



Caso clínico

Quiste odontogénico calcificante asociado a odontoma compuesto. Reporte de caso clínico y revisión de la literatura

Calcifying odontogenic cyst associated with compound odontoma. Clinical case report and literature review

José Eduardo Cruz López,* José Ernesto Miranda Villasana,‡
Daniel Medécigo Costeira,§ Carlos Eduardo Valera Ibáñez,¶ Dailyn Rodríguez Rodríguez||

RESUMEN

El quiste odontogénico calcificante es una rara entidad patológica de los maxilares, descrita por primera vez en 1962 por Gorlin como una neoplasia benigna que representa entre el 0.37-2.1% de todos los tumores odontogénicos. Se encuentra dentro de las lesiones que desarrollan células fantasmas, lo cual ha generado mucha controversia en cuanto a su clasificación, manejo y pronóstico. Su presentación simultánea con otras entidades patológicas es extraordinariamente atípica, existiendo escasa literatura reportando esta asociación. Presentamos el caso clínico de un varón de 12 años con diagnóstico histopatológico definitivo de quiste odontogénico calcificante asociado a odontoma compuesto con su manejo quirúrgico, así como una revisión de la literatura.

Palabras clave: Tumor odontogénico quístico calcificante, quiste de Gorlin, odontoma.

ABSTRACT

The calcifying odontogenic cyst is a rare pathological entity of the jaws, described for the first time by Gorlin in 1962 as a benign neoplasm that represents between 0.37-2.1% of all odontogenic tumors. It is found within the lesions that develop ghost cells, which has generated much controversy regarding its classification, management and prognosis. Its simultaneous presentation with other pathological entities is extraordinarily atypical, with scarce literature reporting this association. We present the clinical case of a male patient of 12 years of age with definitive histopathological diagnosis of calcifying odontogenic cyst associated to odontoma composed with its surgical management as well as a review of the literature.

Keywords: Calcifying cystic odontogenic tumor, Gorlin cyst, odontoma.

* Médico residente de cuarto año de la Especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Regional Gral. I. Zaragoza, ISSSTE.

‡ Jefe del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Regional «Gral. I. Zaragoza», ISSSTE.

§ Médico adscrito del Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital del Niño DIF, Hidalgo.

¶ Jefe del Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital del Niño DIF, Hidalgo.

|| Médico residente de primer año de la Especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Regional «Gral. I. Zaragoza», ISSSTE.

Correspondencia:

José Eduardo Cruz López

Hospital del Niño DIF, Hidalgo. Blvd. Felipe Ángeles Km 84.5, Venta Prieta, 42083, Pachuca de Soto, Hidalgo.

Tel: 771 717-9580

Citar como: Cruz LJE, Miranda VJE, Medécigo CD, Valera ICE, Rodríguez RD. Quiste odontogénico calcificante asociado a odontoma compuesto. Reporte de caso clínico y revisión de la literatura. Rev Mex Cir Bucal Maxilofac. 2021;17 (1): 34-38. <https://dx.doi.org/10.35366/100259>



INTRODUCCIÓN

El quiste odontogénico calcificante (QOC) o de Gorlin es una lesión benigna que fue identificada por primera vez por Rywkind en 1937 como una variante del colesteatoma, mientras que Maitland en 1947 lo consideró como un tipo de ameloblastoma. No fue hasta 1962 cuando Gorlin lo distinguió como una entidad aislada, llamándolo quiste odontogénico calcificante o quiste de Gorlin. En el año 2005, la Organización Mundial de la Salud (OMS) lo clasifica como una entidad neoplásica odontogénica quística benigna, caracterizada por un epitelio semejante al del ameloblastoma con células fantasmas que tienden a la calcificación, por lo cual se renombró como tumor odontogénico quístico calcificante (TOQC). Sin embargo, la última actualización de la clasificación de tumores odontogénicos de la OMS del año 2017 divide el TOQC en dos variantes, una quística (quiste odontogénico calcificante propiamente dicho), y una sólida o tumor dentinogénico de células fantasmas (TDCF).^{1,2}

Esta última modificación no es nueva, ya que Praetorius en 1981 ya había propuesto una clasificación para el TOQC en una versión neoplásica y una versión quística, las cuales se explican en las *Tablas 1 y 2*. Ledesma y colaboradores encontraron, después de una revisión detallada de lesiones de células fantasma, que el 85% de ellas son quísticas y tan sólo el 35% pueden presentar asociación con otras entidades patológicas.²⁻⁴

Tabla 1: Clasificación de Praetorius para la versión quística del tumor odontogénico quístico calcificante (1981).

Simple o quístico Tipo	Características
1	Quiste simple
2	Asociado a odontoma
3	Proliferación ameloblastomatosa
4	Asociado a otros tumores odontogénicos benignos diferentes al odontoma

Tabla 2: Clasificación de Praetorius para la versión sólida del tumor odontogénico quístico calcificante (1981).

Sólido	Características
Tumor dentinogénico de células fantasmas tipo 1	Central, variante agresiva
Tumor dentinogénico de células fantasmas tipo 2	Periférico, menos agresivo
Carcinoma odontogénico de células fantasmas	1. <i>De novo</i> 2. Derivado de un tumor odontogénico quístico calcificante previo 3. Derivado de un tumor dentinogénico de células fantasmas previo

En la actualidad, el QOC se considera un quiste odontogénico del desarrollo, su etiopatogenia y patología molecular es controversial, ya que se puede desarrollar del folículo dental, tejido óseo o gingival, así como de los remanentes del epitelio reducido del esmalte.^{1,4}

En cuanto al aspecto clínico, el paciente puede presentar un aumento de volumen asintomático de crecimiento lento, con expansión del hueso afectado, desplazamiento dental o retraso en la erupción dental. Su patrón radiográfico puede variar de una imagen radiolúcida bien definida uni- o multilocular asociada o no a un órgano dentario retenido con o sin áreas radiopacas. Histológicamente se caracteriza por la aparición de células fantasmas, así como calcificaciones en el revestimiento epitelial derivado de epitelio odontogénico.^{5,6}

A pesar de ser una entidad localmente agresiva, responde de manera adecuada a la enucleación quirúrgica, sin reportes de recurrencia, así como un pronóstico favorable.⁵⁻⁷

Por otra parte, el odontoma es considerado el tumor odontogénico más común en la población pediátrica. Aunque es descrita como una verdadera neoplasia, la realidad es que se trata de una malformación hamartomatosa del tejido dental. Recordemos que se subdivide en dos tipos: odontoma compuesto, caracterizado por la colección organizada de pequeñas estructuras parecidas a órganos dentales, y el odontoma complejo, compuesto por un conglomerado de tejido dental amorfo.

Por lo general, está asociado a la falta de erupción de un órgano dentario y su diagnóstico suele ser por hallazgo radiográfico. Su manejo es conservador, pudiendo realizar una enucleación simple con curetaje, su pronóstico es favorable.⁸

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un varón de 12 años, el cual acude al Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital del Niño DIF, Hidalgo, por presentar un aumento de volumen de aproximadamente seis meses de evolución, asociado a ligera sintomatología dolorosa en la región geniana del lado derecho. A la exploración maxilofacial,



Figura 1: Aumento de volumen que provoca desvanecimiento de fondo vestibular de cuadrante I. Nótese la presencia del canino deciduo superior derecho.

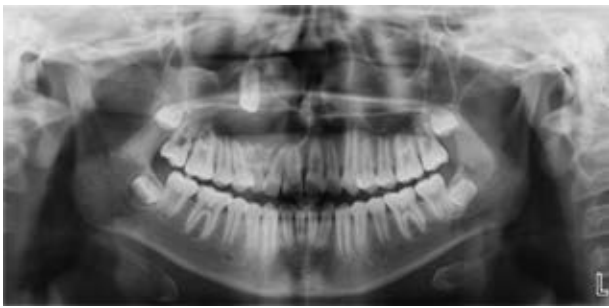


Figura 2: Ortopantomografía donde se observa una zona radiolúcida unilocular bien delimitada con desplazamiento del canino superior del cuadrante I.

se observa asimetría facial a expensas de un evidente aumento de volumen de dicha región, eutérmico, tegumentos de adecuada coloración, base sésil, de consistencia firme, levemente doloroso a la palpación. Intraoralmente se corresponde con un aumento de volumen en el fondo de vestíbulo del cuadrante I, no desplazable a la manipulación, semejante al color de la mucosa adyacente que abarca una longitud desde la línea media dental hasta la zona de molares superiores de lado derecho. Clínicamente se observa la presencia del órgano dentario 53 así como la falta de erupción de su homólogo de la dentición secundaria, habiendo erupcionado ya el del lado contralateral (*Figura 1*).

Cuenta con una ortopantomografía, donde se observa una imagen radiolúcida unilocular bien delimitada en la zona periapical de los órganos dentarios central superior derecho hasta el primer molar superior de lado derecho. Dentro de la imagen se puede observar un patrón mixto radiolúcido con zonas radiopacas en la proximidad de los ápices dentales de los órganos dentarios premolares, así como el desplazamiento del canino superior derecho hacia la porción ínfero-medial de la órbita (*Figura 2*).

Siguiendo nuestro protocolo quirúrgico, se solicita una tomografía computarizada de haz cónico, obteniendo reconstrucciones en tres dimensiones, donde se observa evidente expansión de corticales sin perforación de éstas, así como una imagen hiperdensa en la proximidad de los ápices involucrados, sin rizólisis, seno maxilar con contenido quístico, así

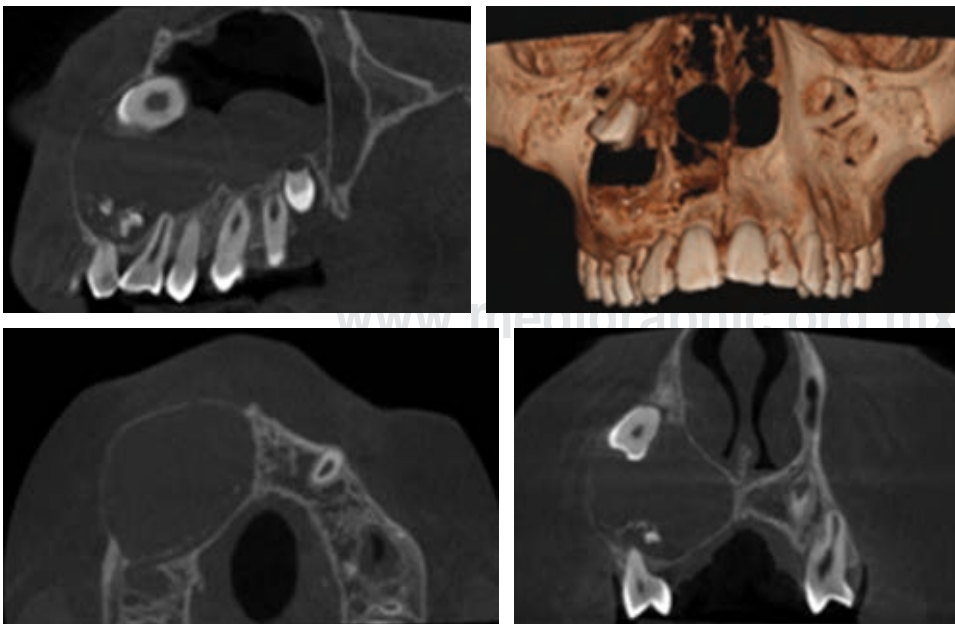


Figura 3:

Tomografía computarizada de haz de cono con reconstrucción en tres dimensiones. Se observa la expansión de corticales, así como el desplazamiento del canino superior hacia la porción ínfero-medial de la órbita, nótese también la presencia de múltiples imágenes hiperdensas en la zona periapical de los premolares.



Figura 4: Detalle del abordaje quirúrgico donde se observa adelgazamiento de hueso subyacente.



Figura 5: Pieza quirúrgica obtenida donde se observa la cápsula quística, órgano dentario involucrado y múltiples calcificaciones de aspecto parecido a órganos dentarios amorfos.

como el desplazamiento del canino superior hacia la porción ínfero-medial de la órbita (*Figura 3*).

Debido a estos hallazgos, el paciente es protocolizado para realizar una enucleación quirúrgica de la lesión.

Bajo anestesia general balanceada con intubación orotraqueal, previa asepsia y antisepsia, colocación de campos estériles de manera protocolaria, se procede a realizar una incisión envolvente desde la línea media dental con una descarga hacia la cara distal del primer molar superior derecho, disecando con legra de Molt para obtener un colgajo mucoperióstico de espesor total que permita una adecuada visibilidad del campo quirúrgico. Al finalizar el abordaje, se observa un adelgazamiento del hueso subyacente (*Figura 4*) y se procede a realizar un curetaje cuidadoso de la lesión, obteniendo por completo la cápsula quística

que involucraba la corona del canino superior y que contiene múltiples fragmentos calcificados con aspecto parecido a órganos dentarios amorfos (*Figura 5*), lo cual es enviado para su estudio histológico.

Dentro del estudio anatomopatológico, se observa en una tinción de hematoxilina y eosina al 4x un revestimiento epitelial semejante al del ameloblastoma con capas columnares y células fantasmas eosinófilas, así como material dentinoide asociado al quiste (*Figura 6*). Con los hallazgos anteriores, se integra el diagnóstico de quiste odontogénico calcificante asociado a odontoma compuesto.

DISCUSIÓN

Los tumores de células fantasmas son una familia de lesiones con rango de presentación variada, desde quística a tumoral y su comportamiento puede evolucionar desde inocuo hasta localmente agresivo e incluso metastásico. En la última actualización de la

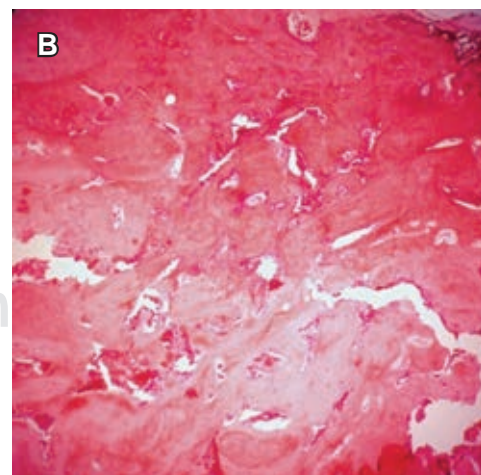
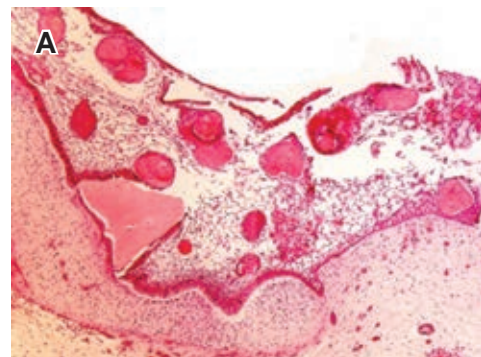


Figura 6: A) Revestimiento epitelial semejante a ameloblastoma con capa basal columnar y células fantasmas eosinófilas. B) Componente de odontoma compuesto asociado al quiste (H&E, 4x).

clasificación de tumores odontogénicos realizada por la OMS en el año 2017, se dividieron en tres variantes, el quiste odontogénico calcificante (anteriormente clasificado como tumor), tumor dentinogénico de células fantasmas (TDCF) y por último el carcinoma odontogénico de células fantasmas (COCF).^{2,9}

Ledesma y colaboradores realizaron una revisión mundial del tumor odontogénico quístico calcificante (TOQC), TDCF y COCF, obteniendo un corte de 122 casos, de los cuales 42 fueron manejados en México entre los años 1965 al 2001. Del total de esos casos, tan sólo 27 fueron clasificados como tipo 2 de Praetorius o TOQC asociado a odontoma, los cuales no presentaron predilección por género, con aparición entre la primera y cuarta décadas de la vida, así como con mayor frecuencia en maxilar que en mandíbula. Esto puede variar según la literatura consultada, ya que otros autores refieren que su aparición puede ser en cualquier década de la vida, con predilección por el género femenino, así como una mayor incidencia en la mandíbula que el maxilar.^{3,7}

De manera radiográfica, se puede observar con un patrón radiolúcido o radiolúcido con focos de opacificación y la expansión cortical es evidente. Debido a su patrón radiográfico y su asociación o no con un órgano dentario retenido, se deben considerar los siguientes diagnósticos diferenciales: tumor odontogénico adenomatoide, fibroma ameloblástico, odontoma ameloblástico, fibroodontoma ameloblástico, tumor odontogénico epitelial calcificante, odontoma.^{5,7,10}

La principal característica histopatológica para su diagnóstico es la proliferación celular que asemeja al ameloblastoma en el epitelio quístico con presencia de queratinización de células fantasmas. Histológicamente comparte características parecidas con diversas patologías como lo es el quiste odontogénico ortoqueratinizado, ameloblastoma, mixofibroma odontogénico, tumor odontogénico adenomatoide y el fibroodontoma ameloblástico.^{7,11}

El QOC, con o sin asociación a odontoma, puede ser tratado con enucleación, algunos autores sugieren realizar una descompresión quística seguida de la enucleación; el TDCF debe ser tratado con una excisión quirúrgica en bloque o resección segmentaria, dependiendo del sitio y extensión anatómica, al igual que su contraparte maligna, debido a su potencial localmente agresivo y metastásico.^{7,9}

CONCLUSIONES

El QOC pertenece al grupo de los tumores de células fantasmas, se trata de una lesión de diagnóstico y

manejo controversial, ya que debido a su gran semejanza con su contraparte tumoral y/o maligna, puede ser mal diagnosticada, llevando a un manejo inadecuado o incluso excesivo.

Se trata de una rara lesión de comportamiento localmente agresivo de crecimiento lento, por lo general es asintomático y se asocia a la ausencia de erupción puntual de algún órgano dentario o es identificado por hallazgo radiográfico.

Su importancia diagnóstica implica un temprano manejo quirúrgico, ya que, aunque esté poco reportado, puede sufrir una transformación maligna.

El estándar de oro para su adecuada valoración es la tomografía computarizada y, para llegar al diagnóstico certero, se debe enfatizar en la búsqueda histopatológica de proliferación celular semejante al ameloblastoma, células fantasmas queratinizadas y con tendencia a la calcificación, así como material dentinoide.

Aunque existen en la literatura reportes de la asociación del QOC con otras tumoraciones odontogénicas, no deja de ser una presentación inusual.

REFERENCIAS

1. Arora PC, Umarji HR, Kaur A, Arora A, Gupta T. Odontoma-associated calcifying cystic odontogenic tumour: report of a case. *Journal of Pierre Fauchard Academy (India Section)*. 2017; 31 (1): 25-29.
2. Brierley DJ, Speight PM, Jordan RC. Current concepts of odontogenic tumours: an update. *Diagnostic Histopathology*. 2017; 23 (6): 266-274.
3. 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 (5): 302-308.
4. Martin LH, Speight PM. Odontogenic cysts: an update. *Diagn Histopathol*. 2017; 23 (6): 260-265.
5. Moritani N, Nakata N, Yamachika E, Matsumura T, Nagatsuka H, Iida S. A case of a calcifying cystic odontogenic tumor with odontoma in a 5-year-old boy. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, Medicine and Pathology*, 2016; 28(5): 421-425.
6. Radheshyam C, Alok Nath B, Kumar H, Abikshyeet P. Calcifying cystic odontogenic tumor associated with an odontome- a diverse lesion encountered. *Clin Cosmet Investig Dent*. 2015; 7: 91.
7. Tomich CE. Calcifying odontogenic cyst and dentinogenic ghost cell tumor. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2004; 16 (3): 391-397.
8. Abrahams JM, McClure SA. Pediatric odontogenic tumors. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2016; 28 (1): 45-58.
9. Sheikh J, Cohen MD, Ramer N, Payami A. Ghost cell tumors. *J Oral Maxillofac Surg*. 2017; 75 (4): 750-758.
10. Chindasombatjaroen J, Kakimoto N, Akiyama H, Kubo K, Murakami S, Furukawa S, Kishino M. Computerized tomography observation of a calcifying cystic odontogenic tumor with an odontoma: case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2007; 104 (6): e52-57.
11. Chindasombatjaroen J, Poomsawat S, Klongnoi B. Calcifying cystic odontogenic tumor associated with other lesions: case report with cone-beam computed tomography findings. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2012; 113 (3): 414-420.