulo recubierto por epitelio Escamoso estratificado de superficie mucosa.

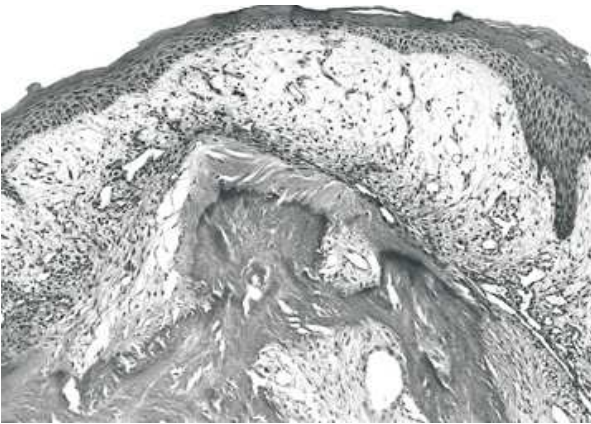


Figura 4. (10X) Nótese en el centro del material calcificado, el tejido conectivo, fibroso laxo, considerado pulpa.

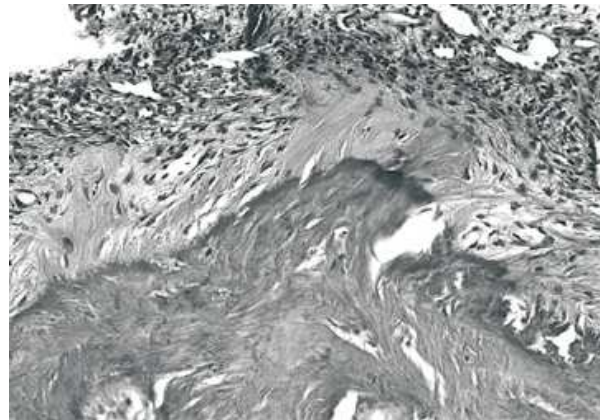


Figura 5. (40X) Cemento y dentina calcificada, inmaduros.

calcificado, correspondiente a dentina y cemento inmaduro (Figura 5). Se emitió el diagnóstico de hamartoma odontogénico periférico. La paciente evolucionó favorablemente.

Discusión

Hipoponcia es una de las anomalías del desarrollo más comunes en los dientes permanentes, representando entre el 3,5% al 8% de ellas, siendo más común en el sexo femenino y acompañada en ocasiones por microdoncia¹.

Los dientes temporarios son afectados en menor proporción, cuando ocurre en ellos, generalmente están ausentes los incisivos mandibulares, lo cual coincide con este caso¹. La hipodoncia se ha conseguido en pacientes que padecen síndromes tales como Crouzon, Down, Ehlers Dhanlos y displasia ectodermal hereditaria, sin embargo, también puede presentarse en pacientes sin estas condiciones¹.

Los hamartomas odontogénicos periféricos son poco comunes, en algunos casos, han sido reportados en asociación con dientes natales^{4,7}. Basándonos en la información de la

progenitora de la paciente, sobre la presencia de una estructura similar a un diente, podemos considerar, en este estudio, la posibilidad de tal asociación. Existe un caso reportado de un paciente con dos lesiones hamartomatosas en la zona posterior de la mandíbula, este paciente además presentó dos dientes natales mandibulares, simultáneamente, en la zona de los incisivos⁴. Así mismo Oliveira, Tamay, Wenderly, Barboza y De Souza⁶, publicaron un caso de un hamartoma fibroso gingival, constituido por material calcificado dentinoide y cementoide, asociado con dos dientes natales, en una infante de 10 meses de edad y también había hipodoncia del incisivo lateral inferior izquierdo primario, muy similar a como se presenta en el caso objeto de este estudio. Onishi, Sakashita, Oawa y Oshima⁹ encontraron masas calcificadas en la opércula de primeros molares inferiores, con retraso en su erupción en dos pacientes.

Estas masas estaban constituidas, al igual que el nódulo del caso aquí reportado, por material calcificado semejante a dentina y cemento radicular, además de tejido similar a pulpa dental. Ellos no consiguieron elementos epiteliales en las lesiones, por lo que las llamaron "hamartoma calcificado mesenquimal". Igualmente, Nikitakis, Parashar, Terezides, Sarlani¹³, publicaron un caso de ambos segundos molares permanentes no erupcionados, cuya opércula se observaba agrandada y al ser examinadas, mostraron proliferación de epitelio odontogénico y material similar al cemento radicular, diagnosticándolas como hamartomas foliculares dentales.

Parece haber confusión en la literatura en relación a la terminología de estas lesiones, así como también a los "dientes natales". Por ejemplo, los dientes presentes al momento del nacimiento se denominan dientes natales, y aquellos que se presentan en el lapso de 30 días después del nacimiento, se denominan dientes neonata-

les^{1,2}. Sin embargo, consideramos que esta es una distinción artificial, ya que para nosotros, todos estas estructuras deberían ser llamadas dientes natales. Aunque algunos identifican los dientes natales como dientes predeciduos, la mayoría de ellos, probablemente representen la erupción precoz de un diente temporario, como lo señalan algunos autores². En algunos casos, se han considerado los dientes natales, como estructuras o pequeño quistes, ocupados con queratina, pero la mayoría, son estructuras calcificadas constituidas por esmalte, dentina, cemento y pulpa maduros^{1,2}. Los dientes natales no constituyen problema, a menos que no estén bien implantados en el hueso, situación en la que pueden ser aspirados, poniendo en riesgo la vida del paciente, o porque pueden causar ulceración de la lengua, en cuyo caso se utiliza el término de enfermedad de "Riga Fede"^{1,2}. Varios términos aparecen en la literatura en relación al hamartoma odontogénico, entre ellos: dentinoma fibroameloblástico periférico, fibroma odontogénico periférico y hamartoma epitelial odontogénico^{1,7,8}. Para nosotros el término dentinoma fibroameloblástico es demasiado sofisticado para describir la lesión periférica de este reporte, que consideramos solo como una alteración de la odontogenesis; el fibroma odontogénico periférico, es una neoplasia benigna, que constituye la contraparte en el tejido blando del fibroma odontogénico central, con un estroma de tejido conectivo fibroso laxo y celular, que puede o no contener cordones e islas de epitelio odontogénico¹. Finalmente el odontoma es una neoplasia odontogénica benigna y el hamartoma odontogénico periférico, básicamente es la misma lesión pero pobremente desarrollada, con alteración en la formación del tejido odontogénico, lo cual se traduce en un germen dental o lámina dental distorsionada⁶⁻⁸. Nosotros proponemos el uso del término "Odontogénesis displásica" para describir este tipo de lesiones, reemplazando el término de Hamartoma odontogénico.

Esto simplificaría la terminología y describiría con mayor certeza un proceso patológico local, además de separarlo del concepto de odontoma, donde simplemente la odontogénesis, por alguna razón fue alterada, Según nuestro conocimiento este sería el segundo caso reportado en la literatura mundial de un hamartoma odonto-

génico periférico o de una odontogénesis displásica, que ocurrió en el lugar de un diente decíduo. Consideramos que ambos términos pueden ser usados indistintamente, sin embargo, preferimos el segundo.

Referencias

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and maxillofacial pathology. 3rd ed. Philadelphia: Saunders: 2008.
2. Baumgart M, Lussi A. Natal and neonatal teeth. *Schweiz Monatsschr Zahnmed* 2006; 116(9):894-909.
3. Gardner DG. The concept of hamartomas: its relevance to the pathogenesis of odontogenic lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 1978; 45:884-6.
4. Sigal MJ, Mock D, Weinberg S. Bilateral mandibular hamartomas and familial natal Teeth. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*.1988;65:731-5.
5. Ide F, Obara K, Yamada H, Mishima K, Saito I, Horie N, Shimoyama T, Kusama K. Hamartomatous proliferations of odontogenic epithelium within the jaws: a potential histogenetic source of intraosseous epithelial odontogenic tumors. *J Oral Pathol Med*. 2007 Apr;36:229-35.
6. Oliveira LB, Tamay TK, Wanderley MT, Rodriguez MB, Barboza CA, de Souza SO. Gingival fibrous hamartoma asociate with natal teeth. *J Clin Pediatr Dent* 2005;29:249-252.
7. Baden E, Teaneck N, Moskow B, Moskow R. Odontogenic epithelial gingival hamartoma. *J Oral surgery*.1968; 26:702-713.
8. Philipsen H, Reichart P. An odontogenic gingival epithelial hamartoma (OGEH) possibly derived from remnants of the dental lamina ("dental laminoma").*Oral oncology EXTRA*.2004; 40:63-67.
9. Onishi T, Sakashita S, Ogawa T, Ooshima T. Histopathological characteristics of eruption mesenchymal calcified hamartoma: two cases reports. *J Oral Pathol Med*. 2003;32:246-9.
10. Feller L, Jadwat Y, Bouckaert M, Buskin A, Raubenheimer EJ. Enamel dysplasia with odontogenic fibroma-like hamartomas: review of the literature and report of a case.
11. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2006 May;101(5):620-4. Epub 2006 Feb 28. Review.
12. Nikitakis N, Parashar P, Terezides A, Sardani E. Dental follicular hamartomas in the opercula of teeth delayed in eruption: A case report and review of the literature. *Oral Oncology Extra*. 2006;42:129-132.
13. Gomel M, Seckin T. An erupted odontoma. Case report. *J Oral Maxillofac Surg*. 1989;47:999-1000.
14. Giunta JL, Kaplan MA. Peripheral, soft tissue odontomas. Two case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1990; 69:406-11.
15. Ide F, Shimoyama T, Horie N. Gingival peripheral odontoma in an adult: Case Report. *J Periodontol*. 2000; 71:830-832.