



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

Vol. 10, Núm. 3 • Septiembre-Diciembre 2014 • pp. 101-107

Manejo terapéutico del queratoquiste: Revisión y presentación de un caso clínico

Gema Arenas de Frutos,* Carlos Navarro Cuéllar,** Santiago Ochandiano Caicoya,** Ana López López,*
Alena Kulyapina,* Alba García Sevilla,* Juan Carlos Prados Frutos,*** Carlos Navarro Vila****

RESUMEN

El queratoquiste o tumor queratoquístico odontogénico es una lesión morfológicamente similar a otros quistes odontogénicos, pero que se caracteriza por un carácter más agresivo y recurrente, lo cual ha originado discrepancias en la elección de una opción terapéutica adecuada. Existen numerosas opciones de tratamiento para el manejo de estas lesiones, entre las que se encuentran la marsupialización, la enucleación, las medidas adyuvantes (solución Carnoy, nitrógeno líquido, y osteotomía) y la resección ósea. La tendencia actual se inclina hacia la elección de medidas terapéuticas conservadoras siempre y cuando el tamaño y la localización de la lesión lo permitan, habiéndose logrado buenos resultados y un bajo nivel de recurrencias con dichas técnicas además de un bajo nivel de morbilidad. En el presente artículo se presenta el caso de una lesión que englobaba la totalidad de la hemimandíbula izquierda y en la que se llevó a cabo una mandibulectomía segmentaria desde parasínfisis derecha hasta la región subcondilea izquierda con reconstrucción inmediata con colgajo libre peroneo.

Palabras clave: Queratoquiste, tumor queratoquístico odontogénico, tratamiento, reconstrucción inmediata, colgajo peroneo.

SUMMARY

The keratocyst or keratocystic odontogenic tumour (KCOT) is morphologically similar to other odontogenic cysts but is characterized by a more aggressive and recurrent behaviour which has led to discrepancies when choosing a suitable therapeutic option. There are several treatment options for the management of these lesions: marsupialization, enucleation, adjuvant measures (such as Carnoy solution, liquid nitrogen or osteotomy) and bone resection. Actually, current trends prefer conservative treatment when lesion size and characteristics allows this, achieving satisfactory results, low level of recurrences and a low morbidity with these techniques. In this paper we present the case of a lesion which occupied the entire left hemimandibular portion and was treated by segmentary mandibulectomy from right parasymphysis to left subcondylar region and immediate reconstruction with free fibula flap.

Key words: Keratocyst odontogenic tumour, treatment, immediate reconstruction, free fibula flap.

* Médico Residente. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

** Médico Adjunto. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

*** Jefe del Departamento de Estomatología. Universidad Rey Juan Carlos, Madrid.

**** Jefe de Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Catedrático de la Universidad Complutense, Madrid.

Correspondencia:
Gema Arenas de Frutos
Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
Doctor Esquerdo Núm. 46, 28007, Madrid.
Teléfono: 915868000
E-mail: gcomunicacion.hgugm@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

El queratoquiste fue descrito por primera vez por Philips en 1956. En 2005, la Organización Mundial de la Salud —debido a su agresividad y carácter en ocasiones altamente recurrente— reclasificó esta lesión y lo rebautizó como tumor queratoquístico odontogénico. Esta lesión recuerda o se asemeja morfológicamente a otros quistes odontogénicos, pero frecuentemente se comporta como un tumor.

El queratoquiste o tumor queratoquístico odontogénico tiene un origen odontogénico intraóseo. Comúnmente se asocia con la persistencia de remanentes odontogénos, y hasta en un 20-50% de las ocasiones, se encuentra una pieza dentaria no erupcionada en su vecindad. En lo que respecta a su histología, ésta consiste en un epitelio escamoso estratificado, orto- (20%) o paraqueratósico (80%) que contacta con una prominente membrana basal compuesta por un epitelio columnar de células cuboides que usualmente se halla libre de inflamación.¹ La variante paraqueratósica es la más frecuente y también la que presenta un carácter más agresivo, caracterizándose por células con persistencia de núcleo, producción desordenada de queratina, ausencia de gránulos intracelulares y disruptión de la membrana basal.¹

Por su parte, el comportamiento biológico del queratoquiste responde a una naturaleza agresiva la cual se caracteriza por la sobreexpresión de algunos agentes como PCNA, p53, gp38 y ki67 por parte de sus células.^{2,3} Radiológicamente, se trata de lesiones radiolúcidas con márgenes bien delimitados, uni- o multiloculares, solitarias o múltiples (estas últimas más frecuentes como parte integrante del síndrome de Gorlin o síndrome de los nevus basocelulares múltiples) y existen diversas lesiones que presentan un comportamiento radiológico similar, destacando entre ellas algunas como los quistes traumáticos, los periodontales, los odontogénicos calcificados, el granuloma de células gigantes, algunos tumores óseos benignos, el ameloblastoma y el plasmocitoma,¹ por lo que la biopsia tiene un carácter prácticamente obligatorio a la hora de lograr un diagnóstico definitivo. En cuanto a la localización del queratoquiste, hasta un 75% viene encontrándose en las porciones posteriores mandibulares, por lo que el ángulo y la rama mandibular son las localizaciones más frecuentes de esta lesión (en algunas series la afectación mandíbula: maxilar alcanza la proporción 2:1¹). Otras áreas de afectación descritas y más inusuales son la premaxila, el tercer molar superior o el seno maxilar.^{1,4,5}

La clínica que acompaña a estas lesiones simula síntomas inflamatorios y puede confundirse durante parte de su evolución con los procesos más benévolos infeccioso-inflamatorios. Predominan el dolor y la inflamación local sobre el resto de los síntomas, y son menos frecuentes el drenaje espontáneo de la lesión o la movilidad de piezas dentarias adyacentes a la misma. Otras manifestaciones más inusuales son el taponamiento nasal, las parestesias o la erosión de las raíces dentarias. En cuanto a las características epidemiológicas, el queratoquiste es sustancialmente más frecuente en el varón que en la mujer (entre el 60-70% del total en algunas series lo constituyen varones)⁶ y en un rango de edad entre los 20 y 40 años, existiendo un segundo pico de incidencia entre los 50 y 60 años.¹

La actitud terapéutica sobre estas lesiones es un tema controvertido que ha originado numerosos trabajos en los últimos años; la controversia se ha incrementado aún más cuando de lesiones de gran tamaño se trata. A grandes rasgos, las opciones terapéuticas podrían dividirse en conservadoras y agresivas, pues la tendencia más reciente es proclive a la elección de estrategias conservadoras siempre y cuando el tamaño de la lesión lo permita.

En cuanto al índice de recurrencias de dicha lesión, ésta oscila entre un 20 y 62% en función de las series¹ y la mayor parte de las mismas se da en los primeros cinco años tras la aparición de la primera lesión.⁷ Es por esto por lo que el manejo terapéutico del queratoquiste alcanza gran importancia constituyendo los pilares esenciales del mismo un diagnóstico preciso y una actitud quirúrgica y seguimiento adecuados.

MATERIAL Y MÉTODOS: CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 75 años de edad que acudió a consultas del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid en noviembre de 2012 para su valoración de inflamación y dolor hemimandibular izquierdo. La paciente refiere una historia con previa colocación de implantes dentarios en tercer cuadrante ocho meses antes y con retirada posterior de los mismos tras un rechazo y seguimiento por parte de su odontólogo, debido a infecciones de repetición en dicha localización. Se realizó biopsia compatible con osteomielitis, y finalmente legrado del lecho y exodoncia de piezas 32 y 33, seis meses después sin mejoría clínica.

En la valoración en consultas de nuestro servicio se observó edéntula total del tercer cuadrante, con movilidad III/III de piezas 31 y 41 y zona con defecto de mucosa en reborde crestal, reabsorción ósea y abombamiento cortical vestibular de tercer cuadrante, con dolor de intensidad leve/moderada en la palpación y no se aprecian adenomegalias cervicales palpables (*Figuras 1 y 2*). En la radiografía panorámica se observó un patrón apolillado con signos osteolíticos, y en el estudio óseo una intensa actividad osteogénica en dicha región (*Figuras 3 y 4*).

En la tomografía computarizada se encontró como hallazgo una lesión expansiva mandibular izquierda que afectaba a la región subcondilea de la rama mandibular izquierda y a la totalidad del cuerpo mandibular izquierdo que se extendía hasta la región de la sínfisis con afectación parasinfisaria derecha hasta el nivel de la pieza 41, con abundantes calcificaciones intralesionales y múltiples zonas de solución de continuidad y destrucción de la cortical mandibular tanto vestibular, como lingual; destrucción y pérdida ósea severa a nivel de la cresta alveolar, sin hallarse afectación de cuello o cóndilo mandibulares ni de partes blandas de la celda submaxilar izquierda. Se apreciaron adenopatías locorregionales de apariencia reactiva en áreas I y II de apariencia inespecífica (*Figuras 5 a 7*).

Se llevó a cabo una biopsia de la lesión y se llegó al diagnóstico de queroquiste odontogénico. En diciembre de 2012, se realizó mandibulectomía segmentaria desde región subcondilar izquierda hasta la región sínfisaria, incluyendo resección de encía de reborde alveolar afecto (*Figura 8*), disección de vasos cervicales izquierdos con submaxilectomía izquierda asociada y reconstrucción inmediata del defecto con colgajo microquirúrgico de peroné izquierdo en el que se realizaron las correspondientes osteotomías para conformar la nueva sínfisis, cuerpo, ángulo y rama ascendente mandibular; se llevó a cabo las anastomosis microquirúrgicas a la arteria facial y a las venas facial y yugular externa (*Figura 9*).

En el estudio anatopatológico de la pieza quirúrgica se describió una pieza de hemimandibulectomía de 9 x 3 cm que incluyó en región central lesión quística intraósea expansiva y queratinizante compatible con queratoquiste, con focos de infiltrado inflamatorio agudo y con abscesificación de la pared del quiste; no fueron observadas atípicas citológicas ni figuras de mitosis, respetando la lesión, los márgenes de resección quirúrgicos. En cuanto al postoperatorio, la paciente experimentó una evolución favorable, por lo que fueron realizados controles radiológicos sucesivos que eviden-

ciaron la viabilidad del colgajo peroneo y una buena alineación y adaptación del mismo al defecto, además de constatarse la ausencia de recidiva tras doce meses de seguimiento tras la intervención quirúrgica (*Figuras 10 a 12*). De igual forma conseguimos mantener la simetría facial, una correcta proyección mandibular y la oclusión previa de la paciente (*Figuras 13 y 14*).

DISCUSIÓN

El tratamiento del queratoquiste es un tema controvertido, como ya se ha señalado previamente. Dentro de las opciones terapéuticas conservadoras se encuentran la marsupialización y la enucleación o la combinación de ambas y la opcional administración posterior de un tratamiento adyuvante.

La marsupialización o descomprensión fue descrita por primera vez en 1991 por Brondum & Jensen. Ésta consiste en la colocación de un dispositivo tubular permeable que mantiene el interior del quiste en comunicación con la cavidad oral, dispositivo a través del cual pueden llevarse a cabo instilaciones periódicas (usualmente con clorhexidina y suero salino fisiológico). Los objetivos de esta medida terapéutica son la desaparición de la cavidad y la infección, y la disminución del tamaño de la lesión, por lo que puede así eliminarse el contacto de la misma con estructuras nobles (tales como el nervio alveolar inferior) o el reborde óseo mandibular, situaciones cuyo compromiso acarrearían complicaciones.^{8,9} Según se ha podido comprobar la marsupialización no supone un mero cambio físico sobre la evolución del queratoquiste, sino que la comunicación creada con el interior de la cavidad oral modifica el comportamiento biológico del mismo, inhibiéndose la síntesis de BCL-2 e IL-1 y haciéndose, por tanto, el comportamiento de éste menos agresivo.² La enucleación, por su parte, llevada a cabo previa marsupialización o directamente como primera opción consiste en la exéresis de la lesión.

Dentro de los tratamientos adyuvantes se describen tres tipos de medidas, a saber: químicas (solución Carnoy), físicas (nitrógeno líquido) y mecánicas (osteotomía periférica). La solución Carnoy está compuesta generalmente por cloroformo, etanol y ácido acético¹⁰ y tiene como objetivo la eliminación de remanentes de la pared del quiste. Se trata de una medida en cierto modo agresiva, por lo que habrá que tomar precauciones en determinadas situaciones como la exposición del nervio alveolar inferior (no se aconseja más de una instilación cuando se da esta situación¹⁰⁻¹²). Se ha demostrado que esta medida disminuye notablemente el índice de recurrencias comparada con la enucleación como medida aislada.



Figuras 1 y 2.

Aspecto preoperatorio de la paciente.

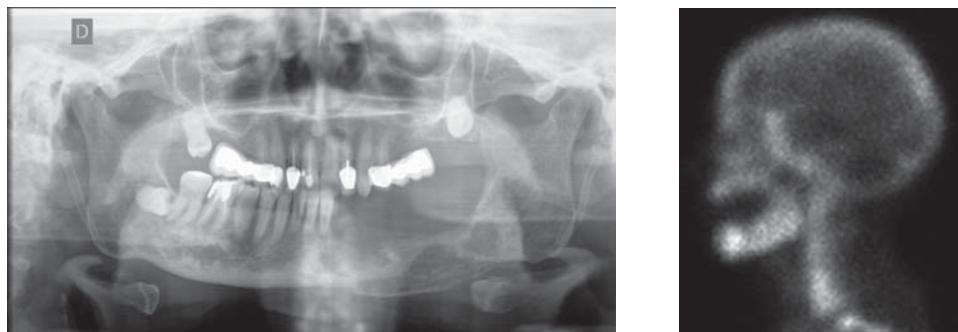


Figura 3. Radiografía panorámica preoperatoria.

Figura 4.

Rastreo óseo que muestra captación en región hemimandibular izquierda.

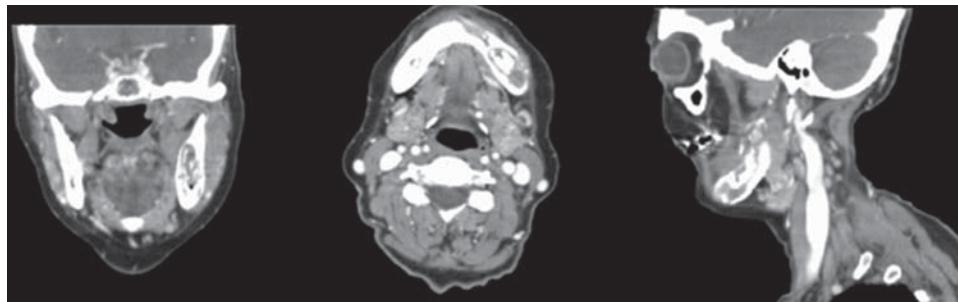
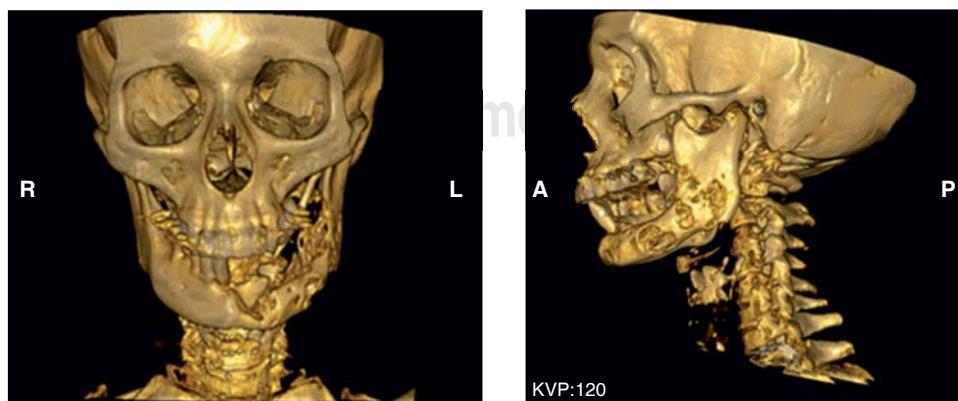


Figura 5.

Tomografía computarizada preoperatoria. Se observa la extensión de la lesión.



Figuras 6 y 7.

Reconstrucción tomográfica tridimensional. Visiones anterior y lateral. Se aprecia destrucción mandibular que afecta a la cortical vestibular, lingual y cresta alveolar.

El uso de nitrógeno líquido constituye quizás la técnica adyuvante menos utilizada. La osteotomía, por su parte, consistente en la resección ósea de entre 1.5-2 mm del margen quirúrgico de enucleación es, junto a la solución Carnoy, uno de los métodos más utilizados y con el que mejores resultados se

obtienen. En cuanto a las medidas terapéuticas agresivas encontramos varios grados de resección ósea en función de la extensión de la lesión: en bloque/segmentaria o marginal (sin disrupción de la continuidad ósea), parcial o total (maxilectomía o mandibulectomía completas).



Figura 8. Mandibulectomía segmentaria desde zona para-sinfisaria izquierda hasta zona subcondílea.

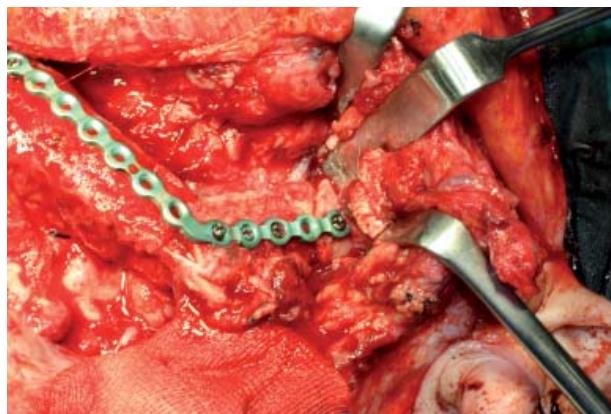


Figura 9. Colgajo de peroné adaptado a la placa de reconstrucción para corregir el defecto mandibular segmentario.



Figuras 11 y 12.

Reconstrucción tomográfica tridimensional postoperatoria. Visión frontal y lateral.



Figura 10. Radiografía panorámica postoperatoria.



Figuras 13 y 14. Aspecto postoperatorio de la paciente. Visión frontal y lateral.

Cuadro I. Algoritmo terapéutico estándar del queratoquiste.

Marsupialización	<ul style="list-style-type: none"> Primer escalón terapéutico. Lesiones medianas (> 2 cm) Lesiones cercanas a estructuras nobles con riesgo de lesión de escogerse la enucleación como primera opción terapéutica Aconsejadas revisiones cada 3 meses durante el primer año y cada 6 meses posteriormente. Control radiológico anual
Marsupialización + enucleación	<ul style="list-style-type: none"> Quistes en los que se ha llevado a cabo marsupialización con la consiguiente disminución del tamaño de la lesión, pero en los que existe riesgo de daño de estructuras vecinas si la lesión persiste o crece nuevamente En numerosas ocasiones la marsupialización habrá logrado modificar la naturaleza del queratoquiste hacia una más benigna y no será necesario aplicar medidas adyuvantes posteriores a la enucleación
Marsupialización + enucleación + adyuvancia ± extracción de piezas dentarias adyacentes a la lesión	<p>Tras llevar a cabo la marsupialización se observa:</p> <ul style="list-style-type: none"> Aumento del tamaño de las mismas. Evolución no lo suficientemente clara, es decir, se observa un comportamiento agresivo del queratoquiste Bastarán 6 meses de observación tras llevar a cabo la marsupialización para decidir la enucleación + adyuvancia
Enucleación	<ul style="list-style-type: none"> Lesiones < 2 cm Lesiones lejanas a estructuras nobles y borde inferior mandibular (entre 25-50% de las lesiones tratadas con enucleación recurrirán como única medida)
Enucleación + adyuvancia	<ul style="list-style-type: none"> Fracaso de marsupialización/enucleación Queratoquistes múltiples o multiquísticos Síndrome de Gorlin Si tiene lugar un fracaso de esta técnica se repetirá nuevamente en una segunda ocasión, pasando al siguiente escalón de tratamiento de darse una segunda recidiva
Resección ósea	<ul style="list-style-type: none"> Lesiones grandes y recurrentes
• En bloque/segmentaria/marginal (sin disruptión de la continuidad ósea)	<ul style="list-style-type: none"> Enucleación + adyuvancia recidivadas Marsupialización + enucleación + adyuvancia recidivadas Multiquísticos agresivos intraóseos
• Parcial	<ul style="list-style-type: none"> Múltiples. Síndrome de Gorlin
• Total (maxilar/mandibular)	<ul style="list-style-type: none"> Comportamiento agresivo de entrada

La elección del tratamiento dependerá de varios factores: edad, localización de la lesión, tamaño, tipo histológico (orto- o paraqueratósico) e historia natural (primer episodio o recidiva), escalándose la agresividad terapéutica en función de los mismos.¹⁰ Los objetivos técnicos perseguidos durante el procedimiento quirúrgico, siempre y cuando puedan llevarse a cabo, serán la preservación dentaria, la preservación del nervio dentario inferior y la continuidad ósea maxilar/mandibular.² El esquema o algoritmo terapéutico estándar puede observarse en el cuadro I.²

La tendencia más reciente parece proclive a la elección de estrategias conservadoras, pues han alcanzado buenos resultados y un bajo nivel de recurrencias que hacen de éstas una buena opción de tratamiento. En nuestra paciente y dada la agresividad de la lesión (gran tamaño y solución de continuidad de la cortical ósea

mandibular tanto yugal como lingual en numerosos puntos), este tipo de medidas no pudieron llevarse a cabo, optándose por un tratamiento quirúrgico agresivo.

En cuanto al índice de recurrencias, la mayoría de éstas tienen lugar en los primeros cinco años (78% del total según algunas series⁷), aunque han llegado a describirse numerosos casos en períodos de seguimiento mayores a los 10 años. Éstas se encuentran en un 20-62% aproximado del total de pacientes según las series,¹ situándose la mediana de tiempo libre de enfermedad en estos casos en torno a los 17.8 meses.⁶ Se han descrito como factores relacionados con estas recurrencias la presencia de lesiones múltiples (sobre todo englobadas dentro del síndrome de Gorlin), multiloculares, sobreinfectadas, con afectación de la pared quística y en pacientes jóvenes,² además de las relacionadas

con el procedimiento quirúrgico llevado a cabo, como son la resección incompleta de la pared del quiste y la persistencia de microsatélites, siendo frecuente también la aparición de nuevas lesiones en regiones adyacentes al queratoquiste previo. Entre un 40 y un 89% de las recurrencias serán asintomáticas.⁷

En lo que al índice de recurrencias respecta, al ser comparados los distintos tipos de técnica, se ha encontrado que la resección ósea junto a la realización de marsupialización ± enucleación, seguidas de la adyuvancia con solución Carnoy y osteotomía obtienen los mejores resultados (0% de recidivas).^{7,13} En los pacientes tratados con enucleación pudo observarse recidiva en un total de entre el 17.8 y 54.5% de los pacientes según las series,^{7,13} mientras que en los tratados con enucleación y solución Carnoy se observó entre un 6.9 y 50%.^{7,13} En cuanto a la osteotomía existen discrepancias sobre su efectividad, inclinándose los estudios más recientes hacia unos resultados más pobres si se comparan con la solución Carnoy como medida adyuvante.

CONCLUSIÓN

El manejo terapéutico del queratoquiste engloba un amplio abanico de posibilidades que dependen de las características particulares de cada lesión y de la experiencia del centro y de los profesionales que se encargan de dicho manejo. Actualmente se tiene de al empleo de opciones terapéuticas conservadoras siempre y cuando el tamaño de la lesión y la afectación de estructuras vecinas lo permitan, habiéndose obtenido buenos resultados con las mismas y un bajo nivel de recurrencias y, constituyendo la realización de marsupialización ± enucleación seguida de adyuvancia mediante solución Carnoy ± osteotomía la mejor opción. Existen ciertas lesiones más evolucionadas en las que no habrá más opción que el empleo de técnicas más complejas como la resección ósea; ésta es la opción de tratamiento con la que menor índice de recurrencias se obtiene en detrimento de una mayor morbilidad operatoria. En los casos en los que sea necesario realizar una mandibulectomía segmentaria es im-

prescindible la reconstrucción inmediata del defecto con un colgajo óseo microvascularizado.

BIBLIOGRAFÍA

- Cakur B, Miloglu O, Yolcu U, Göregen M, Gürsan N. Kerato-cystic odontogenic tumor invading the right maxillary sinus: a case report. *J Oral Sci.* 2008; 50 (3): 345-349.
- Tolstunov L, Treasure T. Surgical treatment algorithm for odontogenic keratocyst: combined treatment of odontogenic keratocyst and mandibular defect with marsupialization, enucleation, iliac crest bone graft, and dental implants. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 66 (5): 1025-1036.
- Shear M. The aggressive nature of the odontogenic keratocyst: is it a benign cystic neoplasm? Part 1. Clinical and early experimental evidence of aggressive behaviour. *Oral Oncol.* 2002; 38 (3): 219-226.
- Myoung H, Hong SP, Hong SD, Lee JI, Lim CY, Choung PH, Lee JH, Choi JY, Seo BM, Kim MJ. Odontogenic keratocyst: Review of 256 cases for recurrence and clinicopathologic parameters. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2001; 91 (3): 328-333.
- MacDonald-Jankowski DS. The involvement of the maxillary antrum by odontogenic keratocysts. *Clin Radiol.* 1992; 45 (1): 31-33.
- Kinard BE, Chuang SK, August M, Dodson TB. How well do we manage the odontogenic keratocyst? *J Oral Maxillofac Surg.* 2013; 71 (8): 1353-1358.
- Morgan TA, Burton CC, Qian F. A retrospective review of treatment of the odontogenic keratocyst. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 63 (5): 635-639.
- Maurette PE, Jorge MJ, de Moraes M. Conservative treatment protocol of odontogenic keratocyst: A preliminary study. *J Oral Maxillofac Surg.* 2006; 64 (3): 379-383.
- Stoepling PJ. The treatment of odontogenic keratocysts by excision of the overlying, attached mucosa, enucleation, and treatment of the bony defect with Carnoy solution. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 63 (11): 1662-1666.
- Ozkan A, Rasit Bayar G, Ayberk Altug H, Sencimen M, Senel B. Management of Keratocystic odontogenic tumour UIT marsupialisation, enucleation and Carnoy solution application: A case report. *Oral Health Dent Manag.* 2012; 11 (2): 69-73.
- Frerich B, Cornelius CP, Wietholter H. Clinical time of exposure of the rabbit inferior alveolar nerve to Carnoy's solution. *J Oral Maxillofac Surg.* 1994; 52: 599-606.
- Giuliani M, Grossi GB, Lajolo C, Bisceglia M, Herb KE. Conservative management of a large odontogenic keratocyst: Report of a case and review of literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2006; 64: 308-316.
- Zhao YF, Wei JX, Wang SP. Treatment of odontogenic keratocysts: a follow-up of 255 Chinese patients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2002; 94 (2): 151-156.