



Queratoquistes múltiples, reporte de un caso familiar

Gustavo Sergio Moctezuma
Bravo*

* Cirujano Maxilofacial.

Resumen

El artículo describió a tres miembros de una familia, que presentaron queratoquistes odontogénicos múltiples; posterior a los tratamientos quirúrgicos se presentaron dos recurrencias a un seguimiento de 6 años. Se diagnosticó el síndrome del carcinoma del nevo basocelular o síndrome de Gorlin y Goltz en estos tres pacientes, porque presentaron además nevos múltiples, defectos de fusión en vértebras cervicales y calcificación de la hoz del cerebro.

Palabras clave: Carcinoma, Gorlin, queratoquiste, neoplasia.

Abstract

This article describes three members of a family that had multiple odontogenic keratocysts. After the surgical treatments, two recurrences occurred within a follow-up of six years. Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome or Gorlin and Goltz Syndrome was diagnosed in these three patients, because they also had multiple nevus, defects in the fusion of the cervical vertebrae and calcification of the falx cerebri.

Key words: Carcinoma, Gorlin, keratocyst, report, cancer.

Introducción

Los queratoquistes son quistes odontogénicos que histológicamente tienen una capa epitelial muy delgada, su capa de queratina es predominantemente paraqueratinizada, la capa basal bien definida, con células columnares o cuboideas con tendencia a la separación del tejido conectivo subyacente, con una pared fibrosa delgada y sin inflamación, estas características fueron establecidas por Pindborg en 1960.¹ En 1971 se reconoció al queratoquiste como una entidad específica en la clasificación histológica de quistes y tumores odontogénicos.² Estos queratoquistes odontogénicos (QQO) comprenden entre el 6.5%³ y 14.8%⁴ de todos los quistes de origen dental.

Clínicamente cursan asintomáticos en más del 50% de los casos. La hinchazón, la expansión de corticales y el drenaje espontáneo son signos clínicos frecuentes, tienen una conducta agresiva y una elevada recurrencia después del tratamiento quirúrgico.

Ocasionalmente los QOQ se presentan de manera múltiple en ambos maxilares, sugiriendo un diagnóstico de

síndrome de Gorlin y Goltz o síndrome del carcinoma del nevo basocelular por existir una asociación entre los queratoquistes múltiples y el síndrome hasta del 11.4%.⁵

En 1951, Binkley⁶ reportó la primera descripción del síndrome en una mujer de 31 años, con quistes dentígeros mandibulares, nevos basocelulares múltiples, sexta costilla bífida y un fibroma de ovario. Después de un tratamiento de radioterapia en la mandíbula por 7 años apareció un fibrosarcoma con metástasis a pulmón y vértebras, produciéndole la muerte. En la autopsia se diagnosticó la costilla bífida y agenesia del cuerpo calloso.

En 1960, Gorlin⁷ reportó dos casos y estudió los casos de Binkley (op cit), Gross,⁸ Howell⁹ y Thoma¹⁰ que presentaron queratoquistes mandibulares, epitelomas basocelulares múltiples y costilla bífida, estableciendo el síndrome del carcinoma del nevo basocelular (CNBC) o síndrome de Gorlin y Goltz, caracterizado por esta tríada. Para 1987, se habían reportado 87 patologías diferentes, localizadas en la cara, piel, corazón y sistemas: nervioso central, genitourinario y musculoesquelético en asociación con la tríada característica del síndrome.¹¹

Este síndrome tiene una herencia de tipo autosómica dominante con penetración y expresión variable, que mapea en la banda 2 y 3 de la porción larga del brazo del cromosoma 9, "9q22.3".¹² Se estima que afecta a una de cada 60,000 personas.¹³

El tratamiento de los QOQ es quirúrgico y durante el mismo debe buscarse la enucleación del quiste en una sola pieza y evitar la recurrencia o recidiva del mismo. La recurrencia posquirúrgica en QOQ de pacientes con síndrome del CNBC es mayor (60%) al compararse con la de queratoquistes en pacientes que no tienen el síndrome (28%).¹⁴

Este artículo reporta tres miembros de una familia que presentaron queratoquistes odontogénicos múltiples, diagnosticándose en los pacientes el síndrome del CNBC.

Presentación de los casos

Caso I: LAMA, femenino 14 años de edad, acudió el 5/08/97 por aumento de volumen en la región canina vestibular superior derecha con 15 días de evolución, causando ligera asimetría facial.

A la exploración intraoral con persistencia de dientes infantiles: Órganos dentarios (OD) Nos. 53, 54, 55, 63, 64, 65, 73, 75 y 83. Ausencia del segundo molar inferior derecho. Expansión de cortical vestibular de regiones canina superior derecha y premolar inferior izquierda.

La radiografía panorámica mostró seis lesiones quísticas uniloculares; una en el cuerpo y rama mandibular derecha de 8 x 4 cm, con bordes radioopacos y la corona del 2do y 3er molar en su interior, otra en el cuerpo mandibular izquierdo de 5 x 4 cm, con sus bordes no radioopacos y el 2do premolar en su interior; además, dos áreas radiolúcidas circulares de 2.5 x 1.5 cm de diámetro, sugerivas de perforación cortical. La tercera lesión en la región canina superior derecha de 5 x 2 cm, con el canino en su interior, sin bordes radioopacos y desplazando las raíces de los dientes adyacentes y tres lesiones más asociadas a los gérmenes de los terceros molares; superior e inferior izquierdos y superior derecho con un diámetro de 2 cm. Los dientes retenidos asociados a quistes fueron los OD Nos. 13, 34, 47 y 48 y los dientes retenidos no asociados a los quistes fueron los OD Nos. 14, 15, 23, 25, 33 y 43 (Figura 1).

La radiografía cervical mostró una espina bífida en la 6a y 7a vértebra cervical (Figura 2).

La fosfatasa alcalina en sangre estaba aumentada a 163.

De la punción aspiratoria diagnóstica en las lesiones mayores de 4 centímetros se obtuvo material caseoso.

El tratamiento quirúrgico consistió en la enucleación de quistes con extracción de dientes temporales OD Nos. 53, 54, 55, 73, 83, 63, 64 y 65, y dientes permanentes OD 13, 23, 35, 18, 28, 38, 47 y 48. Se aplicó exteriorización

prolongada mediante la colocación de un aditamento de acrílico en los quistes mandibular posterior derecho y anterior izquierdo, y en el quiste maxilar anterior derecho, lo anterior se realizó en cuatro sesiones quirúrgicas, dos bajo anestesia general y dos con anestesia local.

El reporte histopatológico de los seis quistes fue: Queratoquistes odontogénicos (Figura 3). El quiste mandibular izquierdo presentó cambios displásicos epiteliales (Figura 4).

El paciente presentó una recurrencia del quiste mandibular posterior derecho después de dos años del tratamiento quirúrgico y también desarrolló un nuevo quiste asociado al diente canino superior izquierdo retenido que no había sido extraído (Figura 5).

Caso II: AMJA, femenino, 13 años de edad, hermana del primer caso, acudió el 16/10/97 por dolor mandibular izquierdo con un mes de evolución.

Clinicamente presenta nevos múltiples en la cara, cuello y tórax (Figura 6).

Intraoralmente con expansión de cortical externa de región mentoniana dolorosa a la palpación, persistencia y movilidad del diente infantil canino inferior izquierdo, con exudado caseoso a través del surco crevicular.

La fosfatasa alcalina en sangre aumentada a 241 (cifra normal, 40 - 133).

La radiografía panorámica mostró cinco lesiones quísticas uniloculares; una mandibular anterior con tamaño de 7.5 x 3 cm con bordes radioopacos y el canino en su interior, la lesión desplazó raíces dentarias de los dientes incisivos y premolares izquierdos. Las otras cuatro lesiones estaban asociadas a los gérmenes de los terceros molares con tamaños de 3 x 2 cm (Figura 7).

La radiografía cervical mostró un defecto de cierre de la columna cervical C6 y C7 (Figura 8).

Se realizó la enucleación de los quistes junto con los gérmenes de los terceros molares. El quiste mandibular anterior se enucleó junto con el canino inferior izquierdo y se aplicó la exteriorización prolongada, todo se efectuó en un solo tiempo quirúrgico bajo anestesia general.

El reporte histopatológico de los cinco quistes fue: Queratoquistes odontogénicos (Figura 9).

La paciente presentó una recurrencia quística en la región mandibular posterior derecha 4 años después del tratamiento quirúrgico (Figura 10).

Caso III: MGAA, femenino, de 41 años de edad, mamá de los dos casos anteriores. Acudió el 20/05/98 por presentar aumento de volumen en la región canina superior izquierda. A la exploración intraoral con ausencia de dientes OD 11, 12, 13, 21, 22 y 28.

En la radiografía panorámica presentó tres lesiones quísticas; una en el maxilar superior izquierdo de 5.5 x 4 cm, sin bordes radioopacos y rechazando el seno maxilar, existiendo en el interior del quiste el diente

canino, otra lesión quística asociada al 3er molar superior derecho de 3 x 2.5 cm, con bordes radioopacos y la tercera lesión coronorradicular asociada a 3er molar inferior izquierdo horizontal y ectópico en la rama mandibular (*Figura 11*).

La radiografía de cráneo mostró calcificación de la hoz del cerebro (*Figura 12*).

El tratamiento consistió en la enucleación de los quistes con la extracción de los dientes: canino superior izquierdo, tercer molar inferior izquierdo y superior derecho retenidos, requiriéndose dos sesiones quirúrgicas bajo anestesia general.



Figura 1. Muestra la radiografía del caso I, con las múltiples lesiones quísticas, los dientes infantiles persistentes y los dientes retenidos.



Figura 2. Radiografía que muestra el defecto de cierre en las vértebras cervicales del caso I.

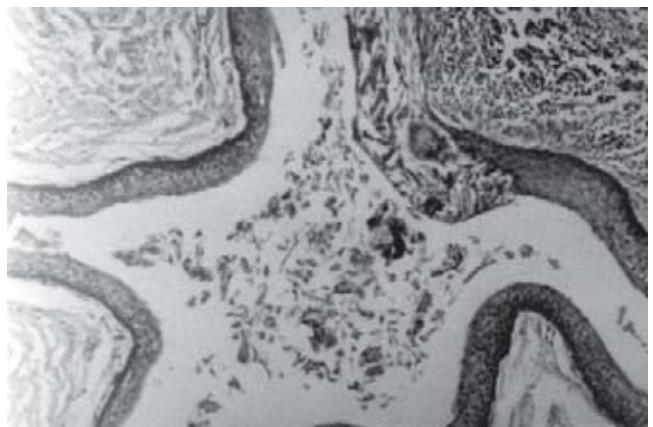


Figura 3. Microfotografía de uno de los quistes del caso I, muestra la capa basal polarizada, superficie epitelial paraqueratinizada con queratina en su interior (tinción hematoxilina y eosina, magnificación 40X).

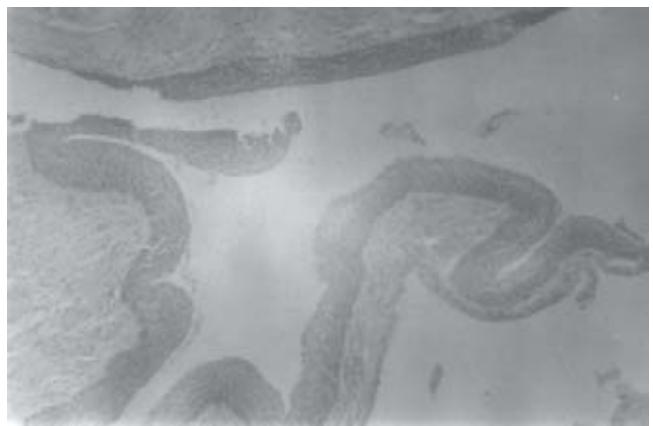


Figura 4. Microfotografía que muestra los cambios displásicos en el queratoquiste mandibular izquierdo del caso I (tinción hematoxilina y eosina, magnificación 10X).



Figura 5. Radiografía de control en el caso I que muestra la recidiva mandibular y el desarrollo de un nuevo quiste asociado al canino superior izquierdo retenido.



Figura 6. Fotografía clínica del caso II, que muestra los múltiples nevos en cara, cuello y tórax.



Figura 7. Muestra la radiografía inicial del caso II, con las cinco lesiones quísticas.



Figura 8. Radiografía cervical del caso No. 2 que muestra los defectos de cierre de las vértebras cervicales.

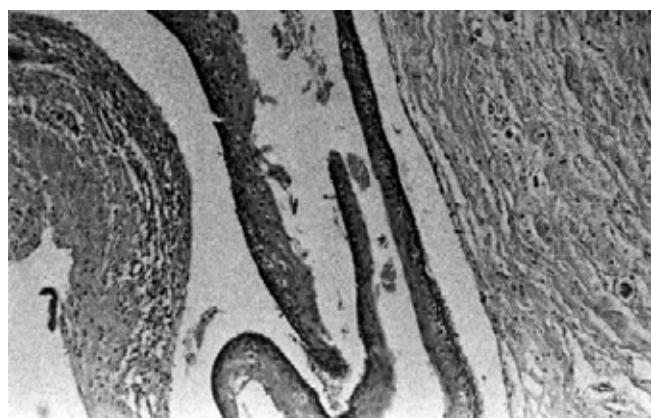


Figura 9. Microfotografía de uno de los queratoquistes del caso II, presentando una separación epitelial de su cápsula fibrosa, una capa basal bien polarizada y la capa espinosa delgada (tinción hematoxilina y eosina, magnificación 40X).

El reporte histopatológico de los tres quistes fue: Queratoquistes odontogénicos.

Discusión

Las tres pacientes presentaron queratoquistes odontogénicos múltiples. En total fueron catorce lesiones quísticas de tipo unilocular, localizadas ocho en el maxilar y siete en la mandíbula. La literatura reporta que la localización más frecuente de los queratoquistes es en la región posterior de la mandíbula.¹⁵⁻¹⁷ Nueve quistes fueron



Figura 10. Radiografía de control del caso II, donde se observa el quiste recidivante en la región mandibular posterior derecha.



Figura 11. Muestra la radiografía panorámica inicial del caso III con las lesiones quísticas y las retenciones dentarias.

de un tamaño menor de 4 centímetros y en cinco quistes el tamaño fue mayor de 4 centímetros.

Todas las lesiones quísticas tuvieron en su interior un diente; tres fueron dientes caninos, uno un premolar, otro un segundo molar y diez fueron terceros molares. El 67% fue la frecuencia más alta reportada de queratoquistes asociados con dientes en su interior reportado por Hodgkinson.¹⁸

Los reportes histopatológicos fueron queratoquistes, en el quiste mandibular izquierdo del caso II, (letra k) presentó cambios displásicos en su epitelio. Brannon¹⁹ observó cambios displásicos epiteliales en dos de 312 queratoquistes estudiados.

La fosfatasa alcalina en sangre se encontró elevada en el 1er y 2do caso, aunque debemos considerar que las pacientes se encontraban todavía en desarrollo.

Se presentaron sólo dos recurrencias y el desarrollo de un nuevo quiste en estos tres pacientes durante un seguimiento de 6 años.



Figura 12. Radiografía del cráneo del caso III que muestra la calcificación intracraaneana de la hoz del cerebro.

Los casos I y II tuvieron espina bífida en vértebras C6 y C7, nevos múltiples en el caso II y calcificación de la hoz del cerebro en el caso III.

El síndrome CNBC se diagnostica clínicamente. Según Evans²⁰ para cumplir el criterio diagnóstico se requiere que el paciente tenga dos criterios mayores, o un criterio mayor y dos criterios menores. Considerando como criterio mayor:

- al queratoquiste,
- más de 10 nevos basocelulares,
- calcificación de la hoz del cerebro, y
- una historia familiar positiva.

Como criterio menor, la alteración de costillas o vértebras.

Estos tres pacientes presentaron dichos criterios, por lo que se confirma en esta familia un diagnóstico de síndrome.

drome del carcinoma del nevo basocelular o síndrome de Gorlin y Goltz.

Este síndrome es una patología poco frecuente y aún menos reportada. En una búsqueda de casos clínicos reportados en la literatura médica, de 1970 al 2003 a través del MEDLINE se localizaron 158 artículos; el 73% de los artículos reportaron un solo caso, el 8% reportaban dos casos, el 6% fueron reportes de tres casos. Más de cuatro casos reportados fueron el 13% de los artículos, incluyéndose en estos últimos, las series de casos. De todos los artículos anteriores, sólo dos corresponden a la literatura odontológica mexicana, el de López²¹ y Tiol-Morales.²²

Agradecimientos

Agradezco al Master en Patología Oral, Dr. Juan Francisco Reyes Macías de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí por la revisión de las "laminillas" y la confirmación diagnóstica de los queratoquistes odontogénicos.

Bibliografía

1. Pindborg JJ, Hansen J. Studies on odontogenic cyst epithelium: 2 Clinical and roentgenological aspects of odontogenic keratocysts. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1963; 58: 283-294.
2. Pindborg JJ, Kramer IRH, Torloni H. *Histological typing of odontogenic tumours, jaw cysts and allied lesions*. Geneva: World Health Organization, 1971.
3. Zachariades N, Papanicolaou S, Triantafyllou D. Odontogenic keratocyst. Review of the literature and report of sixteen cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1985; 43: 177-182.
4. Dammer R, Neiderdellmann H, Dammer P, Nueber-Moritz M. Conservative or radical treatment of keratocysts: a retrospective review. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1997; 35: 44-46.
5. Woolgar JA, Rippin JW, Browne RM. The odontogenic keratocyst and its occurrence in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol* 1987; 64: 727-731.
6. Binkley GW, Johnson HH Jr. Epithelioma adenoides cysticum: basal cell nevi, agenesis of corpus callosum and dental cysts. *Arch Dermat & Syph* 1951; 63: 73-84.
7. Gorlin RJ, Goltz RW. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome. *New Engl J Med* 1960; 262: 908-913.
8. Gross PP. Epithelioma adenoides cysticum with follicular cysts of maxilla and mandible: report of case. *J Oral Surg* 1953; 11: 160-165.
9. Howell JB, Caro MR. Basal-cell nevus: its relationship to multiple cutaneous cancers and associated anomalies of development. *Arch Dermat* 1959; 79: 67-80.
10. Thoma KH. Polycystoma. *Oral Surg* 1959; 12: 484-488.
11. Gorlin RJ. Nevoid basal-cell carcinoma syndrome. *Medicine* 1987; 66: 98-113.
12. Farndon PA, del Mastro RG, Evans DG, Kilpatrick WW. Location of gene for Gorlin syndrome. *Lancet* 1992; 339: 581-582.
13. Cohen MM Jr. Nevoid basal cell carcinoma syndrome: molecular biology and new hypothesis. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1999; 28: 216-223.
14. Crowley TE, Kaugars GE, Gunsolley SC. Odontogenic keratocysts: A clinical and histologic comparison of the parakeratin and orthokeratin variants. *J Oral Maxillofac Surg* 1992; 50: 22-26.
15. Anand VK, Arrowood JP Jr, Krolls SO. Odontogenic keratocysts a study of 50 patients. *Laryngoscope* 1995; 105: 14-16.
16. Bataineh AB, Al Qudah MA. Treatment of mandibular odontogenic keratocysts. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol* 1998; 86: 42-49.
17. Myoung H, Sam-Pyo H, Seong-Doo H, Lee JL et al. Odontogenic keratocyst; Review of 256 cases for recurrence and clinicopathologic parameters. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol* 2001; 91: 328-333.
18. Hodgkinson DJ, Woods JE, Dahlin DC, Tolman DE. Keratocysts of the jaw. Clinicopathologic study of 79 patients. *Cancer* 1978; 41: 803-813.
19. Brannon RB. The odontogenic keratocyst: A clinicopathologic study of 312 cases. Part II Histologic features. *Oral Surg* 1977; 42: 233-255.
20. Evans DG, Ladusans EJ, Rimme S, Burnell LD, Thakker N, Farndon PA. Complications of the nevoid basal cell carcinoma syndrome: results of a population based study. *J Med Genet* 1993; 30: 460-464.
21. López ML, Garduño R, Alcántara R. Síndrome de Gorlin y Goltz, reporte de un caso familiar. *ADM* 1988; XLV(2): 81-86.
22. Tiol-Morales A, Carrillo M. *Síndrome de Gorlin y Goltz, presentación de un caso*. PO, 1992; 13(7): 9-12.

Reimpresos:

Gustavo Sergio Moctezuma Bravo
Zavala Núm. 305, Fracc. Huerta Real
San Luis Potosí SLP. 78230
Tel: 833-01-77

Este documento puede ser visto en:
www.medigraphic.com/adm