



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 8, Núm. 3 • Septiembre-Diciembre 2012 • pp. 98-102

Queratoquiste asociado a síndrome de Gorlin-Goltz. Reporte de un caso

Romero Flores J,* Colín Ordaz A**

RESUMEN

Caso clínico en el cual existen múltiples queratoquistes conformando el síndrome de Gorlin-Goltz, se mencionan las características del mismo tales como condición autosómica dominante con expresión variable, esto causado por una mutación de Patched, una supresión del gen localizado en el cromosoma 9q22, 3-q31, numerosas células basales cancerosas y quistes epidermales en la piel, queratoquistes odontogénicos en los maxilares, huellas palmares y plantares, pliegues durales calcificados, varias neoplasias o hamartomas labio y paladar hendido, defectos óseos en las corticales. El objetivo es presentar una opción de tratamiento conservadora mediante descompresión de las lesiones múltiples, se mantiene al paciente en control radiográfico posterior al tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Tumor odontogénico queratoquístico.

SUMMARY

Clinical case in which there are multiple keratocysts Gorling forming Goltz syndrome, referred to its characteristics such as autosomal dominant condition with variable expression, this caused by a mutation of Patched, a deletion of the gene located on chromosome 9q22, 3-q31, numerous basal cell cancer and epidermal cysts on the skin, odontogenic keratocysts in the jaws, palmar and plantar footprints, dural folds calcified hamartomas various malignancies or cleft lip and palate, defects in the cortical bone. The aim is to present a conservative treatment option by decompression of multiple lesions, the patient remains in radiographic control after surgical treatment.

Key words: Odontogenic keratocysts.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de carcinoma de células basales también conocido como síndrome de Gorlin-Goltz es una condición autosómica dominante con expresión variable, esto causado por una mutación de Patched, una supresión del gen localizado en el

cromosoma 9q22, 3-q31. Se estima una prevalencia que varía entre 1 en 57,000 o de 1 en 164,000 dependiendo de la ciudad, aunque generalmente se aprueba 1 en 60,000 de cada persona. Es caracterizado por numerosas células basales cancerosas y quistes epidermales en la piel, queratoquistes odontogénicos en los maxilares, huellas palmares y

* Cirujano Maxilofacial. Jefe de Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital de Especialidades.

** Residente de cuarto año de la Especialidad de Cirugía Maxilofacial.

Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Correspondencia:
Romero Flores J

Correo electrónico: cmfromero@yahoo.com.mx

plantares, pliegues durales calcificados, varias neoplasias o hamartomas (fibromas ováricos, meduloblastoma, quistes linfomesentéricos, rhabdomioma fetal, etc.), mal desarrollo (anormalidades de las costillas y vértebras, labio y paladar hendido, defectos óseos en las corticales). En 1960, fue descrito por una triada de características: múltiples carcinomas basocelulares, queratoquistes odontogénicos y costillas bífidas. En 1977, Rayner y col. establecieron a esta triada calcificaciones en la hoz del cerebro (*Figura 4*) o huellas plantares o palmares.¹

Los queratoquistes odontogénicos ocurren en más del 80% de los casos, alrededor del 4 al 6% de los queratoquistes están relacionados con NBCCS.

Otras características orales además de la presencia de queratoquistes son paladar hendido, hipoplasia maxilar, hiperplasia mandibular, paladar alto, y los cirujanos maxilofaciales tienen un rol importante en el reconocimiento y el diagnóstico.¹

CASO CLÍNICO

Se presenta caso clínico de paciente femenino con 47 años de edad, con antecedentes de carcinoma basocelular en dorso nasal recibiendo 20 sesiones de radioterapia, excisión de múltiples nevos en regiones frontal, parietal, facial y en cuello, excisión de quistes ováricos, al interrogatorio refiere movilidad dental, motivo de consulta, esto provocó pérdida de dientes posteriores mandibulares izquierdos (*Figuras 1 A y B*).

A la exploración, no se observa asimetría facial en la región mandibular izquierda, se palpa zona indurada con dolor a la digitopresión, intraoralmente se observa movilidad dental del primer molar mandibular izquierdo, ausencia clínica de segundo y tercer molares inferiores ipsilaterales con expansión de cortical vestibular, sin salida de material purulento al momento de la exploración; además periodontitis generalizada.

En la ortopantomografía (*Figura 2*) se observa en la región mandibular izquierda zona radiolúcida unilocular en cuerpo, ángulo y parte de la rama respetando el borde basal, así mismo área radiolúcida en maxilar ipsilateral con molares retenidos asociados a dicha zona, en la TC con cortes axiales se observa una área de 25.7 x 37.7 x 34.9 mm con pérdida de cortical mandibular vestibular, en maxilar dos zonas hipodensas en el lado derecho en cara anterior de maxilar acercándose hacia la cavidad nasal de lado izquierdo, un órgano dentario retenido asociado a zona hipodensa en contacto con seno maxilar con gran pérdida ósea (*Figuras 3 y 5*).

Se realiza biopsia incisional bajo anestesia local y estudio histopatológico donde se reporta queratoquiste, por lo tanto se realiza la planeación para una descompresión en el área mandibular de lado izquierdo y curetaje en el resto de las lesiones.

Existen diferentes tratamientos propuestos para el TOQ los cuales consisten en enucleación, marsupialización, descompresión, resección con ostectomías con márgenes de seguridad para reducir la recurrencia, dentro de estos tratamientos acompañados con agentes como la solución de Carnoy, otros como la congelación con el nitrógeno, sin embargo la decisión de cuál es el mejor tratamiento sólo está en la diferencia de cada paciente de acuerdo con ciertas condiciones como la localización, tamaño del TOQ, edad del paciente, entre otras.

En este caso se realizó descompresión bajo anestesia general, el cual es un procedimiento para abrir la luz del quiste y así vacíe su contenido, dejando un tubo de descompresión para el drenaje e impedir que se cierre, reduciendo su tamaño y con un control posterior radiográfico cuando la cavidad quística disminuya su tamaño en un segundo tiempo quirúrgico retirar la cápsula, dando así oportunidad a que exista regeneración ósea. En las lesiones de maxilar se realiza enucleación y curetaje.

El resultado histopatológico reporta que el queratoquiste consiste en una lesión quística recubierta por un epitelio plano, uniforme y delgado, constituido por 6 a 8 capas de células planas (*Figura 6*). Entre las principales características está la ausencia de papilas, lo que hace que aparezca una separación artificial entre la pared del quiste y el estroma de tejido fibroconectivo. En la luz se pueden observar algunas células planas o escamas de queratina. En la capa basal las células tienen un aspecto cúbico o columnar. Algunos queratoquistes pueden también mostrar quistes satélites o islas de epitelio odontogénico, esto es muy frecuente en pacientes que presentan síndrome de Gorlin o carcinoma de células basales nevoide. Cuando se presenta asociado a un proceso inflamatorio a veces es difícil identificar la pared del quiste lo que hace muy complicado el diagnóstico.

Cursa con adecuado postoperatorio, se dan citas periódicas y un control a seis meses radiográfico, sin recidiva (*Figura 7*).

DISCUSIÓN

Desde su primera descripción, en 1956 el queratoquiste odontogénico ha sido profundamente estudiado debido a su comportamiento agresivo clínicamente con una alta tasa de recurrencia, distintas



Figuras 1. A. Fotografía de frente que muestra múltiples carcinomas basocelulares en el tercio medio facial. B. Fotografía de perfil en la que se muestra el abombamiento frontal.



Figura 2. Se observa ortopantomografía con imagen radiolúcida en rama mandibular izquierda, maxilar con áreas radio-lúcidas en y tercer molar superior retenido.



Figura 3. Se muestra pérdida de densidad ósea en cuerpo y rama mandibular de lado izquierdo, nótese que se conserva borde basal mandibular.



Figura 4. Tomografía computada con corte sagital en la cual se observa calcificación de la hoz del cerebro.

características patológicas, singular mecanismo de crecimiento, y alteraciones genéticas. Esto también puede asociarse con el síndrome de carcinoma basal de células nevoides. No existe diferencia del índice de proliferación entre el queratoquiste odontogénico y el asociado al síndrome de carcinoma de células basales nevoides.¹ El tumor odontogénico queratoquístico, como se sabe es el queratoquiste odontogénico, fue recientemente clasificado como una neoplasia benigna de comportamiento clínico agresivo. Aunque serios estudios muestran alta

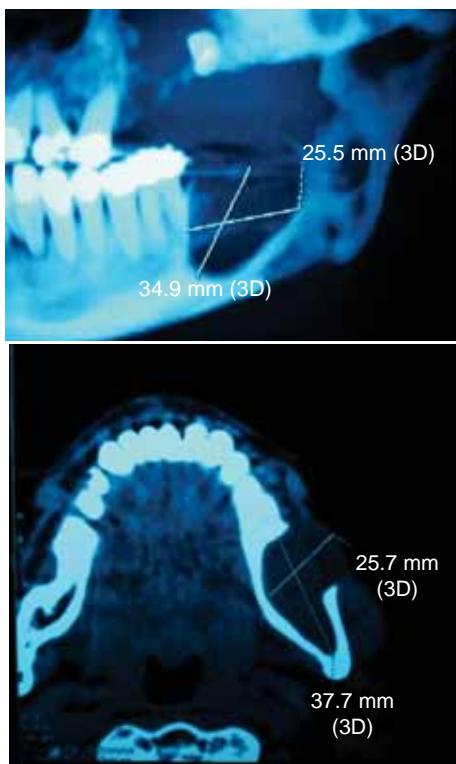


Figura 5. Defecto óseo en cuerpo y rama mandibular de 25.5 x 34.9 mm, nótese cortical lingual mandibular íntegra.

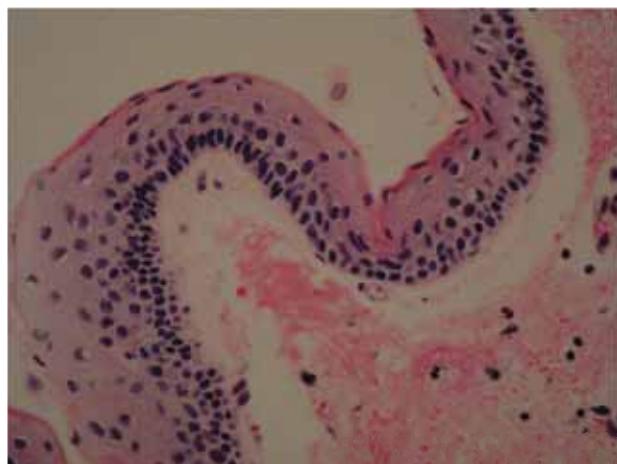


Figura 6. Lesión quística recubierta por un epitelio plano, uniforme y delgado, constituido por 6 a 8 capas de células planas. Entre las principales características está la ausencia de papillas, lo que hace que aparezca una separación artificial entre la pared del quiste y el estroma de tejido fibroconectivo. En la luz se pueden observar algunas células planas o escamas de queratina. En la capa basal las células tienen un aspecto cúbico o columnar.



Figura 7. Radiografía de control a los 6 meses, con área radioopaca mostrando una formación ósea en la zona del ángulo mandibular de lado izquierdo.

proliferación de actividad en el revestimiento epitelial, pocos estudios tienen evaluación de apoptosis.²

Yet col. por lo tanto, describen como objetivo de su estudio la evaluación y comparación del índice de proliferación y el índice de apoptosis del revestimiento esporádico del queratoquiste odontogénico asociado con el síndrome de carcinoma basal de células nevoides, y con quistes dentígeros. Sharffetter y col. demostraron ambas zonas de proliferación rápida y lenta, en diferentes partes del epitelio del queratoquiste odontogénico, del epitelio y del tejido conectivo de la pared, sugieren que el crecimiento invasivo probablemente resulta de la actividad del crecimiento de la pared. Otra posible explicación de esta taza de recurrencia son el incremento de la actividad fibrinolítica en la pared quística, el incremento de la actividad mitótica, proliferación epitelial en tejido conectivo, residuos de la lámina dental con subsecuente formación de nuevos quistes.⁹ Algunos estudios clínicos y moleculares muestran que los queratoquistes paraqueratinizados y ortoparaqueratinizados fueron significativamente diferentes en cuanto a la recurrencia, los queratoquistes ortoparaqueratinizados tuvieron una baja tasa de recurrencia comparados con los paraqueratinizados. La perforación ósea no es un factor que tenga relación con la recurrencia ya que sólo fue encontrada una perforación en una serie de 34 casos.¹⁰ La hiperosmolaridad intraluminal, la proliferación activa epitelial, la síntesis de IL-1, IL-6, por queratinocitos a lo largo con factor de necrosis tumoral, causan riesgo de elevados niveles de prostaglandinas, el incremento de la expresión de hormona paratiroidea relacionada con las proteínas son influencia para la expansión de queratoquiste

odontogénico al hueso y esto facilita el indiscriminado crecimiento. La demostración de la alta frecuencia para que ocurra la proliferación nuclear de antígeno y Ki67, p53, y bcl2, positiva, como el Gp38 positivo (en un epitelio específico de 38kD en las células de superficie de las glicoproteínas) en el tipo del queratoquiste paraqueratinizado y en aquéllos asociados con carcinoma de células basocelular, confirma el potencial neoplásico y la alta tasa de recurrencia. Basado en esta evidencia los queratoquistes principalmente los de la variante paraqueratinizada deberían ser tratados más agresivamente. Recientes estudios han encontrado ciertos cambios después del tratamiento con descompresión incluyendo espesor de la pared del quiste, inhibición de la IL-1^a, diferenciación epitelial, y pérdida de la producción de la citoqueratina 10.¹¹

CONCLUSIÓN

Es importante la evaluación clínica del caso respecto a decidir la descompresión de la lesión para la disminución del tamaño de la luz quística seguida de la enucleación, tomando en cuenta el tipo histológico (paraqueratinizado u ortoparaqueratinizado), la perforación o no de corticales, si existe síndrome asociado y la cooperación del paciente en cuanto a la higiene, aunque no son factores definitivos sí tienen influencia y deben tomarse en cuenta para un tratamiento con mayor éxito en nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gorlin JR, Cohen M, Raoul CM, Hennekam. Syndromes of the head and neck. Fourth Edition. Universidad de Oxford 2001.
2. Shear M. Cysts of the oral regions. 2nd ed. Bristol: Wright, 1983: 4-34.
3. Arwill T, Kahnberg KE. Odontogenic keratocyst associated with an intramandibular chondroma. J Oral Surg 1977; 35: 64-67.
4. El-Hajjel-Hajj G, Anneroth G. Odontogenic keratocysts-a retrospective clinical and histologic study. Int J Oral Maxillofac Surg 1996; 25: 124-129.
5. Kratochvil FJ, Brennan RIB. Cartilage in the walls of odontogenic keratocysts. J Oral Pathol Med 1993; 22: 282-285.
6. Meurman JH, Ylipaavalniemi P. Scanning electron microscopy of the cavity surface in odontogenic jaw cysts. Proc Finn Dent Soc 1982; 78: 194-200.
7. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and Maxillofacial Pathology. Philadelphia: Saunders, 1995: 477.
8. Smith G, Smith AJ, Browne RM. Histochemical studies on glycosaminoglycans of odontogenic cysts. J Oral Pathol 1988; 17: 55-59.
9. Hoon Myoung A, Sam-Pyo Hong B, Seong-Doo Hong. Odontogenic keratocyst: review of 256 cases for recurrence and clinicopathologic parameters. Oral And Maxillofacial Pathology 2001; 91 (3).
10. Duangrudee Chirapathomsakul, Panunn Sastravaha, Pornchai Jansisyanont, Bangkok. A review of odontogenic keratocysts and the behavior of recurrences. Chulalongkorn University. Oral and Maxillofacial Pathology 2006; 101 (1).
11. Kolokythas A, Fernandes RP, Pazoki A, Ord RA. Odontogenic keratocyst: to decompress or not to decompress? a comparative study of decompression and enucleation vs resection/peripheral ostectomy. American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons J Oral Maxillofac Surg 2007; 65: 640-644.
12. Pogrel AM, RCK. Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic keratocyst. American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons 2004; 651-655.