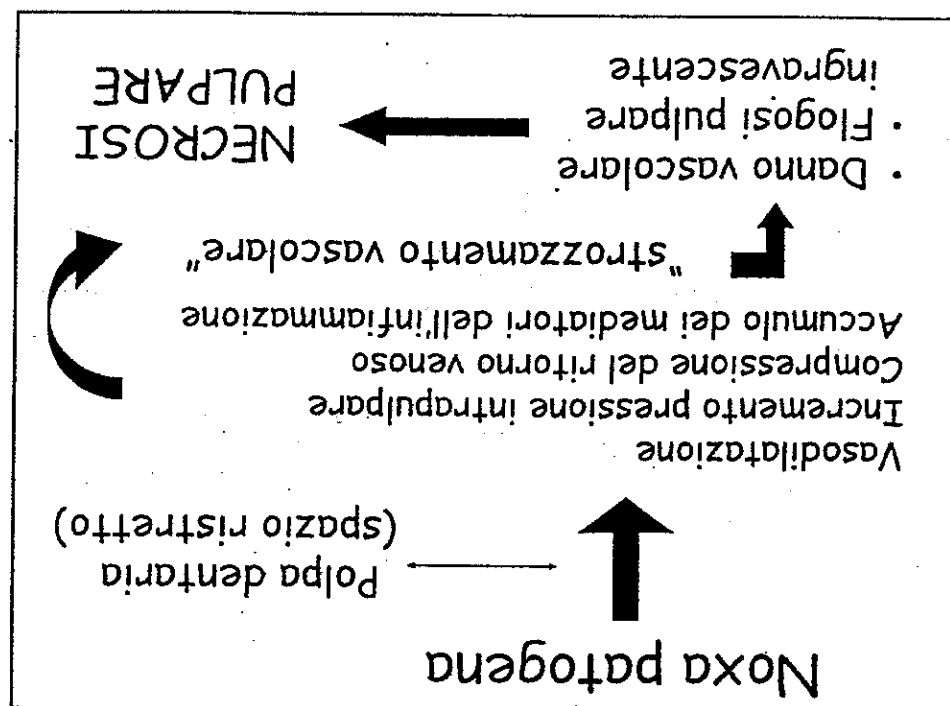
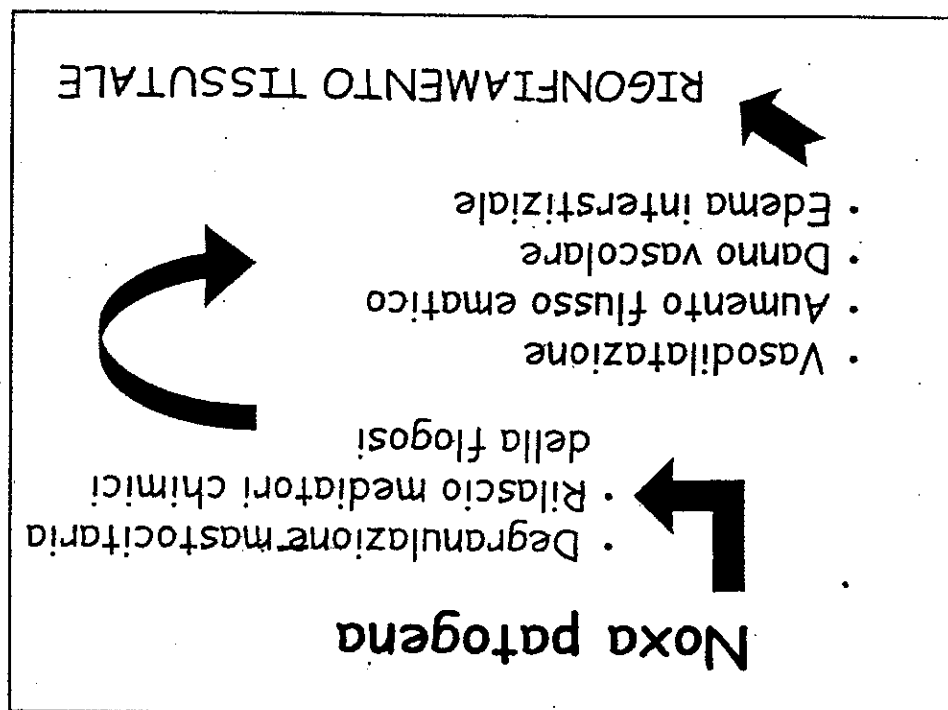


Pulpiti e patologia periapicale

La risposta iniziale della polpa
dentaria ad una noxa patogena è
identica a quella osservabile in altri
tessuti

Il risultato finale è spesso
notevolmente differente, in
relazione alla rigida parete
dentinale della camera pulpare

ANA. PAT. 1



• Danno meccanico	•
- trauma non odontogeno	•
- trauma da forze ortodontiche	•
- eccessive	•
- trauma occlusale	•
Danno termico	•
- da manipolazioni odontoiatriche	•
- da alimenti	•
- da fumo	•
Danno chimico	•
- da materiali di otturazione	•
- da sostanze chimiche	•
carie, a polpa intatta	•

FLOGOSI PULPARE: CAUSE	
• Danno meccanico	
• Danno termico	
• Danno chimico	
• Batteri	
- tossine	
- danno diretto	

Pulpiti: classificazioni

- focale
- acuta (sierosa, purulenta)
- necrosi gangrenosa
- cronica
- cronica iperplastica
- infettiva
- sterile
- Reversibile
- Irreversibile
- Cronica iperplastica

• Batteri

Carie

Parodontite marginale

Anacoresi

Dente invaginato coronale

(tipo III)

Frattura dentaria

Pulpiti : aspetti clinici

- Pulpite reversibile (focale)
- Dolore medio-moderato di breve durata
- Comparsa diretta con l'esposizione alla noxa causale
- Scomparsa con la rimozione della causa

Da fattori locali

patologia del dente interessato

Da fattori sistemici

più denti

gravidanza, mestruazioni, sindromi febbrili, etc.

Pulpite irreversibile

- Dolore spontaneo, continuo, ingravescente o con esacerbazioni
- Possibile risoluzione con drenaggio pulpare (frattura coronale, fistolizzazione)
- Pulpite aperta
- scarico pressorio verso l'esterno
- Pulpite chiusa
- acuta suppurativa, ascesso pulpare

Pulpiti: aspetti istopatologici

- Nelle pulpiti, l'istopatologia ha interesse accademico
- Il quadro morfologico non influenza in maniera significativa il trattamento terapeutico
- Non c'è correlazione diretta tra sintomi clinici e caratteri istologici

- Pulpite cronica iperplastica (polipo pulpare)
- Bambini, giovani adulti
- Large cavità cariose con estesa scomparsa della guaina dentinale
- Denti decidui, molari
- Flogosi cronica con tessuto di granulazione iperplastico in estrusione dalla camera pulpare
- Apice spesso dilatato
- Per lo più asintomatica

Pulpite reversibile

- Iperemia (*Pulpite iperemica*)
- Edema
- Flogosi cronica linfomonocitaria
- Alterazioni limitate alla polpa sottostante l'area dentinale interessata (terminazioni tubuli dentinali)
- Possibile presenza di dentina secondaria riparativa, con scarsa flogosi cronica associata

Pulpite irreversibile (pulpite acuta diffusa)

- Congestione venulare
- Danno parietale vasale
- Aree focali di necrosi (con perdita di odontoblasti)
- Infiltrato flogistico cronico
- Infiltrato flogistico acuto
- Flogosi e necrosi in estensione
- Possibili aree di fibrosi

Pulpite: fenomeni regressivi
associati

- Dentina secondaria
- Calcificazioni pulpari

Pulpite cronica iperplastica

- formazione polipoide di tessuto
flogistico di granulazione
(d.d. granuloma piogenico)
- ricoperta in genere da epitelio
squamoso stratificato, a
derivazione dalla adiacente
gingiva (?)
- polpa sottostante sede di
flogosi cronica granulomatosa
(pulpite cronica)

Dentina secondaria

La formazione di dentina è un processo continuo attraverso la vita, sino ai 35 - 40 anni, mediato dagli odontoblasti, e responsabile del progressivo restringimento fisiologico delle camere pulpare e radicolare



- Dentina primaria
(prima del completamento coronale)
- Dentina secondaria



Dentina terziaria (irregolare, riparativa)

Dentina : anomala deposizione

- Aumento della dentina secondaria
- Progeria
- Metamorfosi calcifica
- Patologie associate a calcificazione
- artrite
- gotta
- calcolosi renale e colecistica
- aterosclerosi
- ipertensione
- Diminuzione della dentina secondaria
- Impatto dentario

Dentina secondaria:
aspetti fisiopatologici

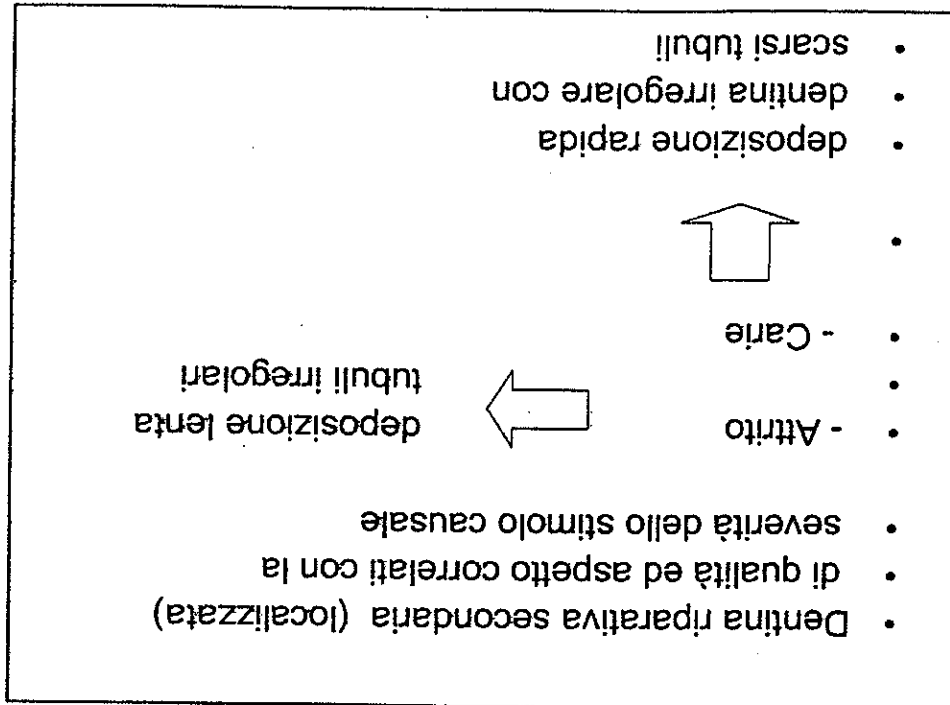
- Formazione in senso corono-apicale
- Nei denti impattati produzione in senso inverso
- Inizio in risposta a danno dei processi odontoblastici periferici
- Produzione e caratteri correlati con l'intensità dello stimolo (da danno a necrosi degli odontoblasti)



Tratti morti dentinali

Deposizione di dentina terziaria
(danno localizzato)

- Carie
- Malattia periodontale
- Fenomeni regressivi dei denti
- Frattura dentaria
- Danno meccanico (procedure dentarie)
- Irritazione da materiale dentario



Dentina secondaria
Aspetti radiologici, clinici e morfologici

- Diminuzione dimensioni camera e canali pulpari
- Riduzione della sensibilità dentaria
- Riduzione della suscettibilità alla carie
- dentinale ed ai traumi da procedure dentarie
- dentina secondaria fisiologica costituita da tubuli dentinali regolari sovrapposti alla dentina primaria, separati da una distinta linea di demarcazione
- con l'invecchiamento, dentina irregolare con meno tubuli

Calcifitazioni pulpari

Frequenza stimata 8 - 90 %
Frequenza probabile (studi mediante rx) 20 %
Frequenza reale maggiore
(rx evidenti se > 200 ms)
Aumento della frequenza correlato con età,
trauma e carie dentaria

- Denticoli
- Calcoli pulpari
- Calcifitazioni lineari
diffuse

Calcifitazioni pulpari: aspetti clinici e radiologici

- inizialmente corpi liberi intrapulpari, nel tempo
aderenza od inclusione nella parete dentinale.
- denticoli e calcoli di dimensioni sufficienti per
essere radiologicamente evidenti
- di scarso significato clinico
- ipotizzata una blanda correlazione con nevralgie
prominenti nella:
Displasia dentinale tipo II
- Displasia pulpare
- Calcinosi neoplastica
- Calcinosi universale
- S. Di Ehlers-Danlos

Calcificazioni pulpari: aspetti morfologici

- Denticoli
 - dentina tubulare circoscrivente un nido centrale epiteliale, con evoluzione globale in sclerosi e con possibile circoscrizione da calcio fibrillare o lamellare
 - prevalenti nelle radice o nella polpa alla biforcazione radicolare
- Calcoli pulpari
 - calcificazione amorfa centrale irregolare circoscritta da anelli lamellari concentrici di materiale calcifico, talora anche fibrillare. Possibile delimitazione periferica da dentina tubulare reattiva

- Calcoli pulpari

- Calcificazione amorfa centrale irregolare circoscritta da anelli lamellari concentrici di materiale calcifico, talora anche fibrillare. Possibile delimitazione periferica da dentina tubulare reattiva
- Calcificazioni lineari diffuse
- Calcificazioni fini, irregolari, fibrillari, nella camera e nei canali pulpari, spesso in sede perivasale e/o perineurale

Pulpiti: complicanze

- Lesioni apicali e periapicali
- Periodontite acuta apicale
- Ascesso periapicale
- Granuloma periapicale
- (periodontite cronica apicale)
- Cisti radicolare
- Cicatrice apicale

Complicanze da diffusione delle lesioni periapicali

- Ascesso alveolare
- Osteomielite
- Cellulite
- Ascesso facciale
- Angina di Ludwig
- Pericoronite (opercolite; rara)
- Fistola mucosa e/o cutanea
- Ascessi di spazi fasciali
- Sinusite mascellare
- Complicanze intracraniche

Granuloma periapicale

- massa di tessuto flogistico cronico situato sull'apice di un dente generalmente non vitale
- formazione come meccanismo difensivo verso batteri e/o tossine batteriche a provenienza radicolare
- progressiva riduzione con il tempo della capacità di difesa
- Origine primaria o ascesso periapicale quiescente
- Capacità di crescita
- Cisti periapicale
- Esacerbazione (ascesso)



- Osteomielite
 - acuta suppurativa
 - cronica suppurativa
 - sclerosante focale (osteite condensante)
 - sclerosante diffusa
 - cronica proliferativa (malattia di Garre)
 - osteomielite con periosite proliferativa
 - osteite alveolare
 - masse cementali sclerotiche
- Infezione focale

Granuloma apicale : aspetti clinici e radiografici

- Di frequente asintomatico e scoperto casualmente
- dolente in relazione alle dimensioni ed alla presenza di riattivazione
- Area radioluciente rotondeggiante periapicale
- Perdita della lamina dura apicale del dente
- Da ben delimitata a mal - definita
- Dimensioni variabili (da pochi mm a 2 cm)
- Possibile riassorbimento radicolare associato
- Difficilmente distinguibile dalla cisti periapicale

- Possibile cicatrizzazione fibrosa periapicale
 - Significativa percentuale di non guarigione
 - Formazione di cisti periapicale
 - Terapia endodontica inadeguata
 - Fratture radicolari verticali
 - Materiale estraneo periapicale
 - Malattia periodontale associata
 - Penetrazione nel seno mascellare
 - Lesione simulante granuloma periapicale
- Esame istologico di tutto il materiale prelevato
- 

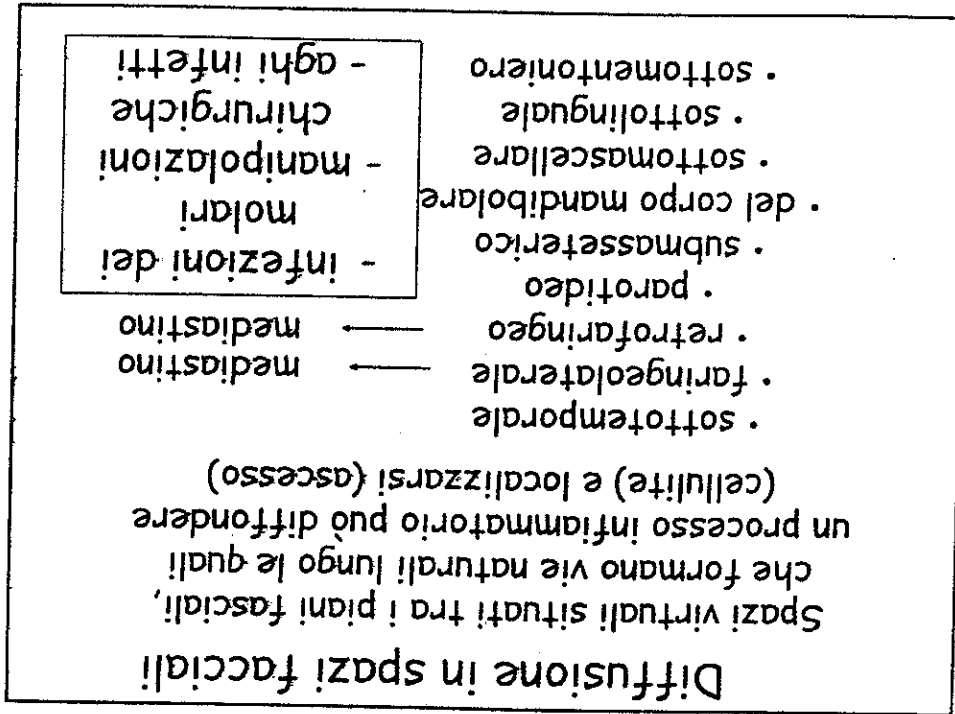
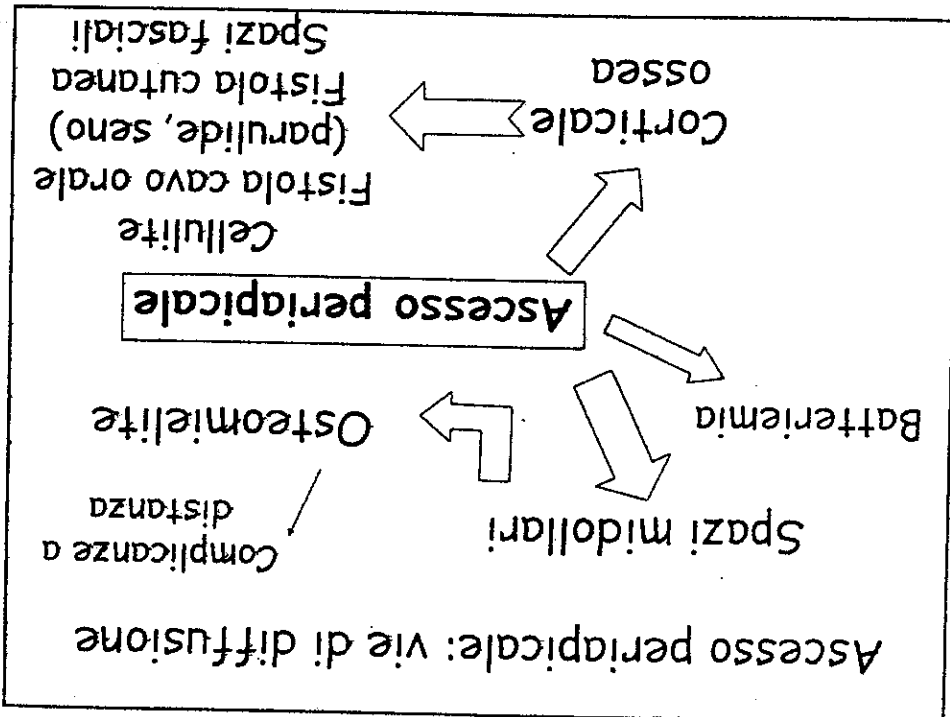
- Cisti periapicale**
(radicolare, apicale periodontale)
- comune (7 - 55 %)
 - dai residui del Malassez
 - varianti
 - laterale
 - residua
 - epitelio squamoso stratificato
 - nel lume fluido e detriti cellulari
 - possibili calcificazioni intraepiteliali
 - corpi di Rushton
 - corpi ialini
 - caratteri sovrapponibili al granuloma

- Possibile cicatrizzazione fibrosa periapicale
- Significativa percentuale di non guarigione
- Formazione di cisti periapicale
- Terapia endodontica inadeguata
- Fratture radicolari verticali
- Materiale estraneo periapicale
- Malattia periodontale associata
- Penetrazione nel seno mascellare
- Lesione simulante granuloma periapicale (esame istologico di tutto il materiale prelevato)

Ascesso periapicale

- Accumulo di cellule dell'infiammazione acuta nell'apice di un dente in genere non vitale e nei tessuti circostanti
- primario
 - esacerbazione di un processo cronico
 - complicanza evolutiva di una periodontite acuta apicale (dente talora vitale)
 - complicante trauma, contatto occlusale anormale o manipolazione chirurgica

- Accumulo di materiale purulento a livello alveolare
- Dolore ingravescente
- Estrusione dentaria
- Rigonfiamento tissutale
- Iperemia della mucosa
- Possibili cefalea, febbre, brividi
- Nel tempo distruzione ossea periapicale e diffusione (vie di minor resistenza)



Cellulite

Flogosi diffusa dei tessuti molli, non circoscritta e con tendenza alla diffusione lungo i piani fasciali e gli spazi tissutali

Secondaria in genere a microrganismi produttori di ialuronidasi e fibrinolisine - streptococchi, stafilococchi -

- Da infezione dentaria
- asccesso apicale, parodontite acuta apicale, osteomielite
- Da estrazione dentaria
- ago infetto, ago in area infetta
- Da osteomielite primaria
- Da frattura mandibolare

Angina di Ludwig

- Cellulite della regione sottomandibolare, aggressiva ed a rapida diffusione, con estensione sottomentoniera e sottolinguale
- Diffusione al mediastino via spazi faringei ed ai tessuti molli del collo sino all'osso ioide
- Inizio unilaterale con diffusione controlaterale
- dolore, rigidità, disfagia, disfonia, disartria, dispnea, tachipnea, tachicardia
- edema laringeo —————> exitus
- Trombosi del seno cavernoso

Cause

- flogosi acuta del 3° molare inferiore (70 %) - > pericoronite (opercolite)
- ascessi parafaringei
- ascessi peritonsillari
- lesioni intraorali (AIDS, diabete, trapianti, anemia aplastica)
- fratture mandibolari
- sialoadenite sottomandibolare

Pericoronite (opercolite)

- Cellulite da infezione pericoronale intorno al 3° molare, in genere in fase eruttiva
- Febbre, leucocitosi, rigonfiamento facciale diffuso e dolente con iperemia cutanea
- Linfadenopatia satellitare
 - angina di Ludwig
 - ascesso facciale
 - fistola mucosa o cutanea

Ascesso facciale

- Mucoso e/o sottocutaneo, spesso complicante opercolite
- Prevalente in area sottomentale e nello spazio laterofaringeo
- Linfadenite acuta satellitare associata
- Frequenti tromboflebiti associate (vene facciale anteriore, plesso pterigoideo, giugulare, tronco tireolinguale)
- Setticemia, setticopiemia

Fistola cutanea e/o mucosa

- Canalizzazione di un ascesso dentale (od intraorale) attraverso i tessuti molli, perforazione corticale ed accumulo nel connettivo sovraosseo (rigonfiamento sessile) e/o drenaggio intraorale o cutaneo attraverso tramite fistoloso (seno mucoso o cutaneo)
- Nell'apertura del seno, massa polipoide di tessuto flogistico di granulazione (parulide)
- Prevalente perforazione buccale degli ascessi dentali (osso più sottile)
- ascessi di incisivi mascellari laterali, radici palatali molari mascellari e 2 - 3 ° molare: drenaggio attraverso piastra linguale

Complicanze intracraniche

- Trombosi del seno cavernoso
 - da infezione dei
 - a) denti molari/premolari
 - perforazione piastra buccale, sinusite
 - mascellare, spazio pterigopalatino, orbita
 - (flogosi periorbitale), seno cavernoso
 - b) denti mascellari anteriori (canini)
 - perforazione osso facciale, vene facciali
- Meningite
- Ascesso cerebrale

- Edema periorbitale, palpebrale, congiuntivale e dei bordi nasali laterali
- Protrusione e fissazione del globo oculare
- Dilatazione pupillare, lacrimazione, perdita della vista, fotofobia
- Dolore oculare e branche oftalmica e mascellare del trigemino
- Proptosi, chemosi, ptosi (90 %)
- Possibile diffusione controlaterale
- Febbre, cefalea, tachicardia, nausea vomito, etc.
- Progressivo interessamento del SNC

Osteomielite

- Infiammazione acuta o cronica dell'osso spugnoso e/o corticale da diffusione di ascesso periapicale
- numerose altre cause
- rara a livello mascello-mandibolare nei paesi industrializzati
- Osteomielite acuta (processo rapido)
- Osteomielite cronica (processo lento con risposta difensiva dell'organismo)
- formazione di tratti morti
- Ogni età, predominanza maschile,
- mandibola

- Osteomielite: fattori predisponenti**
- Malattie sistemiche croniche
 - Stato di immunodepressione
 - Patologie croniche ischemizzanti delle ossa (osteopetrosi, disosteosclerosi, malattia di Paget dell'osso, fase terminale della displasia cemento-ossea)
 - Tabacco, alcool, droghe
 - Diabete mellito
 - Malaria
 - Anemia
 - Malnutrizione
 - Neoplasie

Osteomielite cronica

- evoluzione della forma acuta o origine primaria come tale
- sintomatologia ad andamento recidivante
- flogosi cronica significativa nelle aree intertrabecolari
- possibili detriti necrotici e flogosi acuta
- sequestri sparsi
- focolai ascessuali

Osteomielite sclerosante diffusa

- Patologia mal definita che abbraccia differenti condizioni caratterizzate da dolore, flogosi ed iperplasia periostea di vario grado
- Simile per alcuni caratteri alla lesioni fibro-ossee (differenti clinicamente ed istologicamente)
- Tre categorie principali
 - *SAPHO syndrome* (sinovite, acne, pustolosi, hyperostosis, osteitis)
 - *tendoperiostite cronica sclerosante diffusa*
 - *osteomielite*

SAPHO syndrome

- Causa sconosciuta (? autoimmune da batteri cutanei)
- Osteomielite cronica sclerosante, multifocale, ricorrente, non da causa batterica (mandibola ed altre ossa)
- Età adulta - anziana
- Aree di necrosi e di sclerosi
- Rigonfiamento osseo da apposizione di osso neofornato periostale intermisto a tessuto fibroso con scarsa flogosi

Osteite condensante (osteomielite sclerosante focale)

- Area localizzata di sclerosi ossea associata con l'apice di un dente con pulpite o con i suoi esiti
- Associazione con la carie critica per la diagnosi differenziale verso numerose altre situazioni simili (displasia cemento-ossea, osteosclerosi idiopatica, etc.)
- Frequente in bambini e giovani adulti
- Area di osteoaddensamento periapicale
- molare e premolare

Tendoperiostite cronica

- tutte le età (> 40 anni)
- dolore ricorrente, gonfiore, trisma
- assenza costante di batteri
- talora risoluzione spontanea
- sclerosi in genere limitata a singolo quadrante (> area masseterica)

- ### Osteomielite sclerosante diffusa
- batterica, mandibola, età adulta
 - area di radiodensità circostante area di flogosi cronica (periodontite, pericoronite, flogosi apicale)
 - talora multifocale o ad ampia estensione
 - possibile diffusione e rottura della corticale

- Osteomielite con peristite proliferativa**
(malattia di Garre)
- ossificazione all'interno di una reazione flogistica periostale
 - fenomeno comune in numerose condizioni patologiche ed in tutte le età
 - carie e complicanze
 - periodontiti
 - osteomieliti
 - neoplasie
 - cisti
 - traumi

- Osteomielite con peristite proliferativa**
(malattia di Garre)
- reazione periostale alla presenza di flogosi
 - formazione di strati paralleli di osso prevalente in bambini
 - area molare/premolare
 - bordo inferiore mandibolare e corticale buccale
 - unifocale
 - osso immaturo reattivo cellulare

Infezione focale

Focolaio infettivo

area circoscritta di tessuto infettata da microrganismi esogeni patogeni, in genere localizzata su mucosa, osso o cute

Infezione focale

metastasi del microrganismo (o di una sua tossina) con danno tissutale, per via ematogena/linfatica

- danno diretto

- innesco di reazione autoimmune

Osteite alveolare

(alveolite fibrinolitica, alveolo asciutto)

- Assenza di ossificazione dell'area residua ad estrazione dentaria, per fibrinolisi del coagulo ematico
- da inadeguata estrazione
- contraccettivi orali
- infezioni prechirurgiche
- tabacco
- Arete posteriori mandibolari
- Più frequente in denti impattati
- 20 - 40 anni
- Osso esposto e sensibile

- artrite reumatoide
- endocardite batterica subacuta
- patologia oculare (irite, uveite, coroidite)
- patologia cutanea (eczema, orticaria)
- glomerulonefrite poststreptococcica

- lesioni periapicali
- granulomi (90 % sterili)
- cisti periapicali
- ascessi periapicali
- denti con infezioni radicolari
- patologia parodontale (estrazione, terapia)
- profilassi orale



Tumori Odontogeni Epiteliali

- Ameloblastoma
- Tumore odontogeno squamoso
- Tumore odontogeno epiteliale calcificante
- Cisti odontogena calcificante
- Tumore odontogeno adenomatoido
- Tumore odontogeno a cellule chiare
- Tumore melanotico neuroectodermico dell'infanzia
- Carcinoma odontogeno a cellule chiare
- Carcinoma malpighiano intraosseo

TUMORI ODONTOGENI

Gruppo complesso di lesioni di differente tipo istologico e con diverso comportamento clinico, alcune delle quali vere neoplasie ed altre di natura malformativa (amartomi), composte da epitelio o da mesenchima odontogeno o da entrambi. Le neoplasie hanno variabile comportamento biologico, da benigno a maligno, ed originano dai residui degli elementi embrionali da cui si differenziano i vari tessuti che compongono i denti ed il periodonto

Classificazione

A. Epiteliali

B. Misti

epitelio ed ectomesenchima odontogeno, con o senza formazione di tessuti duri

C. Connettivali

Tumori Odontogeni Misti

- Fibroma ameloblastico
- Fibrosarcoma ameloblastico
- Fibrodentinoma e fibroodontoma ameloblastico
- Fibrodentinosarcoma e fibroodontosarcoma ameloblastico
- Odontoameloblastoma
- Odontoma (complesso e composto)

Tumori Odontogeni Connettivi

- Fibroma odontogeno
- Mixoma (mixoma odontogeno, fibromixoma)
- Tumore (fibroma) odontogeno a cellule granulari
- Cementoblastoma benigno (cementoma vero)
- Displasie cemento-ossee
 1. displasia cementale (fibrosa) periapicale
 2. displasia cemento-ossea florida
- (cementoma gigantiforme, cementoma multiplo familiare)

Ameloblastoma

- Neoplasia polimorfa in genere benigna, focalmente invasiva, a lenta crescita destrutturante, costituita da epitelio odontogeno proliferante associato a stroma denso collagenosico non neoplastico
- Neoplasia odontogena a maggiore frequenza, con incidenza dell'11 - 36 % tra tutte le neoplasie odontogene e con lieve prevalenza nel sesso femminile e nella razza bianca rispetto alla nera
- Sede: Mandibola 80 - 85 % (molare 60-70 %, Premolare 12 %, anteriore 11 %) Mascella 15 - 20 % (molare 43 - 47 %, premolare 10 - 15 %, anteriore 20 - 50 %)

Varianti cliniche

- Forma classica (convenzionale)
- Ameloblastoma maligno
- Carcinoma ameloblastico
- Ameloblastoma unicistico
- Ameloblastoma ad origine da cisti odontogena
- Odontoameloblastoma
- Ameloblastoma periferico (extraosseo) 01 %
- Neoplasie extraorali simil-ameloblastiche

- Lenta crescita asintomatica
- (sintomi possibili: difficoltà nel contenimento di eventuali protesi dentarie, mobilità e riassorbimento di singoli elementi dentari, parestesia da invasione del canale dentario inferiore)
- Costante evoluzione da solido a cistico
- Rigonfiamento con assottigliamento della corticale, possibile formazione di osso reattivo circostante, graduale distorsione mandibolare
- Perforazione ossea con diffusione ai tessuti molli
- aspetti radiografici: area radioluciente cistica, multiloculare, rotonda e ben definita (85%). Varianti: bulbo di cipolla, bolle di sapone, area cistica di maggiori dimensioni con piccole cisti figlie periferiche. Forma desmoplastica con aspetto di lesione fibro-ossa, con dimensioni non superiori a 2 cm

istopatologia

- follicolare 33.9 %
- plessiforme 30.2 %
- acantomatoso 01.3 %
- cheratoameloblastoma 00.1 %
- papillare 03.5 %
- cellule granulari 01.4 %
- desmoplastico 01.4 %
- a cellule basali 01.4 %
- a cellule chiare sei casi ?
- Angiomatoso ?

- Ameloblastoma follicolare**
- Isole e/o trabecole di cellule epiteliali in stroma connettivale
 - "Core" di cellule lasse poligonali od angolari (reticolo-stellato) circoscritto da uno strato a palizzata di cellule alte, colonnari, simil-ameloblasti, con nucleo spesso con vacuolizzazione citoplasmica e talora cuboidali e simil-basali
 - Cisti multiple con tendenza alla confluenza

- Ameloblastoma plessiforme**
- Sottili trabecole di epitelio delimitate da cellule colonnari simili - ameloblastiche ma meno differenziate
 - Stroma lasso vascolarizzato con rare cellule
 - Frequente formazione di microcisti
 - Maggiore frequenza in sede mascellare
- Ameloblastoma acantomatoso**
- Tipo follicolare con metaplasia squamosa del core centrale dell'epitelio neoplastico, talora con prominenza della formazione di cheratina (DD: K squamocellulare)

Cheratoameloblastoma papillare

- Variante dell'ameloblastoma
- Pindborg, 1970 : primo caso
- Cordoni di follicoli epiteliali separati da bande di tessuto connettivo, delimitati da epitelio papillare e ripieni di detriti necrotici o cheratina desquamata
- Grandi cellule rotonde con nucleo centrale vescicolare e prominente nucleo o epitelio squamoso paracheratinizzato.
- Assenza di cellule simil-ameloblasti

Ameloblastoma a cellule granulari

Forme follicolari con epitelio costituito da cordoni di cellule di grandi dimensioni e con citoplasma granulare eosinofilo, da accumulo di organelli intracitoplasmatici simil-lisosomiali

Aspetto simile nelle cellule colonnari

Ameloblastoma desmoplastico

- Tessuto collagene denso inglobante piccole isole irregolari di epitelio neoplastico
- Assenza o scarso numero di cisti
- Ameloblasti in piccoli focolai alla periferia delle isole cellulari
- Assenza del reticolo stellato dalle aree centrali, costituite da cellule poligonali o fusate strettamente impacciate, occasionale metaplasia squamosa con o senza foci di cheratinizzazione
- Possibile calcificazione ed ossificazione dello stroma

Ameloblastoma a cellule basali

- Isole solide di cellule ipercromatiche di aspetto basaloide, senza evidenza di cellule simil-ameloblasti
- Scarso evidenza od assenza di palizzata periferica

Comportamento biologico

- Conferma istologica biotica per la diagnosi
- Talora possibile diagnosi solo dopo escissione chirurgica (forme cistiche con neoplasia in aree limitate della parete)
- Evoluzione benigna nella maggior parte dei casi
- Esistono forme maligne
- Rischio di ricorrenza collegato con il sottotipo istologico
- Comportamento biologico correlato con la sede

Ameloblastoma a cellule chiare

- Ameloblastoma di tipo follicolare o plessiforme con aree di differenziazione in cellule chiare
- BD con il carcinoma odontogeno a cellule chiare (che non mostra differenziazione ameloblastica)
- Un solo paziente deceduto a distanza di 15 anni con malattia metastatica
- ? Vero ameloblastoma,
- ? variante K odontogeno a cellule chiare

- Ameloblastoma: varianti maligne*
- Ameloblastoma maligno
 - Ameloblastoma maligno con metastasi polmonari ed ipercalcemia
 - Carcinoma ameloblastico

- Ricorrenza
 - a cellule granulari 33 %
 - follicolare 29 %
 - plessiforme 17 %
 - acantomatoso 05 %
- Sede mascellare:
 - potenzialmente letali, con crescita verso i passaggi sinonasali, orbita, cranio, mediata da frequente superamento delle ossa mascellari





Ameloblastoma unicistico

- Robinson e Martinez (1977)
- età giovanile (> 10 - 23 aa)
- associazione con un dente (83%), spesso incluso
- simil cisti dentigera
- sesso maschile (2:1), > mandibola, 10 % degli ameloblastomi
- Singola cavità cistica con differenziazione ameloblastica dell'epitelio di rivestimento
- Pattern retiforme di trabecole di cellule squamose (?) veri ameloblasti), talora formanti isole od ammassi solidi, CONFINATE alla cisti, senza infiltrazione della parete
- > aspetto plessiforme
- ricorrenza 10 - 13 %, a lungo termine

Ameloblastoma unicistico: varianti

Ackermann (1988, 57 casi):

- gruppo 1 (42 %) : cisti uniloculare con variabile rivestimento epiteliale, rari ameloblasti basali e cellule odontogene inattive
 - gruppo 2 (09 %) : analogo, con proliferazione plessiforme intraluminal
 - gruppo 3 (49 %) : ameloblastoma plessiforme o follicolare in continuità ed infiltrante la parete della cisti, che mostra appiattimento del rivestimento (simil cisti non neoplastica)
- Ameloblastoma ad origine dalla parete di cisti odontogena
- Cisti dentigera (>), bassa frequenza
- Nodulo piccolo, forma follicolare usuale prevalente

Odontameloblastoma

(odontoma ameloblastico, odontoma molle e calcifico, adamantino-odontoma, tumore odontogeno misto calcificato)

- Ameloblastoma associato ad odontoma composto
- < 0,5 % dei T. odontogeni
- Età < 16 anni (> 0,6 - 6)
- M > F
- Regione molare-premolare (mascella o mandibola)
- Lento rigonfiamento con dolore sordo, disturbi dell'occlusione
- Comportamento biologico mediato dalla componente ameloblastica: progressiva infiltrazione e distruzione ossea e dei tessuti circostanti
- DD: fibro-odontoma opacità nodulari multiloculare con radiolucenza uni-

Ameloblastoma primitivo extraosseo (periferico)

- Ponte alveolare, senza connessione con l'osso
- 2 - 5 %, adulto-anziano, M > F
- > Gingiva mandibolare (area incisiva-premolare)
- DD neoformazioni gengivali
- Lenta crescita non distruttiva (< 2 cm), continuità istologica con l'epitelio gengivale
- Ricorrenza (9 %), in 4 pazienti (K squamocellulare)

• Origine: Alveolo extra osseo o lesione dentaria

Tumore odontogeno squamoso

- < 1%, 30 AA (8 - 74), > F
- Mandibola - mascella anteriore area canino- primo premolare (frequente bilateralità) o processi alveolari (radici di denti erotti)
- Lento rigonfiamento indolente: motilità e perdita dentaria
- Rx : perdita di osso simil-malattia periodontale, area simil-cistica triangolare, tra le radici dentarie isole multiple rotondegianti di epitelio squamoso in stroma fibroso modificamente cellulare, con occasionali perle cornee
- possibile continuità con l'epitelio di superficie (?) residui di Serres, di Malassez, epitelio di superficie)
- in genere benigno, possibile infiltrazione locale, un caso con successivo K malpighiano

Ameloblastoma: Diagnosi differenziale

- Cheratocisti odontogeno con degenerazione idropica epiteliale
- Proliferazione epiteliale in parete di cisti odontogena
- T. odontogeno squamoso (forma acantomatosa)
- Ameloblastoma unicistico vs cisti odontogena
- Ameloblastoma mascellare da K adenoidocistico
- Fibroma ameloblastico
- Cisti odontogena calcificante

Tumore Odontogeno Adenomatoido (adenameloblastoma)

- Amartoma, 3 - 7 (in Africa) %, > 20 aa (8 - 40)
- benigno, > femminile, > mascella anteriore
- Simil cisti dentigera
- (75% dente non eretto di tipo permanente - variante follicolare - con parziale inclusione laterale della radice; 25% senza dente - variante extrafollicolare)
- aspetto simil cistico: area rotonda radiolucida a contorni ben definiti, con piccoli foci radio-opachi (60 % dei casi)
- Dente associato canino o, in minor percentuale ed in età più avanzata, terzo molare
- Variante extraossea, simil epulide fibrosa (3% dei casi)
- Forma ovoidale con capsula connettivale ben definita e core centrale epiteliale denso

Tumore Odontogeno Adenomatoido (adenameloblastoma)

- Noduli o vortici di cellule epiteliali fuse o cuboidali, circoscritti da cellule con aspetto cribrato e con strutture simil duttali, delimitate da cellule colonnari simil ameloblastiche; possibile formazione di calcificazioni o materiale dentinoide; possibile variante cistica
- Piccole dimensioni (al massimo qualche centimetro)
- Ricorrenza in circa il 2 % dei 126 casi segnalati da Toida (1990), con estensione intracranica di un caso

- Tumore Odontogeno epiteliale e calcificante (tumore di Pindborg)
- Prima descrizione nel 1958
 - Spesso misdiagnosticato per carcinoma scarsamente differenziato
 - Circa l'1,5 % dei tumori odontogeni
 - Possibile variante a cellule chiare
 - Variante extraossea (12 %) e variante combinata con il tumore odontogeno adenomatoidale
 - Regione molare mandibola emascella (2:1)
 - Forma extraossea e mista area premolare-incisiva
 - 66 % associato a dente impattato (33 % extraosseo)
 - Lento rigonfiamento non dolente (possibili epistassi e cefalea)
 - RX simil cisti dentigera (uni- a multiloculare) con diffuse piccole radiopacità (aspetto a fiocchi di neve)
 - W =

- Cordoni irregolari di cellule pleomorfe in stroma connettivale, con netti bordi cellulari e con distinte giunzioni intercellulari
- Marcato polimorfismo nucleare, spesso con nuclei prominenti, senza mitosi
- Presenza tipica (ma non costante) di amiloide, spesso calcifica in masse concentriche (anelli di Liesegang)
- Raramente materiale dentinoide
- Privo di capsula e localmente invasivo
- Comportamento simil-ameloblastoma
- Ricorrenza nel 14%, in un periodo di 1 - 31 anni
- Controparte maligna (mitosi anormale ed elevato indice mitotico) riportata da Basu (1984)

Tumore odontogeno epiteliale e calcificante (t. di Pindborg): variante a cellule chiare

- Franklin e Pindborg (1976)
- 6 % dei tumori odontogeni
- 81 % intraossei, uguali al tipo convenzionale, con cellule chiare ricche di glicogeno
- DD con K odontogeno a cellule chiare
- Alto indice di ricorrenza (71 % in 1 - 4 anni)

Cisti odontogena calcificante

(t. e cisti odontogena a cellule fantasma, cisti di Gorlin)

- Gorlin, 1964, controparte mandibolare del pilomatixoma cutaneo
- due tipi: cisti e neoplasia (Praetorius, 1981)
- cisti odontogena calcificante
- tumore solido calcificante (neoplastico)
- varianti e tipi:

- a) forma associata ad odontoma (24%)
- b) forma periferica (extraossea)
- c) carcinoma odontogeno a cellule fantasma

• Circa il 5 %, M = F, 5 - 81 aa, (media 32 aa, picco nella seconda decade; 45 aa forma neoplastica)



1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65
66
67
68
69
70
71
72
73
74
75
76
77
78
79
80
81
82
83
84
85
86
87
88
89
90
91
92
93
94
95
96
97
98
99
100
101
102
103
104
105
106
107
108
109
110
111
112
113
114
115
116
117
118
119
120
121
122
123
124
125
126
127
128
129
130
131
132
133
134
135
136
137
138
139
140
141
142
143
144
145
146
147
148
149
150
151
152
153
154
155
156
157
158
159
160
161
162
163
164
165
166
167
168
169
170
171
172
173
174
175
176
177
178
179
180
181
182
183
184
185
186
187
188
189
190
191
192
193
194
195
196
197
198
199
200
201
202
203
204
205
206
207
208
209
210
211
212
213
214
215
216
217
218
219
220
221
222
223
224
225
226
227
228
229
230
231
232
233
234
235
236
237
238
239
240
241
242
243
244
245
246
247
248
249
250
251
252
253
254
255
256
257
258
259
260
261
262
263
264
265
266
267
268
269
270
271
272
273
274
275
276
277
278
279
280
281
282
283
284
285
286
287
288
289
290
291
292
293
294
295
296
297
298
299
300
301
302
303
304
305
306
307
308
309
310
311
312
313
314
315
316
317
318
319
320
321
322
323
324
325
326
327
328
329
330
331
332
333
334
335
336
337
338
339
340
341
342
343
344
345
346
347
348
349
350
351
352
353
354
355
356
357
358
359
360
361
362
363
364
365
366
367
368
369
370
371
372
373
374
375
376
377
378
379
380
381
382
383
384
385
386
387
388
389
390
391
392
393
394
395
396
397
398
399
400
401
402
403
404
405
406
407
408
409
410
411
412
413
414
415
416
417
418
419
420
421
422
423
424
425
426
427
428
429
430
431
432
433
434
435
436
437
438
439
440
441
442
443
444
445
446
447
448
449
450
451
452
453
454
455
456
457
458
459
460
461
462
463
464
465
466
467
468
469
470
471
472
473
474
475
476
477
478
479
480
481
482
483
484
485
486
487
488
489
490
491
492
493
494
495
496
497
498
499
500
501
502
503
504
505
506
507
508
509
510
511
512
513
514
515
516
517
518
519
520
521
522
523
524
525
526
527
528
529
530
531
532
533
534
535
536
537
538
539
540
541
542
543
544
545
546
547
548
549
550
551
552
553
554
555
556
557
558
559
560
561
562
563
564
565
566
567
568
569
570
571
572
573
574
575
576
577
578
579
580
581
582
583
584
585
586
587
588
589
590
591
592
593
594
595
596
597
598
599
600
601
602
603
604
605
606
607
608
609
610
611
612
613
614
615
616
617
618
619
620
621
622
623
624
625
626
627
628
629
630
631
632
633
634
635
636
637
638
639
640
641
642
643
644
645
646
647
648
649
650
651
652
653
654
655
656
657
658
659
660
661
662
663
664
665
666
667
668
669
670
671
672
673
674
675
676
677
678
679
680
681
682
683
684
685
686
687
688
689
690
691
692
693
694
695
696
697
698
699
700
701
702
703
704
705
706
707
708
709
710
711
712
713
714
715
716
717
718
719
720
721
722
723
724
725
726
727
728
729
730
731
732
733
734
735
736
737
738
739
740
741
742
743
744
745
746
747
748
749
750
751
752
753
754
755
756
757
758
759
760
761
762
763
764
765
766
767
768
769
770
771
772
773
774
775
776
777
778
779
780
781
782
783
784
785
786
787
788
789
790
791
792
793
794
795
796
797
798
799
800
801
802
803
804
805
806
807
808
809
810
811
812
813
814
815
816
817
818
819
820
821
822
823
824
825
826
827
828
829
830
831
832
833
834
835
836
837
838
839
840
84

Tumori a piccole cellule dell'area cervico-facciale

- Tumore melanotico neuroectodermico dell'infanzia
- Neuroblastoma olfattorio (Aesthesioneuroblastoma)
- Paraganglioma cervicale (chemodectoma, tumore glomico)
- Sarcoma di Ewing

Fibroma ameloblastico

- Circa il 2 % dei tumori odontogeni (4,5 % in Turchia)
- Giovane e giovane-adulto (1,6 - 41 aa, con mediana di 15,5 aa), 1 - 8 cm
- Non differenze di sesso e di razza
- Mandibola (88 %), usualmente posteriore
- Lenta crescita asintomatica (rigonfiamento mandibolare)
- Radiotrasparenza multiloculare con margini sclerotici
- Benigno ma con notevole potenziale di crescita e con possibile ricorrenza (18 - 24 % dei casi)
- Distinte componenti epiteliale e mesenchimale
- Di solito densa capsula fibrosa
- Isole irregolari e spesso arborescenti di epitelio simil-ameloblastico con cellule del reticolo stellato e con evidente membrana basale epiteliale
- Mesenchima fibromioidale e cellulare (papilla dentale immatura)
- Variante a cellule granulari, neoplasia a se stante (tumore centrale a cellule granulari della mandibola)

Fibrosarcoma Ameloblastico

- Controparte maligna del FA
- Circa 50 casi documentati
- Sviluppo de novo o
- peggioro FA o FOA (25%)
- > M (5:1), età media 28 aa
- > mandibola (80%)
- Rapido rigonfiamento dolente
- Componente epiteliale benigna. Descritti FOA e FDA
- maligni. focale aggressività con infiltrazione ossea e dei tessuti molli
- Morte per diffusione locale incontrollata (un solo caso con metastasi a distanza)

Fibroma ameloblastico: lesioni correlate

- A) Fibro-odontoma ameloblastico
- FA combinato ad odontoma
- Età più giovanile (<10 aa)
- Prevalente nella mascella
- Asintomatico (lenta crescita)
- B) Fibro-dentinoma ameloblastico
- Probabile variante del FOA
- FA con deposizione di dentina-dentinoidale da stimolo induttivo epiteliale

- Tumore (fibroma) odontogeno a cellule granulari**
- Raro (circa 20 casi)
 - Adulti (età media 40 aa)
 - Mandibola (molare e premolare)
 - Asintomatico o lento
 - Rigonfiamento indolente
 - Radiolucenza ben demarcata, uni-multiloculare, con occasionali piccole microcalcificazioni
 - Grandi cellule granulari eosinofile (? mesenchimali, epiteliali) con sparsi piccoli cordoni di cellule epiteliali.
 - Possibili piccole calcificazioni.
 - Benigno

- Odontoma e lesioni correlate**
- Identificazione clinica (età media 16 aa)
12 % < 10 aa; 54 % 10 - 19 aa; 20 % 20 - 29 aa; 14 % > 30
 - Sede: mascella 51 - 59 % (anteriore 35 - 45 %); mandibola 49 - 41% (anteriore 20 - 25 %)
 - Associazione con dente non erotto nel 48 % e con cisti dentigera nel 28 %
 - Frequente associazione con la sindrome di Gardner
 - Amartomi e malformazioni e non vere neoplasie
 - Come i denti, non crescono oltre la completa calcificazione e possono erompere nella bocca
 - Si formano durante il periodo dell'odontogenesi (non oltre i 20 anni). Possono essere scoperti tardivamente
 - Dal 50 al 70 % dei tumori odontogeni
 - Rari in Turchia ed in Cina (4 - 9 %)

Odontoma e lesioni correlate

- Masse dure, non dolenti, a lenta crescita
 - Rigonfiamento mandibolare
 - Tendenza all'eruzione, con formazione di carie secondaria all'esposizione alla saliva, spesso con infiammazione ed ascessuallizzazione
 - Possibile sostituzione di un germe dentario permanente o suo danno; possibile formazione di cisti
 - Potenziale di crescita limitato
- ### Classificazione
- odontoma composto
 - odontoma complesso
 - altri tipi (malformazioni dentarie):
 - Dens in dente (dente invaginato)
 - Dente geminato
 - perle di smalto (enameloma)

Odontoma complesso

- Masse irregolari di tessuti dentari duri e molli, senza somiglianza morfologica con un dente maturo
- Morfologia distorta, ma polpa, dentina, smalto e cemento formati in maniera appropriata, in relazione anatomica e circoscritti da follicolo fibroso
- Nel 20 % focali di cellule fantasma cheratinizzate

Odontoma composto

- Neoformazione costituita da numerosi, piccoli ed irregolari denti (denticoli), immersi in tessuto fibroso e con follicolo fibroso
- ? Da divisione ripetuta di germe dentario
- ? Da ipercrescita della lamina dentaria con gettoni dentigeri multipli
- Denticoli istologicamente simili ai denti maturi, ma macroscopicamente irregolari
- Possibile flogosi e trasformazione cistica

Fibroma odontogeno centrale

- Tumore endo-osseo odontogeno benigno delle mandibole
- 3 - 5 %, età media da 23 aa (15 - 51) a 39 aa. > F
- Anteriore al 1°, spesso correlato con radice dentaria
- Lenta crescita asintomatica e poi mobilità dentaria
- Area rotonda radiolucida nettamente definita, spesso causante riassorbimento dentario
- Tessuto fibroso cellulare maturo, con fibroblasti ben evidenti disposti in fasci irregolari. Possibili isole o cordoni di epitelio odontogeno (da scarso ad abbondante)
- Ben circoscritto e spesso provvisto di evidente capsula
- Possibile presenza di dentinoide
- Descritta una variante a cellule granulari
- DD: - fibroma desmoplastico
- - mixofibroma
- - follicolo dentario iperplastico

Fibroma odontogeno periferico

- Macroscopicamente simile ad una epulide fibrosa, > area dentaria anteriore
- Circa il 9 % dei tumori odontogeni, > razza nera
- 20 - 29 aa, lieve > femminile
- Aspetto istologico variabile: tessuto fibroso, ipercellularità, trasformazione mixoide, con epiteli in piccole isole e/o cordoni con cuffia ialina. Possibili cellule chiare e calcificazioni
- Varianti con cellule granulari e cellule squamose
- Benigno ma con alto indice di ricorrenza (39 %)

Myxoma Odontogeno

- Peculiarità delle mandibole, con struttura che ricapitola il mesenchima dentale, e con residui epiteliali. I tumori mixoidi in altre parti del corpo originano da proliferazione di fibroblasti modificati che producono un eccesso di glicosaminoglicani
- Frequenza 3 - 5 % (Turchia 12.5%, Cina 1%), > F (66-95%)
- Età media 32 aa (6 - 65), con picco < 16 aa
- Rigonfiamento fusiforme, indolente ed a lenta crescita, con possibile dislocazione o perdita dei denti vicini.

- Area radiolucida con aspetto a bolle di sapone confluenti (rx variabile)
- Matrice lassa connettivale mucoida con sparse cellule fusate o stellate, con lunghi processi citoplasmatici, simili-fibroblasti. Inclusi epiteliali variabili ma costanti (cellule simili reticolo stellato o residui del Malassez)
- Possibile produzione di collagene (myxofibroma)
- Bordi ben definiti con invasione e riassorbimento dell'osso circostante.
- Benigno, ma infiltrante con alta ricorrenza.
- Variante maligna (myxosarcoma) altamente aggressiva localmente, ma non metastatizzante

Cementoblastoma

- Neoplasia benigna che forma una massa di tessuto duro cementiforme
- Dall'I al (in Turchia) 6 % dei tumori odontogeni
- 75% sotto i 30 anni
- 80% nella mandibola (90% primo molare o regione premolare)
- Frequente rigonfiamento dolente della mandibola
- RX: massa densamente radioopaca, attaccata alla radice dentaria, con rima radiolucida periferica
- In genere rotondeggiante
- Dente associato vitale
- La neoplasia riassorbe e si fonde con la radice dentaria, spesso estendendosi nel canale radicolare. Possibile riassorbimento senza fusione, dei denti vicini
- Origine dal legamento periodontale
- Del tutto simile all'osteoblastoma (non associato a radice dentaria)

- Tessuto ammorfo cementosimile, con aspetto pagetoide.
- Componente cellulare spesso abbondante, con disposizione in lacune simil ossee (cementoblasti, cementociti, cementoclasti) e spesso pleomorfa
- Massa fibrosa periferica simil capsula di tessuto non mineralizzato (attivo)
- DD: osteoblastoma, osteosarcoma, - osteite sclerosante focale



Patologia delle ghiandole salivari

- Patologia infettiva
- Patologia neoplastica
- Patologia proliferativa non neoplastica

- Area importante nell'ambito della
patologia orale e maxillofacciale,
soprattutto per la complessità
dell'approccio chirurgico e
terapeutico
- Difficile diagnostica
differenziale: neoplasie benigne
vs maligne, tra forme maligne, tra
forme neoplastiche e patologia
proliferativa non neoplastica

AVAT. PAT. 3

- Tre ghiandole maggiori
- Circa 400 - 1000 ghiandole minori
- Tessuto ghiandolare accessorio in sede retromolare mandibolare e possibile in sede linfonodale cervicale (laterocervicali e submascellari)
- Gengiva e palato duro (metà anteriore) privi di ghiandole salivari

- Ghiandole salivari minori
- sublinguali minori
 - di Rivinus, miste (> mucose)
 - labiali (miste > mucose)
 - della guancia (miste > mucose)
 - glossopalatine (mucose)
 - linguali anteriori
 - (di Blandin e Nuth, miste)
 - delle papille circonvalate
 - di Ebner, sierose
 - della base linguale (mucose)
 - palatali posteriori (palato duro, mucose)
 - del palato molle (mucose)
 - dell'uvula (mucose)
 - retromolari (mucose)

Patologia neoplastica

- Neoplasie non rare
- Incidenza 1 - 6.5 / 100.000 / anno (13.5 / 100.000 negli eschimesi)
- Classificazione ancora in via di definizione, in relazione alla complessità della struttura istologica

Neoplasie epiteliali benigne

- Adenoma pleomorfo 38 - 76 %
- - ? mioepitelioma
- Tumore di Warthin 0.8 - 14 %
- Adenoma monomorfo 01 - 15 %
- a cellule basali
- canalicolare
- a cellule oncocitarie
- cistoadenoma (papillifero, mucinoso)
- Papillomi duttali > 1 %
- - intraduttale
- - duttale invertito
- - sialoadenoma papillifero
- Sialoblastoma raro

Neoplasie: caratteri generali

- Per lo più masse o noduli in prevalenza asintomatici, a velocità di crescita variabile e prive di caratteri macroscopici e clinici differenziali reciproci e nei confronti di proliferazioni non neoplastiche
- Dimensioni correlate con la sede e con la velocità di crescita (salivari minori e sottolinguale 1 - 3 cm, parotide e sottomandibolare sino a 15 cm)
- In maggioranza, assenza di reali indicatori clinici di malignità

Neoplasie epiteliali maligne

- Carcinoma mucoepidermoide 16 %
- Adenocarcinoma NOS 09 %
- Carcinoma a cellule acinari 06 %
- Carcinoma adenoido-cistico 05 %
- Varianti maligne del tumore misto 04-08 %
- Carcinoma malpighiano 03 %
- Adenocarcinoma a cellule basali 02 %
- Oncioma maligno 01 %
- Carcinoma indifferenziato > 01 %
- Carcinoma a cellule chiare ?
- - NOS e ialinizzante
- Altri < 0.05 %
- Adk (linfo-) sebaceo, cistoadk papillifero e mucinoso, adk polimorfo a basso grado, k dei dotti salivari, k duttale, sialoblastoma maligno

- Variabilità geografica per tipo istologico
- Variabilità di sede per tipo istologico (adenoma canalicolare ed adk polimorfo a basso grado esclusivi delle ghiandole minori; adk a cellule basali ed oncocitoma prevalenti nelle ghiandole maggiori)
- Variabilità dei caratteri morfologici e del comportamento biologico per lo stesso tipo istologico in relazione alla sede (adenoma pleomorfo nelle salivari maggiori con capsula e senza nelle salivari minori)

- Parotide sede più comune (64 - 80 %)
- Età adulta - anziana (< 18 aa: 1.7 - 3%)
- > 40 aa i benigni e > 60 i maligni
- > F (tranne T. di Warthin e K ad alto grado)
- Predominanza dei tumori epiteliali (80%) e delle forme benigne (75%)
- In età infantile predominanza delle neoplasie mesenchimali (> benigne e vascolari: 65%)
- > forme maligne (35-60%) nei tumori epiteliali infantili (k mucoepidermoide)

- *teoria della cellula staminale doppia*
 - cellula di riserva dei dotti escretori
 - k squamocellulare e mucoepidermoide
 - cellula di riserva dei dotti intercalati
 - adenoma pleomorfo, k adenoidescistico, adenok, k a cellule acinari
- *teoria multicellulare*
 - ciascuna cellula origina da una specifica cellula dell'unità ghiandola-salivare

- Rapida crescita
- Ulcerazione della mucosa
- Assenza di mobilità rispetto ai piani sottostanti (fissazione)
- Presenza di dolore, di linfadenopatia associata e di paralisi facciale (parotide)
- Riconoscimento di malignità solo su base istologica in oltre il 90% delle neoplasie

Fattori eziologici associati

- Esposizione a radiazioni ionizzanti
- Anomalie genetiche
- 8q12 e 16, 12q13-15, 2-5-12p, iperpressione della p53, traslocazioni genetiche
- Tabacco
- fumo di sigaretta per il T. di Warthin
- Agenti chimici
- asbesto, polveri di cemento, nickel, cromo
- Virus
- EBV, pollioma virus, citomegalovirus, HPV (16 e 18)

Neoplasie maligne: fattori prognostici

- dimensioni
- grading istologico (G1, G2, G3)
- tipo istologico
- k cellule acinari, adk cellule basali, adk polimorfo
- k malpighiano, k dotti salivari, k indifferenziato
- marcatori cellulari (Ki67, p53, ploidia DNA, frazione fase S)
- infiltrazione della capsula
- estensione locale
- ? Infiltrazione del nervo facciale
- metastasi linfonodali
- dimensioni delle metastasi linfonodali
- metastasi a distanza

Adenoma Pleomorfo (tumore misto)

- lenta crescita
- > parotide: 90 % lobo superficiale (ramo mandibolare ante orecchio)
- palato: area posterolaterale, NON MOBILITA'
- doppia componente istologica (epiteliale e mesenchimale)
- variabilità dell'aspetto istologico nella stessa neoplasia e tra neoplasie diverse
- presenza di capsula connettivale discontinua od infiltrata (spesso assente in sede salivare minore)

Tumori epiteliali maligni: comportamento biologico

- G1 (basso grado) a 5 aa: 80 - 95 %
 - invasività locale
 - frequente recidiva
- G2 (grado intermedio) a 5 aa: 50 - 75 %
 - rapida crescita
 - frequente ulcerazione
 - precoce e veloce infiltrazione locale
 - metastasi linfonodali e/o ematiche frequenti
- G3 (alto grado) a 5 aa: 05 - 45 %

Comportamento biologico

- In prevalenza benigno
- Margini infiltrativi per incompletezza della capsula connettivale
- Alta incidenza di recidiva locale (con aumento del rischio di malignità per ogni recidiva)
- Differenti varianti maligne (componente epiteliale)

- Epitelio
 - cellule duttali (singole, isole, dotti), metaplasia squamosa, (cellule sebacee)
 - cellule mioepiteliali
 - (fusate, plasmocitoidi - prevalenti nelle gh. minori -, oncociti, trasformazione adiposa)
- Mesenchima (spesso prevalente)
 - stroma mixoide / mucoide, con possibile trasformazione adipocitaria, cartilaginea e/o ossea
 - ? prodotto delle cellule mioepiteliali
- Corpi cristalloidi
 - collagenici, ricchi di tirosina-argina, di ossalato
 - 1.5 - 21 %

Criteri istologici suggestivi per trasformazione maligna

- età anziana, lunga durata, dimensioni ipercellularità e/o atipie cellulari
- aumento indice mitotico e/o mitosi atipiche
- necrosi (coagulativa) ed emorragie
- fibrosi cicatriziale (frequente nelle neoplasie di lunga durata)
- cellule chiare (mioepiteliali)
- angioinvasione (??)
- superamento capsulare (se con atipie)
- area nodulare infiltrativa ben evidente sul fondo della neoplasia

Adenoma pleomorfo: varianti

- Benigne
 - Mioepitelioma
 - Maligne
- Carcinoma pleomorfo
- Carcinoma ex adenoma pleomorfo
- Carcinoma a cellule chiare
- Carcinoma mioepiteliale
- Tumore misto metastizzante istologicamente benigno
- Carcinosarcoma

Mioepitelioma

- Parotide (46%) e salivari minori (50%)
- Età media 40 aa
- DD con neoplasia mesenchimale
- Due tipi:
 - a cellule fusate
 - a cellule plasmocitoidi
- Stroma mucoside/ialino talora abbondante
- Controparte maligna (65% di mortalità o recidiva)

Carcinoma ex/in adenoma pleomorfo

- in adenomi di lunga durata (10 aa): 25%, in recidive ed in adenomi con fibrosi significativa
- Prognosi peggiore rispetto alle forme ex novo (25-65% a 5 aa, 10-35% a 10aa)
- Metastasi nel 60% (a 5 aa 56%, a 10 31%)
- Parotide (80%) e minori (palato 15%)
- Criteri istologici di malignità associati ai caratteri della forma benigna
- Segnate forme in situ

Tumore misto metastatizzante

- 35 aa (12-73aa), M=F, metastasi dopo 2-52 aa (20aa)
- > parotide
- istologia della forma benigna
- polmone (52%), ossa, fegato, linfonodi
- neoplasia primaria presente o già escissa
- > almeno una recidiva prima della metastasi
- buona prognosi (mortalità a 10 aa < 22%)

Carcinosarcoma

- > parotide
- Caratteri analoghi al k ex adenoma pleomorfo
- 0.2% T epiteliali, F, 60 - 70 aa
- Citotipi entrambi neoplastici con istotipo variabile (tumore bifasico): >
 - (adeno)carcinoma indifferenziato
 - associato a condrosarcoma (osteo-, fibro-, lipo-, istiocitoma fibroso maligno)
- Prognosi pessima (sarcomali): recidiva, metastasi od exitus entro 2 anni nel 75%

- Tumore di Warthin
(adenolinfoma, cistoadenoma papillifero
linfomatoso)
- prevalente nei M (tendenza all'equivalenza)
 - quasi esclusivo della parotide (> parte ascendente, angolo mandibolare)
 - > 50 - 70 aa (media 65aa)
 - bilaterale (5-14%) o multifocale (metacrono)
 - benigno (segnalati casi eccezionali di insorgenza di K e di linfoma)
 - recidive (6-12%) dovute ad incompleta rimozione

- a) massa nodulare cistica, indolente, a lenta crescita, dura o fluttuante
- b) parete sottile connettivale
- proiezioni epiteliali papillari occupanti il lume, con abbondante stroma linfoide con centri germinativi e con epitelio duttale di tipo colonnare ed oncocitario (possibile metaplasia squamosa)
- variabile proporzione delle due componenti
- ?? origine da epitelio ghiandolare eterotopico in linfonodo intraparotideo
- ?? Proliferazione di epitelio duttale con iperplasia linfoide secondaria
- Frequente associazione con malattia autoimmune (sino al 32 %)
- Forte associazione con il fumo di sigaretta

ADENOMA MONOMORFO

- Termine schematico-
classificativo non indicativo
di specifica malattia:
- a. usato per indicare un gruppo
di differenti neoplasie
benigne delle ghiandole
salivari con caratteri
istologici uniformi rispetto
all'adenoma pleomorfo
- b. usato per indicare
- adenoma canalicolare
 - adenoma a cellule basali

- Tumore di Warthin ???
- Adenoma a cellule ossifile
- Cistoadenoma papillare
- Simile al WT, senza stroma linfoide
- Linfadenoma sebaceo
- Simile al WT, ma con cellule sebacee
- Adenoma sebaceo
- Adenoma duttale (75% nella parotide)
- a cellule canalicolari
- a cellule basali

Adenoma a cellule basali

- parotide (75%, lobo superficiale), labbro superiore, mucosa buccale
- > 65 - 70 aa (ogni età), > F
- lenta crescita, < 3 cm
- capsulato o ben circoscritto
- variante maligna a buona prognosi
- cellule basaloidei e cellule mioepiteliali
- tipo solido, tipo trabecolare,
- tipo membranoso (> parotide, ereditario, associazione con neoplasie simili del cuoio capelluto - tricoepiteliomi - e della cute - cilindromi dermici - multifocale, recidivante, 25-37%)

Adenoma canalicolare

- labbro superiore (75%), mucosa buccale
- talora multifocale
- 70 aa (adulti - anziani), > F e razza nera
- Massa nodulare a lenta crescita, < 2 cm
- Monomorfo, cellule basaloidei, assenza di cellule mioepiteliali, possibile sottile capsula fibrosa, possibile aspetto cistico
- DD: K adenoides cistico, Adk polimorfo di basso grado

Papillomi duttali

- *Sialoadenoma papillifero*
> palato, > 60 aa, > M esofitico, simil papilloma squamoso non salivare
- *Papilloma duttale invertito*
labbro inferiore, vestibolo, 32 - 66 aa
origine intraduttale in prossimità dell'orifizio escretore
- *Papilloma intraduttale*
origine intraduttale in sede profonda
ghiandole salivari minori

Carcinoma mucoepidermoide

- Dal 12 al 33 % delle neoplasie maligne, con distribuzione geografica (in GB 2 - 9 %)
- Età dalla seconda alla settima decade
- Non descritto a carico delle sottolinguali
- Presenza di segni clinici suggestivi per malignità in non oltre il 20 % dei casi
- Neoplasia salivare più frequente dopo irradiazione, come forma intraossea e nei bambini
- Alta variabilità del comportamento biologico

- Velocità di crescita variabile
- > parotide e palato, labbro inferiore, pavimento buccale, lingua, area retromolare
- Prognosi variabile dipendente da
 - grado della neoplasia
 - sede (prognosi infusta per le forme submandibolari)
 - precocità della diagnosi
- Sopravvivenza a 5 aa: 70.7%
- Sopravvivenza a 10 aa: 50.0% (Hickman, 1984, 749 casi)

- Tre citotipi
 - cellule squamose (prevalenti nelle forme ad alto grado: dd con k squamocellulare)
 - cellule mucipare
 - cellule basaloidei (intermedie: cellule staminali)
 - Possibili cellule chiare
- Frequenti microcisti (talora forma cistica)
- Infiltrato linfoide associato, talora prominente (DD con linfonodo metastatico)

Aucclair PL, Goode RK, Ellis GL, 1992, 143 casi

parametri	valore	
componente intracistica < 20%	+ 2	
invasione neurale	+ 2	
necrosi	+ 3	
> 4 mitosi per 10 HPF	+ 3	
anaplasia	+ 4	
grado di malignità	punteggio	
basso	0 - 4	
intermedio	5 - 6	
alto	7 - 14	

<i>Gradazione</i>	Basso grado	Grado intermedio	Alto grado
parametri istologici			
cisti	molte	alcune	poche
cellule mucinose	molte	alcune	poche
mitosi	poche	alcune	molte
citologia	blanda	atipia lieve	polimorfismo
ricorrenza	0 - 6 %	20 - 39 %	61 - 78 %
metastasi	rare	22 %	44 - 72 %
- ematiche	?	?	33 %
prognosi	92 %	70 - 83 %	22 - 42 %

Carcinoma a cellule acinari

- > parotide (85%), salivari minori,
- > F (2:1), 40aa (20-70)
- lenta crescita, paralisi facciale (17%)
- infiltrante ma ben circoscritto, talora capsulato
- cellule sierose secretorie citologicamente benigne o modica atipia, acini o cordoni
- rare cellule duttali (dotti intercalari) più piccole
- spesso microcisti e cellule vacuolizzate (33%)
- Possibili aspetti papillari, presenza di mucina e stroma linfoide
- Varianti solida, microcistica, cistico-papillare, follicolare

- Istologia blanda o francamente benigna
- Comportamento biologico imprevedibile
- Recidive frequenti (anche a 20 aa)
- In prevalenza buona prognosi
- Fattori associati con recidiva e/o metastasi**
(Ellis e Corio, 1993, 294 casi)
- Crescita infiltrativa
- Multinodularità
- Desmoplasia stromale
- Presenza di cellule duttali
- Ploidia nucleare, mitosi, necrosi

Carcinoma adenideo-cistico (cilindrino)

- 70 % sottomandibolare e salivari minori (> palato)
- > 1% nella sottolinguale
- Paralisi facciale e dolore frequenti
- In genere lenta crescita
- Cellule piccole ed uniformi, monomorfe (duttali e mioepiteliali)
- Materiale mucoide intraluminalo ed intercellulare, spesso ialino
- Aspetto a "formaggio con i buchi" (aree cribrate), con aree solide in quota varia
- Frequente e tipica invasione peri ed intraneurale

(Lewis et al, 1991, 90 casi)

- Sopravvivenza a 5 aa 90 %
- Sopravvivenza a 10 aa 83 %
- Sopravvivenza a 20 aa 67 %
- Recidive locali 44 %
- Metastasi 19 %
- Mortalità (sino a 38 aa) 25 %

(Hickman et al, 1984, 101 casi)

- Sopravvivenza a 5 aa 82.2 %
- Sopravvivenza a 10 aa 67.6 %

- Tre tipi istologici (cribriforme, tubulare, solido)
- *Prognosi correlata con il quadro istologico* (proporzione aree solide ed aree cribrate)
- Crescita in genere lenta
- Metastasi tardive e prevalenti alle ossa ed ai polmoni
- a 5 aa : 62%
- a 10 aa: 39%
- a 20 aa: <20%
- Metastasi a 5 aa:
- Forma cribrata 36%
- Forma solida 70%

altri carcinomi

- Adenok NOS
- Adenok mucinoso
- Cistoadenok papillare
- K dei dotti terminali (adenok polimorfo di basso grado)
- simile al K lobulare della mammella
- K dei dotti salivari
- simile al K duttale della mammella
- Adenok a cellule basali
- K malpighiano
- K linfopiteliale
- eschimesi, Cina del sud
- K oncocitario
- K sebaceo
- K a cellule chiare
- K ialinizzante a cellule chiare
- K dei dotti intercalari
- K indifferenziato
- a piccole cellule
- a grandi cellule

Neoplasie a cellule chiare delle ghiandole salivari

- Oncocitoma con cellule chiare
- Mioepitelioma con cellule chiare
- K mucoepidermoide con cellule chiare
- K a cellule acinari con cellule chiare
- K dei dotti intercalari
- (epiteliale-mioepiteliale)
- K ialinizante a cellule chiare
- K a cellule chiare metastatico (rene)

Carcinoma a cellule chiare

- La presenza di cellule chiare va considerata, con l'eccezione della variante a cellule chiare dell'oncocitoma, come fattore prognostico sfavorevole, con neoplasia potenzialmente maligna
- In prevalenza modificazione di specifici istotipi
- Una sola forma apparentemente primaria (forma ialinizante)

- Carcinoma ialinizante a cellule chiare**
(Milchgrub et al, 1994)
- Circa 15 casi in letteratura
 - > F (2:1), 55 aa (34 - 78aa)
 - > salivari minori (85%)
 - Isolotti di cellule chiare epiteliali
 - circoscritte da bande ialine con focolai mixoidi
 - Metastasi linfonodali in un caso
 - Non recidive (follow up da 0.6 a 11aa)

- Carcinoma dei dotti intercalari**
(Donach e Seifert, 1972)
- Circa 40 casi in letteratura
 - 60 - 80 aa, > F (2:1), parotide (80%)
 - Multinodulare, capsula incompleta
 - Strutture simil-duttali o spazi ripieni di materiale PAS + o strutture organoidi con spessa membrana basale
 - Piccole cellule scure (epiteliali) circondate da grandi cellule chiare (mioepiteliali)
 - Frequente recidiva. A 5 aa mortalità del 65%

Neoplasie salivari nei bambini

- 0.3 - 5 %
- in maggioranza mesenchimali (> emangioma)
- neoplasie epiteliali in genere nella parotide e prevalentemente maligne (75 %) (> carcinoma mucoepidermoide)
- tra i tumori benigni, adenoma pleomorfo (87 %), con 20 - 40 % di recidiva

Neoplasie salivari intraossee

- Mandibola in sede di tessuto ectopico (> lacuna di Stafne, angolo mandibolare)
- > carcinoma mucoepidermoide (circa il 95%, Waldron e Koh, 1990, 127 casi)
- Potenzialmente più maligno (sede II)
- DD con neoplasia odontogena

Sialoblastoma (embrioma)

- tumore congenito o neonatale, benigno o maligno (25%)
- epitelio ghiandolare salivare di tipo embrionale in stroma lasso, simil K a cellule acinari o K adenoido-cistico
- tendenza infiltrativa locale anche nelle forme benigne
- forme maligne con atipia, angio e neuroinvasione, necrosi

- Neoplasie metastatiche (10 - 16 %)
- invasione diretta (> salivari minori)
 - via ematica (> salivari maggiori)
 - via linfatica (> salivari maggiori)
 - (linfonodi intraparotidei: 3 - 24)
 - Melanoma 46 %
 - Carcinoma squamocellulare 37 %
 - Carcinoma tiroideo
 - Adenocarcinoma da varie sedi
 - polmone, rene, mammella, altri
 - Altri

Emangioma

- forma giovanile (immatura, cellulare)
- forma usuale
- capillare
- cavernoso
- massa espansiva
- tempo di crescita variabile, in genere rapido per la forma giovanile
- vasi capillari

Neoplasie non epiteliali

- A) dei tessuti molli (1.9 - 5%, nei bambini più frequenti delle neoplasie epiteliali, prevalenti nelle salivari maggiori)
- benigni
 - emangioma, linfangioma (entro i 4 anni), lipoma (parotide), tumore fibroso solitario, pseudotumore infiammatorio, fascite nodulare, tumore a cellule giganti
- maligni (0.5%)
 - diagnosi per esclusione, tutti i tipi (> rhabdomyosarcoma, MPST, istiocitoma fibroso maligno, emangioepiclitoma)
- B) patologia linfoproliferativa (9%; 16% delle forme maligne): Linfoma NH, Linfoma H.

Lipoma

- parotide
- 0.5 - 1.5 % (neoplasia mesenchimale a maggiore frequenza negli adulti)
- prevalenza M (10 : 1) e > 30 aa
- descritti:
 - angiolipoma, lipoblastoma, lipomatosi (da 0.6 a 2 aa)
- lenta crescita asintomatica
- consistenza molle
- in media 3 cm (1 - 8)
- ben circoscritto ed in genere capsulato

Lesioni proliferative simil-neoplastiche

- Sialoadeniti acute e croniche
- Malattie infettive (parotite epidemica, malattia da CMV, m. da graffio di gatto, altre)
- Malattie autoimmuni (sarcoidosi, uveoparotite, s. di Sjogren)
- Lesioni linfocitiche (benigna e maligna)
- Infiltrazione adiposa
- Iperplasia adenomatosa delle ghiandole mucose
- Iperplasia nodulare oncocitaria
- Oncocitosi diffusa
- Iperplasia associata a malattie sistemiche
- Sialometaplasia necrotizzante
- Chelitte ghiandolare

Sialadenosi

- Rigonfiamento bilaterale, simmetrico ed uniforme da fattori metabolici
- > parotide, 50 - 60 aa, lento, intermittente, non dolente
- Correlato con affezioni sistemiche
 - Diabete mellito, ipotiroidismo, malnutrizione, alcolismo, cirrosi epatica
 - Modificazioni ormonali (pubertà, menopausa)
 - Farmaci (> anti-ipertensivi)
- Risoluzione in relazione alla causa
- Ipertrofia acinare (precocce), atrofia acinare con sostituzione adiposa (fase tardiva) con mantenimento delle dimensioni

Sialometaplasia necrotizzante

- Condizione infiammatoria reattiva delle ghiandole salivari (Abrams, 1973)
- Necrosi acinare coagulativa
- Metaplasia squamosa duttale
- Mucosa adiacente con iperplasia pseudoepiteliosquamosa dell'epitelio
- Flogosi (neutrofili, linfociti, istiociti da rilascio di mucina)
- Qualsiasi età (media 40 - 50 aa), > M (2:1)

- ulcera crateriforme di 1 - 5 cm a rapido sviluppo e con lenta guarigione (durata media 1 - 6 mesi)
- nodulo rossastro non ulcerato
- da necrosi di natura ischemica delle ghiandole salivari minori del palato
- trauma, iniezioni per cure dentarie, dentiere, manovre chirurgiche, cisti o neoplasie adiacenti
- D.D.: K squamocellulare, K. mucoepidermoide

Lesione linfocitica benigna
(malattia di Mikulicz, sialoadenite mioepiteliale autoimmune)

- A) non associata alla sindrome di Sjogren
- B) associata alla sindrome di Sjogren (autoimmune, cheratocongiuntivite secca e xerostomia, associata o non con altre malattie autoimmuni o con collagenopatie)

Cisti delle ghiandole salivari

- Mucocele (ranula)
- Cisti linfocitaria
- Cisti dei dotti salivari
- Malattia policistica (disgenetica) della parotide
- Malattia delle ghiandole salivari HIV-associata (cisti linfocitarie multiple della parotide)

- parotide (più ghiandola sottomandibolare nel 15% dei casi)
- > F (3:1), 40 - 70 aa
- rigonfiamento ricorrente, dolente o non
- infiltrato linfocitario, atrofia parenchimale, proliferazione mioepiteliale
- > rischio per lo sviluppo di linfomi (non-Hodgkin e tipo MALT)

Mucocele

- lesione più frequente delle ghiandole salivari
- lesione intraorale più comune sotto i 20 aa
- cupoliforme 0.2 - 1 cm
- da ritenzione (ostruttivo)
- da stravaso (traumatico)



Cisti del cavo orale



Con rare eccezioni, le cisti del cavo orale sono cavità

patologiche ripiene di fluido e sono delimitate da epitelio

- Cisti intraossee
- odontogene (follicolari)
- non odontogene (fissurali)
- Cisti extraossee
- Pseudocisti

• comuni

- da residui epiteliali
- pochi problemi diagnostici e di trattamento

Residui epiteliali



Mandibola

- dell'organo dello smalto (lamina dentale)
- da anomalie di sviluppo dello smalto
- epiteliali follicolari (di Malassez)
- Inclusi di epitelio

Mascella

- residui dell'organo dello smalto
- residui epiteliali follicolari
- dell'epitelio di rivestimento dei processi embrionali mascellari (linee di fusione)
- processi palatini (palato mediano)
- processi mascellare e globulare (incisivo laterale e canino)
- processi nasali e mascellari



CISTI DEL CAVO ORALE

- Causa principale di rigonfiamento mandibolo-mascellare
- In prevalenza odontogene e di tipo radicolare
- Diagnosi facile (storia, clinica, aspetti radiologici)
- Diagnosi differenziale prevalente con neoplasie intraossee cistiche (> ameloblastoma)



CLASSIFICAZIONE



- Cisti intraossee
- Cisti odontogene
- Cisti non odontogene
- Pseudocisti
- Cisti extraossee
- Neoplasie cistiche
- Ameloblastoma
- Cisti odontogena calcificante
- Neoplasia su cisti non neoplastica

Cisti non odontogene



Pseudocisti (intraosseae)

- Ossea solitaria (semplice)
- Ossea aneurismatica
- Lacuna di Stafne

- del dotto nasopalatino
- globulomascellare
- nasolabiale
- della linea mediana
- mandibolare
- mascellare

CISTI ODONTOGENE



B) Infiammatorie

- Radicolare
- Paradentale (della biforcazione buccale)
- Residua

C) Cisti neonatali della lamina dentale:

- Cisti gengivale del neonato
- Perle di Epstein
- Noduli di Bohn

A) Congenite

- Dentigera
- cheratocisti odontogena
- eruttiva
- primordiale
- Laterale periodontale
- Botrioide
- Odontogena ghiandolare
- Gengivale
- della lamina dentale
- dell'adulto

Cisti extraassee

- Linfopiteliale
- Epidermica
- Dermioide (teratoma)
- Del dotto tireoglossso
- Linguale della linea mediana
- Gastrointestinali eterotopiche
- Delle ghiandole salivari
- Cisti nasolabiale
- Cisti timiche
- Mucocele
- Ranula

Pseudocisti



Cisti intraassee: frequenza

- Bhaskar, 1981 (3808 casi)*
- Fissurali 23 %
- Radicolare 61 %
- Dentigera 34 %
- Altre 05 %
- Fissurali 03 %
- Radicolare 57 %
- Dentigera 21 %
- Shear, 1992 (2616 casi)*
- Fissurali 13 %
- Radicolare 52 %
- Dentigera 16 %
- Cheratocisti 11 %
- Nasopalatina 11 %



Cisti eruttiva

- Extraossea (gingivale)
- Bambini
- Denti anteriori
- Bluastria
- Effettuante
- Non dolente
- Sottile epitelio squamoso
- Cisti primordiale (?)
- da degenerazione cistica di germe dentario (dente assente)
- prima della formazione di smalto e dentina
- istologicamente identica alla cisti residua
- mandibola (ramo ascendente)



Cisti dentigera

- Cisti circoscrive la corona di un dente non erotto, attaccata al collo del dente e (follicolo espanso)
- 18 - 20 % > M. > bianchi, ogni età (> 30 - 39 aa)
- > molare mandibolare e canino mascellare
- asintomatica (flogosi o mobilità dentaria)
- epitelio piatto o cuboidale, di 3 - 5 cellule di spessore, cellule mucose nel 40 %, talora molto numerose, occasionalmente cellule ciliate
- possibile metaplasia squamosa cheratinizzante
- capsula connettivale con poche cellule e con residui epiteliali
- possibili fenomeni degenerativi intraluminali



Cheratocisti odontogena (Phillipsen, 1956)



- Frequenza 1 - 17 %
- 10 - 79 aa, (10 - 29aa; 50 - 64 aa)
- Lieve > M
- Mandibola (70 - 75 %), uni- multiloculare
- > angolo, con tipica estensione condilare
- Asintomatica (infezioni, dimensioni)
- Associazione con dente impattato
- Crescita infiltrativa con frequente ricorrenza
- Possibile evoluzione neoplastica
- Epitelio proliferante
- Forma paracheratotica, (talora displasia)
- Forma ortocheratotica

Paracheratotica (85%)



- 88 %
- 62 (M), 38 (F)
- 34 aa
- dente impattato (8%)
- mediana nel 6%
- dolore nel 15%
- > multiloculare
- ricorrenza (43%)
- 12 %
- 57 (M), 43 (F)
- 40 aa
- dente impattato (76%)
- mediana nel 16%
- dolore nel 9 %
- > uniloculare
- ricorrenza nel 4 %

ortocheratotica

ISTOLOGIA

- epitelio di spessore uniforme (7-10 cellule)
- assenza di rete ridges
- parete connettivale sottile, lassa e mixoide, con epitelio facilmente distaccabile dal connettivo
- cisti figlie od isole epiteliali nella parete
- cellule infiammatorie assenti o scarse (possibile infezione sovrapposta)
- *Forma paracheratotica*
- strato a palizzata di cellule alte basali
- strato spinoso irregolare
- strato sottile di cheratina
- rivestimento epiteliale irregolare
- *Forma ortocheratotica*
- strato basale appiattito
- abbondante cheratina
- rivestimento epiteliale regolare



CHERATOCISTI ODONTOGENA



- Alto indice di ricorrenza, con tempo variabile (da 1 a 10 anni):
- forma paracheratotica: sino al 100 %
- forma ortocheratotica: dall' 1 al 3 %
- Fattori collegati con la ricorrenza:
- parete sottile e fragile
- epitelio sottile e facilmente distaccabile
- infiltrazione dell'osso *spugnoso*
- presenza di cisti *figlie*
- possibile proliferazione di altri residui della lamina dentaria

- Cheratocisti mandibolari multiple (tipo paracheratotico)
- Basaliomi cutanei ad inizio precoce
- Anomalie scheletriche
- Facies caratteristica (70%) con bozze frontali, bozze temporo-parietali ed ampia radice nasale
- Anomalie intracraniche
- calcificazione lamellare della falce
- anomala sella turcica
- occasionali neoplasie intracerebrali
- Altre anomalie



SINDROME DI GORLIN - GOLTZ

- Sindrome di Gorlin - Goltz
- Cheratocisti odontogena con differenziazione sebacea (? Cisti dermoide intraossea)
- Cheratocisti odontogena periferica



CHERATOCISTI: VARIANTI

Cisti periodontale laterale

? varianti

- Cisti odontogena botrioide
- Cisti odontogena ghiandolare

- rara (0.7%)
- 40 - 70 aa,
- mandibola (90%) ante - molare
- asintomatica (flogosi, possibile erosione corticale)
- dente vitale
- radiolucente, ovale, margini sclerotici, laterale al dente (cresta alveolare)
- lenta crescita, non ricorrenza
- epitelio squamoso o cuboidale di 1 - 2 cellule focalmente ispessito (simil - cisti gengivale)
- talora cellule con citoplasma chiaro (simil lamina dentale) ricche di glicogeno



Cheratocisti con differenziazione sebacea

- Rari esempi (1988, 1994)
- Simile alla cisti gengivale dell'adulto
- Erosione ossea
- Ricorrenza a 7 anni in un paziente

Cheratocisti periferica

- Rari casi
- Cellule sebacee in cheratocisti



Cisti odontogena botrioide



- cisti multiloculare (grappolo d'uva)
- ? variante cisti periodontale (simile)
- localmente aggressiva, tendenza alla ricorrenza
- adulti, > 50 anni
- mandibola (premolare - canina)
- multi - uniloculare, 1 - 4 cm
- loculi delimitati da epitelio piatto non cheratinizzato e separati da sottili setti fibrosi
- presenza distintiva di aggregati nodulari cellulari protrudenti nella cavità
- presenza di cellule chiare ricche di glicogeno

Cisti odontogena ghiandolare



- 40 - 60 aa (19 - 85)
- lenta crescita indolente
- mandibola anteriore (85%)
- da 1 cm a tutta la mandibola
- multiloculare e radioluciente
- epitelio non cheratinizzato di variabile spessore
- focale ispessimento a placca od irregolare
- epitelio superficiale talora papillare con cellule eosinofile cubiche e cilia
- cellule mucose, mucina, aree microcistiche
- vortici, noduli o struttura simil-duttali di cellule epiteliali (sfere epiteliali)
- parete fibrosa vascolare con rare cellule flogistiche

Cisti gengivali



- Cisti dell'adulto
- Cisti neonatali (65 - 85 %)
- della lamina dentale (gengivali)
- del rafe mediopalatale (palatali)
- Perle di Epstein
- giunzione palato duro - palato molle
- dall'epitelio non odontogeno del rafe mediopalatale
- Noduli di Bohn
- a) palato duro (? Ghiandole salivari)
- b) aree linguali e/o buccali dei ponti alveolari
- involuzione o rottura spontanea entro il terzo mese

Cisti gengivali dell'adulto



- rare (0.5%), 40 - 60 aa
- lenta crescita indolente
- cupoliformi, sino ad 1 cm
- gengiva libera od aderente
- faccia labiale o buccale
- mandibola, regione premolare - canina
- talora multiple e bilaterali
- possibile erosione ossea
- epitelio variabile (squamoso stratificato non basso, squamoso stratificato non cheratinizzante)
- possibili cellule chiare

Cisti radicolare (cisti apicale periodontale)

varianti

- cisti residua
- cisti radicolare laterale
- cisti paradentale



- prima descrizione nel 1839
- causa più frequente di rigonfiamento mandibolare
- 20 - 60 aa, M : F = 3 : 2
- 60 % mascella (> incisivo), rara nei decidui
- associazione costante con dente non vitale o con carie ricorrente
- lento rigonfiamento non dolente
- rapida crescita se infetta
- rigonfiamento iniziale duro
- assottigliamento dell'osso (buccia d'uovo)
- riassorbimento corticale
- area fluttuante submucosa



Radiologia

- area rotonda radiolucente, con contorno nettamente definito
- strettamente correlata con l'apice di un dente
- talora area condensata periferica (crescita lenta)
- dente associato con carie
- denti contigui di frequente dislocati



Cisti radicolare: istologia

- stadi evolutivi dal granuloma periapicale alla cisti fiorida
- flogosata e con epitelio iperplastico
- epitelio squamoso stratificato di spessore variabile e spesso incompleto, inizialmente proliferante e con aspetto retiforme
- occasionalmente cellule mucose, cellule ciliate e cheratinizzazione
- corpi ialini e corpi fibrosi, corpi di Rushton
- capsula connettivale di fibre collagene, estesa vascolarizzazione ed abbondante flogosi acuta e cronica nella fase attiva, con prevalenza di plasmacellule
- spesso attività osteoclastica periferica con zona di riassorbimento osseo e zona di apposizione ossea (conchiglia delimitante)
- progressivo assottigliamento dell'osso, con possibile erosione corticale ed estensione ai tessuti molli
- Nel lume materiale necrotico con depositi di colesterolo spesso ampi - pseudocolesteatoma - e/o fluido acquoso ed opalescente, talora più denso e giallastro



- Formazione del granuloma apicale
- Proliferaazione epiteliale
- Fusione delle gemme epiteliali con necrosi centrale
- Accumulo di fluido dentro la cavità
- Spinta idrostatica centrifuga
- Riassorbimento dell'osso circostante
- con incompleta risposta riparatoria

Cisti radicolare: patogenesi



- Cisti residua*
- cisti peripicale sviluppatasi dopo estrazione dentaria (mandibola edentula di soggetti anziani)
- Cisti radicolare laterale*
- in genere associata ad aperturalaterale di una radice dentaria
- rara

Cisti radicolare: varianti



Cisti paradentale

- rara, 0.50 - 3.50 %, > M (da 2 a 5: 1)
- picco tra i 20 ed i 29 anni
- aree distale e buccale del terzo molare (o degli altri molari)
- associata con pericoronite
- WHO: ? Variante della cisti radicolare (cisti bucco-mandibolare infetta; cisti flogistica collaterale)
- dolore e gonfiore
- aderenti alla giunzione smalto-cementale
- dente vitale
- non superiore ai 2 cm, simile all'aradicolare



Cisti non odontogene

- Cisti del dotto nasopalatino
 - Cisti globulo-mascellare
 - Cisti nasolabiale
 - Cisti mediane
 - mandibolare
 - mascellare
 - papilla palatina
 - mediana palatina
 - mediana alveolare
- posti sempre in mesiale*



Cisti del dotto nasopalatino



- linea mediana mascella anteriore
- circa 10 - 12%
- M (2 - 3 : 1), 42 aa (9 - 84)
- > lento rigonfiamento asintomatico palato anteriore (sensazione di salato, di sporco, dolore)
- possibile dislocazione dentaria
- 0.5 - 1.8 cm
- rivestimento epiteliale variabile
- epitelio squamoso 72%
- epitelio respiratorio 10 % (ciliato colonnare)
- misto 18 %
- possibili cellule mucipare
- parete sottile e non flogosata
- fasci neurovascolari (nervo nasopalatino)

- area radioluciente rotonda od ovoida, ben definita e spesso con margini sclerotici
- in genere simmetrica sulla linea mediana
- incisivo correlato vitale (possibile carie)
- apice a contatto ma separato
- NB dd con la fossa palatina anteriore (> 6 mm)
- *Cisti del canale incisivo:*
- dai residui del dotto nasopalatino nel canale incisivo
- Complicanze possibili dell' enucleazione
- perforazione pavimento nasale
- fistola palatale
- danno nervoso (nervo nasopalatino) per anestesia o per devitalizzazione chirurgica



Cisti globulomascellare



- descritta inizialmente come fissurale (Thoma, 1937)
- attualmente le cisti dell'area globulomascellare sono considerate odontogene (di vario tipo)
- La cisti globulomascellare quindi NON ESISTE come entità clinica autonoma

Cisti mediane



- A) mediana palatale (palatina)
 - ? cisti del dotto nasopalatino in posizione posteriore
 - rigonfiamento duro o fluttuante del palato duro
 - posteriormente alla papilla palatina
 - giovani adulti, circa 2 cm, indolente, benigna
 - epitelio squamoso stratificato con aree di epitelio colonnare ciliato
 - Possibile flogosi cronica parietale
- B) mediana mandibolare
 - ? Cisti fissurale od odontogena
 - radiotrasparenza tra gli incisivi centrali, talora con parziale interessamento dell'osso e/o dei tessuti molli
 - epitelio variabile (squamoso stratificato e/o colonnato ciliare pseudostратificato)
 - ? Cisti radicolare, cisti odontogena ghiandolare

Cisti e pseudocisti ossee



- Cisti ossea semplice
- (solitaria, traumatica, emorragica)
- Cisti ossea aneurismatica
- Lacuna di Stafne

Cisti nasolabiale (nasolabiale)



- rara, > adulti 40 - 50 aa (12 - 75 aa)
- labbro superiore (tessuto molle), lateralmente alla linea mediana
- ? cisti fissurale o epitelio ectopico del dotto nasolacrimal
- F (3 : 1), bilaterale nel 10 %
- lento rigonfiamento del labbro superiore con spostamento della nasale e con elevazione della mucosa del vestibolo nasale, con possibile obliterazione delle pieghe mucolabiali e distorsione dei nostri
- possibile ostruzione nasale o crescita verso il cavo orale con alterazioni della dentatura
- possibile rottura spontanea (drenaggio nasale e/o orale)
- possibile riassorbimento osseo da compressione
- epitelio colonnare pseudostratificato con cilia e cellule mucose
- possibile metaplasia squamosa, parete connettivale priva di filogosi
- occasionalmente ricorrente (anomalo intervento ??)

Cisti ossea semplice

- Cavità ossea priva di rivestimento epiteliale e spesso senza contenuto fluido
- 0,5 - 1,2 % delle cisti intraossee, 11 - 20 aa (70 %, 11 - 79 aa)
- M = F, 90 % mandibola
- asintomatiche (dolenzia locale 3 - 9 %)
- lenta crescita, denti correlati vitali
- aree radiolucendenti rotonde (più larga del rigonfiamento, spesso incuneata tra le radici, con contorni irregolari)
- possibile estensione oltre la linea mediana
- parete ossea irregolare, priva di rivestimento o con sottile parete connettivale, con emazie ed osteoclasti
- 10 - 50 % vuote (fluido ematico)
- patogenesi sconosciuta (? Trauma)
- lenta crescita
- talora risoluzione spontanea, raramente recidiva



Cisti ossea aneurismatica

prima descrizione ossea, Jaffe e Lichtenstein, 1942
 nella mandibola: Bernier e Bhaskar, 1958
 ? lesione vascolare

Secondo la WHO: lesione fibro-ossea a cellule giganti

- 1,5 % cisti mandibolari, F = M: 16 aa (1,5 - 69 aa)
- ossa lunghe, pelvi, vertebre
- > 5 % mandibola (regione molare)
- lento rigonfiamento non dolente, talora rapida espansione
- area radiolucente palloniforme talora con riassorbimento ed apposizione ossea
- frequente associazione con altra lesione ossea (lesioni e neoplasie dell'osso, cisti dentigera)

Istologia

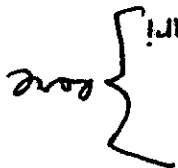
- Cavità non delimitata da parete connettivale
- Tessuto emorragico altamente cellulare e di aspetto spugnoso, talora con setti connettivali
- Aree solide cellulari con cellule giganti plurinucleate e con attività mitotica
- Possibile formazione di osteoide
- Diagnosi difficoltosa
- Biopsia essenziale
- Possibile confusione con l'Osteosarcoma
- Possibili ricorrenza e risoluzione spontanea



Cisti e pseudocisti extraossee



- Cisti linfopiteliale
- Cisti mucosa benigna dell'antro
- Cisti mascellare post-operatoria
- Cisti epidermica
- Cisti dermoide
- Cisti del dotto tireoglossa
- Cisti linguale anteriore
- Cisti della linea mediana
- Cisti gastrointestinali
- Cisti eterotopiche
- Cisti timiche
- Cisti delle ghiandole salivari



Mucocele }
Pseudocisti

Cisti linfoepiteliale orale (della fessura branchiale)



- Probabile pseudocisti ad origine da inclusi di epitelio salivare/tonsillare in nodulo linfoide orale (anello di Waldeyer), area tonsillare
- Pavimento della bocca, superficie ventrale della lingua, palato molle
- Asintomatica
- Rigonfiamento rotondo od ovale di 0.1 - 1 cm
- 30 - 40 anni (15 - 80), M : F = 2 : 1
- Epitelio squamoso talora paracheratinizzato
- Rare cellule colonnari ciliare e mucose
- Tessuto linfoide con follicoli prominenti ed evidenti centri germinativi

Cisti mucosa benigna dell'antro mascellare



- Cisti da ritenzione (mucosele) dell'antro mascellare
- Frequente (4.3 - 5 %)
- D.D.: cisti odontogena estesa all'antro mascellare
- Asintomatica (gonfiore, ostruzione nasale)
- Cisti uniloculare, liscia, sferica o cupoliforme di circa 1 cm
- Non destruisce il sottile pavimento dell'antro mascellare
- Lenta crescita con stabilizzazione, possibile risoluzione spontanea
- 21 - 30 aa, > M.

Cisti mascellare post-operatoria



- Frequente in Giappone, rara altrove
- 30 - 40 anni (20 - 80 anni)
- Storia costante di trauma e/o di intervento chirurgico
- Periodo libero di 4 - 50 anni
- Dolore, rigonfiamento facciale, possibile flogosi
- Area uniloculare radiolucida ben definita correlata con un seno, non comunicante con l'antro e con sclerosi dell'osso circostante
- Possibile perforazione della parete antrale nell'evoluzione
- Epitelio ciliato colonnare. Possibile metaplasia squamosa.
- Possibile flogosi (simil cisti radicolare)
- Parete connettivale densa.
- Possibile ricorrenza per difficile enucleazione

- ## Cisti epidermica (4 tipi)
- cisti infundibolare (congenita)
 - cisti sebacea (possibile ma rara)
 - cisti trichilemmale (assente nel cavo orale)
 - cisti da inclusione epidermica (acquisita)
 - Cisti epidermica (infundibolare, da inclusione)
 - Cisti acquisita da incluso epiteliale
 - Piccole dimensioni
 - Epitelio squamoso cheratinizzante
 - Prevalente sulla lingua e sul pavimento buccale



Cisti mascellare post-operatoria

- Frequente in Giappone, rara altrove
- 30 - 40 anni (20 - 80 anni)
- Storia costante di trauma e/o di intervento chirurgico
- Dolore, rigonfiamento facciale, possibile flogosi
- Area uniloculare radiolucida ben definita correlata con un seno, non comunicante con l'antro e con sclerosi dell'osso circostante
- Possibile perforazione della parete antrale nell'evoluzione
- Epitelio ciliato colonnare. Possibile metaplasia squamosa.
- Possibile flogosi (simili cisti radicolari)
- Parete connettivale densa.
- Possibile ricorrenza per difficile enucleazione



Cisti epidermica (4 tipi)

- cisti infundibolare (congenita)
- cisti sebacea (possibile ma rara)
- cisti trichilemmale (assente nel cavo orale)
- cisti da inclusione epidermica (acquisita)
- Cisti epidermica (infundibolare, da inclusione)
- Cisti acquisita da incluso epiteliale
- Piccole dimensioni
- Epitelio squamoso cheratinizzante
- Prevalente sulla lingua e sul pavimento buccale



Cisti dermoide (? teratoma)

- Cisti delimitata da epidermide e con annessi cutanei nella parete
- Linea mediana area anteriore pavimento buccale
- Raramente palato od altre sedi
- Reperto occasionale o lento rigonfiamento non dolente
- Dimensioni variabili (0.2 - 12 cm)
- Possibile flogosi e rapido rigonfiamento
- Benigna, rara *metastasi*



Cisti del dotto tireoideo

- Da residui del dotto tireoideo
- Ogni età (10 - 20 anni)
- Lingua, linea mediana, davanti e sotto al forame cieco (linea mediana del collo sopra l'osso ioide)
- < 1-3 cm con possibilità di crescita per infezione con facile e frequente fistolizzazione
- Possibile macroglossia
- Epitelio di tipo respiratorio o squamoso, talora con cellule mucose
- Possibile tessuto tiroideo (associazione con tiroide linguale)





- Cisti gastrointestinali orali
eterotopiche (coristoma mucoso
gastrointestinale)*
- Da mucosa gastrica eterotopica
 - Bambini, adolescenti
 - Porzioni anteriori della lingua, superficie ventrale (lingua posteriore, pavimento buccale, collo)
 - M : F = 3 : 1
 - Epitelio gastrico e talora squamoso con muscolaris mucosae
 - Raramente epitelio intestinale
 - In genere asintomatiche



- Cisti linguale mediana anteriore*
- Rara e di controversa istogenesi
 - Presente alla nascita
 - Non sintomatica sino all'infanzia
 - Lento rigonfiamento soffice
 - Possibile rapido rigonfiamento con disturbi alla suzione ed alla respirazione
 - Epitelio squamoso o colonnare ciliato

Cisti timiche

- Da residui del dotto timofaringeo
- Dall'angolo della mandibola alla linea mediana
- Lenta crescita non dolente
- Talora rapida crescita per emorragia
- Rotonde o tubulare con parete spessa
- Epitelio cuboidale, colonnare o squamoso stratificato associato a residui timici parietali



Mucocele

Da danno di dotto di ghiandola salivare
minore con ostruzione al deflusso del muco
e passaggio nell'interstizio

- Forma da stravaso (rottura)
- Forma da ritenzione (ostruzione vera)

Cisti mucosa da ritenzione

- Da ostruzione vera del dotto salivare
- Rivestita da epitelio duttale con cellule mucose



Ranula



- Da danno del dotto della ghiandola sottolinguale
- Rigonfiamento bluastro del pavimento buccale, sulla linea mediana
- Sino a 3 - 4 cm
- Possibile estensione allo spazio sottomentoniero

Cisti mucosa da stravaso



- Muco stravasato intorno a ghiandola salivare
- Ciroscritto da reazione flogistica cronica granulomatosa di natura macrofagica
- Progressiva delimitazione connettivale
- Assenza di epitelio delimitante

ANAT. PAT. 5

- Patologia dell'epitelio di rivestimento del cavo orale**
- Carcinoma malpighiano e varianti
 - Lesioni preneoplastiche
 - Neoplasie epiteliali benigne
 - Proliferazioni epiteliali benigne
 - Lesioni melanocitarie
 - Lesioni da fumo

- Carcinoma squamocellulare e lesioni correlate**
- Età anziana
 - Giovane nelle forme genetiche (in aumento)
 - Variabilità regionale
 - Sesso maschile
 - Tabacco correlato
 - Differente incidenza nazionale e regionale
 - Incidenza relativamente bassa nei paesi occidentali (con delle eccezioni regionali) ed alta nel subcontinente indiano ed in altre aree dell'Asia

ODONTOIATRA

- Carcinoma squamocellulare: incidenza (circa 9.000 su 525.000)
- 1.7 % delle morti/anno per neoplasia negli USA
- 31.000 nuovi casi all'anno (su circa 1.000.000 di neoplasie globali), con mortalità di circa il 30 %, negli USA
- In Europa assenza di statistiche significative, ma percentuale di casi e di morte verisimilmente maggiore
- Possibile riduzione (scomparsa) della mortalità da diagnosi precoce

Età

- Neoplasia prevalente in età anziana (giovanile per le forme associate a malattie genetiche)
- GB: 77 % 55 - 77 anni
- USA: 95 % > 40 anni
- Età media : GB 64 anni (61 f) USA 60 anni

Sede

- Differenza distrettuale (a valore prognostico)
- All'interno del cavo orale, la lingua è la sede preferenziale, in genere NELLE AREE NON VISIBILI ALLA COMUNE ISPEZIONE (LATERALI E VENTRALE)
- Una discreta percentuale origina nella parte orale dell'orofaringe (pilastri tonsillari, palato molle, faringe orale)

Sesso

- Prevalenza maschile
- 13 : 1 nel 1921 (GB)
- 1.7 - 3 : 1 nel 1989 (GB)
- da aumento del fumo nelle donne
- da maggior spettanza di vita delle donne

- Arete ad alto rischio per carcinoma a cellule squamose
- Bordi laterali e latero-inferiori della lingua
 - Superficie ventrale della lingua
 - Pavimento della bocca
 - Orofaringe
 - palato molle
 - area tonsillare

Forma intraorale:
incidenza in relazione alla sede

• Lingua	26 %
• Orofaringe	23 %
• labbra	19 %
• (versante buccale)	
• Pavimento buccale	17 %
• Gengiva	09 %
• Mucosa buccale	03 %
• Palato duro	02 %
• Altre sedi	01 %

Radiazione attinica e razza

- Carcinoma intraorale più frequente nella razza nera
- Carcinoma del labbro meno frequente nelle razza nera (? Melanina)
- Maggior frequenza del carcinoma labiale nelle persone più esposte alla luce solare (costante associazione con alterazioni attiniche - elastosi solare)
- ? Fattore genetico per il carcinoma intraorale (indopakistani)

Carcinoma squamocellulare: fattori e condizioni associati

- Tabacco
- Alcool etilico
- Noce di Betel (areca nut)
- Carcinogeni sperimentali
- Rischio industriale (chimiche, tessile - lana)
- Infezioni (lue, candida, virus)
- Fattori fisici - luce solare (labbra)
- Malattie genetiche
- Predisposizione genetica
- Malattia mucocutanea

TABACCO

- oltre 4.000 composti singoli individuati, ad azione carcinogenica, mutagena o tossica
- 43 composti classificati come carcinogeni umani (IARC's 1986)
- - idrocarburi poliaromatici
- - idrocarburi policiclici
- - N-nitrosoamine
- - amine aromatiche
- - aldeidi
- - composti inorganici
- - radio elementi (polonio, etc.)

- Fumatori l'80 % dei pazienti con carcinoma squamocellulare
- Dopo terapia, alto rischio di sviluppo di seconda neoplasia, in presenza di fumo
- Alta incidenza sperimentale in animali
- Rischio per fumatore uguale a 7
- Rischio per uso di tabacco senza fumo uguale a 4

Tabacco : fumo

- Fumo di pipa (> carcinoma labiale)
- Fumo di sigaro (> pavimento)
- Non correlazione significativa con il fumo di sigaretta (con l'eccezione del reverse smoking)
- Reverse smoking (> palato; Isole Caraibiche, America del sud e centrale, India, Sardegna)

Tabacco senza fumo

- Prevalente nella mucosa buccale (sud-est USA, ponte alveolare e labbro inferiore, con $M : F = 1.1 : 1$)
- Età più avanzata (media 70.5 anni)
- Carcinoma spesso meglio differenziato
- Rischio relativo comunque più basso rispetto al fumo

Masticazione di pane di Betel

- India e Pakistan
- Da masticazione di pane di Betel
- Composizione variabile nei vari distretti con
differenti rischi
- Tabacco, tiglio, "catachu", "slaked lime" -
ossido di calcio - , nocciolina di areca in foglia
di betel
- mediato dallo sviluppo di Fibrosi Orale
Sottomucosa

Fumo di tabacco non usuale

Bidi Smoking

- (India, Stati Uniti)
- carcinoma orofaringeo
- tabacco Nipani avvolto in foglia di "temburni"
- alto contenuto di monossido di carbonio,
ammonio, cianuro di idrogeno, idrocarburi
carcinogeni

Alcool etilico

- Non correlazione diretta con il carcinoma squamocellulare
- Aumento del rischio (co-cancerogeno) in presenza di altri fattori noti (tabacco su tutti)

Gutkha

- Gran Bretagna
- 3000 casi all'anno, mortalità 50%
- miscela di tabacco e noce di Betel
- indiani ed inglesi
- età giovanile
- sviluppo di fibrosi orale sottomucosa
- libera vendita nei supermercati

- Alcool etilico: meccanismi di azione**
- Locali**
- Aumentata penetrazione dei carcinogeni
 - ? aumentata solubilità
 - ? aumentata permeabilità
 - danno diretto sull'epitelio (atrofia)
 - riduzione del flusso salivare
 - incremento della genotossicità dei carcinogeni / mutageni
 - inibizione della riparazione del DNA

- Alcool etilico: meccanismi di azione**
- Locali**
- Aumentata penetrazione dei carcinogeni
 - ? aumentata solubilità
 - ? aumentata permeabilità
 - danno diretto sull'epitelio (atrofia)
 - riduzione del flusso salivare
 - incremento della genotossicità dei carcinogeni / mutageni
 - inibizione della riparazione del DNA
- Sistemici**
- malnutrizione
 - deficit epatico (aumento della concentrazione dell'alcool)
 - effetto immunosoppressivo

Leucoplachia (glossite) luetica

- lue terziaria
- area leucoplasica del dorso
linguale, senza estensione ai
margini
- K ad origine nelle aree centrali
- istologia aspecifica o distintiva
per lue (granulomi, endarterite)

Infezioni

- Lue (leucoplachia, glossite atrofica)
con rischio suggerito dal 30 al 100 %
- Candidosi cronica iperplastica
(leucoplachia, in genere del tipo
variegato - " speckled")
- Virus

Leucoplachia da candida
 (candidosi cronica iperplastica)

- > 45 - 55 aa, > M, 3 - 50 % delle candidosi
- rischio di K basso (mediato da displasia)
- dorso della lingua e mucosa post-commissurale
- area leucoplasica senza caratteri macroscopici distintivi, (> speckled)
- stomatite angolare spesso associata (tipica e frequente nell'AIDS)
- Acanatosi a placca, papillomatosi, iperparacheratosi
- ife da candida nello strato cheratinico
- microascessi neutrofili intraepiteliali
- flogosi cronica lamina propria
- ispessimento MB

Infezioni virali

- HPV (> 16 e 18, 31 - 33 - 35)
 - > mucosa buccale ed età più giovanile
 - inattivazione del p53 tumor suppressor gene mediato dal legame con la HPV E6 protein
- leucoplachia
 - 15 - 42 %
- leucoplachia verruciforme
 - 89 %
- eritropiachia
 - 50 %
- carcinoma
 - 50 - 100 %
- mucosa normale
 - 10 %
- ? HSV (> 2)
- ? EBV

(50 % eritropiachia, 40 % CIS)

SINDROMI GENETICHE

- Diskeratosi congenita
- Anemia di Fanconi
- Sindrome di Bloom
- Sindrome di Lynch II
- Atassia teleangectasica
- Sindrome di Li-fraumeni
- Xeroderma pigmentoso
- Suscettibilità genetica (danno del DNA da carcinogeni ambientali ?)

- Nelle sindromi genetiche il carcinoma squamocellulare del cavo orale ha origine in età giovanile (10 - 30 anni)
- Nelle forme non associate a sindromi genetiche sono comunque presenti anomalie cromosomiche di vario tipo
- Nel 70 % delle forme non associate a sindromi genetiche sono presenti poliploidia o cariotipo complesso
- Le anomalie genetiche dimostrate riguardano più fasi della carcinogenesi

Anomalie nella carcinogenesi

a) Anomalie precoci (< 3p / 9p - 80 %)

b) Anomalie associate con sviluppo precoce della neoplasia (< 17p - 50 %)

c) Anomalie associate con la progressione della neoplasia (< 5q, 8p, 4q, 10q o 13q - 30 %; < 11p - 20 %)

Alterazioni cromosomiche ed implicazioni cliniche

a) Delezione 10q25-q26 e 11p13-p14 carcinoma metastatizzante

b) Amplificazione 11q Perdita braccio 18q

fattori prognostici negativi

Mutazioni geniche associate

- Anomalie dei tumor suppressor genes (> p53, doc-1, BRCA1) (blocco della proliferazione cellulare)
- over-espressione o mutazione del p53
- dimostrata nel 43 - 93% dei carcinomi
- osservabile nelle aree di displasia e nella mucosa normale adiacente (evento precoce)
- correlazione positiva con la severità della displasia
- Anomalie dei proto-oncogeni
- produzione di oncoproteine (p21 ras)
- correlate con il fumo
- associate con scarsa risposta alla chemioterapia
- Anomalie dei fattori di crescita
- iperespressione del FGF
- Anomalie della ploidia nucleare

ANAT. PAT. 6

Malattie genetiche associate con il carcinoma del cavo orale

Diskeratosi congenita
(sindrome di Zinsser - Cole - Engelman)

- Variante severa (s. di Hoyeeral-Hreidarsson)
- X - linked recessiva (80 %)
- Maschi (91 %)
- Quadro clinico caratterizzato da insufficienza progressiva di più sistemi, in prevalenza ad alta capacità proliferativa (pelle, membrane mucose, midollo osseo)
- Anomalie cutanee (iperpigmentazione, teleangectasia, atrofia - poikilodermia -, distrofia ungueale, cheratoderma palmoplantare, iperidrosi, anomalie pilifere - alopecia, rare ciglia e sopracciglia - fimosi (7 %),
- anomalie biefarocongiuntivali (36 %)

PROGNOSE

> exitus < 20 anni (malattia infettiva)
 Anomalie ematologiche costanti (90 %) verso i
 30 anni (71% insufficienza midollare, con
 anemia o mielodisplasia)
 Neoplasia nella terza decade di vita:
 - carcinoma maligno
 - del cavo orale
 - linfoma di Hodgkin
 - K polmonare, colico,
 laringeo, pancreatico,
 esofageo

- leucoplachia delle mucose
 - carie e perdita dei denti (18 %)
 - Insufficienza midollare (93 %)
 - Altre anomalie
 stenosi esofagea (14%), fibrosi polmonare
 (19%), cirrosi epatica (05 %),
 ipogonadismo (08 %), anomalie ossee,
 osteoporosi (04 %), anomalie immunitarie
 (T e/o B deficit, ridotti od aumentati
 livelli di Ig), lieve ritardo mentale
 difficoltà nell'apprendimento (21%)

Xeroderma Pigmentoso: caratteri generali

Autosomico recessivo, favorito dalla consanguineità

Frequenza 0.3 / 1000000

Frequenza maggiore in Giappone (1) e Tunisia (30).
Raro nella razza nera.

Difetto nei meccanismi di riparazione del DNA, con variabilità clinica in relazione al gene interessato

segni neurologici (dal 14 al 40 %)

fotofobia, cataratta bilaterale, tumori oculari, cecità, alto rischio neoplastico (tumori cutanei - rischio x 2000 - , carcinoma labiale, tumori cerebrali) in età giovanile (8 aa, 2 - 40 aa)

exitus prima dell'età adulta (70 %)

RIBOSOMOPATIA

Diskerasi congenita

anomalia del gene DKC1 (Xq28), codificante per la proteina Dyskerina (514 aminoacidi),

- importante per la biogenesi ribosomiale e per la sintesi del DNA ribosomiale

severa sensibilità alla luce solare (poikiloderma)
 lesioni cutanee precoci e gravi nelle aree
 fotoesposte
 invecchiamento della cute
 Eterogeneità genetica (responsabile della
 eterogeneità clinica)
 Geni: XPA (9q22), XPB (ERCC, 2q21), XPC (3p25),
 XPD (ERCC2, 19q13), XPE (cromosoma 11), XPF
 (ERCC4, 19q13), XPG (ERCC5, 13q32), XPV (Pol
 eta, 6p12-21)

Genetica

Tutti i geni sono implicati nelle
 varie fasi del NER (nucleotide
 excision repair) system, con
 alterazioni differenti possibili (e
 vari fenotipi clinici) e con non
 riparazione delle lesioni del DNA
 indotte dai raggi ultravioletti

- a) delta9-tetraidrocannabinolo (THC)
- proprietà antineoplastiche (apoptosi)
 - proprietà di promotore (immunodepressivo, etc.)
- b) catrame con carcinogeni simili a quelli del tabacco (con maggior permanenza nella fase di inalazione)
- c) studi epidemiologici ancora non significativi

Cannabis

di base di frutta fresca - vit. A, C, precursori, etc. = e verdura)

di rischio con dieta

di rischio e/o grassa

di rischio dietetici:

calorie totali

grassi

amido

Malattie mucose e mucocutanee a
causa non nota (lesioni precancerose):
Leucoplachia
Eritroplachia
Leucoeritroplachia
(leucoplachia non omogenea)

CONDIZIONI PRECANCEROSE

Sindrome di Paterson Kelly (deficit di ferro,
disfagia sideropenica)
Lichen planus
Lupus eritematoso (sistemico, discoide)
Fibrosi orale sottomucosa
Lesioni da fumo
Cheilite attinica
Cheilite ghiandolare
Epidermolisi bollosa

Lesione precancerosa

tessuto benigno morfologicamente alterato
con elevato rischio di contenere un focolaio
neoplastico alla diagnosi o di trasformarsi in
un periodo successivo

Condizione precancerosa

Malattia o habitus del paziente ad alto

rischio di sviluppo di neoplasia

- che non modifica localmente il tessuto

- che ne determina una modificazione

strutturale

mediato dal possibile sviluppo di lesione

precancerosa

Leucoplachia (WHO, 1983)

Placca biancastra non caratterizzabile su base
clinica o patologica come ogni altra malattia,
non associata con alcun agente fisico o chimico
causale, con l'eccezione del tabacco e non
rimovibile

Leucoplachia

Lesione prevalentemente bianca della mucosa orale
che non può essere caratterizzata in maniera
specificata (eziologia non definibile né associazione
con alcuna malattia nota). Possibile insorgenza di
carcinoma squamocellulare in alcuni casi, mediata
dalla presenza di alterazioni displastiche

Intern Collab Group on Oral White Lesions
J Oral Pathol Med, 1996

Diagnosi provvisoria
 lesione bianca che all'esame clinico non può
 essere diagnosticata come specifica
 malattia
 Diagnosi definitiva
 deriva dall'identificazione e dall'eventuale
 eliminazione dei fattori eziologici sospetti.
 In caso di lesioni persistenti è necessario
 l'esame istologico per:
 1. escludere con certezza ogni lesione
 definibile
 2. stabilire la presenza ed il grado di
 displasia epiteliale

Leucoplachia: caratteri generali

- lesione precancerosa a maggiore frequenza (85 %) e di lunga durata
- frequenza compresa tra 0.3 - 8 %, correlata con l'età in maniera direttamente proporzionale
- displasia nel 5 - 30 %
- trasformazione neoplastica in circa il 3 - 20 % (fino al 40 % in specifici sottotipi), in genere a partire da 2 - 4 anni
- evidente a partire dai 40 anni
- aspetto clinico variabile e modificabile nel tempo
- la lunga durata non significa comportamento biologico innocuo (rischio di trasformazione maligna correlato direttamente con la durata)
- > M, con tendenza alla diminuzione (tendenza > F)

Leucoplachia: varianti

- leucoplachia omogenea (?)
- cheratosi frizionale
- leucoplachia non omogenea
- leucoplachia verrucosa proliferativa
- cheratosi sublinguale
- "hairy" leucoplachia

Leucoplachia omogenea

lesione piatta e sottile, di colore bianco, non necessariamente uniforme

Leucoplachia non omogenea (eritroleucoplachia)

lesione bianca o bianco-rossastra, irregolare, piatta, nodulare od esofitica

Leucoplachia : sottotipi ?

Forma omogenea	piatta
	corrugata
	inrescata
	simil-pomice
Forma non omogenea	ulcerata
	nodulare
	verrucosa
	(eritroleucoplachia)

Leucoplachia: fasi evolutive

- A) Leucoplachia sottile (pre-leucoplachia)
- inizio come area piatta biancogrigiastra, sottile, talora trasparente, fessurata od irregolare, con bordi sfumati ma ben demarcati, con consistenza come la mucosa
 - regressione, stasi, progressione (70%)
 - B) Leucoplachia omogenea (spessa, fessurata)
 - Cheratosi frizionale ??
 - estensione laterale ed ispessimento, colore bianco (cheratinizzazione), consistenza dura, fessure più profonde senza noduli o con piccoli noduli o proliferazioni papillari irregolari

Leucoplachia omogenea:

- persistenza indefinita
- regressione parziale in circa il 30 %
- possibile progressione in una piccola percentuale (forme precancerose a più frequente esordio primario) in relazione alla causa determinante
- Leucoplachia non omogenea (eritroleucoplachia):
 - irregolarità superficiale nodulare o granulare (forma nodulare o granulare)
 - possibili proiezioni papillari (forma verrucosa),
 - aree interposte rotonde-ovali, rossastre, multiple ed irregolari (aree di immaturità non producenti cheratina)

Leucoplachia: stadiazione

Fase I (sottile)

Fase II (omogenea)

Fase III (nodulare e villosa)

Fase IV (non omogenea)

Incremento
progressivo del
rischio di
displasia e
carcinoma dalla
fase I alla IV

l'aspetto macroscopico della
leucoplachia dipende dalla
causa determinante e dalle
eventuali condizioni
successive sovrapposte

Forma omogenea (cheratosi)
 - in maggioranza da causa meccanica
 (cheratosi frizionale) o da trauma
 di tipo chimico
 - percentuale variabile da causa ignota e con
 tendenza alla progressione
 Forma non omogenea (eritroleucoplachia)
 stesse cause del k malpighiano

Leucoplachia : cause

- a) Tabacco (fumo di sigaretta)
 - 70 - 90 % dei pazienti sono fumatori
 - circa il 75 % delle lesioni regredisce o
 scompare entro 12 mesi dalla cessazione
 del fumo
- b) Alcool etilico
- c) Virus
- d) Radiazioni ultraviolette
- e) *Leucoplachia da sanguinaria* (sanguinaria,
 alcaloidi)
 area leucoplachica nel vestibolo mascellare o nella
 mucosa alveolare della mascella
 uso di dentifrici (o lavande) a base di sanguinaria
 possibile displasia, potenziale per K incerto

Leucoplachia: sedi

- vermillione labiale, mucosa buccale, gengiva (circa il 70 %)
- nella lingua ha in genere causa riconoscibile
- il 93 % delle lesioni con displasia o carcinoma : vermillione labiale, lingua, pavimento orale

Leucoplachia : istologia

Cheratinizzazione
Paracheratinizzazione
Acanthosi
Papillomatosi
Fibrosi e flogosi cronica di grado variabile
della lamina propria

LEUCOPLACHIA VERRUCOSA PROLIFERATIVA

- Specifica precancerosi orale, descritta nel 1985
- Placca od area biancastra con costante sviluppo di aree nodulari, papillari o verruciformi
- Epitelio squamoso iperplastico con proiezioni epiteliali alternate a colonne di cheratina
- Graduale (spesso rapido) ingrandimento
- 62 aa, 22 - 89 (> giovanile nelle F)
- 80 % F (> mucosa buccale; 63 %)
- 20 % M (> lingua; 82 %)
- 70 % non fumatori
- Associazione con HPV (89%) e candida (50%)
- Alla diagnosi 50% con displasia

Nel 70 % sviluppa K nei 10 anni successivi

CHERATOSI FRIZIONALE
 Da costante sfregamento di due superfici, l'una
 contro l'altra:
 - morsicatura cronica
 - trauma cronico (protesi dentarie, otturazioni
 dentarie, anomalie dentarie, abitudini)
 - stimoli termici o chimici cronici
 - masticazione dei ponti alveolari edentuli
 - Lesione bianca omogenea di variabile spessore
 ed estensione, con possibili irregolarità della
 superficie, in genere localizzata all'area
 frizionale
 - ipercheratosi ed acantosi epiteliali
 - lieve flogosi della lamina propria

lesione locale priva di valenza clinica,
 inizialmente regredibile con la
 rimozione della causa
 incidenza da 70 a 140 / 100000
 (? leucoplachia: da 2800 a 4500)
 sinonimi (?) :
 leucoplachia omogenea, linea alba
 buccalis, morsicatio cronica
 problema principale:
diagnosi differenziale

Eritrioplachia

- Termine diagnostico clinico che indica una macula mucosa cronica rossa non altrimenti definibile su base clinica né dovuta a cause traumatiche, vascolari od infiammatorie
 - Diagnosi per esclusione
 - Alta incidenza di displasia (circa il 100% dei casi)
 - Alta incidenza di K squamocellulare (circa il 26%)
- Fattori eziologici**
- In parte gli stessi del carcinoma squamocellulare
- Tabacco in circa il 94 %, Alcool etilico in circa il 65 %
- Radiazione solare nella labbra (preceduta da cheilite attinica)
- Non correlazione con l'infezione da HPV
- Presenza di EBV nel 50 %
- Non evidenza attuale di alterazioni genetiche correlate (assenza di studi)

- Rari studi epidemiologici, 10-170 / 100.000, lieve prevalenza maschile, 80 - 90 % sono CIS, - 55 - 75 anni, non differenza razziale
 - forma labiale 1 / 100.000 (88% M, 70 aa)
 - area asintomatica rossa (assottigliamento della cute ed ectasia e congestione vasali)
 - in genere inferiore a 1.5 cm
 - difficile da con mucositi, lesioni vascolari, lesioni dermatologiche, etc.
 - ben demarcata o a margini indistinti
 - liscia e regolare di colore (possibile aspetto granulare)
 - prevalente a livello di lingua (ventrale e laterale),
 - pavimento orale e palato
 - nel labbro associata a cheilite attinica e con frequente ulcerazione
 - frequente associazione (33 - 60 %) con K invasivo
 - evoluzione in neoplasia nel 25% dei casi trattati e nel 90% dei casi non trattati
- STUDI DI FOLLOW - UP NON SONO PERALTRO DISPONIBILI IN LETTERATURA**

ISTOLOGIA

- Presenza costante di displasia (da lieve a grave) e spesso di K microinvasivo (10-50%)
- Transizione netta con l'epitelio sano contiguo
- Rete peg irregolare ed a goccia
- Vasi dermici ectasici e congesti
- Flogosi cronica nel derma
- Trasformazione del CIS in forma invasiva
- non obbligatoria

Displasia

- Alterazione strutturale precedente (alto valore di predittività) lo sviluppo di neoplasia infiltrante
- modificazioni cellulari ed architetturali a livello tissutale associate e precedenti lo sviluppo di lesioni maligne infiltrative
- verisimile fase di progressione verso la trasformazione neoplastica, con modificazioni del fenotipo e del cariotipo delle singole cellule e dei rapporti reciproci di aggregazione

Alterazioni cellulari nella displasia

- iperplasia nucleare
- ipercromasia nucleare
- nuclei prominenti
- aumentato rapporto nucleo-citoplasma
- presenza di mitosi atipiche
- discheratosi (presente anche in patologie benigne)
- necrosi di singole cellule
- aumentata densità cellulare
- aumentato indice mitotico
- presenza di mitosi in sedi anormale
- acantolisi (perdita di coesione delle cellule)
- perdita di polarità delle cellule basali
- iperplasia basale
- anomalie della stratificazione epiteliale
- allungamento dei processi retiformi

ANAT. PAT. 7

Displasia: modificazioni tissutali

- ANOMALIE EPITELIALI
ipercheratosi,
iperparacheratosi
acantosi od atrofia
- ANOMALIE SUBEPITELIALI
infiltrato flogistico cronico linfomonocitario e
plasmacellulare

Displasia: gradazione

- La gradazione della displasia viene effettuata sulla base della combinazione delle diverse alterazioni cellulari e tissutali
- Il grado di displasia spesso differisce nella stessa lesione
- Il grado finale o la diagnosi debbono essere effettuate sulla base dell'area più severa, anche se quantitativamente di dimensioni inferiori
- Il campionamento multiplo ed adeguato è condizione fondamentale per una ottimale valutazione e definizione della gradazione

- Displasia di basso grado (displasia lieve)
- Displasia di alto grado (displasia moderata, severa e CIS)

Nuova gradazione della displasia:

- displasia severa e CIS : stessa lesione

Tendenza attuale:

- Displasia severa e Carcinoma in situ
- Alterazioni differenti o stessa lesione ?
- Differenza morfologica basata sulla presenza di una evidente capacità maturativa delle cellule verso il lume

Carcinoma in situ (CIS)

- atipie citoarchitettrali a tutto spessore

Displasia severa (grado III)

terzo medio

- alterazioni morfologiche estese e limitate al

Displasia moderata (grado II)

epiteliale

- atipie citoarchitettrali soprabasali e non oltre il terzo inferiore dell'intero spessore

Displasia lieve (grado I)

Displasia e trasformazione maligna

- identico comportamento biologico tra displasia severa e CIS
- neoplasia infiltrante dal 20 al 75 % dei casi
- displasia lieve ed alterazioni reattive non associate a neoplasia
- evoluzione displasia lieve in displasia severa non obbligatoria

Lichen Planus

- Disordine dermatologico cronico più frequentemente associato a coinvolgimento orale (mucosite di tipo lichenoidale)
- Frequenza stimata circa 1 %
- Eziopatogenesi su base autoimmune
- Co-fattori eziologici: stress, predisposizione genetica, ipersensibilità a farmaci, immunodepressione, infezioni virali e batteriche
- Associazione significativa con diabete mellito tipo I ed epatite C

Eziopatogenesi

- Eziopatogenesi attualmente sconosciuta
- Verisimilmente a base autoimmune e multifattoriale
- ? risposta anomala T-cellulo-mediata (CD4+, CD8+) verso un antigene epiteliale
- risposta ai farmaci immunosoppressivi
- aspetto caratteristico della GVHD
- forma analoga da vari tipi di farmaci
- peraltro mai associata alle malattie autoimmuni

- carcinoma squamocellulare (cavo orale): 0.2 - 2 %, in 5 - 24 aa (media 10 aa)
- prevalente nella forma erosiva ed a partire dai 5 anni dalla diagnosi
- NOTA BENE: numerosi agenti esogeni inducono lo sviluppo di alterazioni orali macroscopiche ed istologiche simili al LP (lesioni lichenoidi) : amalgama (mercurio), oro, esteri dell'acido metacrilico
- lieve prevalenza femminile (55 - 65%)
- lesioni orali e cutanee nel 45 %
- solo lesioni orali nel 25 % (LP oralis)
- qualsiasi età, ma prevalente dopo i 30 anni, con picco intorno ai 50 anni
- sedi preferenziali mucosa buccale e lingua
- lesioni bilaterali e più spesso simmetriche

Lichen planus reticolare

- strie biancastre (strie di Wickham) variamente allacciate su mucosa normale o eritematosa
- asintomatico (talora bruciore o sapore metallico)
- mucosa vestibolare e buccale (bilateralmente)
- bordi laterali della lingua, gengiva, labbra
- forma annulare: strie interposte ad anello, bilaterali e sulla mucosa buccale
- possibile trasformazione nelle forme erosiva ed atrofica,
- persistenza da settimane ad anni, frequente recidiva

Caratteri macroscopici

- Strie
- Papule (rare)
- Aree atrofiche
- Erosioni
- Ulcere
- Bolle

Le forme

anatomocliniche
derivano dalla
variabile combinazione
degli aspetti
macroscopici

Quadri anatomo- clinici nel cavo orale:

- Forma reticolare
- (annulare)
- Forma erosiva
- Forma a placca
- Forma attinica
- (labbra)
- Forma atrofica (raro)
- Forma vescicolare
- (bolloso)

Lichen planus a placca

- aspetto macroscopico di leucoplachia
- aree biancastre piane o lievemente rilevate
- > superficie dorsale della lingua (talora con colore bluastro) e mucosa buccale
- tendenza alla formazione di strie nelle aree periferiche

Lichen planus erosivo

- aree eritematose erose frammentate ad aree biancastre pseudomembranose
- nella gengiva e nella mucosa buccale spesso associate alla presenza di strie periferiche
- nella gengiva aspetto simile alla gengivite desquamativa
- forma sintomatica (bruciore e dolore) e facilmente infiammabile
- in genere non distinguibile da altre patologie erosivo-ulcerative (dd: esame biptico)
- forma a maggiore rischio di sviluppo neoplastico

Lichen planus atrofico

- Raro
- Aspetto reticolare su base eritematosa
- ? Evoluzione della forma reticolare in quella erosiva
- Frequente a livello gengivale

Lichen planus bolloso

- Raro
- Formazione di vescicole e bolle
- Rapida progressione nella forma erosiva ed ulcerativa (lichen planus erosivo)

Lichen planus erosivo : diagnosi differenziale

- pemfigo volgare
- pemfigoide muco-membranoso
- malattia con depositi lineari di IgA
- candidosi
- lupus eritematoso discoide

Lupus Eritematoso

- *forma sistemica (multiorganica)* : lesioni orali nel 20 %
- *forma discoidale (mucocutanea)* : lesioni orali nel 50 - 90 %
- *lesioni orali simili al lichen planus*
- strie biancastre irregolari alternate ad aree atrofiche od erose, talora piccole ulcere (> margine gengivale)
- Lesioni diffuse o localizzate (monolaterali)
- possibile presenza nella volta palatale (assente nel lichen planus)
- nel 30 % sindrome di Sjogren associata

Lichen Planus : istologia

- istologia variabile in relazione alla variabilità clinica
- aspetto comune e costante (non specifico del lichen) : dermatite dell'interfaccia :
- infiltrato flogistico a banda della lamina propria
- degenerazione idropica o vacuolare delle cellule basali
- corpi di Civatte (colloidi) nell'epidermide basale e nel derma superficiale
- incontinenza pigmenti (danno dei cheratinociti basali e dei melanociti, osservabile in relazione alla sede della lesione)
- *Aspetti istologici variabili*
- appiattimento dell'epitelio
- rete ridges a dente di sega
- ispessimento / ialinosi della membrana basale
- bolle parabasali / basali (forma bollosa)
- iper-paracheratosi (forma reticolare)
- deposito di fibrinogeno e/o IgM lungo la membrana basale

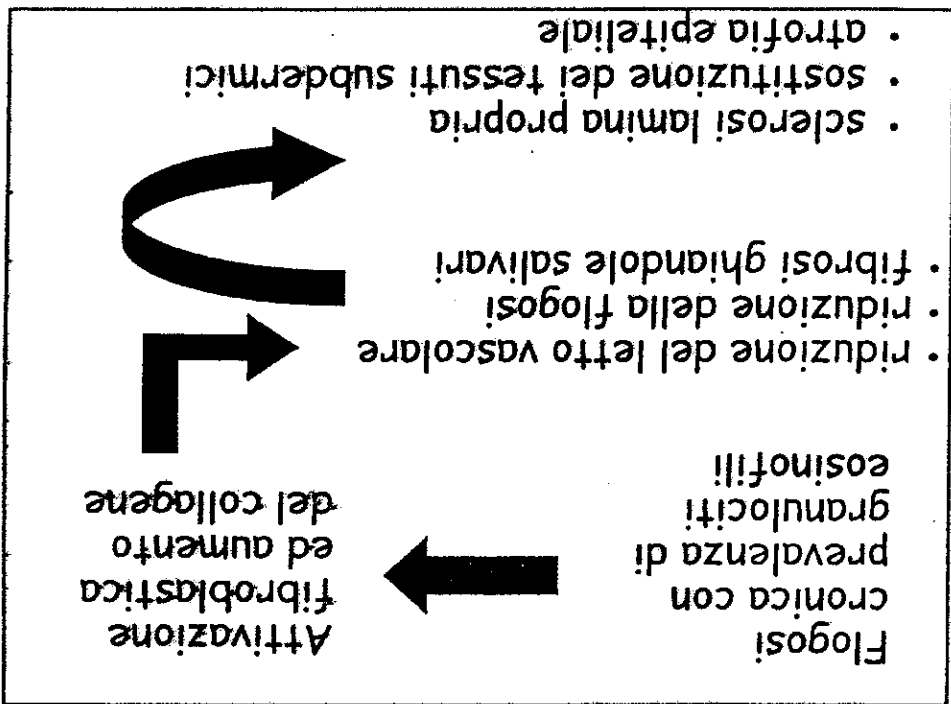
Lupus eritematoso: istologia

- alternanza irregolare di atrofia ed accantosi, cheratinizzazione, acantolisi basale, ispessimento della membrana basale (da depositi di immunocomplessi - Ig e C3 - presenti anche nei vasi), flogosi della lamina propria, talora perivasale, con edema e ialinosi
- lesione unica spesso simulante, in fase iniziale, il k malpighiano: NB errore di campionamento
- mucinosi del derma reticolare (forma cronica)
- anomalie della membrana basale (irregolarità, duplicazione)

FIBROSI ORALE SOTTOMUCOSA

- alterazione patologica molto simile alla scleroderma, ma localizzata al cavo orale, caratterizzata da fibrosi e rigidità dei tessuti molli orali
- eziologia multifattoriale e non ben conosciuta, ma direttamente correlata con la masticazione del "PAN" (noccioline di areca, tiglio, tabacco arrotondati in foglia di Betel)
- sub-continente indiano, sud-est asiatico
- incidenza 400 / 100000 (circa 5 milioni di giovani indiani affetti)

- agente causale della fibrosi: arecolina, sperimentalmente inducente proliferazione fibroblastica, sintesi di collagene e legame tra le fibre collagene
- possibile predisposizione genetica (correlazione con specifici HLA)
- tabacco privo di azione induttiva sui fibroblasti (ma *potenziale maligno*)
- > mucosa buccale, labbra, area retromolare, palato molle, con possibile interessamento di faringe ed esofago
- mucosa liscia, sottile, biancastra e dura
- in fase avanzata deficit dell'apertura buccale
- lesione progressiva e non reversibile
- sviluppo di aree eritematose e leucoplasiche nel 25 % (carcinoma nel 7 - 10 %)



CHEILITE ATTINICA

- variante labiale della cheratosi attinica
- da radiazioni solari, > M (10:1)
- > i 40 anni nel 70 % delle persone esposte al sole
- lenta crescita (atrofia, desquamazione, eritema, ulcera)
- lesione cheratica solitaria o multipla con base eritematosa, di 0.3 - 1 cm, con tendenza al graduale aumento delle dimensioni ed alla trasformazione nodulare
- associata a lesioni "solari" del tessuto circostante: teleangectasia, elastosi, lentigini
- Alta frequenza, ma inferiore a quella della forma cutanea, e direttamente proporzionale alla esposizione cumulativa ai raggi solari
- Prevalente nella razza bianca e negli individui più sensibili alla fotoesposizione (cute tipo I e II secondo Fitzpatrick)

- melania fattore protettivo
- progressione carcinomatosa lenta ed in circa il 5 % dei casi per la forma cutanea
- assenza di dati sull'incidenza di trasformazione nelle labbra, ma verisimilmente maggiore frequenza
- acantosi, paracheratosi, discheratosi, flogosi marcata della lamina propria
- displasia costante di variabile severità
- spesso all'esordio aspetti di CIS
- carcinoma associato spesso a comportamento biologico meno aggressivo

- cronica e progressiva, con ingrandimento multinodulare, eversione ed indurimento labiale
- dilatazione orifici dotti salivari (punti rossi o neri), con iniziale secrezione vischiosa e con frequente essudato purulento
- K squamocellulare nel 18 - 35 % dei casi (> rischio con l'età)
- > M adulti (> 40 - 70 anni)
- Tre forme (fasi evolutive dello stesso disordine)
- 1. tipo semplice
- lesioni superficiali papulari multiple e non dolenti con depressione centrale e dotti dilatati
- 2. tipo superficiale (suppurativo, malattia di Baelz)
- labbra dure, rigonfie, con ulcere superficiali e con croste
- 3. tipo profondo (suppurativo, C6 apostematosa, mixadenite labiale)
- infezione profonda con ascessi, fistole e cicatrici deturpanti

Cheilite ghiandolare

- disordine infiammatorio raro e mal conosciuto della labbra
- progressivi ingrandimento ed eversione della mucosa labiale inferiore, con obliterazione dell'interfaccia mucosa-vermiglione
- esternalizzazione ed esposizione alla luce solare (erosione, ulcerazione, croste)
- aumentata suscettibilità alle radiazioni attiniche

Cheratosi attinica ←

- Ingrandimento labiale dovuto in fase iniziale ad iperemia ed edema e successivamente a fibrosi
- cheratosi superficiale, erosione e crosta dovute a fattori diversi e spesso co-presenti:
 - esposizione attinica prolungata
 - manipolazioni ripetute (manuali o factitali)
 - eccessiva umidificazione labiale
 - eccessiva secchezza labiale (spesso associata con condizioni allergiche: atopia, eczema, asma)
- altri stimoli

- Cheilite ghiandola:**
diagnosi differenziale
- malattie granulomatosi orofacciali (granulomatosi orofacciale, sarcoidosi, morbo di Crohn)
 - infezioni batteriche
 - "elephantiasis nostras labialis" (infangite streptococcica recidivante)
 - cheilite atopica (eczematosa)
 - danno cronico factiziale
 - labbra secche (anomalie del flusso salivare, esposizione al vento, farmaci)
 - lesioni da tabacco
 - cheilite attinica

Istologia

- Caratteri istologici variabili e spesso non patogenomici per il progressivo sovrapporsi di alterazioni conseguenti a danno multifattoriale
- alterazioni epiteliali (dal normale, al displastico, alla neoplasia vera)
- alterazioni della lamina propria
- alterazioni delle ghiandole salivari
- ectasia duttale, distensione ed atrofia acinare, flogosi acuta e cronica, metaplasia squamosa duttale, fibrosi

Lesioni da tabacco: effetti orali

- A) Carcinoma squamocellulare
- B) Lesioni precancerose:
 - Leucoplachia non omogenea (K: 25 - 41%)
 - Leucoplachia omogenea (K: 4%)
 - "smokeless tobacco" cherosi (K: 0.4%)
 - Fibrosi orale sottomucosa (K: 8%)
 - Eritema palatale nel "reverse smoking" (rischio alto)
- C) Lesioni non precancerose:
 - Stomatite da nicotina
 - Melanosi da fumo
 - Leucoedema
 - Lingua pelosa da fumo

Leucoplachia da fumo

- lesioni più numerose e più ampie
- correlata per gravità con tipo e quantità di tabacco
- in fase iniziale possibile regressione entro 12 mesi
- età media 50 - 60 aa
- lesione di circa 1.5 cm, presente da 2 - 4 aa
- in linea di massima, meno aggressiva di quella dei non fumatori
- Incidenza maggiore della leucoplachia nei fumatori (25 vs 4 %)

D) Altri effetti

- Gengiviti, GUN da fumo, periodontiti
- Ritardata guarigione delle ferite alveolari
- > carie, abrasione, erosione dentarie
- Anomalie di colore dei denti
- Diminuzione del flusso ematico locale
- Anomalie del flusso salivare (locali - smokeless tobacco - o diffuse)
- Modificazione della flora batterica
- Candidosi e glossite romboidale mediana
- *Effetto protettivo sulla stomatite aftosa ricorrente*
- Alitosi

LESIONE BIANCA CHERATOTICA



- "snuff dipping" (polvere di tabacco aromatico nel solco orale)
 - masticazione del tabacco
- Smokeless tobacco lesions

Smokeless tobacco

A) Tabacco da fiuto
- umido (in scatola, in sacchetti tipo te)

- secco (inalato per via nasale)

B) Tabacco da masticazione

- più grossolano (libero, solido, arrotoato)

Carcinogeni chimici :

Idrocarburi policiclici aromatici

(benzopirene), Polonio210, radio226,
piombo210, N-nitrosoamine, aldeidi

- Macula bianco-grigiastro traslucida, esattamente localizzata nell'area di contatto con il tabacco
- Aspetto usuale fessurato od a pieghe
- Molle alla palpazione
- (da flaccidità muscolare secondaria allo "stretch" cronico)
- Possibile area eritematosa associata
- Evidenza in 5 - 10 anni (raramente in minor tempo)
- Graduale trasformazione in area leucoplasica tipica (dura, a placca o nodulare), spesso di tipo non omogeneo

- CIS, k malpighiano usuale e forma verrucosa (forte associazione con quest'ultima)
- concentrazione del tabacco 10 volte > rispetto alle sigarette
- sviluppo ed aspetto dipendenti da
 - tipo di tabacco
 - abitudine (modalità)
 - durata temporale (quotidiana e nel tempo)
 - altri fattori associati
- Snuff pouch associato a lesione più severa
- Acanthosi epiteliale ed espansione della rete ridges (Chevron keratosis)

Melanosi da fumo

- > del pigmento intracellulare, con colorazione brunastra
- > gengiva mandibolare anteriore (sigarette), mucosa buccale (pipa), palato (reverse smoking)
- da > melanocitosi locali
- 20 % dei fumatori, > F
- Asintomatica e priva di valenza clinica

STOMATITE DA NICOTINA

- Lesione fisica (flusso termico) associata ad effetto da nicotina
- > in fumatori di pipa e nel reverse smoking
- Asintomatica o lieve dolenzia
- Palato duro dietro le rughe, adiacente al palato molle
- Incidenza variabile dal 29 al 60 %
- Non correlata con trasformazione neoplastica (associazione nel reverse smoking)
- eritema iniziale, area maculata biancastra, con fori e/o fessure rossastri di piccole dimensioni
- > ghiandole salivari
- Acanthosi, ipercheratosi
- Lieve-moderata flogosi della lamina propria
- Metaplasia squamosa dei dotti salivari



CARCINOMA QUAMOCCELLULARE ASPETTO MACROSCOPICO

- endofitico (ulcera crateriforme dura di 1 o > cm, ulcera molle a margini piani e fondo necrotico, piacca non ulcerata, area escavata)
- esofitico (polipoidi, papillare, verrucoso) fase precoce:
- leucoplachia non omogenea
- eritropachia
- di solito superiore ad 1 cm
- aree di necrosi frequenti
- colore disomogeneo dal bianco al rosso
- aspetto variegato ed irregolare

Carcinoma della lingua

- 50 % dei casi, > forma ulcerativa
- 80% bordi posterolaterali
- 16% bordi anterolaterali
- 04% ventre
- localizzazione tipica delle forme giovanili
- *Carcinoma del labbro*
- linea mediana, frenulo
- stretta associazione con lesione preneoplastica
- metastasi tardive (< 2%)
- > Regione submentoniera

AWAT
PAT. 8

Carcinoma gengivale ed alveolare

- origine prevalente dalla mucosa cheratinizzata delle aree posteriori
- facile confusione con lesioni proliferative benigne (iperplasia fibrosa, granuloma piogenico)
- precoce estensione palatale per la forma alveolare
- frequente e rapida distruzione ossea
- netta associazione con l'uso di tabacco

K SQUAMOCELLULARE: ISTOLOGIA

- isole e/o gettoni di cellule squamose con cheratina centrale
- in genere ben differenziato
- minore differenziazione nelle aree periferiche e profonde, con presenza di gettoni cellulari irregolari o di singole cellule
- reazione flogistica cronica tissutale
- delimitante frequentemente associata
- forme anaplastiche meno frequenti e prevalenti nelle aree posteriori del cavo orale

Carcinoma squamocellulare:
grading morfologico
(Anneroth et al, Scand J Dent res, 1987)

- Parametri morfologici predittivi
- a) grado di cheratinizzazione
- b) polimorfismo nucleare
- c) indice mitotico (numero/10 HPF)
- d) modalità di invasione
- e) profondità di invasione
- f) risposta linfomonocitaria

Grading morfologico (da 1 a 4) :
da combinazione dei parametri morfologici

	1	2	3	4
A	50%	20-50 %	02-0.5%	0-5%
B	75%	50-75%	25-50%	0-25%
C	0-1	2 - 3	4 - 5	Oltre 5
D	Isole	Cordoni	Gruppi	Singole cellule
E	Assente o superficiale	Lamina propria	Muscolo	osso
F	Marcata	Moderata	Lieve	assente

Fattori prognostici

- Differenziazione
 - Modalità di invasione
 - Presenza di metastasi linfonodali
 - a. macroscopiche
 - b. occulte (ONM)
- (alta incidenza di malattia metastatica entro due anni dalla diagnosi)

Fattori predittivi per la presenza di ONM

- crescita endofitica
- modalità di invasione
- reazione linfomonocitaria
- grado di differenziazione
- indice mitotico
- spessore della neoplasia

Vie di diffusione

- Diffusione locale
 - invasione dei tessuti molli
 - invasione spazi perineurali
 - branche nervo mandibolare
 - invasione vascolare (> linfatica)
 - invasione ossea (estensione diretta) > mandibola
- Metastasi linfonodali
- Metastasi ematiche

- ## Metastasi linfonodali ed ematiche
- stazione linfonodale drenante la sede della neoplasia
 - neoplasie della linea mediana spesso con metastasi bilaterali
 - diffusione extranodale (muscoli, fascio vascolare, ghiandole salivari, cute e tessuti molli, fascia prevertebrale ed ossa)
 - linfonodi omolaterali duri, ingranditi, non dolenti
 - scarsa mobilità o fissazione se superamento extracapsulare
 - metastasi a distanza (oltre la clavicola) alta diagnosi nel 2 - 22 %
 - > polmoni, fegato, ossa

Carcinoma multiplo

- Pazienti con K del cavo orale a rischio per sviluppo di seconda neoplasia (sincrona o metacrona - entro 3 anni) epiteliale
- Vie aeree superiori (dal 9 al 25%), esofago, stomaco, polmone, altro
- Rischio stimato dal 6 al 44 % (rischio maggiore per M con fumo ed alcool dopo terapia)

Carcinoma squamocellulare: varianti istologiche

- Carcinoma basaloide
- Carcinoma a cellule fusate
- Carcinoma adenideo squamoso
- Carcinoma adenosquamoso

Carcinoma a cellule fuse

- Raro nel cavo orale (> laringe, esofago)
- Difficile BD con i tumori mesenchimali
- > M, 57 aa (29-93), labbro inferiore (42%), lingua (20%) e ponte alveolare gengivale (19%)
- Privo di caratteri macroscopici distintivi (in genere polipoidi e peduncolato)
- neoplasia dimorfa/polimorfa
- cellula fusata elemento predominante ed invasiva
- frequenti anaplasia e cellule giganti
- aree fascicolate ed aree mixoidi
- DD: citocheratine +
- rapida crescita e frequenti e precoci metastasi linfonodali
- alta mortalità (55 % a 2 anni, Ellis e Corio, 1980) e ricorrenza (40% dopo terapia)
- Alta affinità per i nervi: Forame mentale e canale mandibolare

Carcinoma basaloide

- descritto nel 1986 (vie aree superiori)
- raro (circa 100 casi)
- > base della lingua, ipofaringe, laringe sopraglottica
- crescita esofitica non distintiva od ulcerativa
- metastasi linfonodali presenti nell' 80%
- > M, 40 - 85 anni, fumo, alcool
- Componente cellulare bimorfica
- Cellule basaloide pleomorfe (componente invasiva) associate a cellule squamose talora con aree di differenziazione
- Comuni mitosi, necrosi comedonica ed invasione perineurale
- Altamente aggressivo (65 % di mortalità ad 1 anno, Banks, 1992)
- sopravvivenza media 23 mesi

- Carcinoma adenoido-squamoso**
- raro (meno di 30 casi in letteratura)
 - presenza di spazi simil-ghiandolari da acantolisi delle isole di cellule neoplastiche (da radiazioni UV ?)
 - identico al K usale e con analogo comportamento
 - > labbra (81%)
 - 65% labbro inferiore
 - > M, 40 - 75 aa

- Carcinoma adenosquamoso**
- Meno di 60 casi riportati in letteratura
 - Massa nodulare rapidamente ulcerativa
 - Metastasi presenti nell'80% dei casi
 - Rapida crescita, aggressiva e con prognosi infusta (mortalità del 70 % a 6 mesi, 60% a 2 anni),
 - Cavo orale posteriore (pavimento posteriore, lingua)
 - Doppia componente neoplastica (squamosa, adenocarcinomatosa) in reciproco contatto, ma ben distinte
 - Componente ghiandolare in proporzione variabile, ma in genere non superiore al 5 - 10 % produttore muco (K mucoepidermoide di alto grado ?)

K squamocellulare: varianti cliniche

- Morbo di Bowen (CIS)
- Cheratoacantoma
- K verrucoso
- papillomatosi orale florida
- Carcinoma intraosseo

Morbo di Bowen (carcinoma in situ)

- CIS ad alto potenziale di progressione laterale e con sviluppo di K infiltrante nel 5 - 15 %
- Raro nelle mucose (cavo orale: labbra)
- Radiazioni solari, HPV (16, 2)
- Arsenico (soluzione di Fowler per la psoriasi, soluzione di Gay per l'asma bronchiale, acqua potabile contaminata, pesticidi)
- Età anziana, razza bianca, M = F
- Lesione singola (60 - 70 %), da pochi mm a cm
- Area eritematosa simil eritroplasica, con bordi irregolari ben demarcati e con evoluzione in fessure ipercheratotiche e poi in ulcere
- Anaplasia a tutto spessore dell'epitelio (displasia grave ab inizio)
- ? Differente dall'eritroplasia

Cheratoacantoma

- frequente sulla cute, nella razza bianca (1/1000) e nei M, raro ma ben descritto sulle labbra
- eccezionale in sede intraorale (dd con K)
- giovanile, crescita rapida, mucosa sana elevata sui bordi
- 12 - 80 anni (60 % < 40 anni)
- nodulo cupoliforme, non dolente, a rapida crescita (4 - 6 settimane), con comparsa di cratere ripieno di cheratina
- regressione spontanea in 4 - 6 mesi, in genere con piccola cicatrice residua
- ben delimitato dalla mucosa circostante
- diametro 1 - 2 cm
- istologia del K malpighiano G1
- assenza di aspetti di infiltrazione a cordoni od isole
- Se infiltrazione focale, a singole cellule, confinata agli strati superficiali del derma → SCC-KA type
- corno cutaneo spesso associato

- spesso risposta infiammatoria associata, con estensione a banda nel derma superficiale
- netta delimitazione con l'epidermide sana circostante (becco di clarino)
- cause sconosciute
- età, sesso e localizzazione anatomica identici al SCC
- stretta connessione con radiazioni solari ed industria del catrame
- fattori causali analoghi al SCC (trauma, HPV, fattori genetici, etc.)

Carcinoma verrucoso

- *Tipo anourogenitale*
 - condiloma acuminato gigante
 - (tumore di Buschke-Lowenstein)
 - CV della mucosa anogenitale
- *Forme cutanee*
 - carcinoma cunicolato
 - carcinoma cunicolato
 - carcinoma verrucoso cutaneo
- *Tipo oroaerodigestivo*
 - tumore di Ackerman
 - carcinoma verrucoso di Ackerman
 - papillomatosi orale florida

Varianti cliniche

- Forma solitaria classica
- KA eruttivo di Grzybowski
- forma multifocale non regredibile (SSK)
- KA multiplo di Ferguson-Smith
- lesioni multiple ad esordio giovanile, autolimitanti
- autosomico dominante
- Sindrome di Muir-Torre
- neoplasie sebacee, KA, neoplasie gastrointestinali

Papillomatosi orale florida

- Tumore di Ackerman
- Verrucosi florida orale
- Papillomatosi gigante mucocutanea
- Papillomatosi non metastatizzante
- Noduli carcinomatosi papillari multipli a livello della cavità orale (possibile in altre sedi)
- 2 - 12 % dei carcinomi orali

Carcinoma verrucoso

- nodulobiancastro a-cavolfiore
- > mucosa buccale, > F, 67 aa
- 3 % dei carcinomi intraorali
- meno aggressivo (90% a 5 aa)
- stretta correlazione con lo "smokeless tobacco" (sede)
- virus (40 %, HPV 6 e 11)
- lenta crescita
- infiltrazione e metastasi tardive
- superficie a cavolfiore, con ampie fessure epiteliali e marcata cheratinizzazione superficiale
- paracheratosi, strato granulare spesso iperplastico
- bordi ben definiti, minima atipia
- flogosi reattiva della lamina propria

Carcinoma intraosseo

- altamente aggressivo (diagnosi tardiva)
- istologicamente spesso ben differenziato
- origine da:
 - cisti dentigera
 - cheratocisti odontogena
 - tumore odontogeno squamoso

- ## Altri carcinomi del cavo orale
- Carcinoma a cellule basali
 - Carcinoma squamoso papillare
 - Carcinoma dell'antro mascellare
 - Carcinoma indifferenziato
 - (nasofaringeo, linfopiteloma-like)
 - Carcinoma neuroendocrino
 - Carcinoma delle ghiandole salivari
 - Carcinoma odontogeno
 - Carcinoma metastatico

Carcinoma a cellule basali

- Non descritto nel cavo orale
- Estensione intraorale da neoplasia della cute
- Origine in sede labiale commissurale (forma nodulare)
- Costituito da cellule epidermiche dello strato basale
- Basso grado di malignità.
- assenza di metastasi
- bassa capacità di infiltrazione locale

Carcinoma neuroendocrino

- Raro
- > Labbra (75 %)
- Età anziana (media 75 aa)
- Nodulo a rapida crescita ulcerativa, dolente in fase di evoluzione
- Istologia simil-linfoma, con cellule uniformi, con scarso citoplasma, nucleo basofilo e 1-2 nucleoli prominenti
- Variabilità istologica
- Metastasi nel 60 % dei casi (mortalità ad 1 anno 30 %)

- Carcinoma dell'antro mascellare**
- Rarissimo
 - in genere confinato all'antro
 - nel 15 % invasione del cavo orale
 - età anziana
 - carcinoma squamocellulare tipico
 - metastasi linfonodali nel 4 %
 - metastasi a distanza rare e tardive
 - comportamento aggressivo locale

- Carcinoma squamoso papillare**
- > M
 - orofaringe
 - antro mascellare
 - forma invasiva e forma non invasiva (spesso classica)
 - DD:
 - papilloma scheideriano
 - carcinoma verrucoso

Carcinoma squamocellulare del cavo orale: caratteri generali

- 1 - 3 % delle neoplasie (sino al 50% nel sudest asiatico)
- 1 - 2 % delle morti/anno per neoplasia (sino al 20-30% in aree geografiche definite)
- prognosi a 5 anni dipendente dalla sede (diagnosi precoce):
 - labbra 90 %
 - intraorale 65 % (25% metastasi nodali)
- prevalente nell'età medio - anziana

- origine in mucosa normale o su lesione preneoplastica
- incidenza globale in aumento (anziana e giovanile)
- correlazione diretta e significativa con il tabacco e con l'alcool etilico (co-cancerogeno)
- la biopsia incisionale è l'indagine diagnostica più importante
- l'aspetto macroscopico intraorale è variabile, non conclusivo
- la sede prevalente a livello intraorale è nelle aree nascoste

- la diagnosi precoce è l'unico approccio terapeutico sicuramente valido, con aumentata sopravvivenza e con migliori risultati funzionali e cosmetici
- ogni lesione orale refrattaria alla terapia e che persiste per almeno 3 settimane va considerata con sospetto
- dolore assente in fase iniziale

- in sede labiale prevale alla giunzione mucocutanea
- in sede intraorale, prevalente nel terzo medio dei margini laterali della lingua
- in genere notevole durezza alla palpazione e fissità ai tessuti circostanti
- in sede gengivale, palatale, buccale e nel pavimento prevalente la forma ulcerativa (bordi eversi, duri, fondo necrotico)
- Seconda neoplasia sincrona nel 10 - 15 %
- Metastasi linfonodali 50 - 80 %, alla presentazione (in relazione alla sede)

Biopsia incisionale

- procedura diagnostica elettiva
- colorazione vitale utile (blu di toluidina e lavaggio in acido acetico all' 1 %)
- mirata nelle aree rosse
- di dimensioni sufficienti a comprendere anche tessuto sano (almeno 0.5 cm)
- preferibile campionamento multiplo
- fissazione immediata in formalina 10 %
- evitare biopsia escissionale (tranne per lesioni piccole con ampio margine di escissione)

Tumori epiteliali benigni

- Papilloma
- Verruca volgare
- Condiloma acuminato
- Iperplasia papillare palatale
- Papillomatosi orale florida
- Mollusco contagioso
- Iperplasia epiteliale focale (malattia di Heck)
- Sindrome di Cowden (amartomi multipli)
- Xantoma verruciforme

Papilloma squamoso

- 2 - 4 % delle biopsie orali
- in genere solitario
- Età media 32 aa (2 - 91 aa), > M (54%)
- Palato molle (34%), lingua (23%), labbra (12%), gengiva (12%)
- Proliferazioni papillari o verruciformi, bianche (70%) o rosse (cheratinizzazione), di 0.2-0.6 cm (fino a 3 cm), talora a crescita rapida
- HPV (6, 11) (50%, 5% mucosa normale) a bassa virulenza ed infettività
- Struttura ramificata: fronde con asse connettivo-vascolare ed epitelio squamoso paracheratinizzato (>)
- possibile atipia (30%)
- DD: verruca volgare, polipo fibroepitelliale, sialoadenoma papillifero, condiloma acuminato, iperplasia focale epiteliale, xanthoma verruciforme

Papillomatosi

- Lesioni papillari multiple spesso coalescenti associate a malattie sistemiche, prevalentemente cutanee
- nevus unius lateralis
- acantosis nigricans
- ipoplasia dermica focale (m. di Goltz-Gorlin)
- Papillomatosi laringea
- rara, laringe ed ipofaringe, decorso clinico grave
- ad inizio giovanile
- ad inizio nell'età adulta
- Papillomatosi orale florida
- Iperplasia papillare palatale

Verruca volgare

- nodulo o papula di piccole dimensioni, simil-papilloma, peduncolato o sessile, bianco o giallastro, spesso multiplo
- contagiosa (autoinoculazione dalle mani), non dolente
- > bambini - adolescenti
- > vermilione labiale, mucosa labiale, lingua anteriore
- rapida crescita sino a 0.5 cm
- HPV 6 a-f (> orale), HPV 2 a-e, HPV 4 e 40
- proliferazione di epitelio squamoso ipercheratotico e digitiforme, spesso con corno cutaneo sovraimposto, ipergranulosi, colliciti corpi inclusi eosinofili intranucleari

Condiloma acuminato

- trasmissione sessuale (lesione nella sede del contatto)
- prevalente nell'area genitale, rara in sede orale
- > frequenza in pazienti HIV +
- > HPV 6 ed 11 (85%), HPV 2, 53, 54, 16, 18
- > adolescenti e giovani adulti
- nodulo papillare bianco-rosaceo
- > mucosa labiale, palato molle, frenulo
- massa esofitica sessile, rosacea, spesso ben demarcata, con aspetto a cavolfiore
- > 1 - 1.5 cm (3 cm)
- spesso multiplo e confluyente
- proliferazione sessile, singola o multipia (simile alla verruca)
- epitelio acantotico irregolare disposto in papille ampie e/o fessure
- acantosi, paracheratosi, collicitosi (vacuolizzazione), atipie
- stroma vascolare con flogosi cronica spesso lieve

- proliferazione epiteliale nodulare o papulare (2-4 mm, > 1 cm) con cavità centrale, a rapida crescita, con persistenza per lungo tempo e spesso regressione spontanea
- raro nel cavo orale (mucosa buccale, labbra, palato)
- giovani adulti
- > HIV + (florido)
- poxvirus
- diffusione per contatto (sessuale e non)

Mollusco contagioso

- noduli connettivali multipli di piccole dimensioni del palato
 - epitelio iperplastico
 - associazione con protesi
 - candidosi spesso associata
- ### Iperplasia papillare palatale

- Iperplasia focale epiteliale (malattia di Heck)**
- Malattia HPV associata (13, 32)
 - Predisposizione genetica e razziale: indiani USA, eschimesi (20%), indiani venezuelani (34%)
 - Casi isolati in varie parti del mondo
 - Formazioni nodulari o papulari soffici, cremose talora confluenti, spesso a risoluzione spontanea
 - > M ed età infantile e giovanile - adulta
 - forma analoga frequente in HIV+
 - > mucosa labiale e buccale, lingua (gengiva e tonsilla)
 - epitelio acantotico con netta transizione, Paracheratosi, rete ridges ampia
 - possibili collociti, cellule mitotoidi

Sindrome di Cowden

- disordine genetico autosomico dominante
- raro
- amartomi multipli diffusi possibili in ogni sede, con successivo sviluppo di neoplasie maligne
- > k cavo orale, pelle, tiroide, mammella, gastrointestinale, sistema riproduttivo
- misdiagnosi sino alla media età
- diagnosi prevalente malattia dermatologica aspecifica con localizzazione facciale e del cavo orale, simile alla papillomatosi orale florida
- frequente lingua scrotale
- papule piccole, indolenti (dolore con trauma), con asse fibroso ed epitelio iperplastico
- lesioni orali precedenti le neoplasie maligne
- (NB: diagnosi precoce)
- genitori spesso con lesioni minori (teleangectasie, etc)

Lesioni epiteliali non neoplastiche

- Nevo bianco spongioso
- Pachionichia congenita
- Granuli di Fordyce
- Iperplasia delle ghiandole sebacee
- Cheratosi frizionale
- Cheratosi da morsicatura cronica
- Stomatite da nicotina
- Leucoplachia pelosa HIV correlata
- Cheratosi da insufficienza renale
- Organo iuxtaorale del Chievitx

Xanthoma verruciforme

- condizione iperplastico di tipo papillare dell'epitelio buccale (prevalente), della cute e dei genitali, riportata nel 1971
- causa sconosciuta (anomala reazione a trauma o danno localizzato ?)
- > F, razza bianca, 40 - 70 anni
- > gengiva e mucosa alveolare (50%)
- nodulo verruciforme rilevato, bianco-giallastro o rosso, < a 2 cm (4cm), talora multiplo
- frequente associazione con patologie epiteliali (LP, LE, PV, epidermolisi bollosa, EVHD)
- istologicamente simile agli xanthomi dermici, ma non associata con disordini metabolici
- proliferazione non epiteliale ma di aspetto spesso papillomatoso (od a placca)
- accumulo subepiteliale di istiociti schiumosi

Pachionichia congenita

- raro disordine congenito
- ipertrofia delle ali del naso, lesioni cutanee (> ipercheratosi palmare e plantare), lesioni bianche orali (leucokeratosi), talora anomalie dell'eruzione
- ispessimento diffuso, traslucido ed irregolare della mucosa (> buccale)
- inizio infantile con progressiva prominenza

Nevo bianco spongioso

- alterazione congenita autosomica dominante
- mucosa biancastra, molle, irregolarmente ispessita
- spesso estesa oltre la linea mediana
- margini indistinti con passaggio graduale con mucosa sana
- mucosa buccale, esofago, ano e vagina
- epitelio iperplastico, con uniforme ispessimento
- rete ridges profonda ed uniforme
- aspetto a "canestro di basket": edema intracellulare e prominenza delle membrane cellulari
- iperparakeratosi
- assenza di altre anomalie

Iperplasia sebacea

- proliferazione localizzata di ghiandole sebacee
- rara in sede intraorale (> mucosa buccale)
- > adulti oltre i 40 anni
- nodulo o papula submucosa giallastra (> 0.5 cm)
- tessuto sebaceo con 15 o più lobuli per ghiandola e con dotti distesi da materiale sebum-like

Granuli di Fordyce

- ghiandole sebacee eterotopiche nella mucosa buccale
- aree puntiformi, cremose, di pochi mm
- 80 % degli adulti
- mucosa buccale, labbra
- altre sedi (lingua, palato, gengiva)

Leucoplachia pelosa HIV-correlata

- Lesione biancastra distintiva dell'infezione da HIV (ma NON esclusiva, sebbene eccezionalmente rara come forma sporadica)
- valore prognostico nell'infezione da HIV
- > M omosessuali, rara nei bambini
- > margini laterali della lingua
- placche molli, biancastre, asintomatiche
- superficie corrugata
- proiezioni capelliformi presenti ma rare
- iperparacheratosi
- superficie liscia, irregolare od "hairy" (raramente)
- frequente invasione secondaria da candida collocitosi
- da EBV, talora associato ad HPV
- rara flogosi nel corion

Valore prognostico



Sviluppo di AIDS entro 5 anni nel 70 % dei casi

- lesione priva di potenzialità maligna
- decorso con fasi di remissione
- possibile regressione spontanea
- > buona risposta alla terapia antivirale

- Leucoplachia pelosa **NON** HIV-correlata
- pazienti immunodepressi non HIV
 - pazienti immunocompetenti (rarissima)
 - costantemente da EBV
 - risposta terapeutica efficace alla terapia antivirale

Cheratosi orale nell'IRC

- occasionale, ad eziologia ignota
- placche multifocali, crenate e simmetriche
- risoluzione spontanea con la dialisi
- istologia aspecifica (acantosi irregolare, paracheratosi, lieve atipia)
- macroscopicamente simili alla leucoplachia capelluta

Organo iuxtaorale di Chievitz

- struttura vestibolare nei tessuti molli superficiali
- mediale ramo mandibolare (area di iniezione nervo alveolare inferiore)
- Assenza di rilevanza clinica
- da isolotti di cellule squamose delimitate da cellule basaloide a strutture duttali, con interposte fibre nervose mielinizzate (dd: invasione perineurale)

- Flogosi limitata ai tessuti molli peridentali
- Rossore, edema, sanguinamento, alterazione del contorno gengivale, incremento flusso di fluido crevicolare
- Da accumulo di placca batterica con conseguente alterazione patologica dei tessuti
- Fase iniziale con degradazione del collagene ed infiltrato neutrofilico
- Fase intermedia con infiltrato linfoide prevalente T
- Fase evolutiva con infiltrato linfoide prevalente B

Gengiviti

- Malattia Parodontale (periodontale)
- Patologia infettiva - infiammatoria delle strutture anatomiche di sostegno del dente (gengiva, legamento parodontale, osso alveolare, cemento radicolare), comprendente due gruppi di lesioni correlate:
- Gengiviti
 - Parodontiti

Malattia parodontale

- Infiammazione gengivale e perdita di attacco connettivale al dente
- Perdita legamento parodontale
- Riassorbimento osso alveolare
- Migrazione dell'epitelio lungo la superficie radicolare
- ? Da eziologia batterica specifica
- Actinobacillus actinomycetemcomitans
- Porphyromonas gingivalis
- Prevotella intermedia

Classificazione e fattori causali

- gengivite da aspirazione
- correlata con la placca batterica
- acuta (diffusa, localizzata, marginale, papillare, ricorrente)
- cronica (cronica iperplastica)
- gengivite necrotizzante ulcerativa
- gengivopatia da farmaci
- gengivite ormonale
- gengivite allergica (plasmacellulare)
- da dermatosi (desquamativa)
- da specifiche infezioni (HSV, HIV)
- gengivite granulomatosa
- fibromatosi gengivale

Gengiviti: aspetti macroscopici

- Generalizzata o localizzata
- Area coinvolta diffusa o confinata (margine libero gengivale, papilla interdentale)
- Sanguinamento, edema, eritema
- Da rosa a rosso magenta, con margini duri ed iperplastici

Gengiviti: fattori predisponenti

- Scarsa igiene orale
- Fattori ormonali
- Fumo
- Stress
- Malnutrizione
- Diabete mellito
- Farmaci
- Metalli pesanti
- Trauma
- Abitudini
- Eta'
- Sesso
- Educazione
- Famiglia
- Razza

Gengiviti: aspetti morfologici

- Infiltrato flogistico acuto e cronico
- Essudato purulento nel solco gengivale
- Cronizzazione con edema e fibrosi (cronica iperplastica)

Gengivite ulcerativa necrotizzante (gengivite di Vincent, gengivite acuta ulceromembranosa, da spirocheta)

- Borrelia Vincentii (spirocheta) e Fusobacterium nucleatum (treponema, selenomonas, fusobacterium, prevotella intermedia)
- Alta frequenza in condizioni di stress psicologico ("bocca da trincea")
- Numerosi fattori predisponenti : immunosoppressione, fumo, trauma locale, malnutrizione, scarsa igiene orale, disturbi del sonno, malattia recente

Complicanze

- Periodontite ulcerativa necrotizzante
- Mucosite ulcerativa necrotizzante
- Noma (cancrum oris)

- Giovani adulti (ogni età)
- Più frequente nel sesso maschile
- Prevalenza 0.1 % (militari 7 %)
- Nei paesi in via di sviluppo bambini malnutriti
- Papille interdentali infiammate, insensibili
- Aree di necrosi crateriforme con pseudomembrana grigia
- *Istologia aspecifica*
- Odore fetido, dolore spontaneo, emorragia, detriti necrotici
- Possibili febbre, malessere e linfadenopatia satellitare

Istologia

- Iperplasia e spongiosi psoriasiforme epiteliale
- Esocitosi e microascessi neutrofili intraepiteliali
- Marcato infiltrato plasmacellulare della lamina propria (poligonale: dd con forme neoplastiche)
- Neoproliferazione vasale nella lamina propria

- Gengivite plasmacellulare (gengivostomatite atipica)
- Segnalata con alta frequenza tra gli anni 60 e 70 (ipersensibilità da chewing gum ?)
 - Allergia a sostanze di varia natura (dentifrici, caramelle, spezie, etc.)
 - Dolore a rapido inizio, esacerbato dal freddo e dal caldo
 - Possibile diffusione palatale
 - Aree edentule meno interessate
 - Frequente coinvolgimento di altre sedi (labbra, lingua)

Istologia

- Ogni età (> età adulta)
- Lesione solitaria o multifocale (< 2 cm)
- Area rossastra o rosso-pallido, prevalente nella papilla interdentale e con estensione nella gengiva marginale od in quella adesa
- Dolore e/o sensibilità persistenti
- Granulomi istiocitari in intensa flogosi linfocitaria
- Talora cellule giganti plurinucleate e materiale estraneo
- Talora non granulomi ma aspetto lichenoides

Gengivite granulomatosa

- Flogosi granulomatosa della gengiva
diagnosticabile dopo esclusione di
- malattie granulomatose sistemiche
- specifiche flogosi granulomatose
(corpo estraneo non dentale, miceti, tbc, etc.)
- ? Da introduzione di materiale dentale nel
tessuto connettivo al di sotto dell'epitelio
sulculare (gengivite da corpo estraneo)
- In genere silicone, alluminio, ferro, titanio
(talora altri minerali)

Gengivite desquamativa

- Patologia acuta della gengiva caratterizzata da desquamazione spontanea o con minima manipolazione dell'epitelio gengivale
- Manifestazione di una di numerose patologie vescicolo-erosive spesso sistemiche, in prevalenza perimfigoide e lichen planus
- Esiste una forma cronica di desquamazione limitata alla gengiva
- Terminologia descrittiva più che entità clinica
- > oltre i 40 anni, > F
- Inizio graduale e focale con costante diffusione
- Distribuzione multifocale o generalizzata
- Limitata alla gengiva (> linguale)
- Eritema liscio, vescicole, erosioni

Iperplasia gengivale da farmaci

- Anomala crescita di tessuto gengivale da utilizzazione prolungata di farmaci, caratterizzato istologicamente da incremento della matrice extracellulare (> collagene)
- Anticonvulsivanti
- (> fenitoina, 50 %)
- Ca-bloccanti (nifedipina, 25 %)
- Ciclosporina (25 %)
- Eritromicina
- Contraccettivi orali

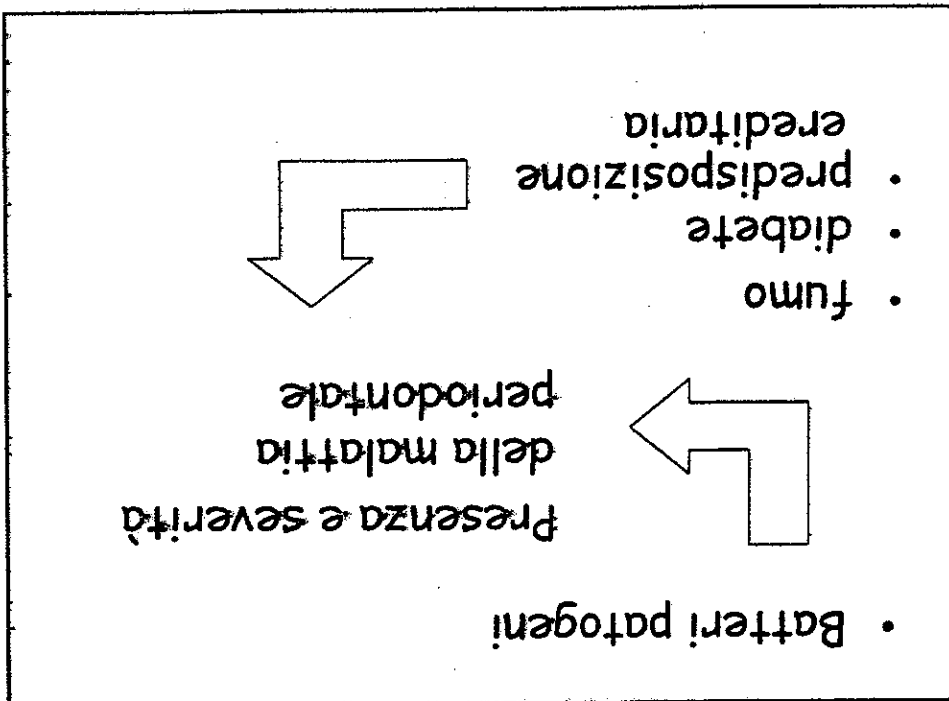
- Fibromatosi gengivale (elefantiasi gengivale)**
- Iperplasia gengivale progressiva da produzione di collagene
 - Familiare od idiopatica
 - Forma familiare isolata od associata ad altre sindromi o patologie (epilessia, ritardo mentale, ipertiricosi, ipertiroidismo, insufficienza ipofisaria, etc.).
 - Non correlata con le fibromatosi neoplastiche
 - Inizio prima dei 20 anni
 - Stretta correlazione con la fase eruttiva della dentizione decidua e permanente
 - Possibile sovrapposizione ed anomale dei denti in eruzione

- Inizio a livello delle papille interdentali con estensione prevalente a livello buccale
- Possibile copertura totale della corona del dente interessato
- In assenza di infiammazione sovrapposta, gengiva di normale colore e durezza
- Grado di iperplasia correlato con suscettibilità del paziente e livello di igiene orale (valutato sulla base della formazione di pseudotascche) e con dose e durata del trattamento farmacologico
- Età di insorgenza relativa all'uso del farmaco

PERIODONTITI

- flogosi del tessuto gengivale in associazione con alterazione / perdita del legamento periodontale e / o del supporto osseo
- migrazione dell'epitelio crevicolare lungo la radice e formazione di tasche periodontali
- mobilità e perdita dei denti
- nel tempo distruzione del legamento periodontale e dell'osso alveolare adiacente
- per lungo tempo correlata con l'accumulo di placca dentaria
- la placca dentaria è parte della normale microflora umana (possibile presenza di estesa placca in assenza di malattia periodontale)
- attualmente eziopatogenesi messa in relazione con la modificazione della componente batterica della placca, probabilmente correlata a fattori ambientali
- dentogengivali

- Frequente mascheramento dei denti
- Anomalie di chiusura della bocca
- Localizzata o diffusa ad uno o più quadranti
- Prevalente nella mascella (entrambe)
- Maggior spessore sulle superfici palatali
- Possibile stabilizzazione delle forme localizzate
- Gengiva dura, liscia di normale colore
- Nel tempo proiezioni papillari
- Tessuto collagene denso, ipocellulare ed ipovascolarizzato



- la placca in aree di periodonto sano è colonizzata da batteri facoltativi gram + ($>$ actinomyces streptococci) ed in corrispondenza di aree di periodontite è colonizzata da flora anaerobica e microaerofila gram -
- è quindi correlata con la presenza di placca dentaria, ma probabilmente secondaria a variazione della componente batterica, da modificazione dell'ambiente dentogingivale (dieta), con prevalenza di batteri anaerobi e microaerofili gram - in sostituzione di streptococchi ed actinomiceti
- batteri prevalentemente associati con periodontite cronica
 - actinobacillus
 - actinomycetemcomitans
 - bacteroides forsythus
 - porphyromonas gingivalis
 - prevotella intermedia

Periodontite: classificazione (American Academy of Periodontology, 1999)

- Periodontite cronica
- Periodontite aggressiva
- Associata a malattie sistemiche
- (ematologiche, sistemiche, NOS)
- Associata con lesioni endodontiche
- Ascesso periodontale
- (gingivale, periodontale, pericoronale)
- Malattia periodontale necrotizzante
- - Gingivite ulcerativa necrotizzante
- - Periodontite necrotizzante

Periodontite cronica

- causa principale di perdita dentaria > i 35 anni
- almeno il 40 - 50 % della popolazione affetto in maniera focale
- aumentata incidenza in correlazione con sesso maschile, età, fumo, diabete mellito, basso livello socioeconomico
- Fattore di rischio per disordini sistemici
- cardiopatia ischemica
- infarto cerebrale
- diabete mellito progressivo
- basso peso alla nascita
- Inizio in età giovanile
- Progressione lenta con fasi di remissione e di esacerbazione
- Gingivite costantemente presente e precedente lo sviluppo di significative lesioni periodontali

Periodontite ulcerativa necrotizzante

- processo infiammatorio simile alla GUN, con distruzione del legamento periodontale e dell'osso alveolare
- origine in area di preesistente periodontite o seguela di uno o più episodi di GUN
- età in genere giovanile
- frequente associazione con immunosoppressione o malnutrizione

- Formazione di tasche periodontali significative per la diagnosi
 - in assenza di iperplasia gengivale
 - profonde almeno 0.3 cm
 - (distruzione del legamento periodontale e riassorbimento del letto alveolare)
- Flogosi acuta e cronica granulomatosa
 - tasche delimitate da epitelio gengivale con esocitosi flogistica
 - connettivo infiltrato da linfociti e plasmacellule e da neutrofili

Ascesso periodontale

- età adulta (raro nei bambini dove in genere non è associato a malattia periodontale, ma è da corpo estraneo)
- rigonfiamento gengivale lungo le porzioni laterali del dente interessato
- colore da rosso a nero della gengiva
- sintomi locali (>)
- sintomi sistemici (febbre, malessere, linfadenopatia satellite, leucocitosi)
- complicanze analoghe all'ascesso apicale (meno frequenti e significative)

Ascesso periodontale

- origine in preesistente lesione periodontale
- secondario ad alterazioni della flora subgengivale e/o alla resistenza dell'ospite
- fattori co-causali
- chiusura dell'opercolo della tasca
- diabete
- antibiotico-terapia sistemica (sovrainfezioni locali)
- traumi
- anomalie dentarie locali
- (perle di smalto, dente invaginato)

Pericoronite

- ascesso peridontale ad insorgenza in dente impattato o parzialmente erotto
- frequente intorno al terzo molare
- sintomi locali con irradiazione alla gola e verso le orecchie
- sintomi sistemici
- Possibile sviluppo di aree di necrosi locale simili alla GUN

- ### Periodontite ad esordio giovanile
- prepuberale
 - localizzata giovanile
 - diffusa giovanile
 - rapidamente progressiva

Ex periodontite aggressiva: riclassificata sulla base non dell'età di esordio, ma di

- Aspetti clinici
- Aspetti radiografici
- Caratteri di laboratorio
- Anamnesi

- Istologicamente, tessuto flogistico di granulazione acuto e cronico non specifico
- Esame istologico fondamentale per la diagnosi differenziale con altre condizioni sistemiche
- Diagnosi definitiva :
aspetti clinici, radiografici, anamnestici (storia familiare), istopatologici, microbiologici, funzione leucocitaria

- Periodontite aggressiva**
Due forme principali
- Periodontite aggressiva (giovanile) localizzata
 - Periodontite aggressiva (giovanile) diffusa
- Periodontite prepuberale*
forma associata con disfunzione sistemica dei leucociti (sindrome dell'adesione leucocitaria) e considerata come manifestazione orale di tale malattia

17

Periodontite aggressiva localizzata

- 11 - 13 anni (inizio costante in età peripuberale)
- prevalenza 0.53 %, tendenza familiare
- marcata risposta Ac ad agenti batterici
- localizzazione in sede incisiva e primo molare, con coinvolgimento di non più di due altri denti
- assenza di flogosi gengivale
- placca subgengivale
- rapida distruzione ossea
- bilaterale e simmetrica
- frequenti migrazione e mobilità dentaria
- progressione nella forma generalizzata (35 %)
- nel 90 % A. actinomycetemcomitans

Periodontite aggressiva generalizzata

- ? Distinta entità o malattia periodontale di varia natura in età giovane adulta
- diagnosi in genere al di sotto dei 30 anni (> 12 - 30 anni)
- scarsa risposta Ac ad agenti batterici
- distruzione marcata ma episodica di legamento periodontale ed osso alveolare
- interessamento di almeno tre denti oltre al primo molare ed all'incisivo
- spesso presenti gengivite, placca talora marcata e calcolo
- perdita ossea non ristretta a specifiche aree e spesso non simmetrica
- numerosi microrganismi associati

Sindrome di Papillon - Lefèvre

- autosomica recessiva
- genitori non affetti, consanguineità in circa il 30 %
- manifestazioni orali e dermatologiche
- Possibili altre manifestazioni orali (frequenza di infezioni) e sistemiche
- anomalia genetica identificata nel gene *IL14* con mutazione del gene per la catapsina C (crescita dell'epidermide e risposta immune cellule mieloidi e linfoidi)
- Varianti cliniche
 - A) senza manifestazioni orali
 - Cheratoderma palmoplantare (di Una - Thost)
 - Malattia di Meleda
 - B) con malattia periodontale
 - Sindrome di Haim - Munk

- Prevalenza 1 - 4 / 1 milione
- Dermatosi evidenti nei primi tre anni
- Cheratosi palmoplantare con successiva comparsa a livello dei gomiti e delle ginocchia ed in altre aree meno frequenti
- Grave e rapida periodontite diffusa, osservabile in entrambe le dentizioni in coincidenza delle fasi eruttive
- rapida distruzione del legamento periodontale
- costante mobilità e migrazione dentaria
- perdita progressiva dei denti
- rapida perdita dei denti decidui e poi dei permanenti
- > A. Actinomycetemicommitans
- componente ereditaria con disfunzione leucocitaria, non influente in assenza di batteri
- istologia aspecifica

ANAT. PAR. LEZ. 10

№ 2 LEZ. SBOS

Anomalie di sviluppo dei denti:
- congenite
- da influenze ambientali

Anomalie di sviluppo dei denti
• Anomalie di numero
• Anomalie di dimensione
• Anomalie di forma
• Anomalie di struttura
• (Anomalie di eruzione)

Anomalie di numero dei denti

- Anodontia
- Ipodontia
- Oligodontia (> 6)
- Iperdontia

(denti sovranumerari)

- Eziopatogenesi multifattoriale

- Controllo genetico ~~fattore~~ causale principale
delle anomalie di numero
- Trasmissione autosomica dominante (variabile
espressività), autosomica recessiva e legata
al cromosoma X
- Fattore causale ipotetico:
anomalie di quantità della lamina dentale



Ipodontia: sindromi associate

- Oro-facio-digitale tipo I
- Displasia otodentale
- Progeria
- Sturge-Weber
- Turner
- Displasia ectodermica con e senza CL e CP
- Ehler-Danlos
- Ipoplasi dermica focale
- Hurler
- Incontinentia pigmenti
- Proteinosi lipidea

37 sindromi descritte

Iperdontia: sindromi associate

- Apert
- Angio-osteopertrofia
- Displasia cleidocraniale
- Curtius
- Trico-rino-falangea
- Ehlers-Danlos
- Fabry-Anderson
- Gardner
- Oro-facio-digitale (I e II)
- Klippel-Trénaunay-Weber
- Displasia cranio-metastatica
- Hallermann-Streiff
- Laband
- Nance-Horan
- Fucosidosi
- Sturge-Weber
- Down
- Crouzon

18 sindromi descritte

ANODONTIA

- Rara
- In prevalenza associata alla Displasia Ectodermica Ipodrotica Ereditaria
- (da considerare se il numero dei denti più stabili - incisivi centrali mascellari e primi molari)

IPODONTIA

- Dentizione permanente
 - Terzo molare 20 - 23 %
 - Altri 03 - 08 %
- Rara nei denti decidui (< 1 %)
- (incisivi mandibolari)
- M : F 1 : 1.5
- Forte associazione con
 - microdontia
 - ridotto sviluppo alveolare
 - dente deciduo ritenuto

IPERDONTIA

- Prevalenza 1 - 3 %
 - Singolo dente 76 - 86 %
 - Due denti 12 - 2 %
 - Tre o più denti < 1 %
- > dentizione permanente, > 90 % regione anteriore della mascella (> incisivo mascellare)
- In prevalenza monolaterale
- Forme multiple non sindromiche > in regione premolare della mandibola
- Sede
 - mascella e mandibola (>), gengiva, tuberosità mascellare, seno mascellare, fessura sfenomascellare, cavità nasale, tra orbita e cervello

- Eruzione variabile in relazione alla sede ed allo spazio disponibile ed in genere nelle prime due decadi
- Il 75 % dei denti mascellari non erompe
- Correlata con la macrodontia
- M : F 2 : 1
- - MESIODENTE
- regione incisiva mascellare anteriore
- - DISTODENTE (DISTOMOLARE)
- quarto molare accessorio
- - PARAMOLARE
- linguale o buccale ai denti molari

Anomalie di dimensione

- Microdontia
- Macrodontia

Da ricordare per la diagnosi:

- dimensione dei denti variabile (razza e sesso)
- asimmetria tra le aree mandibolari
- raramente interessata l'intera dentizione
- in genere solo pochi denti sono interessati

Iperdontia: diagnosi differenziale

- A) trasposizione dentale
- eruzione dentale in sede anormale (canini mascellari e primi premolari)
- B) dente natale (neonatale)
- eruzione prematura
- - incisivi mandibolari 85 %
- - incisivi mascellari 11 %

MACRODONTIA

- dente più largo del normale
- macrodontia relativa (da micrognatia)
- d.d. con fusione e geminazione
- raramente diffusa
- gigantismo ipofisario
- più frequente in singoli denti
- associata ad altre anomalie orali
- isolata

MICRODONTIA (radici in genere normali)

- dentizione decidua e permanente
- dente più piccolo del normale
- microdontia relativa (da ingrandimento mandibolare - macrognatia)
- forma diffusa rara
- isolata (S. di Down, nanismo ipofisario)
- associata ad altre anomalie orali
- (sindromi ereditarie)
- forma isolata frequente (0.8 - 8.5 %)
- incisivo laterale mascellare
- terzo molare

Anomalie di forma

- Geminazione
- Concrecenza
- Fusione
- Taurodontismo
- Ipercementosi
- Dilacerazione
- Radici sovrannumerarie
- Cuspidi accessorie (cuspide di Carabelli, cuspide a tallone, dente evaginato - premolare di Leong, perla di smalto occlusale -)
- Dens in dente (dente invaginato)
- Smalto ectopico (perle di smalto, estensione cervicale)

DENTE DOPPIO

- GEMINAZIONE, FUSIONE
(congenite)
- CONCRESCENZA

(anomalia di sviluppo o postinfiammatoria)

- Due denti distinti uniti a livello dentinale e/o pulpare
- Fusione di due gemme dentarie adiacenti (fusione)
 - Divisione di singolo germe dentario (geminazione)
 - Unione cementale di due denti (concrecenza)

Germinalione e fusione

- Dentizione decidua e permanente
- Mascella e regioni anteriori (>)
- Rare (0.5 % denti decidui e 0.1 % permanenti)
- Raramente bilaterali
- Morfologicamente simili
- (germinazione conta normale, fusione assenza di un dente: diverso meccanismo patogenetico)
- In genere dente doppio da germinazione con singolo canale radicolare (ma non sempre)
- Aspetto morfologico notevolmente variabile (da singolo macrodente a corona bifida con singola radice a corona singola-con doppia radice)

Concrecenza

- Fusione cementale di due denti completamente formati
- Regioni mascellare e posteriore
- Secondo molare con terzo molare impattato (>)
- Forma infiammatoria nella stessa regione

Dente di forma rettangolare, con aumento della
 altezza apico-occlusale e biforcazione contigua
 all'apice
 Gradazione in relazione alla entità dello
 spostamento del pavimento (ipo-, meso-,
 ipertaurodontismo)
 Uni - bilaterale
 Dentizione decidua e permanente
 Prevalenza 2.5 - 3.5 %
 ? Patologia o variante fisiologica
 Possibile interessamento di tutti i molari, con
 grado di severità differente a partire dal primo
 Isolato o componente di sindromi malformative
 Spesso associato a CL e/o CP
 Asintomatico

In 17 sindromi descritte
 o solitario

Allargamento del corpo e della camera
 pulpare di un dente premolare o molare,
 con dislocazione basale del pavimento
 pulpare e biforcazione radicolare

TAURODONTISMO

LE 2 15

Taurodontismo: sindromi associate

- Amelogenesi imperfetta, ipoplasica, tipo IE
- Amelogenesi imperfetta-taurodontismo, tipo IV
- Klinefelter e Down
- Aberrazioni cromosomiche (XXX, XYY)
- Microdontia-taurodontia-dens invaginatus
- Displasia oculo-dento-digitale
- Displasia digito-oro-facciale, tipo II

IPERCEMENTOSI

- Deposizione non neoplastica di eccessiva quota di cemento, continua con il normale cemento radicolare
- Radice dentaria ispessita o rigonfia delimitata da area radiolucida (legamento peridontale) e dalla lamina dura intatta
 - Isolata, denti multipli, diffusa
 - Maggiormente denti premolari
 - Età adulta, incremento con l'invecchiamento
 - Talora età giovanile (andamento familiare)
 - Deposizione eccessiva di cemento ipocellulare o di osteocemento sopra lo strato cementale periferico in strati concentrici, diffuso alla radice intera od apicale

FATTORI ASSOCIATI

SISTEMICI

- Acromegalia
- Gigantismo ipofisario
- Artrite
- Calcinosi
- Malattia di Paget dell'osso (impattato, incluso, senza antagonista)
- Febbre reumatica
- Gozzo tiroideo
- Deficit di vitamina A

LOCALI

- Trauma occlusale
- anomalo
- Flogosi adiacente
- Dente non opposto

DILACERAZIONE

- anomalia angolazione od inclinazione della radice o, meno comunemente, della corona, di un dente
- probabilmente secondaria a trauma, anche subclinico, dislocante la porzione calcifica di un germe dentario
- da avulsione od intrusione del dente deciduo sovrastante
- da massa adiacente (cisti, neoplasia, dente sopranumerario)
- idiopatica

- Ogni dente ed ogni punto del singolo dente (> incisivi mascellari permanenti, mandibolari anteriori); raramente dentizione decidua
- Estensione della malformazione correlata con età del paziente
- direzione ed intensità della forza causale
- Frequente anomala angolazione della parte coronale della radice, con anomala od assente eruzione (> incisivi mascellari)
- Denti interessati spesso non vitali
- Frequente associazione con flogosi periapicale

Radici sovrannumerarie

- Presenza in un singolo dente di radici in eccesso rispetto a quelle considerate normali
- Ogni dente
- Prevalente nei molari e nei premolari
- Dentizione decidua e permanente
- Differenze razziali
- Radice divergente e ben evidente o piccola, irregolare ed aderente

CUSPIDI ACCESSORIE

La morfologia delle cuspidi dentali

non è uniforme nella popolazione.

Esistono peraltro tre forme tipiche:

- Cuspide di Carabelli
- Cuspide ad artiglio
- Dente evaginato

Cuspide di Carabelli

- Cuspide accessoria superficiale palatale cuspide mesiolinguale di un molare mascellare
- Dentizione decidua e permanente
- Variabile da foveola a vera cuspide
- Più accentuata nel 1° molare
- Denti permanenti circostanti più grandi del normale, in sede mesiodistale
- Alta prevalenza nella razza bianca
- Protostilide: rara cuspide accessoria mesio buccale di un molare mandibolare (deciduo o permanente)

Cuspide (dente) ad artiglio
(dente evaginato dentatura anteriore)

Cuspide addizionale ben delineata sulla superficie di un dente anteriore, ampia almeno la metà della distanza tra la giunzione cemento-smalto e la porzione incisale

- dentizione permanente (75 %) (> incisivo mascellare (laterale 55%; centrale 33), incisivo mandibolare (6%) canino (4%), incisivo centrale mascellare deciduo (>) superficie linguale del dente interessato, con tre punte ("artiglio d'aquila"), possibile estensione pulpar
- prevalenza 01 - 08 %. Mono-bilaterale
- solitaria od associata ad altre anomalie dentarie od a sindromi ereditarie (Sturge-Weber, Mohr)

DENTE EVAGINATO

- Elevazione a cuspide (tubercolo centrale) dello smalto nelle porzioni centrali o linguali di una cuspide di un dente permanente (molare o premolare)
- In genere bilaterale
- Mandibola
- Smalto, dentina e polpa
- Raro nella razza bianca
- Frequente in Asia (15 %)
- Associazione con l'incisivo a pala

Dente invaginato: dens in dente

Profonda invaginazione dentaria, delimitata da smalto, a partire dalla superficie, della corona o della radice (*forma coronale e forma radicolare*) (Oehlers, 1957 e 1958)

Dente invaginato coronale

Profondità variabile da una lieve depressione foveolare ad una profonda invaginazione con estensione apicale, ripiena, prima dell'eruzione, di tessuto molle simil-follicolo dentario (epitelio ridotto dello smalto con parete connettivale), che va in necrosi dopo l'eruzione

- talora invaginazione larga e tortuosa (dens in dente)
- talora anomala ed irregolare con disturbo della crescita del dente
- prevalenza mascellare
- incisivi permanenti laterali
- incisivi centrali
- premolari, canini, molari
- 0.04 - 10 %
- singolo, multiplo, bilaterale

Dente invaginato radicolare

- Raro
- ? Da proliferazione della guaina radicolare di Hertwig, con formazione di una striscia di smalto che si estende alla superficie radicolare
- Invaginazione nella papilla dentale
- Radice aumentata di dimensioni

- Tipo I°
invaginazione confinata alla corona
- Tipo II°
invaginazione estesa al di sotto della giunzione smalto-cemento, a fondo cieco, comunicante o non con la polpa dentaria. Possibile dilatazione con accumulo di smalto distrofico.
- Tipo III°
estensione attraverso la radice, con perforazione apicale o radicolare senza comunicazione con la polpa, spesso con cemento in tale area. Comunicazione cavo orale - tessuti periapicali e/o periradicolari (possibile flogosi periodontale a polpa vitale

182.16

SMALTO ECTOPICO

- Presenza di smalto in sede atipica
- Principalmente a livello radicolare

- PERLE DI SMALTO

- ESTENSIONE CERVICALE

DELLO SMALTO

Anomalie dell'adesione del legamento
periodontale (smalto liscio e privo di
elementi giunzionali)

Perle di smalto

- Estroflessioni emisferiche della radice
(smalto con o senza dentina e polpa)
- ? Da proliferazione localizzata di
odontoblasti
- Proiezioni simili intradentinali nella corona
(eccezionalmente riportate in letteratura)
- Radici (biforcazione o presso la giunzione
smaltocementale) dei molari mascellari
(e mandibolari). > Dentizione permanente
- 1.1 - 9.7 % (> in Asia)
- Da una (>) a quattro perle

Estensione cervicale dello smalto

- Estensione triangolare dello smalto coronale (superficie buccale) dalla giunzione smaltocementale verso la biforcazione della radice
- Molari mandibolari (dal I° al III°)
- 8.5 - 32.5 % (> Asia)
- Frequente associazione (stessa sede) con la cisti della biforcazione buccale (infiammatoria)

ANOMALIE DI STRUTTURA

- Amelogenesi imperfetta (displasia ereditaria dello smalto; dente bruno ereditario opalescente)
- Dentinogenesi imperfetta (dentina opalescente-ereditaria; dente di Capdepont)
- Displasia dentinale
- Odontodisplasia regionale (dente fantasma)
- Ipocalcificazione dentinale

AMELOGENESI IMPERFETTA

Gruppo complesso di condizioni cliniche caratterizzate da alterazione congenita della struttura dello smalto in assenza di un disordine sistemico (forma isolata)

- Almeno 14 differenti sottotipi ereditari
- Variabile modalità di trasmissione
- Ampia varietà di manifestazioni cliniche
- Numerose e differenti classificazioni

AMELOGENESI IMPERFETTA

La formazione dello smalto è un processo a più tappe, e la causa del difetto può originare in qualsiasi fase di questo processo. In generale, la formazione dello smalto viene divisa in tra fasi principali:

- Elaborazione della matrice organica
- Mineralizzazione della matrice
- Maturazione dello smalto

I difetti ereditari di formazione dello smalto sono suddivisi, in ogni tipo di classificazione, in relazione alla fase di sviluppo :

A) Ipoplastica B) Ipocalcifica C) Ipomaturativa

AMELOGENESI IMPERFETTA

CLASSIFICAZIONE

(Witkop CJ, J Oral Pathol, 1988)

- Tipo I (ipoplastica)
- Tipo II (ipomaturativa)
- Tipo III (ipocalcifica)
- Tipo IV (ipomaturativa ed ipoplastica)

Tipo I (ipoplastica)

IA	Cavità diffuse	Autosomica dominante
IB	Cavità localizzate	Autosomica dominante
IC	Cavità localizzate	Autosomica recessiva
ID	Diffusamente liscio	Autosomica dominante
IE	Diffusamente liscio	X-linked dominante
IF	Diffusamente rugoso	Autosomica dominante
IG	Agenesia dello smalto	Autosomica recessiva

Tipo II (ipomaturativa)

II A	Pigmentata diffusa	Autosomica recessiva
II B	Diffusa	X-linked recessiva
II C	A cappa di neve	X-linked
II D	A cappa di neve	Autosomica dominante (?)

Tipo III (ipocalcifica)

- III A diffusa autosomica dominante
- III B diffusa autosomica recessiva

Tipo IV (mista)

(con taurodontismo presente; autosomica dominante)

- IV A ipomaturativa-ipoplasica
- IV B ipoplasica-ipomaturativa

Nei sottotipi
ID, IE, IG, IIA, IIAA, IIB, IIB8, IV8
smalto molto sottile od altamente difettivo
con conseguente rapido attrito

- In alcuni sottotipi:
- prevalenza di carie
 - morso aperto anteriore
 - ritardo eruttivo
 - impatto dentario
 - gengivite associata

- Frequenza 1 : 718 - 1 : 14.000
- Possibile raggruppamento per area geografica
 - Dentizione decidua e permanente
 - Alterazioni istopatologiche non evidenti nelle preparazioni ordinarie (distruzione dello smalto da decalcificazione)
 - Implicazioni cliniche variabili in relazione al sottotipo ed alla severità
- Problemi principali:
Estetica
Sensibilità dentaria
Perdita della dimensione verticale

Amelogenesi Imperfetta Ipoplasica

Alterazione di base:
inadeguata deposizione della
matrice dello smalto

Forma ipoplasica generalizzata

- Foveole di varia grandezza, a punta o testa di spillo, sparse sulla superficie, spesso colorate, talora in colonne od aggregati, separate da smalto normale
- In prevalenza superficie buccale dei denti
- Variabilità dell'aspetto tra individui e tra i denti dello stesso individuo

Forma ipoplasica localizzata

- Strati lineari di foveole, depressioni lineari o ampia area di smalto ipoplasico circoscritto da zona di ipocalificazione
- Tipica localizzazione dell'area alterata nel terzo medio della superficie buccale dei denti
- Aree incisali ed occlusali in genere non affette
- Tutti i denti o singoli denti
- Forma IC più severa e diffusa

Forma ipoplasica liscia (autosomica dominante)

- Smalto di tutti i denti liscio, duro, lucente e sottile
- Denti a forma di preparazioni coronali con punti di contatto anormali
- Colore da bianco-opaco a bruno-lucente
- Frequenti morso anteriore aperto ed anomalie dell'eruzione dentaria

Forma ipoplasica liscia (X-linked dominante)

- In parte simile alla precedente
- Differenze significative tra M e F

Maschi:

- Smalto sottile, liscio e lucente
- Colore da bruno a giallo-bruno
- Punti di contatto aperti

- Morso aperto anteriore quasi costante

Femmine:

- Solchi verticali di smalto sottile alternato a smalto normale
- Rare anomalie del morso ed occlusali

Forma ipoplasica rugosa

- Smalto sottile, duro ed a superficie irregolare
- Denti affusolati verso la superficie incisale ed occlusale, con punti di contatto aperti
- Colore dal bianco al bianco-giallastro
- Smalto comunque denso e poco vulnerabile all'attrito
- Frequente il morso aperto anteriore

Amelogenesi Imperfetta
Ipomaturiva
Alterazione di base:
difetto nella maturazione
della struttura cristallina
dello smalto

- Agenesia dello smalto
- Totale assenza di formazione dello smalto
 - Denti con forma e colore della dentina, con tonalità giallo-brunastro
 - Punti di contatto aperti
 - Corone affusolate verso le superfici incisali ed occlusali
 - Frequente assenza di eruzione con riassorbimento

Forma ipomaturativa pigmentata

- Denti brunastri e macchiati
- Facile distacco dalla dentina
- Possibile danno dalla semplice esplorazione
- Rare le anomalie occlusali ed eruttive
- Possibile severità della lesione dello smalto (simile alla forma ipocalcifica)

- Denti di forma normale
- Opachi
- Colorazione bianco-bruno-giallastra a macchia
- Smalto di consistenza ridotta
- Facile distaccabilità dalla dentina sottostante
- Radiodensità analoga a quella della dentina

- Forma ipomaturativa a cappa di neve
- Area di smalto bianco ed opaco sulle superfici incisive od occlusali (max terzo superiore della corona)
 - Distribuzione antero-posteriore
 - Dentizione decidua e permanente

- Forma ipomaturativa diffusa (X-linked)
- Differenze tra sessi e tra denti decidui e permanenti
- Maschi
- Denti decidui opachi con macchie traslucide
 - Denti permanenti bianco-giallastri, opachi e scuri con l'età
- Femmine
- Smalto fratturabile e distaccabile dalla dentina
 - Aspetto analogo nei decidui e nei permanenti
 - Bande verticali casuali ed asimmetriche di smalto opaco alternato a smalto normale, talora non ben evidenti (transilluminazione)

-Amelogenesi imperfetta ipocalcifica
Alterazione di base:
Assenza di mineralizzazione
significativa

Forma ipocalcifica

- Denti normoformati in fase preeruttiva e per un breve periodo dopo l'eruzione
- Smalto soffice e facilmente fratturabile
- Colore giallo-bruno od arancio con viraggio al marrone - nero dopo l'eruzione
- Graduale perdita della corona (tranne la zona apicale, meglio calcificata)
- Possibili disturbi eruttivi e morso aperto anteriore
- Forma autosomica recessiva più severa
- Analoga densità radiologica di smalto e dentina

Amelogenesi imperfetta di tipo
ipoplastico/ipomaturo
Alterazione di base:
Difetto combinato
ipomaturo ed ipoplastico

- Forma combinata con difetto sia della
quantità che della qualità della matrice
dello smalto
- Due forme differenziate sulla base
dello spessore dello smalto e delle
dimensioni dei denti
- Presenti talora contemporaneamente
(varianti dello stesso difetto)
- Dentizione decidua e permanente

Variante ipoplastica-ipomaturativa

- Predomina l'ipoplasia (smalto sottile)
- Del tutto simile alla precedente, con l'eccezione dello spessore dello smalto presente, che è sottile
- Sindrome trico-dento-ossea
- Autosomica dominante
- Amelogenesi imperfetta di tipo misto
- Ipertraurodontismo del primo molare
- Osteosclerosi (base del cranio, processo mastoideo)
- Mandibola con ramo corto ed angolo ottuso
- Capelli a nodo, unghie fragili

Variante ipomaturativa-ipoplasica

- Predomina il difetto maturativo
- Smalto di aspetto macchiato da bianco-giallastro a bianco-marrone
- Frequenti cavità sulla superficie buccale
- Smalto e dentina della stessa densità radiografica
- Camera pulpare ampia
- Traurodontismo di vario grado

DENTINOGENESI IMPERFETTA

- Anomalia ereditaria della dentina (formazione difettiva di dentina con dente opalescente) in assenza di disordini sistemici associati
- Forma analoga associata ad anomalia congenita ereditaria delle ossa (osteogenesi imperfetta con dente opalescente)

Presentazione clinica	Classificazione di Shields	Classificazione di Witkop
Osteogenesi imperfetta con dente opalescente	Dentinoogenesi imperfetta I	Dentinoogenesi imperfetta
Dente opalescente isolato	Dentinoogenesi imperfetta II	Dente opalescente ereditario
Dente opalescente isolato	Dentinoogenesi imperfetta III	"Brandywine" isolato

Dentinogenesi imperfetta

- > bianchi di origine francese ed inglese
- Autosomico dominante
- Prevalenza 1 : 8000 (USA)
- Uguale alla forma associata con osteogenesi imperfetta (clinica, rx, istopatologia)
- Tutti i denti di entrambe le dentizioni
- Severità variabile in relazione all'età di sviluppo del dente
- Maggiore gravità a livello dei denti decidui, degli incisivi permanenti e dei primi molari permanenti

- Colore dal blu al marrone con tipica trasparenza
- Smalto facilmente scollabile dalla dentina difettiva, con rapido attrito della dentina esposta
- Corona dilatata (a bulbo), costrizione cervicale, radici sottili, precoci obliterazione dei canali radicolari e della camera pulpare
- Talora associata con significativa ipoplasia dello smalto (difetto secondario)

- Obliterazione pulpare normale
- Rari denti con polpa nella norma
- Talora polpa allargata:
- Dente a conchiglia
- smalto di normale spessore
- dentina sottile (intero dente, radice)
- prevalente nei decidui
- forma isolata (non associata a DI),
- con dente di normali dimensioni e
- colore (lento riassorbimento radici)

- Istopatologia
- Dentina granulare con tubuli corti ed irregolari
 - Calcificazioni
 - Rari odontoblasti atipici
 - Normalità in prossimità della giunzione con lo smalto
 - Nel 35% smalto con difetti ipocalcifici o ipomaturativi

DISPLASIA DENTINALE

- a) Anomalia della dentina non correlata con
 - malattia sistemica
 - dentinogenesi imperfetta
- b) Forma correlata con malattie sistemiche
 - Calcinosi universale
 - Artrite reumatoide e vitamini D
 - Osso sclerotico ed anomalie scheletriche
 - Calcinosi neoplastica

Due forme

- Tipo I
(displasia dentinale
radicolare; dente senza
radice)
- Tipo II
(displasia dentinale
coronale)

Displasia Dentinale tipo I

- Perdita di organizzazione della dentina radicolare con accorciamento della radice
- Autosomica dominante (1 : 100.000)
- Smalto e dentina coronale normali
- Ampia variabilità di formazione della radice (disorganizzazione dentinale possibile in varie fasi dello sviluppo radicolare), da assente a corta e tozza, in diversi pazienti e nello stesso paziente
- Denti decidui affetti più severamente, con scarsa polpa e radice spesso assente
- Radice priva di canale pulpare

- Dentizione permanente con severità di grado variabile, in relazione al rapporto tra dentina organizzata e dentina disorganizzata (polpa da assente ad irregolare a normale)
- Frequente calcolo pulpare intraradicolare nei denti permanenti
- Mobilità dentaria
- Caduta prematura dei denti, spontanea o da trauma minimo
- Possibile ritardo eruttivo
- Facile fratturabilità
- Flogosi pericapicali senza causa apparente

Displasia fibrosa dentinale

- Simile alla BD tipo I
 - Autosomica dominante
 - Denti di forma e dimensioni normali
 - Camera e canali pulpari ripieni di materiale denso corrispondente a dentina fibrosa
- Istopatologia
- Smalto e dentina coronale normali
 - Ammassi e vortici di dentina tubulare e di osteodentina atipica

Displasia dentinale tipo I

- Radici corte
- Assenza di canali pulpari
- Camere pulpari piccole
- ed a semiluna
- Aspetto rx variabile
- in relazione al grado di disorganizzazione dentinale

Displasia Dentinale tipo II

- Molti caratteri in comune con la dentinogenesi imperfetta.
- Autosomica dominante
- Radici di normale lunghezza in entrambe le dentizioni, ma sottili
- Danno localizzato alla corona
- Corona globosa, costrizione cervicale
- Precoce obliterazione pulpare
- Denti decidui traslucenti
- Denti permanenti di colore normale
- Frequenti calcoli pulpari

Istopatologia

- Denti decidui simili a DI
- Denti permanenti con dentina amorfa, spesso atubulare
- Frequenti calcoli pulpari in ogni porzione della camera

Displasia pulpare

- Simile alla DD tipo II ma non correlata
- Camera pulpare anormale morfologicamente e con calcoli multipli
- Entrambe le dentizioni

Displasia dentinale tipo II

- Denti permanenti normali o con lieve traslucenza
- Camera pulpare irregolare ("a cardo" od "a fiamma")
- Calcoli pulpari

Odontodisplasia regionale

- Alterazione localizzata e non ereditaria con anomala formazione di smalto, dentina e polpa
- Forma idiopatica di probabile origine vascolare (numerosi cause proposte)
- Forma associata a sindromi e patologie varie

Patologie associate

- Displasia ectodermica
- Nevo epidermico
- Ipofosfatasia
- Idrocefalo
- Ipoplasia facciale monolaterale
- Neurofibromatosi
- Coloboma orbitale
- Incompatibilità gruppi Rh
- Nevri vascolari di testa e collo

- Cause proposte**
- Anomala migrazione di cellule della cresta neurale
 - Virus latente
 - Disturbo circolatorio locale
 - Trauma od infezione locale
 - Iperpiressia
 - Malnutrizione
 - Farmaci in gravidanza
 - Terapia radiante
 - Mutazione somatica

- Odontodisplasia regionale**
- Megalia pulpare
 - Smalto e dentina sottili
 - Conglomerati enameloidi

Odontodisplasia regionale

- rara
- dentizione decidua e permanente (stessi denti)
- lieve predominanza femminile
- 2 - 4 aa e 7 - 11 aa
- area focale della dentizione con interessamento di diversi denti contigui
- denti anteriori della mascella
- talora interessamento bilaterale e/o di entrambi gli archi
- ipodensità dell'osso corrispondente

- frequente non eruzione dei denti affetti
- corone piccole, irregolari, rugose
- giallo - marroni
- fessure dentinali e corna pulpari lunghe
- comuni carie e lesioni flogistiche periapicali
- frequente necrosi pulpare, spesso senza causa ovvia
- polpa ampia e dentina e smalto sottili, con limite indistinto
- talora radici corte e apici aperti
- frequenti calcoli pulpari

- Ritardo od assenza dell'eruzione
- Precoce perdita dentaria
- Formazione di ascessi
- Denti malformati
- Gengivomagia non infiammatoria

- smalto con aspetto laminato o con struttura prismatica irregolare
- dentina amorta ed interglobulare irregolarmente miscelata, con aree globulari di dentina tubulare anomala
- tessuto follicolare pericoronale con accumulo focale di calcificazioni basofile simil-smalto (conglomerati smaltoidi, osservabili anche nell'amelogenesi imperfetta)
- isole di epitelio odontogeno e calcificazioni intramurali