



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**CEMENTOMA GIGANTIFORME EN UNA PACIENTE DE 12  
AÑOS CON OSTEOGENESIS IMPERFECTA TIPO II.  
REPORTE DE UN CASO CLÍNICO.**

**T E S I N A**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE**

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

**P R E S E N T A:**

**GUADALUPE JANETH MARTÍNEZ MARTÍNEZ.**

**TUTORA: Esp. ÁGUEDA MARISOL ARELLANO FLORES.**

**ASESORA: Esp. JEREM YOLANDA CRUZ ALIPHAT.**

**MÉXICO, D.F.**

**2011**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# ÍNDICE.

## Objetivos.

<b>1.-Introducción.....</b>	<b>7</b>
<b>2.-Antecedentes.....</b>	<b>9</b>
2.1.- Concepto de tumor odontogénico.	
2.2.- Tumores odontogénico. (clasificación).	
2.3.- Concepto de lesión fibroósea benigna.....	19
2.4.- Clasificación de lesiones fibroóseas benignas.	
2.5.- Cementoma gigantiforme (definición).....	22
2.6.- Histología de cementoma gigantiforme.....	23
2.7.- Antecedentes históricos de cementoma gigantiforme.....	24
2.8.- Sinónimos.....	26
2.9.- <b>Cementoma gigantiforme.</b> .....	<b>27</b>
a).- Cuadro clínico.	
b).- Radiográficamente.	
c).- Histológicamente.	
d).-Tratamiento.	
2.10.- <b>Osteogénesis imperfecta</b> (definición).....	<b>32</b>
2.10.1.- Características generales y clínicas.....	33
2.10.2.- Tipos de osteogénesis imperfecta.....	37
2.10.3.- Osteogénesis imperfecta tipo II. ....	39

a).- Cuadro clínico.	
b).- Diagnostico.	
c).- Tratamiento.	
<b>3.- Epidemiología de cementoma gigantiforme.</b>	<b>45</b>
<b>4.-Métodos de diagnóstico de cementoma.</b>	
<b>gigantiforme.</b>	<b>46</b>
4.1 Diagnósticos diferenciales.	47
4.1.1 Displasias óseas 2005 OMS.	
a).- Displasia ósea periapical (DOP).	
b).- Displasia ósea focal (DOF).	
c).- Displasia ósea florida. (DOFL):	
4.1.2.- Displasias óseas cementarias 1992 OMS.	49
a).- Displasia periapical cemental.	
b).- Fibroma cementificante.	
c).- Cementoblastoma.	
4.1.3.- Enfermedad de Paget´s.	52
4.1.4.- Osteomielitis crónica esclerosante.	
4.1.5.- Exostosis múltiple bucal.	
<b>5.- Caso clínico.</b>	<b>56</b>
<b>6.- Discusión.</b>	<b>71</b>
<b>7.-Conclusión.</b>	<b>74</b>
<b>8.- Referencias bibliográficas.</b>	<b>75</b>

*Agradecimientos.*

*A Dios por darme salud, fuerza, amor y a la mejor familia; por haberme permitido llegar a este momento tan importante de mi vida guiando mis pasos, pensamientos y acciones. Por dejarme cumplir este sueño.... GRACIAS.*

*A la Universidad Nacional Autónoma de México y la Facultad de Odontología. Por dejarme formar parte de esa gran institución y formarme profesionalmente además de sentirme totalmente orgullosa de pertenecer a la comunidad universitaria.*

*A mi tutora y asesora las doctoras Agueda Arellano y Yerem Cruz, con toda sinceridad y gratitud por la disponibilidad, paciencia y profesionalismo todo mi respeto y admiración.*

*A mis papás Mari y Raúl. Gracias por haberme dado la vida. Mamita, Papito gracias por ser los mejores padres del mundo por apoyarme siempre estar conmigo en todo momento, por tenerme paciencia, porque son el mejor ejemplo de la felicidad, por ser mis mejores amigos y consejeros por los esfuerzos y sacrificios que realizaron porque nunca me faltara nada porque me han dado la mejor herencia, mi educación, les debo toda mi admiración, respeto y cariño gracias por su amor, sin duda tengo la gran satisfacción de decirles que este logro es de los tres LO LOGRAMOS. Los amo.*

*A mi hermanita, Ari porque eres mi amiga y mi compañera porque aunque a veces tenemos diferencias siempre estás ahí, porque me apoyas y comprendes y porque sé que lograras todos tus sueños al igual que yo hermanita te amo.*

*A la Sra. María de Jesús López Herrera. Abu porque sin usted este sueño que hoy se hace realidad no hubiera sido posible, por que algún día dios me permita ser una mujer fuerte, triunfadora y exitosa como usted, por que más que mi abue es mi segunda madre la quiero mucho abuelita chuy.*

*A mi abuelito Fidencio por qué sé que donde estas te sientes completamente orgulloso y feliz por mí. †*

*Tía Martha te quiero mucho, gracias por apoyarme incondicionalmente en todo momento, por darme consejos por ser mi amiga, por confiar siempre en mí, este logro también te pertenece te quiero mucho.*

*A mis tíos Tavo, Magos, Rosario, Antonio, gracias por confiar en mí y el apoyo que me brindaron, por los buenos momentos que hemos pasado juntos, gracias tíos.*

*Rominita, Lesly y Miguel los quiero mucho y por qué espero que al igual que yo cumplan todas sus metas. Gracias por su cariño y siempre sacarme una sonrisa aun en momentos difíciles los quiero.*

*A mis amigos que en cada una de las etapas de mi vida académica han estado ahí, ustedes aligeraron esta camino largo para llegar a la meta... y aunque ya no estamos juntos los quiero. "adpadas", "Choris".*

*A mis niñas de Aragón por esos momentos de sufrimiento, risas, llantos y alegrías porque el último año de la carrera fue realmente especial y divertido gracias a ustedes.*

*Atziri, Tafath; gracias por ser mis amigas, cómplices, consejeras por que espero que nuestra amistad perdure mucho tiempo las quiero nenas.*

*Por aquellas personas que estuvieron con migo y por las que estarán por que forman parte de la esencia de este trabajo.*

## **OBJETIVOS.**

El objetivo de este trabajo es presentar el caso clínico de un paciente femenino de 12 años de edad diagnosticado con un cementoma gigantiforme de la mandíbula con antecedentes de osteogénesis imperfecta y dar a conocer las características clínicas radiográficas e histológicas de esta lesión la cual se presenta con poca frecuencia.

Es necesario diferenciarla de las lesiones que pertenecen a su mismo grupo, clasificado por la OMS, para que se pueda dar el tratamiento correcto ya que a pesar de tener características similares tienen comportamientos diferentes por lo consiguiente requieren tratamientos específicos para cada una de ellas, tal es el caso del cementoma gigantiforme.



---

## INTRODUCCIÓN.

La clasificación de los tumores odontogénicos toma como referencia las características histológicas, radiográficas y macroscópicas, así como la relación pronóstico- tratamiento.

En la actualidad las lesiones fibroóseas benignas comprenden un grupo de patologías situadas en la clasificación de tumores odontogénicos, como lesiones odontogénicas del mesenquima y del ectomesénquima odontogénico con o sin epitelio odontogénico, con diversos desordenes presentados en el tejido óseo. Estas lesiones son difíciles de diagnosticar, clasificar y manejar, ya que poseen características, clínicas e histológicas similares.

Durante el ejercicio de la práctica general el cirujano dentista cuenta con la posibilidad de encontrar en los pacientes, este tipo de lesiones, por lo cual es de suma importancia conocer y diferenciar las diversas subclasificaciones que existen de cada una de ellas, dentro de estas se encuentran las lesiones osteo-cementarías o displasias cemento-óseas, de las cuales algunos autores manejan diferentes terminologías e incluso otros las consideran como una misma lesión.

Es importante conocer las características e incluso las pequeñas diferencias que existen entre las clasificaciones y subclasificaciones para poder dar un diagnóstico, tratamiento y seguimiento específico dependiendo de las



características de cada una de ellas, en algunas su etiología aun no está bien definida.

En el siguiente trabajo se reporta un caso clínico de una paciente de sexo femenino de 12 años de edad, con apreciable patología de osteogénesis imperfecta donde se observó una lesión a nivel mandibular causante de un aumento de volumen en la paciente, que al realizar la biopsia incisional se obtiene el diagnóstico histopatológico de cementoma gigantiforme.

El cementoma gigantiforme es una lesión rara poco habitual, la cual se presenta con mayor frecuencia en mujeres de raza negra entre la segunda, y tercera década de la vida, este puede ser de generación espontánea, algunos reportes lo consideran como un trastorno autosómico dominante ya que se han reportado familias donde varios miembros están afectados, pero hasta la fecha no existen ningún reporte asociado a ninguna alteración citogenética, ni se ha localizado algún gen involucrado en este trastorno.



## ANTECEDENTES.

### Concepto.

Tumor odontogénico. Es una lesión neoplásica que deriva de los elementos que conforman el germen dental.

### Tumores odontogénicos (clasificación.).

Las primeras menciones bibliográficas sobre los tumores odontogénicos datan del inicio del siglo XX (1930-1940) con la aparición del libro de texto de Buting en Patología Oral, el libro de Thoma sobre Patología Oral y los primeros números de Archives of Clinical Oral Pathology y Oral Surgery, Oral Medicina, Oral Pathology.<sup>1</sup>

Durante más de cien años se ha intentado conocer el origen y desarrollo de los tumores odontogénicos. El primer patólogo en estudiarlos fue Pierre Paul Broca quien los clasificó en 1869, fue la primera clasificación que alcanzó prestigio en su época, y a quien se le acuñó el vocablo odontoma para referirse a cualquier tumor odontogénico.<sup>1,2</sup>

Broca 1969.

#### Clasificación de Broca para tumores odontogénicos.

- Odontomas embrioplásticos.
- Odontomas odontoplásticos.
  - Odontomas coronarios.
  - Odontomas radiculares.



Posteriormente en los inicios del siglo XX Gabell y cols. publicaron una clasificación de neoplasias odontogénicas en las que se comienza a considerar el tipo epitelial que contenían, y un segundo grupo formado por los odontomas simples y compuestos.<sup>1</sup>

Gabell y cols. 1914.

**Clasificación de Gabell y cols. de los tumores odontogénicos 1914.**

- Odontomas epiteliales.
  - Quistes.
  - Adamantinomas.
- Odontomas calcificados.
  - Simples.
  - Compuestos

Thoma y Goldman a mediados del siglo XX excluyen las lesiones quísticas de su clasificación, pero siguen usando el término odontoma y proponen una nueva clasificación basada en la naturaleza embriológica del tumor. Así, propusieron tres clases:

1. Tumores de origen ectodérmico,
2. Tumores de origen mesodérmico.
3. Tumores mixtos.<sup>1,2,3</sup>



Thoma y Goldman 1946.

**Clasificación de Thoma y Goldman para los tumores odontogénicos 1946.**

- Neoplasias epiteliales.
  - Ameloblastoma.
  - Tumor de Pindborg.
  - Tumor odontogénicoadenomatoide.
  - Hamartomaodontogénico epitelial.
  - Tumor odontogénico escamoso.
  - Tumores malignos epiteliales raros.
    - (1) Carcinoma ameloblastico.
    - (2) Ameloblastoma maligno.
    - (3) Carcinoma intraóseo primario.
- Tumores mesenquimales.
  - Mixomaodontogénico o mixofibroma.
  - Fibroma odontogénico.
  - Fibroma cementificante.
  - Displasia cementaría periapical.
  - Cementoblastoma.
  - Cementomagigantiforme o múltiple.**
- Neoplasias de componentes tisulares odontogénicos mixtos.
  - Fibroma ameloblástico.
  - Dentinoma.
  - Odontoma compuesto.
  - Odontoma complejo.
  - Fibrodontomaameloblástico.
  - Odontoameloblastoma.
  - Fibrosarcomaameloblástico.

Doce años más tarde en 1985 Jens Pindborg y Clausen basaron su clasificación en la capacidad inductiva de los tejidos odontogénicos sobre



otros, las interacciones epitelio-mesenquimatosas y sentaron las bases de una nueva clasificación.<sup>2, 3</sup>

Pindborg y Clausen 1958.

**Clasificación de Pindborg y Clausen 1958 de tumores odontogénicos.**

- Tumor epitelial odontogénico con mínimo o ningún efecto inductor en el tejido conectivo.
  - Ameloblastoma.
  - Tumor de Pindborg.
  - Tumor odontogénicoadenomatoide.
  - Hamartomaodontogénico epitelial.
  - Tumor odontogénico escamoso.
  - Carcinoma ameloblástico.
  - Ameloblastoma maligno.
- Tumores epiteliales odontogénicos con marcado efecto inductor sobre el tejido conectivo.
  - Fibroma ameloblástico.
  - Dentinoma.
  - Odontoma compuesto.
  - Odontoma complejo.
  - Fibrodontomaameloblástico.
  - Odontoameloblastoma.
  - Fibrosarcomaameloblástico.
- Tumores odontogénicosmesenquimales con poco o ninguna inducción epitelial.
  - Mixomaodontogénico o mixofibroma.
  - Fibroma odontogénico.
  - Fibroma cementificante.
  - Displasia cementaría periapical.
  - Cementoblastoma.



Pindborg llegó a ser el director del Centro de Colaboración para la Clasificación de Tumores Odontogénicos y Lesiones Similares, establecido en 1966 por la OMS.<sup>3</sup>

La génesis de los tumores odontogénicos se basa en los fundamentos organogénéticos, histogénéticos y embriológicos del desarrollo dentario normal.<sup>3</sup>

El término “*fenómeno de inducción*” es una interacción entre los componentes ectodérmicos y mesenquimatosos, que determinan la morfología de la futura unión esmalte-dentina. Los tejidos duros dentarios van a aparecer en determinado orden: dentina, esmalte y cemento. Y este orden es inalterable y no habrá formación de esmalte si no hubo antes formación de dentina (demostrado por Huggins y cols. en 1934) y no habrá tejidos dentarios si no hubo antes un tejido inductor.<sup>1</sup>

La proliferación neoplásica de las células madres, descienden del tejido del órgano normal, donde se diferencian las células de origen ectodérmico (ameloblastos, epitelio de la lámina dentaria, epitelio plano de la mucosa oral), células ectomesenquimales (odontoblastos/ cementoblastos), células mesenquimales del tejido conectivo de sostén normal, así como las células neuroectodérmicas.<sup>2</sup>

Los cambios de estas células diferenciales dan lugar a la alteración de la odontogénesis que es la base de los tumores o malformaciones odontogénicas.<sup>4</sup>



Por lo tanto, pueden utilizarse estas relaciones inductivas para entender cómo se originan un tumor u otro.<sup>1</sup>

Otra clasificación realizada fue de Goldman y Gorlin en 1973.<sup>1</sup>

**Clasificación de Gorlin y Goldman para los tumores odontogénicos 1973.**

- Tumores odontogénicos epiteliales.
  - Cambio inductor mínimo en el tejido conjuntivo.
    - 1- Ameloblastoma.
    - 2-Tumor odontogénicoedenomatoide.
    - 3-Tumor odontogénico epitelial calcificante.
  - Cambio inductor causado en el tejido conjuntivo.
    - 1-Fibroma ameloblástico.
    - 2-Fribrosarcoma ameloblástico.
    - 3-Odontoma.
      - 3.1- odontoma ameloblástico.
      - 3.2-dentinosarcoma ameloblástico.
      - 3.4-odontoma complejo.
      - 3.5-odontoma compuesto.
- Tumores odontogénicosmesodermes.
  - Mixoma y mixofibroma.
  - Fibroma odontogénico.
  - Cementoma.
    - 1-Displasia cemental (fibrosa) periapical.
    - 2-Cementoblastoma benigno o verdadero.
    - 3-Fibroma cementificante.

En la clasificación aceptada por la OMS en 1992, como principio de ordenación (Pindborg, Kramer y Shear), se basan principalmente en el comportamiento, biológico, evolutivo, benigno o maligno así como el tipo de tejido observado al explorar la lesión.<sup>1, 2,3</sup>



### **Clasificación de la OMS de 1992 para tumores odontogénicos.**

#### **BENIGNOS.**

- -Epitelio odontogénico sin ectomesenquimaodontogénico.
  - Ameloblastoma.
    - Tumor odontogénico escamoso.
    - Tumor de Pindborg (odontogénico epitelial calcificante).
    - Tumor odontogénico de células claras.
- -Epitelio odontogénico con ectomesenquimaodontogénico con o sin formación de tejidos duros dentales.
  - Fibroma ameloblástico.
  - Fibrodentinoma (dentinoma) y fibroodontomaameloblástico.
  - Odontoameloblastoma.
    - Tumor odontogénicoadenomatoide.
    - Quiste odontogénicocalcificante.
    - Odontoma complejo.
    - Odontoma compuesto.
- -Ectomesenquimaodontogénico con o sin epitelio odontogénico incluido.
  - Fibroma odontogénico.
  - Mixoma (Mixomaodontogénico, mixofibroma).
  - Cementoblastoma benigno (cementoblastoma, Cementoma verdadero).

#### **MALIGNOS.**

- -Carcinomas odontogénicos.
  - Ameloblastoma malignos –Carcinoma intraóseo primario.
  - Variantes malignas de otros tumores odontogénicos epiteliales.
  - Cambios malignos en quiste odontogénicos.
- -Sarcomas odontogénicos.
  - Fibrosarcomasameloblástico (sarcoma ameloblástico).
  - Fibrodentinosarcoma y fibroodontosarcomaameloblástico.
- -carcinosarcomaameloblástico.



En la actualidad la mayoría de las clasificaciones se basan en una mezcla de las más antiguas.

Actualmente la OMS menciona que los tumores odontogénicos se pueden clasificar de acuerdo al tejido que les da origen (clasificación histogenética) así como en su benignidad y malignidad en: <sup>1,5</sup>

- Epiteliales.
- Mesenquimáticos.
- Mixtos.

**Clasificación de la OMS para los tumores odontogénicos y quistes del 2005.**

**BENIGNOS.**

QUISTES.

- **Odontogénicos.**

- Quiste radicular (dental).
- Quiste radicular residual.
- Quiste lateral periodontal.
- Quiste dentigero.
- Queratoquisteodontogénico (tumor odontogénico queratoquistico).

- **No odontogénico.**

- Quiste del canal incisivo/ conducto nasopalatino.
- Quistes óseos (lesiones relacionadas con el hueso).

TUMORES Y LESIONES DE TIPO TUMORAL.

- **Odontogénicos (epiteliales con un estroma fibroso, maduro sin ectomesénquima odontogénico).**

- Ameloblastoma.
- Tumor odontogénico escamoso.
- Tumor odontogénico epitelial calcificante (tumor de pindborg).
- Tumor odontogénico adenomatoide.



-Tumor odontogénico queratoquístico (queratoquiste odontogénico).

- **Odontogénico (epiteliales con ectomesénquima odontogénico, con o sin formación de tejido duro).**

-Fibroma ameloblástico.

-Fibrodentinoma (dentinoma) y fibromodontomaameloblástico.

-Tumor odontogénico quístico calcificante (quiste odontogénicocalcificante).

-Tumor dentinogénico de células fantasma.

-Odontoma compuesto.

-Odontoma complejo.

-Quiste odontogénico calcificante.

- **Odontogénico (mesenquima y ectomesénquima odontogénico con o sin epitelio odontogénico).**

-Fibroma odontogénico.

-Mixoma odontogénico.

-Cementoblastoma benigno o verdadero.

#### **MALIGNOS.**

-Carcinoma odontogénico.

-Sarcoma odontogénico.

- **Tumores óseos no odontogénicos primarios intrínsecos.**

-Osteosarcomas.

-Fibrosarcoma.

-Condrosarcoma.

- **Tumores primarios extrínsecos que afectan al hueso.**

-Carcinomas de células escamosas.

- **Tumores óseos metastásicos secundarios.**

-Mieloma múltiple.

- **Tumores óseos linforreticulares.**

-Mieloma múltiple.

-Linfoma de células grandes.

-Linfoma de Burkitt.

Tumor de Ewing.

- **Enfermedades de las células de Langerhans (histiocitosis X).**

-Granuloma eosinofílico.



- Enfermedad de Hand-Schuller-Cristian.
- Enfermedad de Letterer-Siwe.
- **Sarcomas.**
  - Fibrosarcoma ameloblástico.
  - Fibrodentinosa sarcoma ameloblástico y fibrodontoma ameloblástico.

Sin duda el conocimiento de los tumores odontogénicos es aun confuso e insuficiente, en algunos casos debido a su poca frecuencia y a las clasificaciones que se han modificado constantemente; siendo la clasificación de la OMS de Pinborg, Kramer y Shear la más aceptada actualmente, incorporando los últimos cambios de la literatura. <sup>1</sup>



## Concepto.

Lesión fibroósea benigna. Lesiones que sustituyen la arquitectura ósea por un tejido fibro-celular que produce material calcificado que puede ser hueso metaplásico y o material que recuerda al cemento celular radicular.<sup>6</sup>

### Lesiones fibroósas benignas (clasificación).

Las displasias fibroósas benignas son un grupo de patologías de desordenes óseos clínicamente desiguales que comparten características histopatológicas e incluso clínicas y radiográficas similares, lo que ocasiona una gran confusión para poder diagnosticar a cada una de ellas .<sup>6,7</sup>

El común denominador de estas patologías es el reemplazo del hueso normal por un tejido compuesto de fibras colágenas y fibroblastos, el cual contiene cantidades variantes de hueso o material calcificado que recuerda al cemento radicular.<sup>7</sup>

Las clasificaciones de estas lesiones son numerosas pero la más aceptada y reconocida es la de Waldron (1993) que divide las lesiones fibroósas benignas en categorías.<sup>6,7</sup>



**Clasificación de lesiones fibroóseas benignas propuestas por Waldron en 1993.**

**I-Displasia fibroósea.**

- a) Polioestótica.
- b) Monostótica.

**II.-Lesiones displásicas (reactivas)**

Área de sostén de los dientes.

Posible origen: ligamento periodontal.

- a) Displasia cemento-ósea periapical.
- b) Displasia cemento-ósea focal.
- c) Displasia cemento-ósea florida.

**III.- Neoplasias fibroósea.**

Estas neoplasias son ampliamente designadas como fibroma cementificante, osificante o cemento osificante.

Brannon y Fowler en el 2001, en un excelente artículo de revisión y en relación con la clasificación de Waldron, proponen una clasificación que es el resultado del análisis de diversos autores.

**Clasificación de lesiones fibroóseas benignas propuestas por Brannon y Fowler en 2001.**

**1.- Displasias óseas (OD).**

No hereditarias.

- a) Periapical.
- b) Focal.
- c) Florida.

Hereditarias.

- a) Cementoma gigantiforme familiar.



**2.- Neoplasia fibroósea.**

- a) Fibroma osificante convencional (FO).
- b) Formas de fibroma osificante llamado “juvenil, activo o agresivo”.

**3.- Displasia fibrosa (DF).**

- a) Displasia fibrosa poliostóica con endocrinopatía (forma McCune-Albright).
- b) Displasia fibrosa poliostótica.
- c) Displasia fibrosa craneofacial.

Al comparar las tablas, estas reflejan polémica, la cual se ha generado a lo largo del tiempo ya que el orden y términos han cambiado, como se observa en la clasificación de Brannon y Fowler donde reemplazan el término displasias cemento-óseas por el de displasias óseas, además en este grupo se deja de apreciar la tendencia hereditaria y no hereditaria.<sup>7</sup>

Las lesiones fibroóseas benignas presentan una característica histológica común la cual es la sustitución de hueso normal por tejido compuesto por colágeno y fibroblastos con cantidades variables de una sustancia mineral que puede ser hueso, cemento o ambos, estas incluyen a la displasia cemento-ósea en sus variantes: periapical, focal o florida, cementoma gigantiforme familiar y el fibroma osificante cemento-osificante.<sup>8</sup>



## **Cementoma gigantiforme. (definición).**

El cementoma gigantiforme es un proceso tumoral fibro-óseo benigno de los maxilares, radiográficamente presenta una apariencia mixta se observan masas lobuladas con halos radiolucidos densos y amplios en varios cuadrantes, causando deformidad debido a la expansión maxilomandibular; desde el punto de vista histopatológico es un reemplazo de la arquitectura ósea normal por un tejido compuesto. El cementoma gigantiforme es una entidad rara que puede presentarse de forma esporádica o autosómica dominante.<sup>9, 10,8.</sup>



## **Histología de cementoma gigantiforme.**

Son masas constituidas por lóbulos que recuerdan al cemento, de gran densidad, altamente calcificado y en algunas zonas acelular, estas masas presentan espacios lagunares existiendo pocos trayectos vasculares, recuerda el aspecto laminar del cementoma secundario.<sup>12</sup>

Se encuentran presentes áreas de cemento esclerótico avascular con hueso laminar en las áreas de cemento, en algunos casos, con abundancia de tejido celular del estroma conectivo que rodea las masas de cemento, en la mayoría de los casos, existe la presencia de células inflamatorias con infiltrado linfático, si existe una infección clínica, aguda o crónica se puede presentar infiltrado inflamatorio celular al examen con luz polarizada revelará un patrón variado aberrante típica del cemento.<sup>13</sup>



## **Antecedentes históricos de cementoma gigantiforme.**

El primero en describir el cementoma gigantiforme, fue Norberg en 1930 quien lo describe como una condición caracterizada por masas radiopacas difusas presentes a lo largo de la mandíbula, estas masas frecuentemente causan expansión.<sup>10</sup>

En 1953 se reporta el primer caso con tendencia familiar por Agazzi y Bellon, describen una familia italiana en la que varios miembros se vieron severamente afectados por lo cual fue designado el concepto de cementoma gigantiforme familiar o cementomas múltiples familiares, estas lesiones por lo general aparecían a una edad temprana con antecedentes de historia familiar, pero sólo en muy pocos casos se observó una historia familiar.<sup>10, 13</sup>

La clasificación actual no se desarrolla hasta 1971, donde la Organización Mundial de la Salud adoptó una clasificación propuesta por Pindborg, donde considera y clasifica a la lesiones cementales en cuatro categorías:

- Cementoblastoma benigno o verdadero,
- Fibroma cementificante.
- Displasia cemental periapical.
- Cementoma gigantiforme.<sup>11,10,20</sup>



En 1989 Young y cols. reportaron 3 familias con múltiples lesiones afectando la mandíbula de varios miembros de cada una de ellas en cinco generaciones con penetrancia completa y expresión variable, por lo tanto comienza la documentación de un patrón familiar de la enfermedad. Y se dan detalladamente las características clínicas de esta entidad, se cree que presenta una herencia autosómica dominante con expresividad variable de su fenotipo. Young y cols lo consideran como una entidad aparte o subdivisión del cementoma gigantiforme llamada también cementoma familiar gigantiforme,<sup>14, 13, 9,7</sup>

Kyosty y cols. En 1991 publicaron un caso donde una familia era afectada con un patrón autosómica dominante.<sup>9</sup>

Sin embargo algunos autores como Raspalli mencionan que los términos cementoma benigno o verdadero, el fibroma cementificante, la displasia cementaria periapical y el cementoma gigantiforme se engloban bajo el término cementomas y algunos más mencionan las ultimas tres como lesiones óseas benignas no odontogénicas, similares pero con diferentes características y comportamiento.<sup>15,16</sup>



---

## Sinónimos.

El término cementoma gigantiforme ha sido utilizado como sinónimo de los términos masas escleróticas de cemento (SMC), y displasia ósea florida. Pero publicaciones anteriores había solicitado términos como exostosis múltiples y la osteomielitis esclerosante para el mismo proceso patológico.<sup>13</sup>

Algunos autores designaban al cementoma gigantiforme familiar como exostosis múltiples y osteomielitis esclerosante difusa crónica ambas en la actualidad son reclasificadas.<sup>14,16</sup>

En la actualidad no se denominan sinónimos para el cementoma gigantiforme solo el cementoma gigantiforme familiar que más bien es considerado una subclasificación de la misma lesión, al presentarse en varios individuos de una sola familia, pero teniendo el comportamiento y las características similares e incluso se podría decir iguales.<sup>15</sup>



## Cementoma gigantiforme.

El cementoma gigantiforme es un proceso tumoral fibro-óseo benigno de origen mesenquimatoso que afecta a los maxilares y cruza la línea media es una lesión rara, presenta crecimiento lento y provocan una deformidad facial importante así como mal oclusión, se compone de masas benignas lobuladas de cemento calcificadas y casi acelular, el cementoma gigantiforme es de origen aparentemente genético autosómico dominante pero también se debe de mencionar que puede mostrar una aparición de forma esporádica ambas con penetrancia y fenotipo variable.<sup>13,14, 15,18,12</sup>

En ocasiones la presencia de dolor suele ser habitual causado por la compresión de los nervios debido al crecimiento de la lesión.<sup>18</sup>

Cuadro clínico. Su sintomatología es subjetiva, en algunos casos se presenta una lesión poco desarrollada su hallazgo, se produce generalmente durante el examen radiográfico. Si toma proporciones gigantescas produce una deformación facial considerable. En ocasiones se produce una infección de la lesión la cual puede causarse por un diente infectado o por migración microbiana; en estos casos al cuadro inflamatorio se puede extender hasta la maxila, pudiendo presentar un cuadro clínico similar a una osteomielitis, con muchas fistulas por donde emana material purulento y en consecuencia se describen fracturas “espontaneas”.<sup>18</sup>



Fuente:[http://journals.lww.com/plasreconstrurg/Abstract/1999/03000/Familial\\_Gigantiform\\_Cementoma.27.aspx](http://journals.lww.com/plasreconstrurg/Abstract/1999/03000/Familial_Gigantiform_Cementoma.27.aspx).

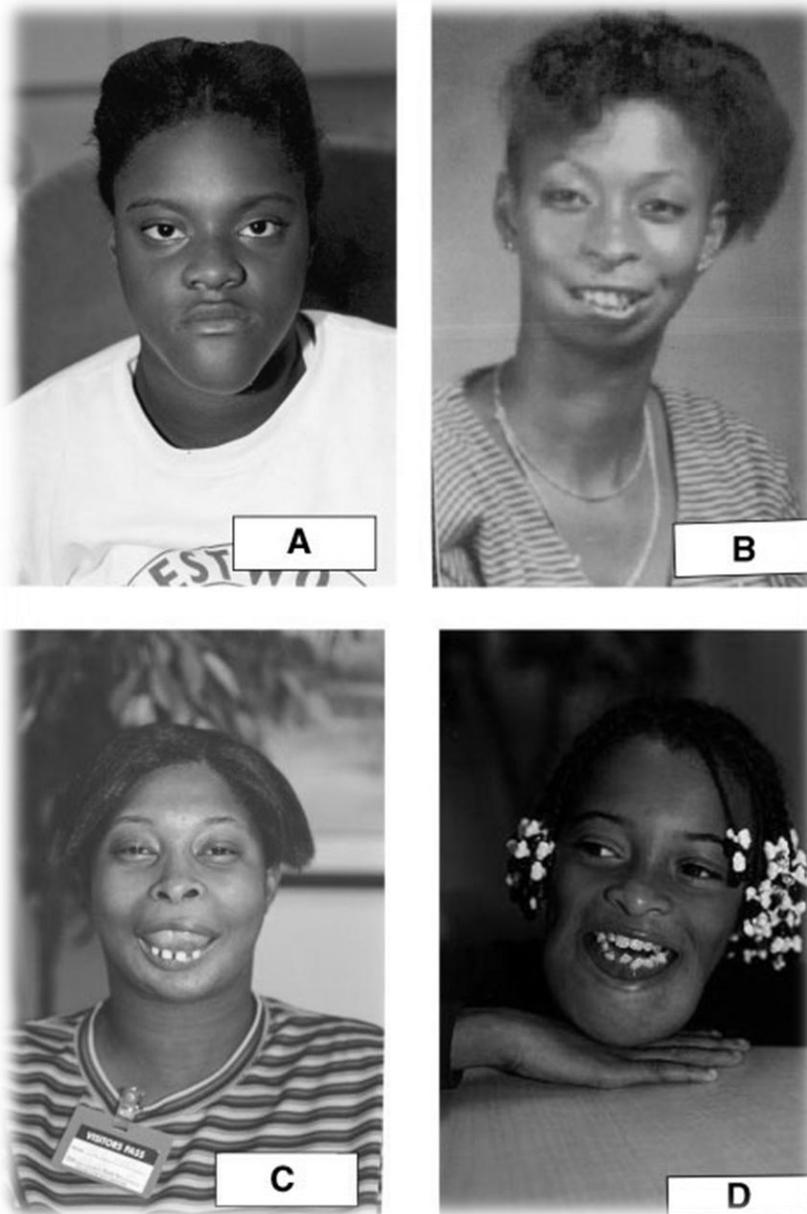
Apariencia clínica de paciente de 37 años de edad con cementoma gigantiforme familiar e imagen posterior al tratamiento con reconstrucción facial.



Fuente:[http://journals.lww.com/plasreconstrurg/Abstract/1999/03000/Familial\\_Gigantiform\\_Cementoma.27.aspx](http://journals.lww.com/plasreconstrurg/Abstract/1999/03000/Familial_Gigantiform_Cementoma.27.aspx).

Hermana de la primera paciente nunca fue tratada hasta los 33 años y apariencia 9 meses después de los procesos de reconstrucción de la mandíbula, maxila y orbita.

Varios miembros de una familia afectados por cementoma gigantiforme a nivel mandibular.<sup>20</sup>



Fuente: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Familial%20Gigantiform%20Cementoma%20with%20>

Radiográficamente. En el cuadro radiográfico básicamente se observan componentes radiolucidos y radiopacos de carácter mixto, se muestra una masa lobulada, densamente calcificada, sin límites apreciables, de aspecto radiopaco con lagunas irregulares radiolucidas en su espesor, generalmente la tumoración está ligada al ápice de un diente.<sup>18, 19</sup>



Fuente:[http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial\\_Gigantiform\\_Cementoma.27.aspx](http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial_Gigantiform_Cementoma.27.aspx)

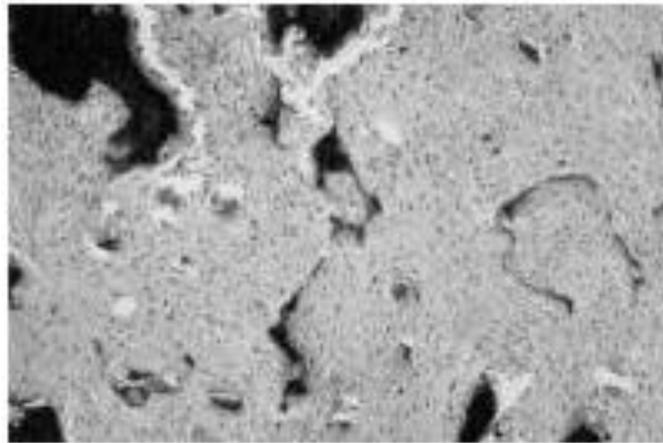
Tomografía tridimensional computarizada, nótese la deformación del arco cigomático y el piso de la orbita por el tumor y fotografía de tras operatorio del primer paciente.<sup>11.</sup>



Fuente:[http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial\\_Gigantiform\\_Cementoma.27.aspx](http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial_Gigantiform_Cementoma.27.aspx)

Reconstrucción en tercera dimensión del segundo paciente con tomografía computarizada se observa la gran expansión esquelética debido al tumor.<sup>11</sup>

*Histopatología.* Son característicos de este proceso las masas de cemento intensamente basofílicas, con múltiples lóbulos que recuerda al cemento, de gran densidad, altamente calcificado llamando la atención una ausencia casi total de células, es poco vascularizado debido a que presenta espacios lagunares vacíos, recuerda al aspecto laminar, bastante semejante al cemento secundario a menudo se asocia a un infiltrado de células inflamatorias.<sup>14, 18, 19,</sup>



Fuente:[http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial\\_Gigantiform\\_Cementoma.27.aspx](http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial_Gigantiform_Cementoma.27.aspx)

Examen histológico del tumor de los pacientes antes mostrando, se observa abundante tejido tisular conectivo con estroma y masas de cemento.<sup>11</sup>

*Tratamiento.* Dependiendo de la proporción de la lesión. En una de gran tamaño se requiere de una amplia resección y reconstrucción facial, en caso de ser de tamaño pequeño no se requiere de ningún tratamiento ya que es asintomático y auto limitada y cuando se estabilizan no da complicaciones solo se requiere de observación radiográfica periódica, los dientes afectados tienen vitalidad durante todo el proceso, por lo que no deben extraerse, en caso de causar secuestros óseos se requiere de antibioticoterapia y secuestromía.<sup>15, 20</sup>



---

## Osteogénesis imperfecta (definición.).

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad que presenta heterogeneidad genética, por lo tanto su aspecto clínico depende del tipo específico de que se trate, son un grupo de patologías que se caracterizan por la fragilidad ósea y fracturas, se dividen en seis diferentes tipos, donde los tipos I y IV se subdividen en grupos IA y IVA, sin dentina opalescente y IB Y IVB con dentina opalescente y a su vez la osteogénesis imperfecta tipo II, se subdivide en tipo A, B, C, dependiendo de sus características radiográficas.<sup>21,22</sup>

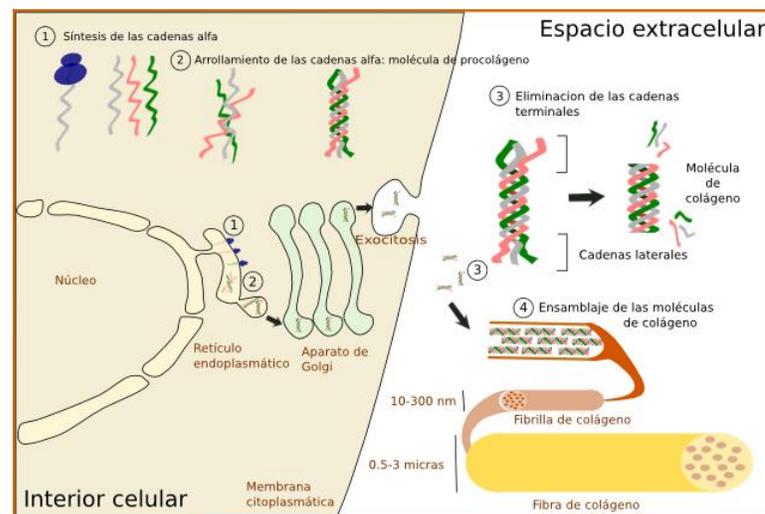
Es una enfermedad hereditaria que causa afectación sobre el tejido conectivo; es la causa hereditaria más común de predisposición a fracturas, cuya presentación tiene un amplio rango de edades, desde la vida intrauterina hasta la edad adulta.<sup>23</sup>

**Sinónimos.** “Huesos frágiles, Fragilitas ossium, osteopsatirosis, Enfermedad de Lobstein.

## Características generales y clínicas.

Se caracteriza por fracturas a repetición debido al aumento de la fragilidad ósea y por degeneraciones esqueléticas progresivas. La causa es la mutación de los genes (COL1A1 y COL1A2) que codifican la proteína más abundante de la matriz ósea, el colágeno tipo 1. Esto origina huesos con menor cantidad de colágeno de inadecuada calidad.<sup>21</sup>

El colágeno tipo I está formado por dos cadenas  $\alpha 1$  (codificada por el gen COL1A1 en el cromosoma 17) y una cadena  $\alpha 2$  (gen COL1A2 en el cromosoma 7), formando una estructura de triple hélice. Cada cadena tiene 338 repeticiones ininterrumpidas de un triplete GXY, donde G es glicina, X prolina e Y, hidroxiprolina. La presencia de glicina cada tercer residuo es esencial para mantener la estructura de triple hélice y formar una estructura proteica estable.<sup>24</sup>



Fuente: <http://webs.uvigo.es/mmegias/5-celulas/imagenes/colageno2.png>



Se han descrito más de 200 mutaciones diferentes de los genes que codifican el colágeno tipo I, afectando aproximadamente el 90 % de los casos al gen que codifica la cadena  $\alpha 1$ .<sup>24</sup>

El tejido óseo es un tejido conectivo especializado caracterizado por su dureza, consistencia y por poseer cierta elasticidad, que provee al esqueleto de fortaleza, así como de funcionar como sitio de inserción para los músculos, permitiendo su coordinación y la locomoción.<sup>25</sup>

Se debe de distinguir las similitudes básicas del tejido óseo y el cartilaginosa, ya que ambos tejidos tienen células incluidas en una matriz cartilaginosa intercelular que ellas mismas producen, el cual consiste en un componente amorfo reforzado por fibrillas colágenas.<sup>25</sup>

Tanto los condroblastos como los osteoblastos, se desarrollan directamente del mesénquima o tejido conjuntivo primitivo del embrión, pero con la diferencia de que los osteoblastos se desarrollan en la cercanía de los vasos sanguíneos, en cambio los condroblastos lo hacen en regiones del mesénquima desprovisto de estos vasos.<sup>25</sup>

Existen dos mecanismos de osteogénesis, que ocurren en sitios diferentes y por distintos mecanismos de inducción.<sup>25</sup>

La osificación intramembranosa característica de los huesos planos realizada directamente en el mesénquima vascularizado que rodea al encéfalo y la cara en desarrollo, mientras que la osificación endocondral, característica de

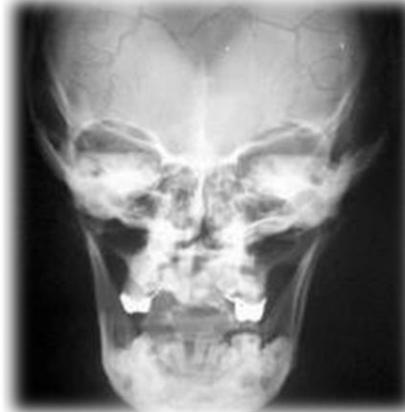
los huesos largos, se realiza en las regiones donde hay modelos cartilagosos previos.<sup>25</sup>

Mediante la osificación endocondral, estos cartílagos van siendo sustituidos progresivamente por tejido óseo. En este caso, los condroblastos en la periferia del cartílago se convierten en osteoblastos, bajo la acción inductora de los vasos sanguíneos, penetran hacia el centro del cartílago para formar trabéculas óseas, las células cartilaginosas se hipertrofian y luego desaparecen progresivamente, para dar paso a estas trabéculas óseas en desarrollo, que poco a poco se van uniendo una a otra, para formar progresivamente los huesos largos, del esqueleto axial y apendicular.<sup>25</sup>

El cuadro clínico de la osteogénesis puede variar desde un lactante con un trastorno congénito letal hasta el de un adulto que presenta una ligera tendencia a fracturas óseas.<sup>21</sup>

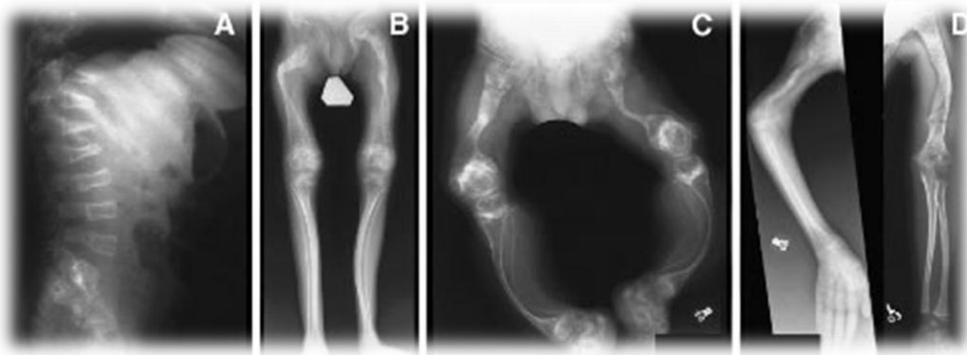
Las personas con osteogénesis imperfecta tienen huesos pequeños, finos, con poco tejido trabecular, intensa remodelación ósea y alto riesgo de fracturas. Los pacientes presentan escleróticas azules, dentinogénesis imperfecta hiper laxitud ligamentaria y facilidad de producir hematomas.<sup>23</sup>

Huesos worminianos.



Fuente:[http://www.elsevier.es/es/revistas/anales-pediatria-37/disostosis-cleidocraneal-revision-once-casos-cinco-generaciones-originales-](http://www.elsevier.es/es/revistas/anales-pediatria-37/disostosis-cleidocraneal-revision-once-casos-cinco-generaciones-originales-breves-2008)

breves-2008



Fuente:[http://www.ferato.com/wiki/index.php/Osteog%C3%A9nesis\\_imperfecta](http://www.ferato.com/wiki/index.php/Osteog%C3%A9nesis_imperfecta).

Radiografías de niños con osteogénesis imperfecta



## Tipos de osteogénesis imperfecta.

Su diagnóstico es principalmente clínico Sillence la clasifica de tipo I a tipo IV.<sup>21</sup>

Clasificación de osteogénesis imperfecta.

**Tabla.** Clasificación de la osteogénesis imperfecta.<sup>26</sup>

Tipo	Fragilidad Ósea.	Escleras Azules.	Dentinogénesis Imperfecta.	Sordera	Herencia
<b>I</b>	leve	presente	IA ausente. IB presente.	presente en la mayoría.	AD
<b>II</b>	extrema	presente	presente en algunos.	desconocido	E raro AR
<b>III</b>	severa	azulino al nacer.	presente en algunos.	alta incidencia.	AR o AD
<b>IV</b>	variables	ausente	IVA ausente IVB presente	alta incidencia.	AD

*AD = autosómico dominante.*

*E = esporádico.*

*AR = autosómico recesivo.*

Cuadro comparativo.<sup>22</sup>

CUADRO COMPARATIVO DE LOS TIPOS DE OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA				
TIPO	CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES	HERENCIA	PRONÓSTICO	* RR
I	Fragilidad ósea leve a moderada Escleróticas azules. Hipoacusia (50%) Macrocefalia. Fracturas disminuyen después de la pubertad	AD (90% penetrancia)	Bueno, en general	50%
I A	Dientes normales			
I B	Dientes opalescentes			
II	Fragilidad ósea muy severa. Escleróticas azules, micromelia Cráneo pobremente osificado	AD (muy común) AR (dudosa)		6% en general
II A	Huesos largos, cortos y arrugados, tibia en acordeón, costillas en rosario (la más común)	Mayoría AD	Letal- 90% a las 4 sem	
II B	Huesos largos, cortos y arrugados No costillas en rosario	AD (+) y AR (-)	Letal, en general puede haber sobrevida	
II C	Huesos largos, finos y fracturados, costillas largas y finas, en rosario (muy rara)	AD y AR	Letal	
III	Fragilidad ósea moderada a grave Deformidad de miembros Escleróticas azules en la infancia	AD (común) AR (infrecuente)	Deformidad ósea progresiva cifoescoliosis, complicaciones cardiopulmonares serían de novo	25% los casos AD
IV	Fragilidad ósea intermedia entre OI Tipo I y tipo III Escleróticas normales	AD	Bueno, en general	50%
IV A	Dientes normales			
IV B	Dientes opalescentes			
V	Tendencia moderada a fracturas de huesos largos. Escleróticas normales	AD	Bueno, en general	50%
VI	Fracturas en los dos primeros años de vida. Escleróticas normales o azul claro. Fractura de vértebras	No se conoce aún	Bueno, en general	¿?

\*RR- *Riesgo de Recurrencia.*

## Osteogénesis imperfecta tipo II.

La aparición de la OI tipo II o letal se encuentra dentro del grupo de trastornos de tejido conectivo y se caracteriza por múltiples fracturas, huesos largos acortados y anchos, escleróticas azules. Es considerada la más grave y letal, siendo mortal en el periodo prenatal, donde existe un déficit en el crecimiento de los miembros, son cortos y gruesos, las piernas están arqueadas, cráneos con pobre mineralización, frontales amplias, huesos wormianos, orbitas poco profunda, nariz pequeña y puente nasal deprimido, nariz pequeña así como cavidad torácica pequeña, costillas finas con múltiples fracturas en especial en los miembros inferiores.<sup>21, 22,25</sup>

Otras características pueden ser vertebras aplanadas, hipotonía, hernias inguinales e hidrocefalia.<sup>25</sup>



Fuente: <http://scielo.iics.una.py/pdf/ped/v35n1/v35n1a07.pdf>

El estudio radiológico revela falta de osificación de los huesos de la bóveda del cráneo y de la cara. Se aprecian puntos muy rudimentarios para la base del cráneo, el omóplato, el húmero, un hueso del antebrazo, el ilíaco, el fémur y un hueso de la pierna<sup>22</sup>.



Se producen nuevas mutaciones dominantes esporádicas. Se observa una incidencia 1 por 20,000 a 1 por 60,000 nacidos vivos con predominio del sexo femenino. Los cuadros de recurrencia se deben a mosaicos en las células germinales de algunos de los padres que no sufren la enfermedad, pero la transmiten a su descendencia de forma recesiva.<sup>25</sup>

Puede ser autonómica dominante o autonómica recesiva, se divide en tres subtipos dependiendo de las características radiográficas, se aprecia prematuridad y bajo peso al nacer.<sup>22, 25</sup>

La osteogénesis imperfecta tipo II se clasifica en:

- Tipo II A. Es la más común también conocida por ser la más letal antes del nacimiento o en el periodo neonatal, clínicamente se presenta acortamiento de los miembros, múltiples fracturas intrauterinas, los huesos largos son cortos y anchos, tibia de acordeón y rosario raquítrico en las costillas. El riesgo de recurrencia es muy bajo de menos del 2%. Probablemente la causa es debido a una mutación fresca dominante autosómica.
- Tipo II B. Los huesos largos son cortos, anchos y arrugados y costillas no están engrosadas, el riesgo de recurrencia es más alto de 10-25%, pero no se observa el rosario a nivel de las costillas y hay fracturas costales.
- Tipo II C. Se observan los huesos largos, finos y fracturados, las costillas largas, finas y en rosario es la más rara de estos trastornos.



La osteogénesis imperfecta tipo II es el resultado de mutaciones heterocigóticas en los genes COL1A1 localizada en el cromosoma 17 y COL1A2 localizada en el cromosoma 7 que codifican las cadenas alfa 1 y alfa 2 de la a tipo I.<sup>21,22</sup>

La muerte se produce usualmente por falla respiratoria y frecuentemente ocurre en las primeras horas posteriores al nacimiento. En casos extremadamente raros la supervivencia alcanza un periodo de adultez. Los individuos designados con osteogénesis imperfecta tipo II, los pacientes sobrevivientes con una enfermedad grave como es la tipo II, se clasifican como tipo III.<sup>25, 27</sup>



## Diagnóstico de osteogénesis imperfecta.

El diagnóstico de la OI es fundamentalmente clínico y se sigue utilizando la clasificación según Sillence, en base a la historia clínica, hallazgos radiológicos y tipo de herencia. Los hallazgos y la gravedad del cuadro son variables.<sup>24</sup>

1. **Clínica.** Historia de fracturas, deformidades óseas, cifoescoliosis, retraso del crecimiento, escleras azules, dentinogénesis imperfecta, hipoacusia, antecedentes familiares.
2. **Hallazgos radiológicos.** Presencia de fracturas, osteopenia (disminución de densidad y contenido mineral óseo) variable dependiendo de la gravedad clínica, rarefacción ósea progresiva.
3. **Biopsia de piel y cultivo de fibroblastos.** Confirma el diagnóstico. Se demuestra un patrón electroforético del colágeno tipo I diferente del colágeno normal. El problema es que en un 10 % de los casos la mutación se presenta sólo a nivel de hueso y no de piel y la biopsia puede ser normal.
4. **Marcadores bioquímicos del metabolismo óseo.** Disminución de los marcadores de formación y resorción ósea, en las formas graves predomina la resorción.
5. **Densitometría ósea.** Se realiza con densitometría radiológica de doble energía (DEXA), valorando el contenido mineral óseo a nivel L1-L4, donde el contenido trabecular del hueso es mayor.
6. **En las forma graves la densidad mineral ósea (BDM)** es baja o muy baja, pero algunas formas muy leves de OI pueden tener BMD normal.
7. **Biopsia ósea.** Las alteraciones morfológicas y ultraestructurales de la biopsia guardan estrecha correlación con la gravedad clínica. La biopsia puede dar información que no puede obtenerse de otra



manera y ayudaría a clasificar de una forma más exacta los distintos grupos de OI.<sup>24</sup>

También se puede diagnosticar al realizar ecosonografía entre las 14 y 18 semanas de gestación y se corrobora con estudio de vellosidades coriónicas.<sup>25</sup>



---

## Tratamiento.

En la actualidad no existe ningún tratamiento eficaz, curativo, para la osteogénesis imperfecta, porque no puede actuarse directamente sobre la formación de colágeno tipo I.

Por muchos años se utilizó para su tratamiento, las vitaminas C y D, el flúor, el magnesio, esteroides anabólicos, citoquinasa, calcitonina y hormona del crecimiento, pero ninguno de estos tratamientos demostró utilidad, Sin embargo, el uso de bifosfonatos, cambió la calidad de vida de los pacientes con OI, ya que son potentes inhibidores de la reabsorción ósea. El mecanismo de acción no está muy claro, pero se sabe que actúan estimulando la apoptosis o muerte celular programada de los osteoclastos y retrasando la apoptosis de los osteoblastos.<sup>24, 25</sup>

El tratamiento en la actualidad es sintomático y debe enfocarse de manera multidisciplinaria.<sup>24</sup>



## EPIDEMIOLOGÍA.

### **Cementoma gigantiforme.**

El cementoma gigantiforme afecta exclusivamente a los huesos maxilares con una incidencia en un 70%, con mayor preferencia en el maxilar inferior tiene predilección por pacientes de raza negra y de Asia oriental sin causa aparente aun no demostrada, se inicia en la primera década de la vida o en la adolescencia puede presentarse de forma esporádica. También se reporta la variedad familiar, donde varios integrantes de una familia presentan las lesiones, los primeros casos de esta variación fueron reportados por Agazzi y Belloni, aunque existen muy pocos casos reportados de esta variante se ha encontrado una relación autosómica dominante en estos casos de tendencia familiar.<sup>8, 9, 19, 28</sup>

Un dato curioso es que en 1969 Friedman y Golmand describen dos cementomas extra mandibulares concretamente en húmero y fémur, en niños de 6-7 años de edad. La imagen corresponde a una lesión quística solitaria, pero radiográficamente multilocular de cementomas, hace que esta incidencia aunque es rara sea digna de mencionar, ya que el cementoma gigantiforme en algunos reportes se relaciona con fracturas de hueso no solo de los maxilares.<sup>19, 28</sup>



---

## MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO.

### **Cementoma gigantiforme.**

El cementoma gigantiforme es una lesión rara y confusa se encuentra dentro de las lesiones fibroósicas abarca dentro de las displasias óseas, las cuales se encuentran poco definidas por lo que su diagnóstico es un reto.<sup>14</sup>

Su diagnóstico puede ser llevado a cabo si se analiza de manera minuciosa los aspectos clínicos y radiográficos incluyendo radiografías panorámicas, oclusal, así como tomografías axiales computarizadas y estudios histopatológicos obtenidos por medio de una biopsia sin olvidar realizar una historia clínica completa, en este caso son de suma importancia los antecedentes heredofamiliares.<sup>12, 14.</sup>



## Diagnóstico diferencial.

### Displasias óseas 2005 OMS.

En la actualidad según la Organización Mundial de la Salud en su clasificación de 2005 el cementoma gigantiforme se encuentra clasificado dentro de las displasias óseas donde se incluyen:

- Displasia ósea periapical.
- Displasia ósea focal.
- Cementoma gigantiforme.

Donde por definición, son procesos idiopáticos, localizados en al región periapical, en áreas dentadas en los huesos maxilares, caracterizadas por el reemplazo del hueso normal por tejido fibroso y hueso metaplásico.<sup>14</sup>

#### **a) Displasia ósea periapical.**

A lo largo de muchos años se le han dado un gran número de términos, afecta a mujeres por arriba de los 30 años y rara vez antes de los 20 años se presenta en la mandíbula como lesiones radiolucidas múltiples en los ápices de los dientes incisivos antero inferiores los cuales se mantiene vitales. Es una lesión asintomática, con el tiempo y el incremento en la mineralización, la lesión se hace radiopaca de manera progresiva, pero puede variar y presentarse como áreas redondas mixtas, rara vez excede el centímetro de diámetro, sus características radiográficas son suficientes para establecer un diagnóstico, ya que su tratamiento es mantener solo control radiográfico.<sup>7, 14</sup>



### **b) Displasia ósea focal.**

Se define como una lesión focalizada se presenta con mayor frecuencia en mujeres en un rango de edad de 40 a 60 años con predominio en la mandíbula en el sector posterior es una lesión asintomática generalmente no expansiva también puede aparecer en el área periapical de un diente o en un sitio de extracción previa, es una lesión bien definida y puede variar de radiolucidas a mixtas su diámetro rara vez excede de 2 centímetros y son probablemente de naturaleza reactiva, histológicamente se compone de un estroma de tejido conectivo fibroso con fibras colágenas laxas y vascularidad que se asocian con trabeculas óseas curvilíneas irregulares y calcificaciones de aspecto cementoide, al diagnosticar y realizar una biopsia se puede hacer un curetaje de la lesión. Algunos autores refieren que la displasia ósea focal es subsecuente de la displasia ósea florida su tratamiento es la eliminación en pequeños fragmentos hemorrágicos de consistencia arenosa.<sup>7, 14</sup>

### **c) Displasia ósea florida.**

A lo largo de los años le han dado gran números de términos como múltiples exostosis, osteomielitis crónica esclerosante difusa, cementoma gigantiforme y masas cementoides escleróticas, las mujeres son más afectadas con un predominio en la edad media y tercera década de la vida, así como a la raza negra la mayoría de las lesiones son asintomáticas no expansivas. Afecta a ambos lados de los maxilares de manera simétrica, usualmente se presenta en la mandíbula, pero los cuatro cuadrantes pueden ser afectados, se presenta como lesiones radiopacas múltiples que se fusionan, formando masas escleróticas lobuladas, las lesiones generalmente alcanzan grandes tamaños y en algunas ocasiones perforan la mucosa involucran áreas dentadas y desdentadas, histológicamente tiene un estroma de tejido



conectivo fibroso donde se observan trabéculas de tejido óseo inmaduro y formaciones esferoidales de tejido que asemeja al cemento radicular, en lesiones asintomáticas el tratamiento es seguimiento radiográfico debido a que este tejido óseo es muy propenso a la infección.<sup>7, 14</sup>

### Displasias óseas cementarias 1992 OMS.

#### **a) Displasia periapical cemental.**

Es un proceso reactivo más que neoplásico ya que parece ser una respuesta no común del hueso y el cemento periapical a algún factor local, esta lesión se encuentra situada siempre en relación a un ápice dental, se presenta con mayor frecuencia en mujeres de edad intermedia o avanzada, afectando uno o varios dientes en la región incisiva de la mandíbula.<sup>18, 29</sup>

No existe sintomatología siendo siempre su hallazgo fortuito, al comienzo de la lesión el cuadro radiográfico es una imagen radiolúcida bien delimitada, sin inclusiones en su interior, parecida a una reacción granulomatosa, inflamatoria periapical, llamando la atención que el diente involucrado no presenta caries u otra lesión, la vitalidad del diente pertenece intacta posteriormente se calcifica la lesión y aparece una radiopacidad que progresa hasta ser totalmente densa, marcado por una tenue línea radiolúcida, en algunos casos se presenta múltiple y en varios dientes contiguos, su cuadro histológico es análogo al fibroma cementificante, no existe tratamiento indicado para esta lesión<sup>18,29</sup>



### **b) Fibroma cementificante.**

Aparece solo en el maxilar inferior en la región de molares y premolares no tiene predilección por género se presenta en la edad madura no tiene sintomatología, cuando adquiere un tamaño considerable puede producir un engrosamiento de la mandíbula formando tumoraciones lobulosa con desplazamiento de los dientes vecinos cubierto por mucosa de apariencia normal, en su comienzo se observa radiográficamente cuerpos radiopacos irregulares, posteriormente se calcifica y puede tomar el aspecto de una masa radiopaca de densidad variable, redonda bien delimitada, rodeada de un halo óseo radiolucido. No suele estar en relación inmediata con los ápices dentales; histológicamente presenta en su comienzo células fibroblásticas, fibras de colágeno y múltiples vasos sanguíneos y más adelante aparecen masa de tejido parecido al cemento y tejido osteoide, su tratamiento es quirúrgico si es de gran tamaño con extirpación conservadora.<sup>18</sup>

### **c) Cementoblastoma.**

Se encuentra en relación a los ápices de los molares o premolares de la mandíbula con mayor frecuencia en el sexo masculino en cualquier etapa de la vida, el diente mantiene su vitalidad cuando son pequeños, y sus hallazgos son fortuitos en el examen radiográfico. En los casos donde existe un mayor desarrollo de la lesión los pacientes refieren dolores sordos mal definidos, produciéndose un dolor lento y aumento de grosor del hueso causando a largo tiempo deformación de la mandíbula y desplazamiento de los dientes, en el cuadro radiográfico se observa una masa radiopaca con trabeculas que envuelven al ápice de los molares o premolar o separado del diente causal, el centro de la masa tumoral es más denso y el hueso que lo envuelve se observa más radiolucido, formando un halo que limita al tumor. En el microscopio se observa una masa de tejido mineralizado parecido al



cemento, con líneas de aposición fuertemente basofílicas (parecidas a las que observan en el mal de Paget's), muy pobres en células y en su periferia se encuentra estroma de tejido fibroso laxo y vascularizado rico en células y a veces con una que otra célula gigante (osteoclastos) y tejido osteoide no calcificado, en lesiones de tamaño pequeño no requiere tratamiento y en lesiones de gran tamaño se indica la enucleación del tumor con o sin conservación del diente.<sup>18</sup>

## Enfermedad de Paget´s.

La enfermedad de Paget´s (EP) es una afección crónica en la que la remodelación del hueso está alterada, debido a un desequilibrio entre la producción y la reabsorción, resultando un hueso de mayor tamaño, deformado y de estructura desordenada.

Su etiología es desconocida, aunque se reconoce un factor genético y una asociación a infecciones por algunos virus de crecimiento lento. Afecta a la población mayor de 40 años con una leve predilección por los hombres.<sup>30</sup>

La enfermedad de Paget´s causa el crecimiento excesivo y el debilitamiento de los huesos, la mayoría de las personas la tienen en la columna, la pelvis, el cráneo o en los huesos de las piernas, puede afectar uno o varios huesos, pero no afecta todo el esqueleto. Los huesos afectados pueden quebrarse con facilidad y la enfermedad puede causar otros problemas de salud.<sup>31</sup>

La mayoría de las veces se diagnostica con radiografía y análisis del nivel de fosfatasa alcalina de la sangre. Las personas que tienen la enfermedad de Paget´s tienen un nivel elevado de esta enzima en la sangre, una tomografía ósea (bonescan), la cual puede mostrar qué huesos están afectados por la enfermedad.<sup>31</sup>



Fuente: <http://www.medwave.cl/cursos/Tumores/Agosto2003>

### Osteomielitis crónica esclerosante difusa.

La osteomielitis es considerada una condición inflamatoria del hueso, que inicia como una infección de los espacios medulares y que se extiende hasta comprometer el periostio, puede presentarse como un proceso agudo o crónico, local o difuso.

La osteomielitis esclerosante difusa, se considera como una osteomielitis crónica primaria no supurativa es un proceso inflamatorio, doloroso de tiempo prolongado.

Generalmente afecta solo a la mandíbula y es unilateral; compromete al hueso basal y alveolar, y se localiza al nivel de cuerpo, ángulo, rama e incluso cóndilo. Radiográficamente se observa una esclerosis difusa en los espacios medulares con márgenes poco definidos.

Se manifiesta frecuentemente en adultos, en la tercera década y afecta más a las mujeres, la mandíbula es el hueso más afectado por la osteomielitis y su causa es generalmente de origen bacteriana.

La infección puede nacer de un foco contiguo o bien por diseminación vía hematógena, los focos generalmente son de origen pulpar o periodontal.

En general la causa de la osteomielitis esclerosante difusa es controversial; algunos autores creen que es de origen infeccioso y otros lo atribuyen a una condición no infecciosa, como resultado de una sobrecarga masticatoria, maloclusión o posición mandibular anormal que provoca una tendoperiostitis.<sup>32</sup>



Fuente: <http://patoral.umayor.cl/sinuost/sinuost.html>



### Exostosis múltiple bucal.

La exostosis múltiple también es conocida como hiperostosis, son protuberancias óseas benignas que se levantan sobre la lámina central, afectando con mayor frecuencia a la mandíbula.

Existen diferentes tipos de exostosis; el toruspalatinus (TP) y el torusmandibularis (TM) son dos de las más comunes.<sup>33</sup>

La localización de estas excrescencias óseas pueden ser palatinas, mandibular y en zonas múltiples en formas de exostosis, se observan en la superficie bucal del maxilar y de la mandíbula por debajo del pliegue mucobucal en la región molar.<sup>34</sup>

Según su forma, se han clasificado en cuatro grandes grupos, los planos se presentan como una suave convexidad simétrica y base amplia; los fusiformes son más pronunciados y a veces con un surco en la línea media, los nodulares presentan varias protuberancias con base individual y los lobulares tienen una base amplia y común para los diferentes lóbulos.<sup>32</sup>

De acuerdo al número, pueden ser únicos, múltiples, unilaterales y bilaterales, su tamaño oscila desde muy pequeños hasta muy grandes afectando la estética del paciente. La mucosa que la recubre se observa pálida.

Histopatológicamente se describe una excrescencia nodular exofítica del hueso cortical denso y un centro de hueso esponjoso donde se pueden observar zonas calcificadas formando bandas delgadas y separadas por espacios ocupados de médula ósea.<sup>34</sup>

Radiográficamente aquellas exostosis que están compuestas por hueso compacto, se pueden observar como una radiopacidad uniforme mientras,

las que contienen un espacio medular grande se puede observar el trabeculado óseo con facilidad.

Las exostosis y torus carecen de significado patológico y rara vez adquieren importancia clínica. El tratamiento de elección es la exeresis.<sup>34</sup>



Fuente: <http://www.ghorayeb.com/BuccalExostosis.html>

## Caso clínico.

Se trata de paciente femenino de 11 años de edad con antecedentes de osteogénesis imperfecta tipo II, que asiste al hospital del niño de Toluca por primera vez, remitida a la especialidad de maxilofacial del mismo hospital.



Fuente: [http://salud.edomex.gob.mx/salud/ci\\_operativo.htm](http://salud.edomex.gob.mx/salud/ci_operativo.htm)

Por presentar un aumento de volumen a nivel mandibular en línea media el cual ha evolucionado con crecimiento lento aparentemente asintomático que ocasiona deformidad de tercio inferior facial con antecedentes de haberle realizado una biopsia incisional en febrero del 2010 en el municipio de Almoloya de Juárez del Estado de México, con el diagnóstico histopatológico de Fibroma Osificante Juvenil Mandibular.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.

### Antecedentes heredofamiliares. (AHF)

**Abuelo paterno:** finado con antecedentes de diabetes no recuerda la edad.

**Abuela paterna:** viva con antecedentes de diabetes no recuerda la edad.

**Abuelo materno:** vivo con antecedentes de diabetes no recuerda la edad.

**Abuela materna:** viva con antecedentes de diabetes no recuerda la edad.

**Padre:** vivo de 35 años de edad sin datos patológicos relevantes no consumo de alcohol, cigarro o alguna droga.

**Madre:** viva de 34 años de edad refiere haber presentado varicela a los 8 años de edad y de padecimiento actual dermatitis reactiva, 2 gestaciones las dos al termino normal ambas por cesaría sin ingesta de medicamentos en el embarazo y control econografico de ambos embarazos.

**Hermana:** viva sin datos patológicos.



### Antecedentes personales no patológicos. (APNP)

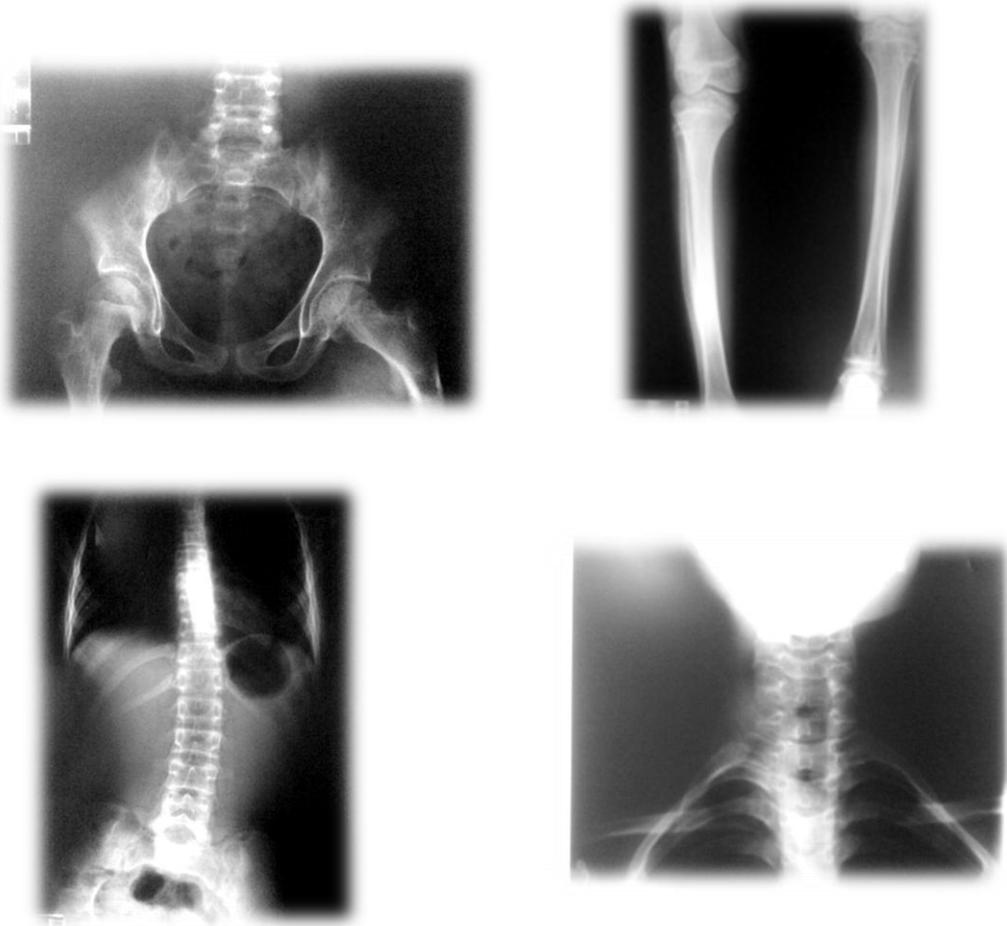
Producto de la segunda gesta con término normal de 9 meses, originaria del Estado de México, residente actual de Almoloya de Juárez, refiere se residente de su propia casa, construida de concreto y lámina con dos habitaciones 4 habitantes, comparte su cuarto con las cuatro personas, cuenta con los servicios básicos de agua potable intradomiciliaria, drenaje y una ventilación regular. Con respecto a su alimentación se interroga acerca de los 7 grupos de alimentos y la frecuencia con que los consume por semana donde refiere comer diariamente leguminosas, cereales y leche, huevos dos veces la semana y carne una vez, realiza tres comidas al día. En lo que se refiere a su higiene general personal es regular y la bucal un tanto deficiente debido a la lesión que presenta, se baña y cambia su ropa cada tercer día, se cepilla los dientes una vez al día y no utiliza hilo dental ni enjuagues. No refiere presentar ninguna alergia, de religión católica, de ocupación estudiante de 5to año de primaria, con esquema de vacunación completo a la exploración física se observa una talla baja, marcha claudicante, con apoyo de bastón debido a los antecedentes de fractura de cadera.

### Antecedentes personales patológicos. (APP)

La paciente presentó un tumor mandibular congénito desde el nacimiento así como fractura de cadera y pie del lado izquierdo al mes de edad con tratamiento conservador y diagnóstico de osteogénesis imperfecta, fémur

derecho con tratamiento conservador por fractura, además de haber presentado un cuadro convulsivo a los 3 años de edad con episodio febril sin repetirse hasta el día de hoy.

Mantiene tratamiento a base de calcio y vitaminas coadyuvantes debido a la patología base, además de marcha claudicante debido a secuelas de fracturas.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.

### Padecimiento actual.

Inicia su padecimiento al nacimiento con crecimiento lento de la lesión tumoral asintomática pero de consistencia firme indurado. Sin embargo desde hace 8 meses se ha percatado de un aumento de volumen importante que al presionar causa dolor y parestesia de la zona de la lesión así como disfagia debido al aumento del volumen.

Clínicamente presenta tumoración mandibular de 20x20cm abarcando de premolares a premolares con órganos dentarios desplazados incompetencia intermaxilar, con expansión de la lesión en espacio lingual y vestibular de consistencia dura a la palpación con mucosa de recubrimiento de característica lisa y violácea con límites no definidos, se percibe afección en maxilar con aumento de volumen en región vestibular anterior de manera bilateral firme, de características de expansión de cortical ósea y ligeramente doloroso a la palpación.

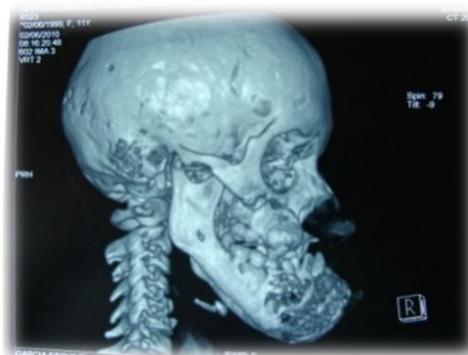


Fuente: Hospital del niño de Toluca.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.

Se realiza tomografía computarizada en 3D, donde se observa una tumoración mandibular a nivel de sínfisis y cuerpo mandibular de manera bilateral expandiendo y erosionando cortical ósea con desplazamiento de órganos dentarios y tejidos blandos adyacentes, sin involucración de cóndilos, el resto de la estructura esquelética presenta zonas hipodensas tanto en cráneo como en mandíbula correspondiente a una afección ósea por osteogénesis imperfecta.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.

Al observar la radiografía se ve una imagen radiolúcida con márgenes definidos con expansión de corticales de contorno ovalado.

Como primer procedimiento se realiza una biopsia incisional en la mandíbula en la región de premolares obteniendo una muestra de tejido fijado en formol formado por dos fragmentos, en conjunto miden 1.2 x 0.7 x 0.4 de contorno irregular de superficie rugosa de consistencia firme de color blanco y café de la cual se realiza el estudio histopatológico en el departamento de patología la Universidad Autónoma de Estado de México para descartar malignidad de la lesión.

En el resultado microscópico se describe tejido conectivo que sostiene calcificaciones de contornos irregulares esferoidales tipo cemento, en un estroma celular constituido por fibroblastos pequeños estrellados se observa una hemorragia y ligero aumento de vascularidad, presenta fragmento óseo aparentemente propia de la localización de la lesión sin proliferación neoplásica maligna con diagnóstico de probable fibroma osificante juvenil mandibular.



## Tratamiento.

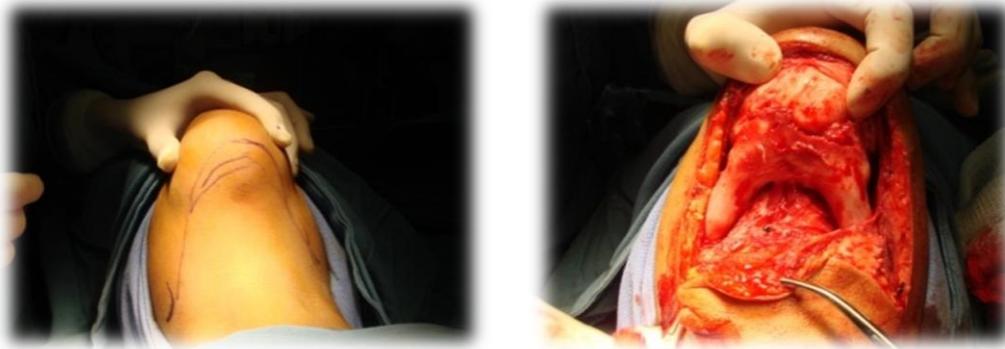
La paciente requiere cirugía de resección tumoral mandibular pero debido a padecimiento de base (osteogénesis imperfecta) no es candidata a reconstrucción con injerto óseo autólogo por lo que se opta por la colocación de placa de reconstrucción de titanio para estabilizar el tercio inferior facial, recordando que es un tratamiento paliativo.

Se mandan a realizar estudios de laboratorio tiempo parcial de tromboplastina y tiempo de protrombina así como biometría hemática, blanca, roja y se ingresa a la paciente en quirófano el día 19 de Julio de 2010.

## Técnica quirúrgica.

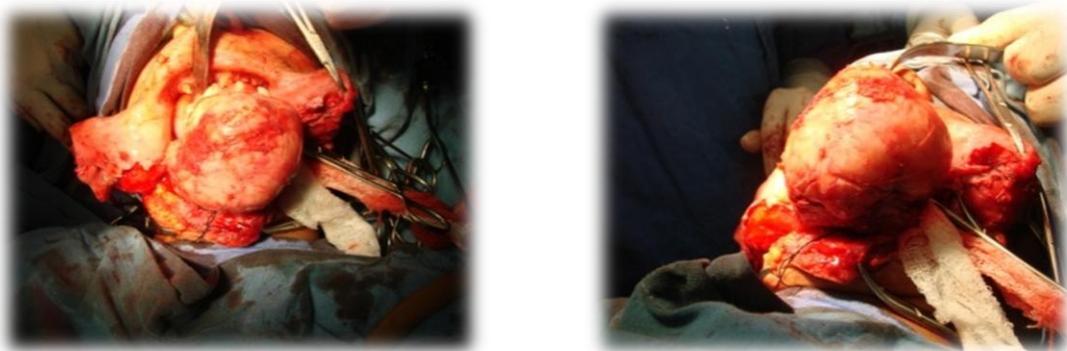
Con posición de cúbito dorsal además de administrar anestesia general con intubación nasotraqueal y la realización de asepsia y antisepsia de la zona operar y la colocación de campos quirúrgicos se infiltra anestésico local de lidocaína con epinefrina de forma bilateral de la mandíbula.

Se inicia con una incisión semicircular se realiza un abordaje submandibular bilateral hacia la línea media se disecan los planos hasta ubicar el borde basilar mandibular, una vez ubicado se procede a disecar subperiosticamente hacia la mucosa gingival y hacia la región cervical, cauterizando y ligando los vasos sanguíneos a conveniencia, se localiza la tumoración y se diseca perfectamente hacia la región gingival.

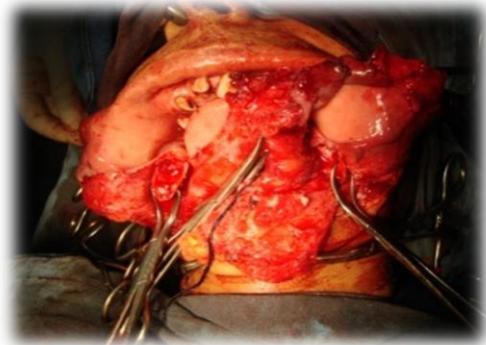
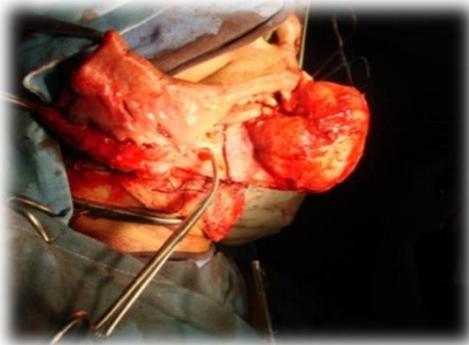


Fuente: Hospital del niño de Toluca.

Se diseña la incisión sulcular en la porción mandibular ordenadamente se diseña el periostio hasta comunicar la herida intraoral se disecan los planos que servirán para permitir el cierre posterior del defecto. Se realiza una incisión vertical en la línea media mandibular para mejorar la visibilidad abarcando piel, mucosa y musculo en la región mentoniana en dos porciones, se diseñan los cortes en el cuerpo mandibular con 5mm de margen de seguridad y se secciona con fresa quirúrgica 703 L e irrigación abundante de solución fisiológica.

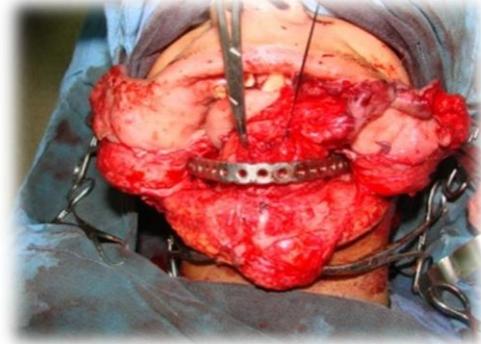


Fuente: Hospital del niño de Toluca



Fuente: Hospital del niño de Toluca.

Se extrae la lesión con el cuerpo de la mandíbula ligada a la arteria dental, posteriormente se contornea la placa recta de reconstrucción y se colocan 4 tornillos de lado derecho de 8mm de sistema 2.4 y 2 tornillos del lado izquierdo de 8 mm de sistema 2.4 y uno de 10mm de sistema 2.4 se comienza a suturar conformando primero el piso de boca y fondo de saco vestibular.



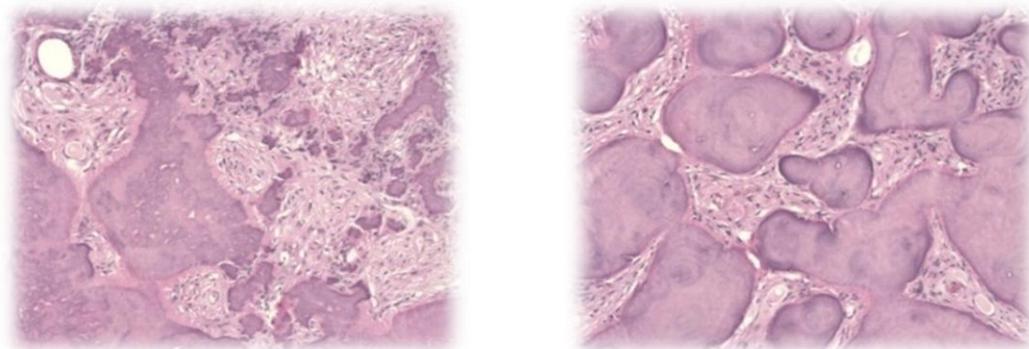
Fuente: Hospital del niño de Toluca.

Suturando por planos submandibulares con vicryl 4-0 hasta alcanzar el medio oral, se fijan los músculos genioglosos a la placa para evitar que la lengua la mueva, finalmente en piel se sutura con puntos de nylon de 6-0 se verifica la hemostasia y se coloca apósito quirúrgico con clororanfenicol.



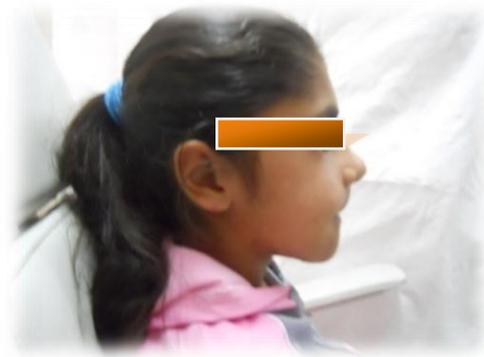
Fuente Hospital del niño de Toluca.

Se reciben los resultados del estudio histopatológico del tumor donde el diagnóstico es de cementoma gigantiforme y se manda a una interconsulta en genética en el Hospital G. A. Gonzales, los resultados refieren que se observa fosfatasa alcalina, calcio y magnesio en niveles elevados no se recomienda la reconstrucción con autoinjerto y aloinjerto debido al padecimiento base y por el momento se mantiene a expectativa el realizar algún tratamiento quirúrgico.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.

El día 27 de Julio de 2010 se presenta la paciente a consulta postquirúrgica y retiro de puntos se observó una pequeña dehiscencia en borde alveolar del lado derecho, se observa tejido cicatrízal



Fuente: Hospital del niño de Toluca.

26 de Abril de 2011 se le da cita control a la paciente para ver la cicatrización y se observa la presencia de una recesión gingival dejando al descubierto la placa de reconstrucción.

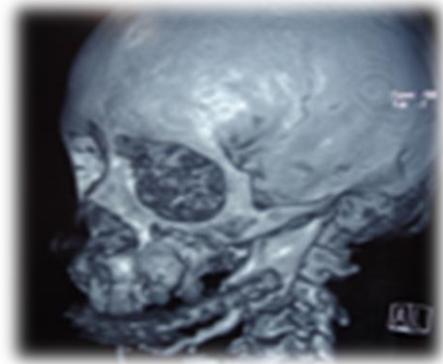


Fuente: Hospital del niño de Toluca

23 de Junio de 2011 se da cita al paciente donde refiere estar asintomática y se observa en la tomografía crecimiento del hueso nuevo en la región mandibular izquierda inferior a la placa de reconstrucción se cita a la paciente en 6 meses para ver la posibilidad de realizar una remodelación ósea en caso de seguir aumentando tamaño y ocasionar alguna deformidad.



Fuente: Hospital del niño de Toluca.



Fuente: Hospital del niño de niño de Toluca.



## DISCUSIÓN.

El cementoma gigantiforme es una lesión rara de poca frecuencia, es por eso que existen muy pocos casos reportados, según la literatura presenta predilección en mujeres jóvenes de raza negra entre la primera y segunda década de la vida algunas autores refieren que esta lesión tiene una presencia por herencia autosómica dominante, pero también existen antecedentes sin reportes familiares de aparición de novó.

El primero en describir el cementoma gigantiforme fue Norberg en 1930 describiéndolo como masas radiopacas difusas en la mandíbula, causantes de una expansión.

El cementoma gigantiforme es un proceso tumoral fibro-óseo benigno de origen mesenquimatoso que afecta a los maxilares que presenta un crecimiento rápido lo que provoca una deformidad facial importante esta compuesto por masas lobuladas de cemento calcificadas acelular. Generalmente es asintomático pero en ocasiones hay presencia de dolor debido a la compresión de los nervios por el tamaño de la lesión.

Su hallazgo generalmente se hace durante el examen radiográfico o por presencia de lesiones de tamaños gigantescos, radiográficamente es de carácter mixto, muestra masas lobuladas, densamente calcificada, sin límites de aspecto radiopaco con lagunas irregulares radiolucidas en su espesor.

Dependiendo de la proporción de la lesión, se requiere de una amplia resección y reconstrucción facial, en caso de ser de tamaño pequeño solo requiere de estudio de observación radiográfica periódica, los dientes afectados tienen vitalidad durante todo el proceso, por lo que no deben extraerse, en caso de causar secuestros óseos se requiere de antibioticoterapia y secuestromía.



Este caso clínico presenta, un comportamiento poco frecuente ya que se presenta en paciente femenino de 11 años de edad con diagnóstico base de osteogénesis imperfecta tipo II desde el nacimiento la cual es caracterizada por fragilidad ósea y fracturas, se dividen en seis diferentes tipos.

La osteogénesis imperfecta tipo II se subdivide a su vez en tipo A, B, C, dependiendo de las características radiográficas, se considera la más grave y letal; mortal en periodo prenatal, donde existe un déficit en el crecimiento de los miembros son cortos, gruesos y las piernas están arqueadas, presencia de cráneo con pobre mineralización, frontales amplias, huesos wormianos, orbitas poco profunda, nariz pequeña y puente nasal deprimido, nariz pequeña así como cavidad torácica pequeña, costillas finas con múltiples fracturas principalmente en los miembros inferiores.

Los pacientes diagnosticados tipo II que son sobrevivientes se entran a la clasificación de osteogénesis imperfecta Tipo III.

En el caso clínico que se presenta la paciente tiene un aumento de volumen a nivel mandibular abarcando la línea media, la madre refiere que se presenta desde el nacimiento siendo totalmente asintomático, sin embargo ha aumentado de volumen desde hace 8 meses y se ha presentado parestesia y disfagia debido al aumento de tamaño, la tumoración es de aproximadamente 20x20cm localizado en la sínfisis mentoniana abarcando de premolares a premolares con órganos dentarios desplazados e incompetencia intermaxilar, con expansión de la lesión en espacio lingual y vestibular al realizar la historia clínica, y estudios como radiografías, tomografía y biopsia incisional se descarta la malignidad de la lesión y se obtiene un primer diagnóstico de probable fibroma osificante juvenil mandibular y se realiza el tratamiento quirúrgico que consistió en la escisión completa de la lesión y reconstrucción de la mandíbula con placas



posteriormente se realiza el análisis de la lesión y se obtiene el diagnóstico de cementoma gigantiforme.

Se opto por el tratamiento de la placa por que debido al padecimiento base no se puede colocar injertos óseos, este tratamiento se considera paliativo y dependiendo de los resultados se optara por otro tratamiento.



## CONCLUSIONES.

Durante el ejercicio de la práctica profesional el cirujano dentista tiene la posibilidad de encontrar pacientes que tengan lesiones que afectan los maxilares, las cuales brindan un reto al odontólogo ya que estas son entidades interesantes y desafiantes, debido a su naturaleza, pues son difíciles de diagnosticar es imprescindible conocer por lo menos los conceptos generales y básicos como cultura general el campo de la patología bucal.

El correcto diagnóstico y manejo de las lesiones fibroósas se basa en una buena correlación de la historia clínica, los datos radiográficos y el estudio histopatológico, debido a que cada una de las patologías amerita un tratamiento específico, en este caso el cementoma gigantiforme que se clasifica dentro de las lesiones fibro-ósas el cual está poco definido.

En este caso se realizó la recesión en bloque de la lesión y se reconstruyó con placas la mandíbula como tratamiento paliativo.

Debido al padecimiento base y el patrón óseo que causa la osteogénesis imperfecta la paciente no es candidata para realizarle algún otro tratamiento como los injertos óseos recordando que la osteogénesis imperfecta se caracteriza por la fragilidad ósea y en consecuencia produce fracturas así como un incorrecto mecanismo para establecer los centros de formación y crecimiento óseo así como la no capacidad de establecer un armazón o matriz de soporte para guiar y favorecer el desarrollo del propio tejido óseo.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1.- Gutiérrez JL. Atlas de tumores Odontogénicos, 1a edición. Cd. Sevilla: Editorial Universidad de Sevilla, 2006 Pp 18-28

2. -Colorin RL. Anatomíapatológica, Editorial Mundi SA, 1980 Pp 245-251.

3.- Castro J. Clasificación de tumores odontogénicos según la OMS 2005, Cirugía oral y maxilo facial en Colombia.Pp257-260

<http://cirugiamaxilofacialcolombia.blogspot.com/2011/02/clasificacion-de-tumores-odontogenicos.html>

4. -Preichart PA. Philipsen HP. Atlas de patología oral, Alemania: Editorial MOSSON, 2000 Pp 221-222.

5.- <http://patoral.umayor.cl/tumod/tumod.html>

6.- Lombardi A, Cerullo M, Garzón JC, Martínez J, Cuella E. Fibroma osificante de mandíbula: presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev. Esp. Cir Oral Maxilofac 2009; 31,4:Pp242-248.

7.- Palma JM, Chávez H, Román CD, Aparicio JM, Yáñez MC, Figueroa H. Lesiones fibro-óseas de los maxilares (un concepto general para la odontostomatología). Rev. Oral Año 9. Núm. 28:Pp433-444.[www.oral.buap.mx/9\\_28/por0828-02.pdf](http://www.oral.buap.mx/9_28/por0828-02.pdf).

8.- Carvalho AU, Ferreira C, Santos TS, Barreto L, Azevedo B, Almeida P, Calvacanti RL. La displasia cemento ósea florida y su diagnostico diferencial. Presentación de casos. Rev. Est., vol 48 2003.[http://bvs.sld.cu/revistas/est/vol48\\_03\\_11/est12311.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/est/vol48_03_11/est12311.htm)

9.- Aparicio JM, Barrientos M, Hurtado ML, Palma M, Dipp FA, Enciso MA, Molina B, Frías S. Traslocación recíproca 46, XY, t(1;4) (q21;q13), en un adolescente con cementomagigantiforme no familiar. Bol Med HospInfant Mex. Vol 59. Pp 118-123.

[http://biblat.unam.mx/detalle\\_bib.php?tipobus=coautinstfecha&bd=NULL&institucion=Instituto+Nacional+de+Pediatr%EDa&institucion2=Instituto+Nacional+de+Pediatr%EDa&fecha=2002&articulos=91](http://biblat.unam.mx/detalle_bib.php?tipobus=coautinstfecha&bd=NULL&institucion=Instituto+Nacional+de+Pediatr%EDa&institucion2=Instituto+Nacional+de+Pediatr%EDa&fecha=2002&articulos=91)

10.- Young SK, Markowitz RN, Sullivan Steve, Seale TW, Hirschi R. Familial gigantiformcementoma: Classification and presentation of a large pedigree. Rev. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989; Vol68. Pp 740-747.



**11.-** Finical SJ, Kane WJ, Clay RP, Bite U. Familial Gigantiform Cementoma. Rev. Plastic and Reconstructive Surgery; Vol. 103 Núm. Pp 949-954.

[http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial\\_Gigantiform\\_Cementoma.27.aspx](http://journals.lww.com/plasreconsurg/Abstract/1999/03000/Familial_Gigantiform_Cementoma.27.aspx).

**12.-** Perera R, Torres F, Espinoza U. Fibroma Osificante Reporte de un caso. Rev. Odontología Actual. Año 5, Núm. 57, enero de 2008. Pp 12-16.

**13.-** Abdelsayed RA, Eversole LR, Singh BS, Scarbrough FE, Savannah A. Gigantiform cementoma: Clinicopathologic presentation of 3 cases. Rev, Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. ; Vol 91, Núm. Pp 438-444.

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S107921040174098X>

**14.-** Alemán R, Licèaga R, Mosqueda A, Licèaga CJ. Cementomagigantiforme, presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev, Odontológica Mexicana; Vol 14, Núm. Pp 130-134.

[journals.unam.mx/index.php/rom/article/view/18073](http://journals.unam.mx/index.php/rom/article/view/18073)

**15.-** Raspall G. Cirugía Oral y Maxilofacial: patología quirúrgica de la cara, boca, cabeza y cuello, 1a edición. Cd. Madrid: Editorial Médica Panamericana 1997. Pp 241-243.

**16.-** Peña C, Luberti R, Wenediketr D, Freiperger M, Peña D. Cementoblastoma benigno. Presentación de 1 caso. Rev. CAO. Vol. LXVII, Núm. 209. Pp 24-29.

**17.-** Sapp JP, Lewis RE, Wysocki GP, Patología oral y maxilofacial contemporánea, 2a edición. Cd. Madrid: Editorial Elsevier 1994 .Pp

**18.-** Sander O, Tratado de Cirugía Oral y Maxilofacial. Introducción básica a la enseñanza: Editorial AMOLCA 2007. Pp 650-655.

**19.-** Tomas ML. Medicina Oral Cd. Barcelona: Editorial Salvat Editores 1998. Pp 284-290.

**20.-** Rossbach HC, Letson D, Lacson A, Ruas E, Salazar P. Familia Gigantiform Cementoma with Brittle Bone Disease, Pathologic Fractures, and Osteosarcoma: A possible Explanation of an Ancient Mystery. Rev, Pediatr Blood Cancer, Núm. 44. Pp 390-396.



<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Familial%20Gigantiform%20Cementoma%20with%20>

**21.-** Lima U, Hernández AR, Pérez LM, Alberro M. Osteogénesis imperfecta tipo II. Rev. Cubana OrtopTraumatol 1999; Vol. 13. Pp 115- 118.

[http://bvs.sld.cu/revistas/ort/vol13\\_1-2\\_1999/ort211-299.pdf](http://bvs.sld.cu/revistas/ort/vol13_1-2_1999/ort211-299.pdf)

**22.-**Herreros MB, Franco R, Ascurra M. Las osteogénesis imperfectas: revisión del tema de osteogénesis imperfecta. Artículo de revisión. Rev. Pediatr (Asunción) Vol. 35 Núm., 1 2008.Pp 33- 37.

<http://scielo.iics.una.py/pdf/ped/v35n1/v35n1a07.pdf>

**23.-** Tau C. Tratamiento de osteogénesis imperfecta con bifosfonatos. Artículo Especial. Rev. Medicina (Buenos Aires) Vol. 67 Núm.4 2007. Pp 389-395.

<http://www.scielo.org.ar/pdf/medba/v67n4/v67n4a13.pdf>

**24.-** Bouthherlier G, González C. Tratamiento de la osteogénesis imperfecta. Rev. AnEspPediatr. 2002; Vol.56. Núm. 4. Pp 72-75.

**25.-** Carmona ML, Chacìn B, Ramírez L, Moreno F. Osteogénesis imperfecta estudio de dos casos. Rev. ObstetGinecolVenez. Vol. 70. Núm. 2. Junio 2010. Pp 1-9.

**26.-** Loja D, Vilca M, Avilés R. Síndrome de escleras azules. Anales de la facultad de odontología. Vol. 63. Núm.3 2002. Pp 233-240.  
[http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/anales/v63\\_n3/pdf/sindrome\\_escleras.pdf](http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/anales/v63_n3/pdf/sindrome_escleras.pdf)

**27.-**Forlino A, Cabral WA, Barnes MA, Marini JC. New perspectives on osteogénesis imperfect.Reviews.Nat Rev. Endocrinol. June 2011. Vol. 7 Macmillan Publishers .Pp 547- 557.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=New%20perspectives%20on%20osteog%20genesis%20imperfect>.

**28.-**Moshref M, Khojasteh A, Kazemi B, Roudsari MV, Varshowsaz M, Eslami B. Autosomal Dominant GigantiformCementoma Associated with Bone Fractures. Rev. Am J Med Genet A. Vol. 154 Núm15. March 2008. Pp 644-648.



<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18247420>

**29.-** Regezi JA, Scuibba JJ. Patología Bucal. 2a edición. Cd. Michigan: Editorial Mc Graw –Hill Interamericana 1995. Pp. 401-405.

**30.-** Ladrón D, Lobo G, Cortes E, Martínez V, Jiménez Cesar, Pérez A. Enfermedad de paget vertebral detectada por cintigrama óseo mdp-tc99m: signo del "ratonmickey". Rev.Chil.radiol. Vol. 9 Núm. 4. Santiago. 2003.

[C:\Documents and Settings\Usuario-\Configuración local\Archivos temporales de Internet\Content.IE5\35B817EW\E\\_REVIST~3\[1\].MHT](C:\Documents and Settings\Usuario-\Configuración local\Archivos temporales de Internet\Content.IE5\35B817EW\E_REVIST~3[1].MHT)

**31.-** ¿Qué es la enfermedad de Paget? Centro Nacional de información sobre la osteoporosis y enfermedades óseas(NIH). 2009. Pp 1-4.

[http://www.wellnessproposals.com/health-care/handouts/arthritis-musculoskeletal-skin/pagets\\_ff\\_espanol.pdf](http://www.wellnessproposals.com/health-care/handouts/arthritis-musculoskeletal-skin/pagets_ff_espanol.pdf)

**32.-**Aparicio PM, Cifuentes J, Reyes M. Osteomielitis crónica esclerosante difusa. Rev. Rev Cubana Estomatol Vol.45 Núm.3-4.

<E:\Revista Cubana de Estomatología - Osteomielitis crónica esclerosantedifusareferencia 16.mht>

**33.-**Meza JL. Cavidad Oral Torus Palatino y Torus mandibulares. Rev. Gastroenterol. Perú. Vol. 24 2004. Pp 343-348.

[http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=s1022-51292004000400007](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s1022-51292004000400007)

**34.-** Rodríguez L, Santos M, Medina A. Torus y exostosis óseas. Revisión de la literatura. Rev. Acta Odontológica Venezolana. Vol. 37. Núm. 2 1999. Pp 12-18.

[http://www\torus y exostosis óseas\\_revisión de la literatura.htm](http://www\torus y exostosis óseas_revisión de la literatura.htm)