



Quiste dentígero en un niño con leucemia linfoblástica aguda tipo 1

Monica C. Acosta-Rangel,^a Héctor Barrera-Vera,^b Sergio Franco-Ornelas,^c Beatriz Aldape-Barrios,^d Fernando Castro-García^a

Dentigerous cyst in a pediatric patient with acute lymphoblastic leukemia type 1

Objective: To report medical and surgical treatment in a patient with acute lymphoblastic leukemia type 1 who developed a dangerous cyst.

Clinical case: A male of 8 years with acute lymphoblastic leukemia type 1, whose treatment was in induction. In one month, the patient presented a facial asymmetry due to mandibular growth and acute pain, hyperthermia and malaise. In the examination, we identified lip paresthesia, a second temporal molar treated with chromium steel and expansion involving the cortical of the lateral permanent incisor until the first permanent molar was identified. Since we suspected of bone metastasis, we performed an orthopantomography. We established the diagnosis of dentigerous cyst. Enucleation, curettage, and extraction of decay teeth were done in order to avoid and prevent infectious sources.

Conclusions: The most frequent clinical manifestations of acute lymphoblastic leukemia are anemia, leukopenia, and thrombocytopenia. This leukemia may be manifested also as infiltration of the jaw bone. In this case, the results showed no presence of bone metastasis. As a first step before to begin treatment, the physician ought to make sure that the patient is free of infectious processes anywhere that may influence the clinical development of leukemia. Due to the surgical intervention and to a successful bone marrow transplant, the patient is on remission.

Keywords

Dentigerous cyst
Precursor cell lymphoblastic
leukemia-lymphoma
Child

Palabras clave

Quiste dentígero
Leucemia-linfoma linfoblástico de
células precursoras
Niño

La leucemia linfoblástica aguda constituye 25 % de los tumores y 75 % de las leucemias en los niños. Se ha identificado que el pico de incidencia máxima es entre los dos y cinco años de edad. En cuanto al sexo, la leucemia linfoblástica aguda predomina ligeramente en los varones, sobre todo en la pubertad.¹

Como en toda enfermedad neoplásica, la secuencia de acontecimientos que derivan en la transformación maligna de una célula es multifactorial. En la leucemia linfoblástica aguda, estos eventos se producen durante el desarrollo de la estirpe linfóide. Los precursores linfoides presentan alta tasa de proliferación y de reordenamientos genéticos, características que favorecen la aparición de mutaciones espontáneas y de otras alteraciones citogenéticas que facilitan la transformación maligna.¹

Los quistes dentígeros son cavidades revestidas por epitelio en su cara interior y por tejido conectivo en el exterior, de contenido líquido o semilíquido.² Algunos investigadores opinan que se originan después de que la corona dentaria ha terminado su desarrollo y el diente no ha erupcionado.³

Existen diversas teorías que tratan de explicar el origen de los quistes dentígeros, que se mantienen vigentes si bien no fueron propuestas recientemente.^{4,5} La teoría más conocida es la de Louis Charles Malassez, formulada entre 1885 y 1887, que plantea que el quiste dentígero se origina después de que la corona del diente se ha formado por completo, mediante la acumulación de líquido entre el epitelio reducido del órgano del esmalte y la corona del diente subyacente ya formado. Por su parte, Gillette y Weihmann, en 1958, y Bloch-Jorgensen, en 1928, sugirieron el origen extrafolicular del quiste dentígero, es decir, que se origina de quistes periapicales en dientes primarios que van creciendo y englobando al germen del diente permanente. Aun cuando estos supuestos tienen sustento teórico y son posibles, no existe suficiente evidencia que los corrobore.

^aServicio de Cirugía Maxilofacial Pediátrica

^bEscuela Militar de Graduados de Sanidad, Universidad del Ejército y Fuerza Aérea Mexicana

^cServicio de Hematología Pediátrica

^dEspecialidad en Patología y Medicina Oral, Facultad de Odontología, Universidad Nacional Autónoma de México

^{a,c}Hospital General, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social

Distrito Federal, México

Comunicación con: Monica C. Acosta-Rangel
Teléfono: (55) 5724 5900, extensión 24096
Correo electrónico: acora_m@hotmail.com

Objetivo: describir el tratamiento médico-quirúrgico en un niño con leucemia linfoblástica aguda tipo 1 que desarrolló un quiste dentígero.

Caso clínico: niño de ocho años de edad con leucemia linfoblástica aguda, cuyo tratamiento estaba en fase de inducción. En el transcurso de un mes, el niño presentó asimetría facial por aumento de la mandíbula, así como dolor agudo, hipertermia y malestar general. A la exploración se identificó parestesia labial, segundo molar temporal con restauración de corona de acero cromo y expansión de la cortical del incisivo lateral permanente hasta primer molar permanente. Por sospecha de metástasis ósea se realizó una ortopantomografía con la que se estableció el diagnóstico de quiste dentígero. Se realizó enucleación, curetaje y

extracción de órganos dentarios cariados para prevenir infecciones.

Conclusiones: las manifestaciones clínicas más frecuentes de la leucemia linfoblástica aguda suelen ser anemia, trombocitopenia, leucopenia y ocupación de la médula ósea por blastos. También puede manifestarse con infiltrado óseo en mandíbula; en el paciente descrito no se demostró metástasis ósea. Antes de iniciar el tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda, se debe verificar que los pacientes estén libres de fuentes de infección que pudieran influir en su evolución. Debido a la intervención quirúrgica oportuna y al trasplante autólogo de médula, al momento de este informe el paciente se encontraba en remisión.

Resumen

Una tercera teoría, formulada en 1941 por Thoma, propone que algunos quistes dentígeros pueden comenzar su formación por degeneración del retículo estrellado durante la aposición del esmalte. En 1980, Al-Talabani y Smith realizaron un estudio experimental de quiste dentígero e hipoplasia del esmalte. Los resultados sugirieron la posibilidad de que existan dos tipos de quistes dentígeros, cuyo origen es diferente y de aparición en distintas etapas del desarrollo dentario:^{5,6}

- Un tipo podría comenzar en una etapa temprana del desarrollo y estaría relacionado con hipoplasia del esmalte; su origen podría estar en la degeneración del retículo estrellado del órgano del esmalte.
- Otro tipo podría comenzar a desarrollarse después de que la corona se ha formado totalmente y tener su origen en la separación de las células dentro del órgano del esmalte, debido a la acumulación de fluidos. En este caso, la hipoplasia del esmalte no sería una característica significativa.

Por otro lado, la leucemia linfoblástica aguda se manifiesta por tres síndromes:

- Síndrome infiltrativo de la médula ósea y retículo endotelial por parte de los blastos, y extensión extramedular de la enfermedad.
- Síndrome anémico (palidez y astenia), bicitopénico y pancitopénico (equimosis y petequias), relacionado con insuficiencia medular.
- Síndrome febril ligado a neutropenia (fiebre).

La duración de los síntomas en los pacientes con leucemia linfoblástica aguda puede durar días o meses.

La anorexia es frecuente, pero no la pérdida significativa de peso. A veces, como consecuencia de la infiltración de la médula ósea, los pacientes presentan dolor en los huesos largos e, incluso, artralgias, que pueden hacer pensar en enfermedades reumatológi-



Figura 2 La cavidad quística en mandíbula es visible en la tomografía axial computarizada en tercera dimensión.

cas (hasta 25 % de los pacientes presentan dolores osteoarticulares como manifestación inicial de la leucemia linfoblástica aguda).³

Los quistes dentígeros afectan con mayor frecuencia a los hombres (con una relación de 2:1 respecto a las mujeres) entre la segunda y tercera décadas de la vida. La proporción de pacientes de seis y siete años con quistes dentígeros es de solo 9.1 %. Los quistes casi siempre se relacionan con la corona de un diente permanente normal impactado, no erupcionado, y rara vez se presentan en dientes primarios.⁷ Con mayor frecuencia se observan en el área de los terceros molares inferiores y caninos superiores; la región del segundo premolar superior se encuentra involucrada en solo 3.6 % de todos los casos. Los quistes que surgen de

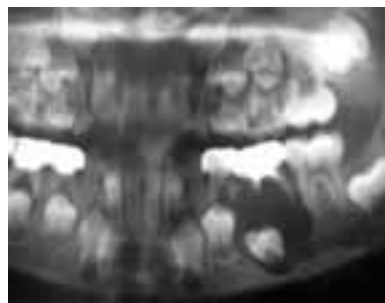


Figura 1 En la radiografía puede observarse lisis ósea



Figura 3 Fragmentos de tejido y órgano dentario

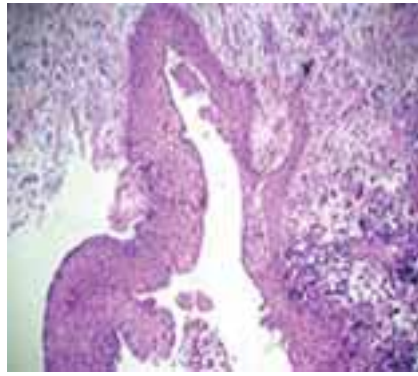


Figura 4 Cápsula de tejido conectivo fibroso



Figura 5 Tomografía axial computarizada realizada a los nueve meses de la cirugía

segundos premolares superiores impactados y que se expanden al seno maxilar son aún más raros.^{8,9}

Desde el punto de vista clínico, el diagnóstico diferencial de un quiste dentígero en los pacientes con leucemia linfoblástica debe incluir el queratoquiste odontogénico, el quiste primordial, tumores odontogénicos como el ameloblastoma, el fibroma ameloblástico y el tumor odontogénico adenomatoide,^{10,11} así como la infiltración extracelular, por el diagnóstico de fondo.

El objetivo de la inducción en la terapia de la leucemia linfoblástica aguda es erradicar más de 99 % de las células leucémicas iniciales y restaurar una hematopoyesis normal y un buen estado de salud. Los valores en la sangre periférica deben ajustarse a los normales para la edad del paciente y la médula ósea debe tener una celularidad normal, con menos de 5 % de blastos.

En cuanto al tratamiento de los quistes, la elección de un determinado método quirúrgico depende de la localización, el tamaño y la proximidad a estructuras vecinas. Las lesiones pequeñas se eliminan a través de la osteotomía, extracción del diente impactado y remoción de la lesión; en las lesiones grandes puede ser necesaria una cirugía extensa e, incluso, la resección de la mandíbula.^{12,13} Existen otros procedimientos quirúrgicos que se emplean para eliminar estos quistes, como la marzupialización, procedimiento indicado en los paciente con quiste dentígero de gran tamaño que involucra pérdida ósea importante.^{14,15}

Caso clínico

Niño de ocho años de edad con leucemia linfoblástica aguda tipo 1 que ingresó al Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza, por fiebre, dolor, malestar general y crecimiento del lado izquierdo de la mandíbula de un mes de evolución. Se encontraba en fase de inducción con quimioterapia. Fue valorado en el Servicio de Cirugía Maxilofacial Pediátrica debido a sospecha de infiltración por metástasis ósea en mandíbula.

A la exploración clínica se observó asimetría facial por el aumento de volumen de la mandíbula; el paciente refirió parestesia labial. En la cavidad oral se identificó el segundo molar temporal con restauración de corona de acero-cromo y que la cortical del incisivo lateral permanente estaba extendida hasta el primer molar permanente. Con la ortopantomografía se observó reabsorción radicular de molares temporales e inclusión de la corona del segundo premolar dentro de la lesión (figura 1). Con la tomografía computarizada (figura 2) se observó lesión lítica en cuerpo mandibular, borde basal aún conservado, zonas hipoecoicas y cavidad quística en mandíbula (figura 3). Los exámenes preoperatorios de laboratorio indicaron los siguientes conteos: leucocitos 0.16 K/ μ L, neutrófilos 0.04 K/ μ L, linfocitos 0.09 K/ μ L, hemoglobina 8.9 g/dL y hematócrito 28 %.

Bajo anestesia general balanceada se llevó a cabo acceso intraoral vestibular, para lo cual se levantó un colgajo mucoperióstico hasta exponer las superficies óseas. Se realizó enucleación, curetaje y extracción de órganos dentarios, y se recolectaron tres especímenes que fueron enviados al laboratorio para su estudio histopatológico. A los nueve meses, la evolución era favorable, con formación ósea de hueso mandibular (figura 4). Posteriormente, el paciente fue trasplantado de médula ósea y al momento de este informe se encontraba en remisión.

Descripción macroscópica

Al laboratorio se enviaron múltiples fragmentos de tejido blando y duro, así como un órgano dentario, todos fijados en formalina. Al retirar el tejido blando, se observó contenido quístico blando de forma y superficie irregulares, color café, que medía $2 \times 1.5 \times 0.4$ cm. La cápsula tenía un fragmento de la cortical con tejido blando adherido, de forma rectangular, superficie irregular, color café claro y oscuro, consistencia dura y blanda, que medía $2.7 \times 2 \times 1.5$ cm (figura 3)

Descripción microscópica

El espécimen estaba formado por una cavidad revestida por epitelio escamoso estratificado; la cápsula era de tejido conectivo, fibroso, denso y bien vascularizado. Se observó infiltrado inflamatorio crónico difuso severo, células espumosas, células gigantes multinucleadas a cuerpo extraño, hemorragia reciente y espículas óseas vitales (figura 5).

Discusión

La leucemia linfoblástica aguda se puede presentar como cuadro agudo o insidioso, e identificarse incidentalmente en el hemograma de un niño casi asintomático o en un paciente grave con anemia, hemorragia o infección severa. Los síntomas y signos pueden ser secundarios a la falla medular o a la invasión de tejidos. La insuficiencia medular es producida tanto por la invasión por blastos como por la inhibición del tejido hematopoyético normal, lo cual puede inducir infiltración ósea y alcanzar los huesos de la cara. El diagnóstico diferencial incluye sarcoma granulocítico y linfomas.

Inicialmente, el dolor óseo es producido por la expansión medular y el aumento de la presión intraósea por la infiltración blástica, que progresa y afecta

al periostio; en general se produce en las zonas con mayor irrigación sanguínea y con mayor crecimiento metafisiario.² Por esta razón, existe la posibilidad de que el proceso osteolítico relacionado con un quiste dentígero en formación provoque mayor destrucción ósea mandibular en poco tiempo, debido a la neutropenia del paciente.

Consideramos que en el paciente descrito, la presencia de un órgano dentario temporal tratado con pulpotomía y la colocación de una corona de acrocromo —que previamente habían generado procesos infecciosos crónicos— favorecieron la inducción de células inflamatorias sobre el folículo dental permanente y estimularon el desarrollo del quiste dentígero mandibular en edad temprana.

En el tratamiento de los niños siempre deberá considerarse el potencial crecimiento en esa etapa de la vida, que es menos afectado cuando se realizan cirugías conservadoras que permiten el desarrollo facial favorable y funcional, siempre y cuando el daño de la lesión lo permita.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno en relación con este artículo.

Referencias

- Campbell-B M, Ferreiro-C M, Tordecilla-C J, Joannon-S P, Rizzardini-L C, Rodríguez-Z N. Leucemia linfoblástica aguda. Características al diagnóstico en 100 niños. *Rev Chil Pediatr* [en línea]. 1999;70(4). Texto libre en http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41061999000400004
- Saap J, Eversole L, Wysocki G. Compendio de patología bucal y maxilofacial. New York; Harcourt Brace; 1998.
- Munzenmayer J, Sarzosa M, Giraudo J. Quiste dentígero mandibular. Caso clínico. Seguimiento después de 13 años. *Rev Fac Odont Universidad de Colima*. 1996;3(5):37-42.
- Martínez-Pérez D, Varela-Morales M. Conservative treatment of dentigerous cysts in children: A report of 4 cases. *J Oral Maxillofac Surg*. 2001;59(3):331-3.
- Tami-Maury I, López T, Moustarih T, Moretta N, Montilla G. Quiste dentígero. Revisión bibliográfica y presentación de un caso. *Acta Odontol Venez*. 2000;38(2):61-7.
- Monserat E, Gudiño J, Seijas A, Ghanem-Ayoubi A, Cedeño-Martínez JA, Martínez J, et al. Quiste dentígero. Presentación de un caso. *Acta Odontol Venez*. 2001;40(2):165-8.
- Takagi S, Koyama S. Guided eruption of an impacted second premolar associated with a dentigerous cyst in the maxillary sinus of a 6-year-old child. *J Oral Maxillofac Surg*. 1998;56:237-9.
- Edamatsu M, Kumamoto H, Ooya K, Echigo S. Apoptosis-related factors in the epithelial components of dental follicles and dentigerous cysts associated with impacted third molars of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2005;99(1):17-23.
- Regezi J, Sciubba J. Patología bucal. Tercera edición. España: Interamericana-McGraw-Hill; 2000.
- Ustuner E, Fitoz S, Atasoy C, Erden I, Akyar S. Bilateral maxillary dentigerous cysts: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2003;95(5):632-5.
- Shafer W, Hine MK, Levy BM, Tomich CE. Tratado de patología bucal. Cuarta edición. Argentina: Nueva Editorial Interamericana; 1986.
- Laskaris G. Patología de la cavidad bucal en niños y adolescentes. Caracas, Venezuela. Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana; 2001.
- Tsukamoto G, Sasaki A, Akiyama T, Ishikawa T, Kishimoto K, Nishiyama A. A radiologic analysis of dentigerous cyst and odontogenic keratocyst associated with a mandibular third molar. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2001;91(6):743-7.
- Olson J W, Miller R, Krushner G, Vest TM. Odontogenic carcinoma occurring in dentigerous cyst: A case report and clinical management. *J Periodontol*. 2000;71(8):1365-70.
- Gorlin R, Golman H, Thoma. Patología oral. Séptima edición. Barcelona, España: Salvat Editores; 1984.