J Stoma 2017; 70, 5: 484-506
DOI: 10.5604/01.3001.0010.5861
© 2017 Polish Dental Association

EDITORIAL

Update of the WHO classification of odontogenic and maxillofacial bone tumours

Zmiany w klasyfikacji WHO guzów zębopochodnych i nowotworów kości szczękowych

Tomasz Kaczmarzyk[1], Jadwiga Stypułkowska[2], Romana Tomaszewska[3]

[1] Zakład Chirurgii Stomatologicznej, Instytut Stomatologii, Wydział Lekarski, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum, Kraków, Polska
Department of Oral Surgery, Dental Institute, Medical Faculty, Jagiellonian University, Medical College, Cracow, Poland
Head: dr hab. *M. Zaleska,* prof.UJ

[2] Poradnia Chirurgii Stomatologicznej, Uniwersytecka Klinika Stomatologiczna w Krakowie, Polska
Clinic of Oral Surgery,University Dental Clinic in Cracow, Poland
Head: dr hab. *M. Zaleska,* prof. UJ

[3] Zakład Diagnostyki Patomorfologicznej, Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Polska
Department of Pathomorphological Diagnostics, University Hospital in Cracow, Poland
Head: dr *J. Szpor*

Abstract

The paper reports update of the current 2017 World Health Organization classification of odontogenic and maxillofacial bone tumours in comparison with the previous 2005 WHO classification, together with comments and presentation of the new, formerly non-classified entities.

Streszczenie

W pracy przedstawiono zmiany w aktualnej klasyfikacji guzów zębopochodnych i nowotworów kości szczękowych przedstawionej przez Światową Organizację Zdrowia w 2017 roku, w porównaniu z poprzednią klasyfikacją z 2005 roku, wraz komentarzem oraz prezentacją nowych, dotychczas niesklasyfikowanych jednostek chorobowych.

KEYWORDS:
odontogenic tumours, odontogenic cysts, keratocyst, ameloblastoma

HASŁA INDEKSOWE:
guzy zębopochodne, torbiele zębopochodne, torbiel rogowacie-jąca, szkliwiak

In 2017, World Health Organization (WHO) updated the classification of head and neck tumours, which contains the new classification of odontogenic tumours and tumour-like lesions of the jaws (Table 1).[1] In comparison with the previous WHO classification (2005),[2] the new one (apart from odontogenic tumours) includes cyst of the jaws, benign and malignant bone and cartilage tumours as well as hematolymphoid tumours.

With reference to odontogenic tumours, both benign and malignant, the new classification has been simplified by removing several histological

W 2017 roku Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) wprowadziła aktualizację klasyfikacji guzów obszaru głowy i szyi, której częścią jest nowy podział guzów zębopochodnych i innych guzów charakterystycznych dla kości szczękowych (Tab. 1).[1] W porównaniu z poprzednią klasyfikacją WHO z 2005 roku,[2] do nowego podziału – poza typowymi guzami wywodzącymi się z aparatu zębowego oraz zmianami charakterystycznymi dla kości szczękowych, wprowadzono także torbiele kości szczękowych, łagodne i złośliwe guzy kościo- i chrzęstnopochodne oraz nowotwory układu limfatycznego i krwiotwórczego.

subtypes and variants, which are of no clinical interest. Hereby we present the summary of all modifications in the new classification in comparison with the previous one on which *Odontogenic tumours and tumour-like lesions of the jaws*[3] textbook was based.

I. Update of the classification of benign odontogenic tumours

1. Reclassification of keratocystic odontogenic tumours (KCOT) into the group of odontogenic cysts as keratocyst (OKC)

Previous arguments for neoplastic background of KCOT, especially mutations in *PTCH1* gene are still relevant. However, there are new morphogenetic data on pathobiology of the lesion. Particularly, *PTCH1* mutations have been demonstrated in as much as 85% of syndromic cases of KCOT (associated with naevoid basal cell carcinoma syndrome), but only in 30% of sporadic cases.[4] Moreover, loss of heterozygosity in 9q22.3 region are not KCOT-specific as they are also present in dentigerous cysts.[5,6] Thus, mutations of *PTCH1* gene are not KCOT-specific and not always present.[7]

One of the fundamental features of neoplasm is its autonomy towards the host, as a neoplasm continues to grow after the stimulus which produced it is removed. Neoplasm should not regress spontaneously; however, there are documented cases of regression of the lesion following decompression or marsupialization, and histologically the lining of many decompressed cysts appeared more like normal mucosa than KCOT/OKC.[7,8] Hence the evidence is currently lacking to justify the continuation of KCOT as a neoplastic tumour.[7]

The consensus panel is necessarily stating that OKCs are not neoplastic but current evidence does not support the term KCOT, and it should be replaced with OKC.[7]

W odniesieniu do klasyfikacji guzów zębopochodnych, zarówno łagodnych, jak i złośliwych, wprowadzono znaczne uproszczenia, usuwając z niej obecne w poprzedniej wersji podtypy i warianty histologiczne, których obecność w klasyfikacji nie miała istotnego znaczenia klinicznego. Poniżej przedstawiamy podsumowanie wszystkich zmian w stosunku do poprzedniej klasyfikacji na których oparty jest podręcznik *Nowotwory zębopochodne i guzy nowotworopodobne kości szczękowych*.[3]

I. Zmiany w klasyfikacji łagodnych guzów zębopochodnych

1. Reklasyfikacja *rogowaciejąco-torbielowatego guza zębopochodnego* (KCOT) do grupy torbieli zębopochodnych pod nazwą *zębopochodna torbiel rogowaciejąca* (OKC)

Dotychczasowe argumenty przemawiające za nowotworowym podłożem rozwoju KCOT, zwłaszcza obecność mutacji w obrębie genu *PTCH1* pozostają nadal aktualne, jednakże szereg nowych przesłanek morfogenetycznych doprowadziło do zmiany w postrzeganiu patobiologii KCOT. Okazuje się bowiem, iż o ile KCOT występujące u pacjentów z zespołem Gorlina-Goltza w niemal 85% przypadków wykazują mutacje w obrębie genu *PTCH1*, o tyle w przypadku dużo częściej spotykanych zmian sporadycznych (tj. niezwiązanych z tym zespołem) mutacje te dotyczą jedynie około 30% przypadków.[4] Ponadto, zmiany w obrębie genu *PTCH1,* takie jak utrata jego heterozygotyczności w regionie 9q22.3, obecne są równie często w obrębie torbieli zawiązkowych.[5,6] Przyjęto zatem, że mutacje w obrębie genu *PTCH1* nie są ani specyficzne dla KCOT, ani też zawsze w jego obrębie stwierdzane.[7]

Jedną z podstawowych cech nowotworu jest autonomia w stosunku do organizmu, polegająca na niepohamowanym wzroście, pomimo ustąpienia czynnika zapoczątkowującego jego rozwój. Zatem nowotwór nie powinien ulegać spontanicznemu zanikowi. Tymczasem po przeprowadzeniu dekompresji czy marsupializacji, KCOT bardzo często ulega regresji, a jego wyściółka – nierzadko spontanicznej przemianie w prawidłowy na-

Table 1. Current WHO classification of odontogenic and maxillofacial bone tumours[1]
Aktualna klasyfikacja guzów zębopochodnych oraz nowotworów kości szczękowych[1]

Odontogenic carcinomas	**Zębopochodne raki**
Ameloblastic carcinoma, AC	Rak szkliwiakowy
Primary intraosseous carcinoma, PIOC, NOS	Rak pierwotny wewnątrzkostny
Sclerosing odontogenic carcinoma, SOC	Twardniejący rak zębopochodny
Clear cell odontogenic carcinoma, CCOC	Jasnokomórkowy rak zębopochodny
Ghost cell odontogenic carcinoma, GCOC	Zębopochodny rak zawierający komórki-cienie
Odontogenic carcinosarcoma ODCSA	**Zębopochodny mięsakorak**
Odontogenic sarcoma, ODSA	**Zębopochodny mięsak**
Benign epithelial odontogenic tumours	**Łagodne nabłonkowe guzy zębopochodne**
Ameloblastoma, AM	Szkliwiak
Unicystic ameloblastoma, UAM	Szkliwiak jednokomorowy
Peripheral/extraosseous ameloblastoma, PAM	Szkliwiak obwodowy
Metastasizing ameloblastoma, MAM	Szkliwiak przerzutujący
Squamous odontogenic tumour, SOT	Płaskonabłonkowy guz zębopochodny
Calcifying epithelial odontogenic tumour, CEOT	Wapniejący nabłonkowy guz zębopochodny
Adenomatoid odontogenic tumour, AOT	Pseudogruczołowy guz zębopochodny
Benign mixed epithelial and mesenchymal odontogenic tumours	**Łagodne mieszane (nabłonkowo-mezenchymalne) guzy zębopochodne**
Ameloblastic fibroma, AF	Włókniak szkliwiakowy
Primordial odontogenic tumour, POT	Pierwotny guz zębopochodny
Odontoma	Zębiak
Odontoma, compound type, OCp	Zębiak zestawny
Odontoma, complex type, OC	Zębiak złożony
Dentinogenic ghost cell tumour, DGCT	Zębinopochodny guz zawierający komórki-cienie
Benign mesenchymal odontogenic tumours	**Łagodne mezenchymalne guzy zębopochodne**
Odontogenic fibroma, OF	Włókniak zębopochodny
Odontogenic myxoma, OM	Śluzak zębopochodny
Cementoblastoma, CB	Kostniwiak
Cemento-ossifying fibroma, COF	Włókniak kostniwno-kostniejący
Odontogenic cysts of inflammatory origin	**Zębopochodne torbiele zapalne**
Radicular cyst, RC	Torbiel korzeniowa
Inflammatory collateral cyst, ICC	Zapalna torbiel boczna
Odontogenic and non-odontogenic developmental cysts	**Zębopochodne i niezębopochodne torbiele rozwojowe**
Dentigerous cyst, DC	Torbiel zawiązkowa
Odontogenic keratocyst, OKC	Zębopochodna torbiel rogowaciejąca
Lateral periodontal cyst (LPC) and botryoid odontogenic cyst (BOC)	Torbiel przyzębna boczna i zębopochodna torbiel groniasta
Gingival cyst, GC	Torbiel dziąsłowa
Glandular odontogenic cyst, GOC	Zębopochodna torbiel gruczołowa
Calcifying odontogenic cyst, COC	Wapniejąca torbiel zębopochodna
Orthokeratinized odontogenic cyst, OOC	Ortokeratotyczna torbiel zębopochodna
Nasopalatine duct cyst, NPDC	Torbiel przewodu nosowo-podniebiennego

Table 1. cont.

Malignant maxillofacial bone and cartilage tumours	**Złośliwe nowotwory kościo- i chrzęstnopochodne kości szczękowych**
Chondrosarcoma, CSA	Mięsak chrzęstnopochodny
Chondrosarcoma, grade 1, CSA 1	Mięsak chrzęstnopochodny stopień 1
Chondrosarcoma, grade 2/3, CSA 2/3	Mięsak chrzęstnopochodny stopień 2/3
Mesenchymal chondrosarcoma, MCSA	Mezenchymalny mięsak chrzęstnopochodny -
Osteosarcoma, OSA	Mięsak kościopochodny
Low-grade central osteosarcoma, LGOSA	Mięsak kościopochodny centralny o niskim stopniu złośliwości
Chondroblastic osteosarcoma, CHOSA	Chondroblastyczny mięsak kościopochodny
Parosteal osteosarcoma – PAOSA	Przykostny mięsak kościopochodny
Periosteal osteosarcoma – PEOSA	Okostnowy mięsak kościopochodny
Benign maxillofacial bone and cartilage tumours	**Łagodne nowotwory kościo- i chrzęstnopochodne kości szczękowych**
Chondroma, CHO	Chrzęstniak
Osteoma, OST	Kostniak
Melanotic neuroectodermal tumour of infancy, MNTI	Melanotyczny neuroektodermalny guz wieku niemowlęcego
Chondroblastoma, CHB	Chrzęstniak zarodkowy
Chondromyxoid fibroma, CMF	Włókniak chrzęstno-śluzowy
Osteoid osteoma, OSO	Kostniak kostnawy
Osteoblastoma, OSB	Kostniak zarodkowy
Desmoplastic fibroma, DPF	Włókniak desmoplastyczny
Fibro-osseous and osteochondromatous lesions	**Zmiany włóknisto-kostne i kostno-chrzęstne**
Ossifying fibroma, OsF*	Włókniak kostniejący*
Familial gigantiform cementoma, FGC	Rodzinny kostniwiak olbrzymi
Fibrous dysplasia, FD	Dysplazja włóknista
Cemento-osseous dysplasia, COD	Dysplazja kostniwno-kostna
Osteochondroma, OSCH	Kostniakochrzęstniak
Giant cell lesions and bone cysts	**Zmiany i torbiele kostne zawierające komórki olbrzymie**
Central giant cell granuloma – CGCG	Ziarniniak olbrzymiokomórkowy wewnątrzkostny
Peripheral giant cell granuloma – PGCG	Ziarniniak olbrzymiokomórkowy zewnątrzkostny
Cherubism, CHB	Cherubizm
Aneurysmal bone cyst, ABC	Torbiel tętniakowata kości
Simple bone cyst, SBC	Torbiel samotna (prosta) kości
Lymphatic and haematopoietic tumours	**Nowotwory układu limfatycznego i krwiotwórczego**
Solitary plasmocytoma of bone, SPB	Guz plazmocytowy odosobniony kości

* This group of ossifying fibromas includes juvenile trabecular ossifying fibroma (JTOF) and juvenile psammomatoid ossifying fibroma (JPOF); however, the so-called "classic ossifying fibroma" has now been reclassified into the group of benign mesenchymal odontogenic tumours under the designation of "cemento-ossifying fibroma" (COF).

* Do włókniaków kostniejących w obrębie tej grupy zalicza się młodzieńczego beleczkowatego (JTOF) i młodzieńczego piaszczakowatego (JPOF) włókniaka kostniejącego, natomiast tzw. klasyczny włókniak kostniejący obecnie został przeniesiony do grupy łagodnych mezenchymalnych guzów zębopochodnych jako włókniak kostniwno-kostniejący (COF).

We would like to stress the fact that the alteration in the terminology has no influence on other clinicopathological data (described in our *Cysts of the orofacial region* textbook[9]) which are still up-to-date. The authors of the new classification present no algorithm for surgical management of OKC. They make a reference to the results of systematic review by *Johnson* et al.[10] which indicate that the mean recurrent rate of the lesion is about 25%, 8% for treatment with Carnoy's solution and 2% for radical treatment.[10,11] We are astonished by the remark of the authors stating that large cases should be treated with marsupialization or two-staged method as the recurrence rate following these forms of treatment is lower as compared to enucleation or even bone resection. For this statement the authors make a reference to *Wushou* et al.[12] Although we do not challenge the efficacy of the two-staged method (which we in fact greatly support), we find the conclusion of *Wushou* et al.[12] stating that even one-step marsupialization of OKC produce lower recurrence rate than enucleation or bone resection, quite doubtful. To support our point of view, we would like to refer to the conclusions of the extensive systematic review and meta-analysis by *Al-Moraissi* et al.[13] stating that recurrence rate for marsupialization is 32.3%, for enucleation – 23.1%, for enucleation with mechanical ostectomy – 17.4%, for two-staged therapy – 14.6%, for enucleation with cryosurgery – 14.5%, for enucleation with Carnoy's solution – 11.5% and for bone resection – 8.4%.[13] Unequivocally marsupialization is associated with the highest recurrence rate, decompression should always be followed by the second step (enucleation) and one-step enucleation should be followed by one of the methods of peripheral radicalization (Carnoy's solution, cryotherapy or mechanical osteotomy). Bone resection should be applied for the treatment of recurrent, multilocal cases.[13] Although the authors of the new classification stress that marsupialization should be followed by the second step, yet for the treatment options they make a reference to the systematic review entitled *Marsupialization is the optimal treatment approach for keratocystic odontogenic tumour*[12]

błonek jamy ustnej.[7,8] Nie są to więc cechy, który pozwalają szeregować daną zmianę w grupie nowotworów.[7]

Panel ekspertów WHO podkreśla, iż aktualnie brak jest dowodów na to, aby całkowicie wykluczyć nowotworowe tło rozwoju omawianej zmiany, jednak obecny stan wiedzy nie pozwala na dalsze uzasadnienie stosowania terminu KCOT i należy zastąpić go terminem OKC.[7]

Podkreślenia wymaga fakt, iż mimo radykalnej zmiany w nazewnictwie, pozostałe dane kliniczno-patologiczne (opisane m.in. w podręczniku *Torbiele obszaru szczękowo-twarzowego*[9] w rozdziale dotyczącym KCOT) są nadal aktualne. Autorzy nowej klasyfikacji również nie podają ścisłego algorytmu postępowania leczniczego. Powołują się na wyniki przeglądu systematycznego autorów *Johnson* i wsp.[10] wskazujące, iż uogólniony wskaźnik nawrotowości omawianej jednostki chorobowej wynosi ok. 25%, po zastosowaniu metody agresywnej (płyn Carnoya) spada on do 8%, z kolei po leczeniu radykalnym (resekcja kości) do poziomu poniżej 2%.[10,11] Kontrowersyjne wydaje nam się spostrzeżenie Autorów nowej klasyfikacji, iż OKC dużych rozmiarów mogą być leczone metodą marsupializacji lub dwuetapową, ponieważ wznowy po zastosowaniu tych metod występują rzadziej niż po leczeniu poprzez wyłuszczenie, czy nawet leczenie radykalne. Spostrzeżenie to Autorzy klasyfikacji oparli na wynikach metaanalizy zespołu *Wushou* i wsp.[12] O ile zupełnie nie kwestionujemy skuteczności stosowania metody dwuetapowej w leczeniu omawianej zmiany i jesteśmy jej gorącymi zwolennikami, o tyle w naszej opinii wniosek płynący z metaanalizy *Wushou* i wsp.[12], że leczenie dwuetapowe, a nawet jednoetapowa marsupializacja wiążą się z niższym ryzykiem nawrotu niż jednoetapowe wyłuszczenie czy resekcja kości jest dość niepewny. Nasze wątpliwości potwierdzają wyniki innego dużego przeglądu systematycznego i meta-analizy zespołu *Al-Moraissi* i wsp.,[13] w których wyliczono następujące wskaźniki nawrotowości KCOT: dla marsupializacji (32,3%), dla wyłuszczenia (23,1%), dla wyłuszczenia z kiretażem obwodowym (17,4%), dla leczenie dwuetapowego (14,6%), dla wyłuszczenia uzupełnionego kriode-

where cases treated with one-step marsupialization were also included in the analysis.[11]

2. Reclassification of calcifying cystic odontogenic tumours (CCOT) into the group of odontogenic cysts as a calcifying odontogenic cyst (COC)

In the previous WHO classification (2005) calcifying odontogenic cyst (a.k.a. Gorlin's cyst) was classified as CCOT into the group of odontogenic ghost-cell lesions.[2] In 2008, the results of extensive international (incl. the material of fourteen oral pathology centres) research were published.[14] 122 cases of odontogenic ghost-cell tumours were included in the analysis, and almost 90% of them accounted for a benign cystic lesion (frequently accompanied by an odontoma) with a very low recurrence rate.[14] Currently the Consensus Panel advised reclassification of CCOT into COC.[15] However, solid, more aggressive variant of COC – dentinogenic ghost-cell tumour (DGCT) is still present in the current classification.

strukcją (14,5%), dla wyłuszczenia uzupełnionego zastosowaniem płynu Carnoya (11,5%), i dla resekcji 8,4%.[13] Wynika z niej, iż jednoczasowa marsupializacja wiąże się z najwyższym odsetkiem wznów, dekompresja musi być uzupełniona drugim etapem leczenia (doszczętne wyłyżeczkowanie pozostałości tkankowych), a jednoczasowe wyłuszczenie winno być uzupełnione jedną z metod radykalizacji obwodowej. Resekcja kości, jakkolwiek związana z najniższym odsetkiem wznów, winna być zarezerwowana do leczenia nawrotowych zmian wielomiejscowych.[13] Autorzy nowej klasyfikacji podkreślają wprawdzie, iż marsupializacja winna być uzupełniona drugim etapem leczenia (wyłyżeczkowaniem pozostałości torbieli), jednak w zaleceniach terapeutycznych powołują się na wyniki przeglądu systematycznego zatytułowanego *Marsupialization is the optimal treatment approach for keratocystic odontogenic tumour*[12], w którym włączono do analizy również guzy leczone poprzez marsupializację bez uzupełniania drugim etapem leczenia.[11]

2. Reklasyfikacja *wapniejącego torbielowatego guza zębopochodnego* (CCOT) do grupy torbieli zębopochodnych pod nazwą *wapniejąca torbiel zębopochodna* (COC)

W poprzedniej klasyfikacji WHO z 2005 roku rzadko spotykaną wapniejącą torbiel zębopochodną (zwaną wówczas także torbielą Gorlina) zaszeregowano do grupy nowotworów zębopochodnych zawierających komórki-cienie pod nazwą CCOT.[2] W 2008 roku opublikowano wyniki międzynarodowego studium kliniczno-patologicznego obejmującego materiał 14 ośrodków patomorfologii na całym świecie, w którym poddano wnikliwej analizie 122 przypadki guzów zębopochodnych zawierających komórki-cienie.[14] Okazało się, iż prawie 90% wszystkich guzów tej grupy odpowiada torbielowatej zmianie (dość często towarzyszącej zębiakowi) o łagodnym przebiegu i niskim odsetku wznów.[14] Obecnie zatem panel ekspertów WHO zalecił reklasyfikację CCOT ponownie do grupy rozwojowych torbieli zębopochodnych pod nazwą COC.[15] W nowej klasyfikacji nadal funkcjonuje lita (nietorbielowata) postać tej zmiany – zębinopochodny guz zawierający komórki cie-

3. Update of the classification of ameloblastomas

In this regard, classification has been significantly simplified. The most commonly encountered type of ameloblastoma – *solid/multicystic ameloblastoma* (SMA) has been simply renamed as *ameloblastoma* (AM).[16] Previous term of SMA was equivocal and led to common mistakes with unicystic ameloblastoma (UAM), especially in terms of radiological picture. Hence the data concerning SMA in our textbook[3] are now valid for AM. Following reclassification of KCOT into OKC, AM has become the most common odontogenic tumour. Previous type – desmoplastic ameloblastoma[2] (DA) is now considered only as a rare histological variant of AM, along with more common ones: follicular (the most common), plexiform (the second most common), acanthotic, granulocellular and basaloid.[16] Odontoameloblastoma (OA), which previously was distinguished separately, has now been cancelled, as it is AM developing from primitive ectoderm within the odontoma, and relapses of this tumour are diagnosed as AM, not an odontoma.[7]

In the current classification, there are still three morphological subtypes of UAM (luminal, intraluminal and mural). Clinically and radiologically, UAM resembles typical bone cyst (and is frequently radiologically unicystic), and is commonly enucleated as a cyst, not a tumour, without prior histological examination. Depending on the range of ameloblastomous proliferation into the lumen and stroma of the tumour in the post-surgical histological diagnosis of UAM, one should decide about the subsequent treatment. Diagnosis of mural proliferations requires subsequent bone resection, as this subtype of AM calls for radical treatment. Likewise any recurrence of UAM (regardless of its subtype) requires radical surgery. Patients treated for AM or UAM must be subjected to frequent follow-ups for at least 25 years or even lifelong, as most relapses are late or even very late nie (ang. dentinogenic ghost cell tumour, DGCT), charakteryzująca się bardziej agresywnym przebiegiem i wyższym odsetkiem wznów.

3. Zmiany w klasyfikacji szkliwiaków

W tym zakresie klasyfikacja uległa znacznemu uproszczeniu. Najczęściej spotykany typ szkliwiaka określany dotychczas „szkliwiakiem litym/wielokomorowym" (ang. solid/multicystic ameloblastoma, SMA) w nowym podziale określa się po prostu „szkliwiakiem" (ang. ameloblastoma, AM).[16] Poprzedni termin oparty na budowie morfologicznej był dwuznaczny, i powodował częste pomyłki ze szkliwiakiem jednokomorowym, zwłaszcza w kontekście oceny obrazu radiologicznego. Zatem dotychczasowe dane dotyczące SMA przedstawione w naszym podręczniku[3] obecnie odnoszą się do terminu AM. Po przeniesieniu KCOT z grupy nowotworów zębopochodnych do grupy torbieli (jako OKC), AM staje się najczęściej występującym nowotworem zębopochodnym. Wyodrębniony w poprzedniej klasyfikacji[2] jako osobny typ tego guza – szkliwiak desmoplastyczny (*desmoplastic ameloblastoma*, DA), w obecnej wyróżnia się jedynie jako jeden z wariantów histologicznych szkliwiaka (AM), bardzo rzadko zresztą spotykany, obok innych znacznie częstszych, tj.: pęcherzykowego (najczęściej rozpoznawany typ histologiczny AM), splotowatego (drugi co do częstości występowania), akantotycznego, ziarnistokomórkowego i bazaloidnego.[16] Wyróżniany uprzednio zębiakoszkliwiak (*odontoameloblastoma,* OA) obecnie nie jest traktowany jako odrębna jednostka chorobowa; przyjmuje się, że jest to szkliwiak rozwijający się w obrębie zębiaka z prymitywnej ektodermy. Kliniczny przebieg takiego wariantu szkliwiaka jest typowy dla szkliwiaka, a nie zębiaka, również wznowy tego typu guza klinicznie i morfologicznie odpowiadają szkliwiakowi, a nie zębiakowi.[7]

W obecnej klasyfikacji nadal wyróżnia się jako odrębny typ w tej grupie nowotworów szkliwiaka jednokomorowego (*unicystic ameloblastoma*, UAM), który może rozwijać się w postaci trzech typów morfologicznych: luminalnego, intraluminalnego i śródściennego. Zmiana ta najczęściej klinicznie i radiologicznie przypomina typową

(in the case of AM at least 50% of recurrences develop in over 5 years after surgery, in the case of UAM most recurrences are evident after 10 years).[16]

In new classification there are no changes concerning peripheral ameloblastoma (PAM). Likewise, the critieria for diagnosis of metastasizing ameloblastoma (MAM) are still valid.

In the recent years, the new data on molecular pathogenesis of ameloblastomas have been revealed, particularly in recurrent somatic mutations in MAPK and Hedgehog signalling pathways.[7] Mutations in MAPK pathway are present in about 90% of ameloblastoma cases, and most commonly concern *BRAF*V600E, *KRAS*, *NRAS, HRAS* and *FGFR2* genes. Mutations in Hedgehog pathway, especially SMO gene play a significant role in the development of ameloblastoma, as well as mutations in other genes like *SMARCB1*, *CTNNB1* and *PIK3CA*.[16]

4. Update of the classification of mesenchymal odontogenic tumours

Two alterations within this group of odontogenic tumours have been made. The first concerns histological types of odontogenic fibroma (OF). Previous classification accepted

torbiel kostną (nierzadko jednokomorową), i bez uprzedniego badania wycinka jest doszczętnie wyłuszczana. Po histopatologicznym rozpoznaniu UAM wyłuszczonej zmiany dalsze postępowanie zależy od ocenionego mikroskopowo zakresu proliferacji szkliwiakowej w stosunku do światła i ściany guza (czyli typu morfologicznego UAM). W przypadku wykrycia obszarów śródściennej proliferacji szkliwiakowej, należy dokonać chirurgicznej radykalizacji (resekcja kości), gdyż ten wariant UAM wymaga leczenia radykalnego jak AM. Również wznowy UAM, bez względu na typ morfologiczny, leczy się radykalnie. Zaleca się, aby pacjenci leczeni zarówno z powodu AM, jak i UAM poddawani byli wnikliwej okresowej kontroli klinicznej i radiologicznej co najmniej przez 25 lat, a nawet do końca życia, gdyż większość wznów ma charakter późny lub nawet bardzo późny (w przypadku AM co najmniej połowa wznów pojawia się dopiero po okresie 5 lat po zabiegu, a w odniesieniu do UAM większość wznów notuje się nawet po 10 latach).[16]

Nowa klasyfikacja nie wprowadza żadnych zmian w odniesieniu do szkliwiaka obwodowego (peripheral ameloblastoma, PAM), podobnie jak nie zmieniły się kryteria rozpoznawania szkliwiaka złośliwego/przerzutującego (ang. metastasizing ameloblastoma, MAM).

Ostatnie lata przyniosły również szereg nowych danych na temat molekularnego podłoża rozwoju szkliwiaków, a zwłaszcza nawracających mutacji somatycznych w ścieżkach sygnałowych MAPK (kinaz aktywowanych mitogenami) oraz Hedgehog.[7] Mutacje w ścieżce MAPK obecne są w prawie 90% przypadków AM, i najczęściej dotyczą one genów *BRAF*V600E, *KRAS*, *NRAS, HRAS* oraz *FGFR2.* Istotną rolę w rozwoju AM odgrywają także mutacje w ścieżce Hedghog, zwłaszcza genu *SMO*, a także mutacje innych genów, np. *SMARCB1, CTNNB1* oraz *PIK3CA.*[16]

4. Zmiany w klasyfikacji guzów zębopochodnych pochodzenia mezenchymalnego

W obrębie klasyfikacji tej grupy guzów wprowadzono dwie korekty. Pierwsza z nich dotyczy typów histologicznych włókniaka zębopochodnego (*odontogenic fibroma*, OF). Poprzednia klasy-

two types: epithelial-poor type (the simple type) and epithelial-rich type (so-called WHO type).[2] The existence of the former variant was poorly documented, thus it has been eliminated from the current classification (the epithelial-rich type is now the only accepted type). Accordingly, WHO defines OF as a rare neoplasm of mature fibrous connective tissue, with variable amounts of inactive-looking odontogenic epithelium, with or without evidence of calcification.[17]

The second modification was the reclassification of one of the subtypes of ossifying fibroma to this group (previously classified in the bone-related lesions group). The consensus panel reintroduced the term *cemento-ossifying fibroma* (COF).[18] The other forms of ossifying fibroma (*juvenile trabecular ossifying fibroma*, JTOF and *juvenile psammomatoid ossifying fibroma*, JPOF) are now classified in the fibro-osseous and osteochondromatous lesions under the term of "ossifying fibroma". Only in the detailed description one may find further information on three variants: odontogenic COF (with periodontium as a point of origin), in contrast to clinically and histologically distinct JTOF and JPOF.[19] COF is most commonly encountered in the mandible, five times more often in females, while juvenile forms are more common in the maxilla without sex predilection, and JPOF is even more common within the frontal and ethmoid bone.[19]

5. Update of the classification of fibro-osseous and giant-cell lesions

Former classification introduced category of bone-related lesions which encompassed giant-cell and fibro-osseous lesions.[2] Currently both groups have been separated creating two new categories: "fibro-osseous and osteochondromatous lesions"

fikacja z 2005 roku uwzględniała dwa typy OF: ubogonabłonkową (prostą) i bogatonabłonkową (tzw. typ WHO).[2] Z uwagi na fakt, iż istnienie pierwszej z nich jest słabo udokumentowane, została ona obecnie usunięta z klasyfikacji i pozostawiono jedynie postać bogatonabłonkową OF.[17] Zatem wg nowej definicji OF jest rzadkim nowotworem zbudowanym z dojrzałej tkanki łącznej włóknistej, z różną ilością nabłonka zębopochodnego, o nieaktywnym wejrzeniu, z lub bez obecności zwapnień.[17]

Druga modyfikacja polega na przeniesieniu do grupy mezenchymalnych guzów zębopochodnych jednego z podtypów włókniaka kostniejącego (określanego w naszym podręczniku „klasycznym")[3], który w poprzedniej klasyfikacji funkcjonował w grupie tzw. zmian związanych z kością (bone-related lesions). Obecnie panel ekspertów WHO powrócił do stosowanego przed laty terminu włókniak kostniwno-kostniejący (*cemento-ossifying fibroma*, COF).[18] Pozostałe dwie formy włókniaka kostniejącego, tj. młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący (*juvenile trabecular ossifying fibroma*, JTOF) oraz młodzieńczy piaszczakowaty włókniak kostniejący (*juvenile psammomatoid ossifying fibroma*, JPOF) w nowej klasyfikacji funkcjonują wspólnie w grupie zmian włóknisto-kostnych i kostno-chrzęstnych jako „włókniaki kostniejące", a dopiero w szczegółowym opisie Autorzy wyraźnie rozdzielają te trzy warianty włókniaka kostniejącego: zębopochodny COF (z punktem wyjścia w obrębie więzadła ozębnej) oraz zupełnie od niego różne klinicznie i histologicznie JTOF i JPOF.[19] O ile COF występuje głównie w żuchwie u młodych dorosłych, pięć razy częściej u kobiet, to postaci młodzieńcze nie wykazują predylekcji płciowej i dotyczą głównie szczęki, a JPOF nawet częściej rozwija się w obrębie kości czołowej i sitowej.[19]

5. Zmiany w klasyfikacji zmian włóknisto-kostnych i olbrzymiokomórkowych

W poprzedniej klasyfikacji WHO zmiany olbrzymiokomórkowe połączono wspólnie ze zmianami włóknisto-kostnymi w jedną kategorię „zmiany związane z kością" (bone-related lesions).[2] Obecnie panel ekspertów WHO zadecy-

and "giant-cell lesions and bone cysts".[1]

Interestingly, in 2005 WHO[2] renamed "central giant cell reparative granuloma" into "central giant cell lesion" (CGCL), and now designation of "lesion" was again renamed as "granuloma" thus creating the term "central giant cell granuloma" (CGCG).[20] One cannot, however, find the explanation of this (in fact errorenous) terminology alteration. Other details on CGCG have not been updated, with the exception of the fact that CGCG, which used to be considered as histologically indistinguishable from giant-cell tumour (so-called osteclastoma), may be diagnosed by the evidence of lack of point mutations in *H3F3A* gene which is characteristic for the latter.[20] The spectrum of possible pharmacological therapeutics to be used in CGCG has been upgraded by adding denosumab.[20]

Former classification[2] did not mention peripheral giant cell granuloma (PGCG), which has now been reintroduced. PGCG is a reactive (most commonly due to chronic irritation by dental calculus) localized proliferation of mononuclear cells and osteoclast-type giant cells in a vascular stroma outside bone.[21] PGCG is the most common giant-cell lesion of the oral cavity and is more common within lower gingiva, and presents as a pink-violet tumour of soft, ulcerative or papillomatous surface, and most commonly leads to the atrophy of the bone underneath. The treatment consists in simple excision and cases of spontaneous regression after elimination of irritation have been documented.[21]

In the current classification of this group, one may also find two pseudocysts: aneurysmal (ABC) and simple (SBC), also known as solitary bone cyst.[1]

dował o rozbiciu tej grupy na dwie odrębne kategorie, tj. „zmiany włóknisto-kostne i kostno-chrzęstne" oraz „zmiany i torbiele kostne zawierające komórki olbrzymie".[1]

Dużą ciekawostką jest, że WHO w 2005 roku[2] zmieniła historyczną i nieprawidłową z histologicznego punktu widzenia nazwę „ziarniniak olbrzymiokomórkowy wewnątrzkostny naprawczy" (*central giant cell reparative granuloma*) na „olbrzymiokomórkowa zmiana wewnątrzkostna" (*central giant cell lesion,* CGCL). W nowej klasyfikacji zdecydowano jednak o zastąpieniu określenia „zmiana" nazwą „ziarniniak", tworząc termin „ziarniniak olbrzymiokomórkowy wewnątrzkostny" (*central giant cell granuloma*, CGCG).[20] Próżno szukać w szczegółowym opisie CGCG wytłumaczenia tej (nieprawidłowej zresztą) korekty w terminologii. Pozostałe informacje na temat tego guza pozostały w zasadzie bez istotnych w stosunku do poprzedniej klasyfikacji zmian, jednak interesujące jest to, że problem histologicznej nierozróżnialności CGCG z guzem olbrzymiokomórkowym kości (tzw. *osteoclastoma*) może być rozwiązany badaniem genetycznym, gdyż w CGCG brak jest punktowych mutacji w histonie *H3F3A*, które są charakterystyczne dla guza olbrzymiokomórkowego.[20] Do panelu leków, które mogą być stosowane w ograniczeniu rozmiarów CGCG dołączył obecnie także denosumab.[20]

W poprzedniej klasyfikacji WHO[2] nie funkcjonował obwodowy ziarniniak olbrzymiokomórkowy (*peripheral giant cell granuloma,* PGCG), który w obecnej klasyfikacji został do niej wprowadzony. Jest to reaktywna (najczęściej w wyniku przewlekłego drażnienia, np. przez złogi kamienia) proliferacja komórek jednojądrowych i komórek olbrzymich typu osteoklasta w unaczynionym podścielisku pozakostnym (dziąsło lub błona śluzowa wyrostków zębodołowych).[21] PGCG jest najczęstszą zmianą olbrzymiokomórkową tkanek jamy ustnej i rozwija się nieco częściej w obrębie dziąsła dolnego w postaci różowo-fioletowego guzka o gładkiej, owrzodziałej lub brodawkowatej powierzchni, często powodując nieznaczny zanik podłoża kostnego. Leczenie polega na wycięciu zmiany, notuje się przypadki spontanicznej regresji po usunięciu czynnika wywołującego.[21]

6. Lesions withdrawn from the new classification

Consensus panel decided to withdraw two lesions classified previously as ameloblastic fibro-dentinoma (AFD) and ameloblastic fibro-odontoma (AFO).[1,2]

In some cases, ameloblastic fibroma (AF) may have a neoplastic background and when this is the case, it does not produce hard tissues of a tooth. However, sometimes this lesion undergoes maturation by producing dental hard tissues eventually becoming an odontoma.[7] The former scenario leads to the development of neoplasmatic AF (and is probably related to mutations in the *BRAF*V600E gene), while the latter leads to the development of AFD or AFO.[7,22] The presence of AFD and AFO in the previous classification was argumented by the fact that these tumours were often of extensive dimensions; however, during their development they evolve into complex odontomas.[7,23] Hence the consensus panel decided that it is not justified to distinguish these two separate entities as they represent the early stages of complex odontoma development.[23]

Likewise, odontoameloblastoma (OA) has been withdrawn from the current classification as it accounts for odontoma concurrent with ameloblastoma, but its clinical picture is typical of the latter.[7,23]

W nowej klasyfikacji do grupy zmian olbrzymiokomórkowych zostały wprowadzone także pseudotorbiele: torbiel tętniakowata (ABC) i torbiel samotna (SBC) (w obecnej klasyfikacji nazywana „prostą").[1]

6. Usunięcie niektórych jednostek chorobowych z klasyfikacji

Panel ekspertów WHO zadecydował o usunięciu z nowej klasyfikacji funkcjonujących w uprzedniej wersji dwóch jednostek chorobowych: włókniakozębiniaka szkliwiakowego (*ameloblastic fibro-dentinoma*, AFD) oraz włókniakozębiaka szkliwiakowego (*ameloblastic fibro-odontoma*, AFO).[1,2]

W części przypadków należący do tej samej grupy tzw. mieszanych guzów zębopochodnych włókniak szkliwiakowy (*ameloblastic fibroma*, AF), obecny także w nowej klasyfikacji, może mieć charakter nowotworowy i wówczas nie produkuje on tkanek twardych zęba, jednakże czasem zmiany o takim samym obrazie histologicznym ulegają dojrzewaniu i rozpoczynając produkcję tkanek twardych zęba rozwijają się w kierunku zębiaka złożonego.[7] Pierwszy scenariusz prowadzi do powstania nowotworowej formy guza określanego jako AF (i może mieć to związek z mutacjami w obrębie genu *BRAF*V600E), z kolei drugi – prowadzi do powstania zmiany określanej dotąd jako AFD lub AFO.[7,22] Jakkolwiek wcześniejsze wyodrębnienie AFD czy AFO jako nowotworów zębopochodnych znajdowało uzasadnienie w fakcie, iż zmiany te nierzadko przyjmują znaczne rozmiary, to jednak wraz z produkcją tkanek twardych zęba ewoluują one zwykle w kierunku zębiaka złożonego.[7,23] Panel ekspertów WHO przyjął zatem, iż obecnie jest zbyt mało dowodów na wyodrębnianie AFD i AFO jako osobnych jednostek chorobowych, gdyż reprezentują one w większości przypadków wczesne etapy dojrzewania zębiaka złożonego.[23]

Również funkcjonujący w poprzedniej klasyfikacji zębiakoszkliwiak (ang. odontoameloblastoma, OA) został usunięty z nowego podziału, gdyż odpowiada on zębiakowi współistniejącemu ze szkliwiakiem, o klinicznym przebiegu charakterystycznym dla tego drugiego.[7,23]

II. Update of the classification of malignant odontogenic tumours

1. Withdrawal of subtypes of ameloblastic carcinoma (AC)

Former classification included three subtypes of AC: the primary type and two secondary types (developing in intraosseous or peripheral ameloblastoma). To simplify the current classification, no subtypes are distinguished, although all these scenarios of development are possible.[24]

2. Update of terminology of intraosseous carcinoma

Former classification included primary intraosseous squamous cell carcinoma (PIOSCC).[2] Due to the fact that not all cases are squamous-differentiated, WHO recommends the term of primary intraosseous carcinoma (PIOC), along with the designation of NOS (not otherwise specified). The current classification does not distinguish subtypes (solid or secondary to an odontogenic cyst or tumour), although all these scenarios of development are possible.[25] Residual inflammatory cyst is the most common precursor of PIOC followed by dentigerous cyst and odontogenic keratocyst (which corresponds with their frequency of occurrence). PIOC may also develop within AM or other benign odontogenic tumours.[25]

3. Reintroduction of odontogenic carcinosarcoma

This type of malignancy had been present in the 1992 classification,[26] but due to the poor documentation it was withdrawn from the subsequent 2005 classification.[2] Currently, WHO[1] reintroduced ODCSA, which is a unique tumour

II. Zmiany w klasyfikacji złośliwych guzów zębopochodnych

1. Usunięcie podtypów raka szkliwiakowego

W poprzedniej klasyfikacji z 2005 roku WHO uwzględniała 3 podtypy raka szkliwiakowego (*ameloblastic carcinoma*, AC): typ pierwotny oraz dwa typy wtórne (rozwijający się na podłożu szkliwiaka wewnątrzkostnego lub obwodowego). W obecnej klasyfikacji dla jej uproszczenia nie wyodrębnia się już poszczególnych podtypów, choć oczywiście każda z powyższych dróg rozwoju AC jest możliwa i opisana została w szczegółowym opisie tej jednostki chorobowej.[24]

2. Zmiana nomenklatury pierwotnego raka śródkostnego

Poprzednia klasyfikacja uwzględniała termin pierwotny wewnątrzkostny rak płaskonabłonkowy (*primary intraosseous squamous cell carcinoma,* PIOSCC).[2] Z uwagi na fakt, iż nie wszystkie pierwotne raki kości szczękowych ulegają różnicowaniu płaskonabłonkowemu, WHO zaleca obecnie stosowanie terminu pierwotny rak wewnątrzkostny (*primary intraosseous carcinoma,* PIOC), uzupełniając go określeniem NOS (*not otherwise specified*; bliżej nieokreślony). Podobnie również jak w przypadku raka szkliwiakowego, w odniesieniu do PIOC nowa klasyfikacja została uproszczona i nie uwzględnia już specyficznych podtypów (lity, wtórny do torbieli lub guza), choć oczywiście każda z uwzględnianych dotychczas dróg rozwoju tego raka jest możliwa.[25] Torbiel korzeniową/resztkową uważa się za najczęstszego prekursora PIOC, a w dalszej kolejności – torbiel zawiązkową i OKC, co zresztą odpowiada częstości ich występowania. PIOC może rozwijać się także w obrębie AM lub w innych łagodnych nowotworach zębopochodnych.[25]

3. Ponowne wprowadzenie do klasyfikacji zębopochodnego mięsakoraka

Jednostka ta funkcjonowała jeszcze w klasyfikacji z 1992 roku[26], jednakże kolejna wersja podziału z 2005 roku[2] już jej nie uwzględniała z uwagi na skąpą liczbę przypadków dokumentujących jej istnienie. Obecnie jednak ponownie

similar to ameloblastic fibrosarcoma (introduced in 2005 classification). However, in ODCSA both components, epithelial and mesenchymal are cytologically malignant. Ameloblastic fibrosarcoma and its benign counterpart – ameloblastic fibroma may be precursors for ODCSA. All documented cases were located in the mandible and had a typical clinical course of malignant intraosseous tumours.

Ameloblastic fibrosarcoma (AFS), ameloblastic fibrodentinosarcoma (AFDS) and ameloblastic fibroodontosarcoma (AFOS) are now classified in one category as odontogenic sarcoma (ODSA); however, detailed description distinguishes all three subtypes.

III. Reintroduction of cysts into the classification

Oral pathologists as well as oral and maxillofacial surgeons found it very surprising that previous 2005 classification did not include cysts.[2] However, cysts are now partially reintroduced into the new classification. Generally, this section is in accordance with the classification of cysts of maxillofacial region, which was introduced by our team.[9] However, current WHO classification[1] does not include cysts of the maxillary antrum and cysts of soft tissues (with the exception of gingival cyst). Bronchiogenic and dermatoid cysts as well as ranula and thyreoglossal duct cysts are described in another section of the new classification on tumours and tumour-like lesions of the neck and lymph nodes (they present similar data as in our textbook).

The authors of the classification decided to divide cysts into two categories: (1) odontogenic inflammatory cysts and (2) odontogenic and non-odontogenic developmental cysts. The first category includes radicular cysts and inflammatory

została przywrócona.[1] Zębopochodny mięsakorak (*odontogenic carcinosarcoma*, ODCSA) jest ekstremalnie rzadkim nowotworem przypominającym funkcjonującego w poprzedniej klasyfikacji włókniakomięsaka szkliwiakowego, jednakże w ODCSA obie komponenty, i nabłonkowa i mezenchymalna wykazują cytologiczne cechy złośliwości. Wspominany włókniakomięsak szkliwiakowy, jak i jego łagodny odpowiednik – włókniak szkliwiakowy mogą być prekursorami rozwoju ODCSA. Wszystkie dotychczas opisane przypadki dotyczyły żuchwy, z typowym dla złośliwych nowotworów wewnątrzkostnym przebiegiem klinicznym.

Funkcjonujące w poprzedniej klasyfikacji zębopochodne mięsaki: włókniakomięsak szkliwiakowy (AFS), włóniakozębiniakomięsak szkliwiakowy (AFDS) i włókniakozębiakomięsak szkliwiakowy (AFOS), zostały obecnie objęte jedynym wspólnym terminem zębopochodny mięsak (*odontogenic sarcoma*, ODSA), jednak w szczegółowym opisie nadal wyodrębnia się poszczególne trzy typy tego nowotworu.

III. Ponowne wprowadzenie torbieli do klasyfikacji

Dla patologów jamy ustnej oraz chirurgów szczękowo-twarzowych i stomatologicznych dużym zaskoczeniem było usunięcie w 2005 roku torbieli z klasyfikacji WHO.[2] Nowo wprowadzona klasyfikacja częściowo uzupełnia tę lukę. Można przyjąć, iż ta sekcja w nowej klasyfikacji w dużej mierze odpowiada zaproponowanemu przez nas podziałowi wszystkich torbieli obszaru szczękowo-twarzowego.[9] W nowej klasyfikacji WHO[1] pominięto torbiele zatok szczękowych oraz tkanek miękkich (z wyjątkiem torbieli dziąsłowej) pozostawiając jedynie torbiele kostne, natomiast torbiele skrzelopochodne, dermoidalne, przewodu tarczowo-językowego oraz żabkę omówiono w osobnym rozdziale dotyczącym nowotworów i zmian guzopodobnych szyi oraz węzłów chłonnych, i w tym zakresie informacje przedstawione przez panel ekspertów WHO nie odbiegają od przedstawionych w naszym podręczniku.[9]

Autorzy nowej klasyfikacji dzielą torbiele kości szczękowych na dwie grupy: zębopochodne

collateral cyst (we define it as "inflammatory paradental cyst"). Interestingly, the current concept of inflammatory origin of some dentigerous cysts has not been taken into consideration, thus they were included in the second category (the authors do mention, however, that their pathogenesis is unknown).[27] This category includes odontogenic keratocyst[11] (OKC) (formerly known as KCOT) and its histological variant – orthokeratinized odontogenic cyst (OOC). Clinical course of OOC differs from that in OKC, and this aspect is discussed in our textbook.[9] Incisive canal cyst is classified as nasopalatine duct cyst[28] (authors mention that these two are synonymous), and according to the 1992 classification[26] it is classified in the category of developmental cysts. We find it surprising since it has not been proven that the cyst originates from the remnants of prenatal nasopalatine duct.[9,29]

IV. Introduction of the new groups of tumours

Former classification did not include benign and malignant chondro- and osteochondromatous tumours or haematolymphoid tumours. In the new classification, these groups are introduced (Table 1) but their detailed description extends beyond this paper.

V. Introduction of the new odontogenic tumours

Two new odontogenic tumours have been included in the new classification:

torbiele zapalne oraz zębopochodne i niezębopochodne torbiele rozwojowe.[1] W odniesieniu do torbieli zapalnych wyróżniono torbiel korzeniową i zapalną torbiel boczną (w naszym podręczniku określaną częściej stosowanym w literaturze terminem „torbiel zapalna przyzębna"). W nowej klasyfikacji WHO nie uwzględniono podnoszonych w literaturze dowodów na możliwość zapalnego podłoża części przypadków torbieli zawiązkowych, tym samym szeregując je w grupie torbieli rozwojowych (w szczegółowym opisie wyraźnie jednak zaznaczono, że jej patogeneza jest niejasna).[27] Do grupy torbieli rozwojowych wprowadzono opisaną powyżej zębopochodną torbiel rogowaciejącą[11] (dawniej KCOT) oraz jej wariant histologiczny, w którym nabłonek ulega rogowaceniu torem ortokeratozy – ortokeratotyczną torbiel zębopochodną (OOC) (torbiel ta ma inny przebieg kliniczny, co szczegółowo opisaliśmy w naszym podręczniku[9]). Dla torbieli kanału przysiecznego Autorzy klasyfikacji nadal utrzymali termin torbiel przewodu nosowo-podniebiennego[28] (choć wskazują, iż ten pierwszy może być stosowany jako synonim) i zgodnie z dawnym podziałem z 1992 roku[26] szeregują ją nadal w grupie torbieli rozwojowych, mimo że do dziś nie udało się udowodnić, aby pozostałości zarodkowego przewodu nosowo-podniebiennego miały być punktem wyjścia tej torbieli.[9,29]

IV. Wprowadzenie nowych grup schorzeń do klasyfikacji

Poprzednia klasyfikacja WHO z 2005 roku[2] nie tylko nie uwzględniała torbieli kości szczękowych, ale również łagodnych i złośliwych guzów kościo- i chrzęstnopochodnych, a także nowotworów układu limfatycznego i krwiotwórczego. W nowej ponownie wprowadzono te grupy nowotworów (Tab. 1), jednak ich szersze omówienie wykracza poza ramy niniejszego opracowania.

V. Wprowadzenie nowych jednostek do klasyfikacji

Do nowej klasyfikacji WHO wprowadzono także zupełnie dwa nowe, dotychczas nieopisywane guzy zębopochodne. Poniżej przedstawiamy ich krótką charakterystykę:

1. Primordial odontogenic tumour (POT)

It is a recently described, very unique tumour (until 2017 only seven cases have been documented). It is defined as a tumour composed of variably cellular loose fibrous tissue with areas similar to the dental papilla, entirely surrounded by cuboidal to columnar epithelium resembling the internal epithelium of the enamel-forming organ.[30] POT is an intraosseous tumour. The reported patient age is the first-second decade of life with no sex predilection. The ratio of mandibular to maxillary incidence is 6:1. All cases have been described as well-defined radiolucencies associated with unerupted tooth (most commonly third molar). POT is usually asymptomatic, but cortical expansion with displacement and root resorption of neighbouring teeth has been described. Intraoperatively, the crown of the adjacent tooth is found to be embedded in the solid, whitish masses with no cystic spaces on sectioning. No relapses after simple enucleation have been documented.[30]

The tumour is composed of loose fibrous tissue and contains variable numbers of fusiform and stellate fibroblasts, with minimal collagen production.[30] Some areas have the appearance of cell-rich mesenchymal tissue. A characteristic finding is that the entire periphery of the tumour is covered by columnar or cuboidal epithelium, which in some areas show scant, superficial layers of fusiform cells surrounded by a thin fibrous capsule. Occasionally, epithelial islands or cords are seen within the lesion as a result of tangential sectioning, due to the infolding of the surface. No evidence of odontoblastic differentiation or dentine has been found to date. The tumour mesenchymal cells are positive for vimentin and negative for α-SMA, destine, S100 and CD34. The ki-67 index is very low (less than 2%). The epithelial component is strongly positive for pancytokeratins (AE1/AE3), CK5 and CK14, whereas CK19 is variably expressed by columnar cells. Given the relatively young patients' age and the apparent association of the lesion with unerupted teeth, the humoral tissue may constitute a mesenchymal proliferation very similar to the dental papilla of a developing tooth.[30]

1. Pierwotny guz zębopochodny (ang. primordial odontogenic tumour, POT)

Jest to zupełnie nowa jednostka chorobowa, niezwykle rzadko spotykana (do 2017 roku opisano jedynie 7 jej przypadków). WHO definiuje POT jako guz zbudowany z luźnej tkanki łącznej o zmiennej liczbie komórek z obszarami przypominającymi brodawkę zębową i całkowicie otoczony przez kuboidalny lub kolumnowy nabłonek przypominający nabłonek wewnętrzny narządu szkliwotwórczego.[30] POT jest guzem wewnątrzkostnym, rozpoznawanym u osób młodych, w 1. i 2. dekadzie życia, bez predylekcji do płci, sześć razy częściej w żuchwie niż w szczęce. We wszystkich opisanych przypadkach POT radiologicznie objawiał się jako dobrze ograniczone przejaśnienie związane z koroną niewyrzniętego zęba (zwykle dolnego zęba mądrości). Przebieg kliniczny jest zwykle bezobjawowy, czasem pojawia się rozdęcie kości z przemieszczeniem i resorpcją korzeni zębów sąsiednich. Śródzabiegowo stwierdza się obecność litego guza (bez torbielowatego światła), wypełnionego białawymi masami, w których zatopiony jest zatrzymany ząb. Jednoczasowe wyłuszczenie guza w żadnym z opisanych przypadków nie było związane z wystąpieniem wznowy.[30]

Histologicznie guz zbudowany jest z luźnej tkanki włóknistej zawierającej różną liczbę wrzecionowatych lub gwiazdkowatych fibroblastów, produkujących niewielką ilość kolagenu. W niektórych obszarach utkanie zmiany przypomina bogatokomórkową tkankę mezenchymalną. Charakterystycznie, cały obwód guza pokryty jest nabłonkiem walcowatym lub kubicznym, który w niektórych obszarach wykazuje obecność wąskich powierzchownych warstw komórek wrzecionowatych otoczonych przez cienką torebkę włóknistą. W obrębie guza mogą występować wyspy lub pasma komórek nabłonkowych, jako wyraz skośnego przekroju przez pofałdowaną powierzchnię zmiany. W opisanych dotychczas przypadkach nie wykazano cech różnicowania odontoblastycznego, ani obecności zębiny. Komórki mezenchymalne wykazują ekspresję wimentyny, natomiast nie wykazują ekspresji α-SMA, desminy, S100 i CD34. Indeks Ki-67 jest niski (<2%). Składnik nabłonkowy guza wykazuje ekspresję

2. Sclerosing odontogenic carcinoma (SOC)

The second, formerly non-classified by WHO entity, is defined as primary intraosseous carcinoma of the jaws with bland cytology, markedly sclerotic stroma and aggressive infiltration. SOC is a low-grade tumour.[31] Similarly to POT, SOC is a unique entity with less than ten cases reported by 2017. It may be underrecognized or described under another term as it may mimic distant metastasis, clear-cell carcinoma, calcifying epithelial odontogenic tumor or epithelium-rich type of central odontogenic fibroma. It is most commonly localized in the lateral mandible but some maxillary cases have been reported (both anteriorly and laterally). The first symptom of SOC is a swelling with neurological disturbances. Radiologically, it is a poorly defined radiolucency with evidence of cortical erosion, and resorption of neighbouring teeth. Clinically, SOC extends beyond radiographic margins. Resection is the main form of treatment, but since it is a low-grade carcinoma, recurrences are rare.[31]

Histologically, SOC is characterized by single-file thin cords, nests and strands of epithelium in a densely sclerotic stroma.[31] Epithelium or stroma may dominate in different areas. The epithelium may be compressed and only visible on immunohistochemistry. Cytologically, individual epithelial cells are bland, with infrequent mitoses. Their cytoplasm may show vacuolation or partial clearing. Neither squamous differentiation nor necrosis is present. Despite its benign histological appearance, there is invasion of skeletal muscle, and perineural infiltration is characteristic. The epithelial cells are immunopositive for CK19, CK5/6, p63 but are only focally and subtly positive for CK7 and negative for CAM5.2. Membrane staining for E-cadherin is variable. Diagnosis

pancytokeratyn (AE1/AE3), CK5 i CK14 oraz CK19 w obrębie komórek walcowatych o zmiennym nasileniu. Ze względu na młody wiek pacjentów i wyraźny związek zmiany z niewyrzniętym zębem uważa się, że POT jest efektem proliferacji tkanki mezenchymalnej, podobnej do brodawki zębowej rozwijającego się zęba.[30]

2. Twardniejący rak zębopochodny (ang. sclerosing odontogenic carcinoma, SOC)

To druga dotychczas niewystępująca w żadnej z poprzednich klasyfikacji WHO jednostka chorobowa, definiowana jako pierwotny wewnątrzkostny rak kości szczękowych, bez ewidentnych cytologicznych cech złośliwości, z wybitnie twardniejącym podścieliskiem i cechami agresywnego naciekania. SOC jest rakiem o niskim stopniu złośliwości (low-grade).[31] Podobnie jak POT, SOC jest także dużym unikatem, do 2017 roku opisano mniej niż 10 przypadków tego raka, choć podkreśla się, iż jego częstość może być niedoszacowana, gdyż może być on mylony z przerzutem z odległego ogniska, zębopochodnym rakiem jasnokomórkowym, wapniejącym nabłonkowym guzem zębopochodnym lub bogatonabłonkową postacią centralnego włókniaka zębopochodnego. SOC występuje głównie w żuchwie w okolicy zębów przedtrzonowych i trzonowych, choć notowano też przypadki w szczęce, zarówno w jej przednim, jak i bocznym odcinku. Pierwszym objawem rozwoju SOC jest zwykle rozdęcie kości, czasem z towarzyszącym zaburzeniem czucia. Radiologicznie rak ten manifestuje się jako źle ograniczone przejaśnienie struktury kostnej z objawami niszczenia kości korowej i resorpcją korzeni zębów sąsiednich. SOC klinicznie często przekracza granice obszaru zmienionego radiologicznie. Jakkolwiek SOC wymaga leczenia radykalnego (resekcja kości), to z uwagi na niski stopień złośliwości, nawraca rzadko. Nie opisywano przypadków przerzutowania SOC.[31]

Histologicznie SOC charakteryzuje się obecnością cienkich pasm, gniazd i sznurów komórek nabłonkowych w zbitym desmoplastycznym podścielisku.[31] W różnych obszarach utkania nowotworu może dominować nabłonek, bądź podścielisko. Elementy nabłonkowe mogą być do tego

Table 2. Summary of genetic alterations in odontogenic and gnathic bone tumours (by *Wright* et al.[7])

Class of lesions	Tumour	Genetic alteration
Odontogenic carcinomas	Ameloblastic carcinoma	BRAF
	Clear cell odontogenic carcinoma	EWSR1, ATF1
	Ghost-cell odontogenic carcinoma	SHH pathway*, UBR5, APC
Benign epithelial odontogenic tumours	Ameloblastoma	BRAF, KRAS, NRAS, FGFR2, SMO, SMARCB1, CTNNB1, PIK3CA
	Squamous odontogenic tumour	Notch pathway receptors and ligands
	Calcifying epithelial odontogenic tumour	PTCH1**
Benign mixed epithelial and mesenchymal odontogenic tumours	Ameloblastic fibroma	BRAF***
Odontogenic cysts	Odontogenic keratocyst	PTCH1
Malignant maxillofacial bone and cartilaginous tumours	Chondrosarcoma	IDH1/2
	Mesenchymal chondrosarcoma	HEY1-NCOA2 fusion
	Osteogenic sarcoma	MDM2 (low-grade and parosteal types)
Benign maxillofacial bone and cartilaginous tumours	Melanoctic neuroectodermal tumour of infancy	BRAF
	Chondroblastoma	H3F3B
	Desmoplastic fibroma	CTNNB1, APC
Fibro-osseous lesions	Ossifying fibroma	CDC73 (previously known as HRPT2)
	Fibrous dysplasia	GNAS (monostotic, polyostotic and McCune-Albright types)
	Osteochondroma	EXT1 – sporadic cases EXT1, EXT2 – hereditary multiple osteochondromas
Giant cell tumours and bone cysts	Cherubism	SH3BP2
	Aneurysmal bone cyst	CDH11-USP6 fusion (primary lesions). Other fusion possibilities for CDH11: COL1A1, OMD, THRAP3 (also known as TRAP150), CNBP (previously known as ZNF9)

*findings reported in a single case, **not part of basal cell carcinoma nevoid syndrome, ***findings reported in two cases.

must exclude metastasis, epithelium-rich type of central odontogenic fibroma, calcifying epithelial odontogenic tumour, odontogenic clear-cell carcinoma and desmoplastic ameloblastoma.[31]

stopnia uciśnięte, że do wykazania ich obecności konieczne są badania immunohistochemiczne. Cytologicznie komórki nabłonkowe nie wykazują wyraźnych cech atypii, a figury podziału są nieliczne. Cytoplazma komórek może być jasna lub zwakuolizowana. Nie wykazano cech różnicowania płaskonabłonkowego ani martwicy. Pomimo

Tabela 2. Podsumowanie zaburzeń genetycznych ujawnionych w poszczególnych typach guzów zębopochodnych i nowotworów kości szczękowych (za *Wright* i wsp.[7])

Grupa zmian	Guz	Zaburzenie genetyczne
Raki zębopochodne	Rak szkliwiakowy	BRAF
	Jasnokomórkowy rak zębopochodny	EWSR1, ATF1
	Zębopochodny rak z komórek-cieni	ścieżka SHH*, UBR5, APC
Łagodne nabłonkowe guzy zębopochodne	Szkliwiak	BRAF, KRAS, NRAS, FGFR2, SMO, SMARCB1, CTNNB1, PIK3CA
	Płaskonabłonkowy guz zębopochodny	ligandy i receptory ścieżki Notch
	Wapniejący nabłonkowy guz zębopochodny	PTCH1**
Łagodne mieszane (nabłonkowo-mezenchymalne) guzy zębopochodne	Włókniak szkliwiakowy	BRAF***
Torbiele zębopochodne	Zębopochodna torbiel rogowaciejąca	PTCH1
Złośliwe nowotwory kościo- i chrzęstnopochodne kości szczękowych	Mięsak chrzęstnopochodny	IDH1/2
	Mezenchymalny mięsak chrzęstnopochodny	fuzja HEY1-NCOA2
	Mięsak kościopochodny	MDM2 (typ low-grade i przykostny)
Łagodne nowotwory kościo- i chrzęstnopochodne kości szczękowych	Melanotyczny neuroektodermalny guz wieku niemowlęcego	BRAF
	Chrzęstniak zarodkowy	H3F3B
	Włókniak desmoplastyczny	CTNNB1, APC
Zmiany włóknisto-kostne i kostno-chrzęstne	Włókniak kostniejący	CDC73 (dawniej HRPT2)
	Dysplazja włóknista	GNAS (postać monoostyczna, poliostyczna oraz związana z zespołem McCune-Albright)
	Kostniakochrzęstniak	EXT1 – postaci sporadyczne EXT1, EXT2 – wrodzone mnogie kostniakochrzęstniaki
Olbrzymiokomórkowe zmiany i torbiele kostne	Cherubizm	SH3BP2
	Torbiel tętniakowata	fuzja CDH11-USP6 (typ pierwotny) możliwe fuzje CDH11 z COL1A1, OMD, THRAP3 (zwany także TRAP150), CNBP (dawniej ZNF9)

*opisane w 1 przypadku, **niezwiązany z zespołem Gorlina-Goltza, ***opisane w 2 przypadkach.

„łagodnego" obrazu histologicznego, stwierdza się inwazję mięśni szkieletowych oraz typowo – naciekanie nerwów. Komórki nabłonkowe wykazują ekspresję CK19, CK5/6, p63 i tylko ogniskowo – słabą ekspresję CK7 oraz brak CAM5.2. Błonowe barwienie dla E-kadheryny jest zmienne. SOC należy różnicować z nowotworami prze-

VI. New data on genetic alterations

The new classification brings some new data on genetic alterations behind development various cysts and tumours of the jaws (Table 2).[7]

Personal comment

The rationale behind the new classification[1] was to simplify the 2005 version,[2] which had brought several controversial modifications. However, we are sure that the new classification will cause some disorientation for clinicians. Previous decision on introduction of keratocystic odontogenic tumour seems now to have been premature and even misconceived. Consensus Panel consists mainly of oral pathologists who may sometimes forget that WHO classifications have strong influence on therapeutic decisions made by clinicians. A surgeon may feel confused when in 2005 classification[2] a common cyst is introduced as an aggressive neoplasm, but in 2017[1] experts again reclassify it as a cyst, not a neoplasm, but with some probability that its neoplastic background cannot be excluded. It is also surprising that the authors of the new classification make a reference to the results of the systematic review indicating that marsupialization (with or without the second stage) is an optimal treatment of this lesion.[11,12] One has to remember that one-stage marsupialization consists of only partial removal of the lesion lining and the residue is left over *in situ*. Whichever terminology one would use, even in relation to most benign cysts of the jaws it is not recommended to leave over any remnants, and the first stage of surgical two-step treatment must always be followed by the second stage (total enucleation of residue). One should also remember that primary intraosseous carcinoma may develop in the lining of odontogenic cysts and tumours (authors of the new classification

rzutowymi, bogatonabłonkowym wewnątrzkostnym włókniakiem zębopochodnym, wapniejącym nabłonkowym guzem zębopochodnym, zębopochodnym rakiem jasnokomórkowym i szkliwiakiem desmoplastycznym.[31]

VI. Nowe dane na temat zaburzeń genetycznych

Autorzy nowej klasyfikacji szczegółowo opisują zaburzenia genetyczne prowadzące do powstania różnych torbieli i guzów kości szczękowych. Zostały one zebrane w tabeli 2.[7]

Komentarz własny

Nowa klasyfikacja z 2017 roku[1] z założenia ma uprosić poprzednią jej wersję z roku 2005[2], w której wprowadzono wiele przełomowych zmian. Tymczasem to nowa klasyfikacja z pewnością wprowadzi wśród klinicystów spore zamieszanie. Wcześniejsza decyzja o przeklasyfikowaniu torbieli rogowaciejącej do grupy nowotworów okazało się przedwczesna i chyba nie do końca przemyślana. Panel ekspertów tworzących klasyfikację WHO składa się w głównej mierze z patologów, którzy może trochę czasem zapominają o istotnym wpływie klasyfikacji na decyzje terapeutyczne podejmowane przez klinicystów. Bo jak ma leczyć swoich pacjentów chirurg, który z poprzedniego wydania klasyfikacji WHO[2] dowiaduje się, że często spotykana przez niego torbiel jest w istocie nowotworem o potencjalnie agresywnym i naciekającym wzroście, a w 2017 roku – że jednak w sumie jest to torbiel, a nie nowotwór, choć wcale nowotworowego jej podłoża wykluczyć nie można.[11] Dodatkowym zaskoczeniem jest także to, że Autorzy klasyfikacji powołują się na wyniki przeglądu systematycznego wskazującego, że marsupializacja (uzupełniona drugim etapem leczenia lub nie) stanowi optymalny sposób leczenia tej zmiany.[11,12] Przypomnijmy, że metoda jednoczasowej marsupializacji to jedynie częściowe wycięcie patologicznej wyściółki, z pozostawieniem większości patologicznej tkanki *in situ*.[9] Jednakże jakiejkolwiek terminologii by nie stosować, nawet w odniesieniu do większości łagodnych torbieli kości szczękowych, nigdy nie zaleca się pozostawiania części patologicznej

do mention this in the section on PIOC). Our own, long-term observations indicate that some OKCs may exhibit aggressive growth (leading to cortical erosion) and recurrences do occur quite frequently.[32] Implementation of very conservative method of treatment often leads to relapse, which is corroborated by the results of the recent, extensive systematic review and metaanalysis by *Al-Moraissi* et al.[13] Fortunately, the authors of the new classification stress that marsupialization for the treatment of large OKCs should be followed by the second stage of therapy.[11]

The same is true regarding the decision of reclassification of calcifying odontogenic cyst. Luckily, this lesion (contrary to the former) is far less frequently encountered, thus clinicians should not be very confused with this reclassification. We also feel that division of different types of ossifying fibroma to different subcategories may be also confusing, although justified.

It is also puzzling that central giant cell lesion was erroneously renamed. Previous 2005 classification eliminated inaccurate term "reparative" and introduced proper name CGCL. Currently, consensus panel again use invalid term "granuloma" without any justification for such alteration (designation "reparative" has not been reintroduced).

On the other hand, we find the alterations in ameloblastoma classification very apt. For years clinicians (and very frequently pathologists) used term simple "ameloblastoma" which – according to the previous 2005 classification – was incomplete, and in relation to the most common lesion of this group should be supplemented with equivocal and confusing designation of "solid/multicystic". Hence current decision to use the simple term "ameloblastoma" seems to be natural and justified (we think that "conventional ameloblastoma" would be even more appropriate to differentiate it from "unicystic ameloblastoma"). Only in the case of unicystic or peripheral variant should one specify the subtype, which is very important for determination of appropriate treatment. Very rare desmoplastic ameloblastoma distinguished in the previous 2005 classification as a separate type is

tkanki, i po pierwszym etapie leczenia (czy to drogą odbarczenia czy marsupializacji) obligatoryjnie należy przeprowadzić drugi etap polegający na doszczętnym wyłyżeczkowaniu pozostałości torbieli. W końcu przecież pierwotny rak wewnątrzkostny może rozwijać się właśnie w obrębie wyściółki torbieli czy guzów zębopochodnych (o czym zresztą wspominają Autorzy nowej klasyfikacji omawiając tego raka). Nasze własne wieloletnie obserwacje wskazują, iż w części przypadków OKC potrafią przebiegać dość agresywnie (z niszczeniem kości korowej włącznie), a nawroty takich zmian zdarzają się dość często.[32] Stosowanie bardzo oszczędzających metod leczenia nierzadko prowadzi do wznów, na co zresztą wskazują wyniki ostatniego, bardzo dużego przeglądu systematycznego i metaanalizy.[13] Szczęśliwie Autorzy klasyfikacji WHO podkreślają, iż stosowanie marsupializacji w leczeniu rozległych torbieli rogowaciejących wymaga uzupełnienia drugim etapem leczenia chirurgicznego.[11]

Podobne odczucia mamy w stosunku do decyzji o zmianie nazwy wapniejącej torbieli zębopochodnej. Tę torbiel (w przeciwieństwie do torbieli rogowaciejącej) spotyka się jednak dużo rzadziej, stąd metamorfozy tej klinicyści aż tak bardzo nie powinni odczuć. Również decyzja o „rozszczepieniu" różnych typów włókniaka kostniejącego do odmiennych grup schorzeń wprowadza pewne zamieszanie, choć przesłanki za taką decyzją panelu ekspertów WHO są uzasadnione.

Zaskakuje nas także ponowna i zupełnie tym razem nieuzasadniona decyzja o zmianie nomenklatury olbrzymiokomórkowego ziarniniaka wewnątrzkostnego. W poprzedniej klasyfikacji słusznie usunięto nieprawidłowe określenie „naprawczy" i zastąpiono błędny termin „ziarniniak" słowem „zmiana", tworząc nazwę „olbrzymiokomórkowa zmiana wewnątrzkostna". Obecnie panel ekspertów WHO wprowadził modyfikację polegającą na ponownym zastąpieniu słowa „zmiana" terminem „ziarniniak", nie podając ani jednego argumentu za taką decyzją (epitet „naprawczy" tym razem nie powrócił).

Natomiast decyzja o uproszczeniu klasyfikacji szkliwiaków wydaje się być bardzo trafna. Od lat klinicyści (i nierzadko również patolodzy)

now allocated into the list of histological subtypes of conventional ameloblastoma.

Alterations to other benign and malignant odontogenic tumours are apt and do simplify the new classification. Reintroduction of cysts is also very appropriate, though new data on pathogenesis of dentigerous cyst and incisive canal cyst have not been taken into account.[29] The new classification[1] includes only cysts of the jaws, thus classification introduced by our team[9] seems to make the issue more complete.

This paper aimed to summarize the alterations of the new WHO classification for the readers of our textbooks on odontogenic tumours[3] and cysts.[9] Clinicopathological data on lesions which were not described above, are still valid. We believe that both textbooks together with this paper should present the current knowledge on odontogenic cysts and tumours.

operowali prostym terminem „szkliwiak", który wg poprzedniej klasyfikacji był terminem niepełnym i – w odniesieniu do najczęściej spotykanego nowotworu tej grupy – wymagał uzupełnienia dwuznacznym i wprowadzającym często nieporozumienia epitetem „lity/wielokomorowy". Zatem nazywanie go po prostu „szkliwiakiem" wydaje się być naturalne i uzasadnione (choć w naszym odczuciu lepsze byłoby określenie „szkliwiak konwencjonalny" dla wyraźnego rozróżnienia ze „szkliwiakiem jednokomorowym"). Zatem termin „szkliwiak" w rzadkich przypadkach występowania jednokomorowego lub obwodowego wariantu należy uzupełnić o właściwe określenie, co ma ogromne znaczenie dla postępowania leczniczego. Wyodrębniony w poprzedniej klasyfikacji szkliwiak desmoplastyczny jest dużą rzadkością i rzeczywiście należy go traktować jedynie jako jeden z podtypów histologicznych konwencjonalnego szkliwiaka, a nie jako odrębną jednostkę chorobową.

Zmiany w nomenklaturze innych zębopochodnych nowotworów, zarówno łagodnych, jak i złośliwych są także bardzo zasadne i wprowadzają spore uproszczenia. Również ponowne wprowadzenie do klasyfikacji torbieli jest bardzo słuszną decyzją, choć Autorzy nie uwzględnili najnowszych danych na temat etiopatogenezy torbieli zawiązkowej i torbieli kanału przysiecznego (przewodu nosowo-podniebiennego).[29] Nowa klasyfikacja WHO[1] uwzględnia jedynie torbiele kostne, stąd zaproponowany przez nas podział[9], który obejmuje wszystkie typy torbieli obszaru szczękowo-twarzowego wydaje się być pełniejszy.

Niniejsza publikacja miała na celu przybliżenie Czytelnikom naszych podręczników[3] i torbieli obszaru szczękowo-twarzowego[9] modyfikacji w klasyfikacji WHO dotyczących tych grup schorzeń. Dane kliniczno-patologiczne dotyczące pozostałych jednostek chorobowych omawianych w obu podręcznikach, a które nie zostały tu przedstawione, pozostają w zasadzie bez zmian. Zatem informacje zawarte w obu pozycjach w zestawieniu z danymi z niniejszej publikacji powinny stanowić dla Czytelnika aktualną wiedzę w zakresie guzów i torbieli zębopochodnych.

References

1. *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017.
2. *Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D:* Pathology & Genetics. Head and Neck Tumours. Lyon: IARC Press; 2005.
3. *Kaczmarzyk T, Stypułkowska J, Tomaszewska R, Czopek J:* Nowotwory zębopochodne i guzy nowotworopodobne kości szczękowych. Warszawa: Wydawnictwo Kwintesencja; 2009.
4. *Li TJ:* The odontogenic keratocyst: a cyst, or a cystic neoplasm? J Dent Res 2011; 90: 133-142.
5. *Barreto DC, Gomez RS, Bale AE, Boson WL, De Marco L:* PTCH gene mutations in odontogenic keratocysts. J Dent Res 2000; 79: 1418-1422.
6. *Levanat S, Pavelić B, Crnić I, Oresković S, Manojlović S:* Involvement of PTCH gene in various noninflammatory cysts. J Mol Med (Berl) 2000; 78: 140-146.
7. *Wright JM, Vered M:* Update from the 4th edition of the World Health Organization Classification of head and neck tumours: odontogenic and maxillofacial bone tumours. Head Neck Pathol 2017; 11: 68-77.
8. *Pogrel MA, Jordan RC:* Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic keratocyst. J Oral Maxillofac Surg. 2004; 62: 651-655.
9. *Kaczmarzyk T,* editor: Torbiele obszaru szczękowo-twarzowego. Warszawa: Wydawnictwo Kwintesencja; 2015.
10. *Johnson NR, Batstone MD, Savage NW:* Management and recurrence of keratocystic odontogenic tumour: a systematic review. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol 2013; 116: e271-e276.
11. *Speight P, Devilliers P, Li TJ, Odell EW, Wright JM:* Odontogenic keratocyst in: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 235-236.
12. *Wushou EA, Zhao YJ, Shao ZM:* Marsupialization is the optimal treatment approach for keratocystic odontogenic tumour. J Craniomaxillofac Surg 2014; 42: 1540-1544.
13. *Al-Moraissi EA, Dahan AA, Alwadeai MS, Oginni FO, Al-Jamali JM, Alkhutari AS,* et al.: What surgical treatment has the lowest reurrence rate following the management of keratocystic odontogenic tumour?: a large systematic review and meta-analysis. J Craniomaxillofac Surg 2017; 45: 131-144.
14. *Ledesma-Montes C, Gorlin RJ, Shear M, Praetorius F, Mosqueda-Taylor A, Altini M,* et al.: International collaborative study on ghost cell odontogenic tumours: calcifying cystic odontogenic tumour, dentinogenic ghost cell tumour and ghost cell odontogenic carcinoma. J Oral Pathol Med 2008; 37: 302-308.
15. *Speight P, Ledesma-Montes C, Wright JM:* Calcifying odontogenic cyst. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 239-241.
16. *Vered M, Muller S, Heikinheimo K:* Ameloblastoma. In: El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ: WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 215-217.
17. *van Heerden WFP, Kusama K, Neville BW:* Odontogenic fibroma. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 228.
18. *Odell EW:* Cemento-ossifying fibroma. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 231.
19. *El-Mofty SK, Nelson B, Toyosawa S:* Ossifying fibroma. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 251-252.
20. *Reubenheimer E, Jordan RC:* Central giant cell granuloma. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 256-257.
21. *Reubenheimer E, Jordan RC:* Peripheral giant cell granuloma in: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon:International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 257.
22. *Brown NA, Rolland D, McHugh JB, Weigelin HC, Zhao L, Lim MS:* Activating FGFR2-RAS-BRAF

mutations in ameloblastoma. Clin Cancer Res 2014; 20: 5517-5526.

23. *Muller S, Vered M:* Ameloblastic fibroma in: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 222-223.
24. *Odell EW, Muller S, Richardson M:* Ameloblastic carcinoma. In: El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ: WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 206-207.
25. *Odell EW, Allen CM, Richardson M:* Primary intraosseous carcinoma, NOS. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 207-209.
26. *Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M:* Histological typing of odontogenic tumours. 2nd ed. Heidelberg: Springer-Verlag; 1992.
27. *Speight P, Fantasia JE, Neville BW:* Dentigerous cyst. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours.Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 234-235.
28. *Speight P, Wright JM:* Nasopalatine duct cyst. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 241-242.
29. *Tsuneki M, Maruyama S, Yamazaki M, Abe T, Adeola HA, Cheng J,* et al.: Inflammatory histopathogenesis of nasopalatine duct cyst: a clinicopathological study of 41 cases. Oral Dis 2013; 19: 415-424.
30. *Mosqueda-Taylor A, Neville BW:* Primordial odontogenic tumour. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 223-224.
31. *Odell EW, Koutlas I:* Sclerosing odontogenic carcinoma. In: *El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ:* WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2017. p. 209-210.
32. *Kaczmarzyk T:* Studium nad czynnikami rokowniczymi w leczeniu rogowaciejąco-torbielowatego guza zębopochodnego. Rozprawa habilitacyjna. Kraków: Uniwersyteckie Wydawnictwo Medyczne Vesalius; 2012.

Address: 31-155 Kraków, ul. Montelupich 4
Tel.: +4812 4245468, Fax: +4812 4245499
e-mail: chirstom@cm-uj.krakow.pl

Received: 17th November 2017
Accepted: 21st November 2017