

INFORME DE CASO

Tumor odontogénico queratoquístico de mandíbula, presentación de un caso

Odontogenic keratocystic tumor jaw, case report

Dr. Rafael Michel Coca Granado¹

Dr. Yuniesky Jiménez Rodríguez²

Est. Carlos Ernesto Carrazana Concepción³

¹ Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Cirujano Oncólogo de cabeza y cuello. Profesor Instructor de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Correo electrónico: rafaelgc@hamc.vcl.sld.cu

² Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial y en Estomatología General Integral. Cirujano Oncólogo de cabeza y cuello. Profesor Instructor de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Correo electrónico: rafaelgc@hamc.vcl.sld.cu

³ Estudiante de 3er año de Estomatología. Facultad de Estomatología. Universidad de Ciencias Médicas. Villa Clara, Cuba.

RESUMEN

El tumor odontogénico queratoquístico es una tumoración quística cuya cápsula está formada por un epitelio escamoso derivado de la lámina dental o del epitelio odontogénico primordial. Representa el 10% de todas las lesiones quísticas de los maxilares y del cuatro al 12% de todos los tumores odontogénicos y es raro que provoque reabsorciones radiculares. El diagnóstico está basado en las características clínicas e histológicas; su diagnóstico diferencial más importante es con el quiste folicular. El tratamiento de los tumores odontogénicos queratoquísticos es objeto de constante discusión pues la tasa de recidiva publicada es elevada y aunque es quirúrgico varía según los factores propios del paciente, el tumor y la institución. Se presenta el caso de un paciente masculino, blanco, de 21 años de edad, que acude a la Consulta estomatológica por presentar molestias en la parte inferior derecha de la mandíbula. Se le diagnostica, trata y rehabilita por un tumor odontogénico queratoquístico.

Palabras clave: tumores odontogénicos/diagnóstico, neoplasias mandibulares/terapia

ABSTRACT

The odontogenic keratocystic tumor is a cystic tumor whose capsule is formed by squamous epithelium originating from dental lamina or from primordial odontogenic epithelium. Represents 10% of all cystic lesions of the jaws and 4 to 12% of all odontogenic tumors and rarely cause root resorption. The diagnosis is based on clinical and histological features; its most important

<http://www.revactamedicacentro.sld.cu>

differential diagnosis is with follicular cyst. The treatment of odontogenic keratocystic tumors is under constant debate as published relapse rate is high, although it is surgical varies depending on the specific factors to the patient, the tumor and the institution. It is presented a case of a white male patient, of 21 years old, who was attended in the dental consultation to present discomfort in the lower right jaw. It is diagnosed, treated and rehabilitated by an odontogenic keratocystic tumor.

Key words: odontogenic tumors/diagnosis, mandibular neoplasms/therapy

Dentro de los quistes maxilares las lesiones con rasgos de queratinización son, sin duda, las formas de carácter más controvertido. La primera de ellas es el llamado queratoquiste odontogénico descrito por Philipsen y que la Organización Mundial de la Salud, en su clasificación histológica de los tumores de cabeza y cuello, ha propuesto que se denomine tumor odontogénico queratoquístico (TOQ), lo que significa que realmente se trata de una lesión tumoral que frecuentemente cursa con destrucción ósea. El TOQ aparece, sobre todo, en pacientes varones entre la segunda y la cuarta décadas de la vida, afecta más a la porción posterior mandibular y presenta una elevada tasa de recurrencias al compararlo con otras lesiones odontogénicas.¹⁻⁵

El tumor queratoquístico se origina, probablemente, de cualquier epitelio primordial (la lámina dental o sus restos) y prolifera más activamente que el epitelio de la mucosa; sin embargo, su etiología es un tanto especulativa. Representa del tres al 11% de las lesiones mandibulares a forma quística.⁶

La mandíbula es normalmente la más afectada, alrededor del 50% de los TOQ aparecen en el ángulo y se extienden hacia el cuerpo y la rama. Los signos clínicos a menudo no logran florecer hasta que el tumor está bien avanzado y, en muchas ocasiones, es diagnosticado casualmente por una radiografía. Pueden asociarse o no a un diente retenido, expanden con frecuencia las corticales óseas y llegan a la lisis. Llama la atención el gran contenido de queratina en su interior y, a pesar de ser una lesión de etiología benigna, muchas veces con su crecimiento indolente logran extenderse a partes blandas y provocar también parestesias por compresión en los territorios inervados por el V par o el trigémino.⁷

Los TOQ aparecen como áreas radiolúcidas redondeadas con un margen bien definido, pueden ser únicos o multiloculares, asociados o no a un diente retenido y similares radiográficamente a un ameloblastoma o un quiste dentífero.⁸

El diagnóstico se realiza explotando el método clínico y está basado, fundamentalmente, en las características histológicas del tumor: un epitelio fino estratificado escamoso con células basales en empalizada con una interfase suave con el estroma, sin crestas y una superficie ondulada con paraqueratina. También algunos signos y síntomas pudieran sugerir la presencia de un TOQ, como los agrupados bajo el síndrome de Gorlin-Goltz, que es una enfermedad genética con herencia autosómica dominante caracterizada por la aparición de múltiples neoplasias, sobretodo de carcinomas basocelulares, tumores queratoquísticos maxilares y costillas bífidas; es también conocido como síndrome névico-basocelular o síndrome del carcinoma nevoide basocelular.⁹

El diagnóstico diferencial más importante es el que se hace con el quiste folicular; sin embargo, un TOQ puede ser indistinguible de un quiste dentífero. Otras lesiones con patrones quísticos como el ameloblastoma, el

fibroameloblastoma, los quistes residuales, los óseos solitarios, entre otras, también pueden considerarse a la hora de establecer el verdadero diagnóstico.¹⁰ Una vez que se confirma el diagnóstico el tratamiento debe ser eminentemente quirúrgico, se han utilizado alternativas que contemplan la enucleación completa, el curetaje y las mandibulectomías, lo que se decide según los factores propios del tumor, del paciente y de la institución. También tratar la cápsula del tumor con solución de Carnoy ha mejorado los resultados en la enucleación, al fijar la cápsula y hacerla fácil de extirpar intacta. El índice de recidiva es afectado por varios factores. El factor principal es la dificultad de eliminar *in toto* la cápsula, la que posee una vigorosa actividad proliferativa. La recidiva es a menudo dentro de los primeros cinco años después del tratamiento, por lo que los pacientes deben continuar con exámenes radiográficos regulares y evolutivos.

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Se presenta un paciente masculino, blanco, de 21 años, procedente del área urbana, con antecedentes de epilepsia desde la infancia (controlada con clonazepam), que desde hacía tres meses comenzó a notar molestias en la parte inferior derecha de la mandíbula, razón por la que acudió a los Servicios de Estomatología; lo examinaron y encontraron un 48 semirretenido asociado a un proceso inflamatorio agudo que provocaba asimetría facial (figura 1).



Figura 1. *Asimetría facial del tercio medio lateral derecho*

Se indicaron estudios imagenológicos y apareció como hallazgo radiográfico una imagen radiolúcida con una cortical bien definida que se extendía por toda la rama mandibular derecha y abarcaba desde la escotadura sigmoidea hasta el cuerpo mandibular a la altura del 46 y provocaba, a su vez, rizólisis del citado diente, además de hacerlo en el 47 y el 48 (figura 2).



Figura 2. *Imagen radiolúcida multiloculada con bordes bien precisos que se extendía desde la escotadura sigmoidea de la rama de la mandíbula hasta las raíces del primer molar inferior derecho. Nótese la reabsorción radicular en 47 y 48*

Fue remitido al Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara. Se concluyeron los estudios complementarios y se le realizaron un survey óseo radiográfico para descartar afectaciones en otros huesos, un examen dermatológico y una biopsia incisional de la lesión que informó: tumor odontogénico queratoquístico. Se propuso la intervención quirúrgica como tratamiento específico y se le realizó una mandibulectomía segmentaria desde la escotadura sigmoidea hasta el cuerpo mandibular por lo avanzado del tumor; se reconstruyó con miniplacas de titanio y tornillos bicorticales (figuras 3 y 4).



Figura 3. *Pieza quirúrgica. Tumor odontogénico queratoquístico que ocupaba la rama, el ángulo y el cuerpo de la hemandíbula derecha*



Figura 4. *Miniplacas de titanio con tornillos bicorticales colocadas entre los segmentos óseos remanentes después de la mandibulectomía segmentaria*

También se procedió a efectuar un bloqueo intermaxilar elástico con el fin de reeducar la oclusión y reposicionar el cóndilo en la articulación temporomandibular.

El paciente se mantiene controlado de la enfermedad y en seguimiento clínico.

COMENTARIO FINAL

El tumor odontogénico queratoquístico en este caso tuvo un comportamiento indolente y llegó, incluso, a ser interpretado clínicamente como un proceso séptico odontógeno asociado o como complicación frecuente relacionada con la erupción de un tercer molar retenido en la rama mandibular. Muchos de los tumores odontogénicos ostentan esta manera silente de presentarse, de forma que su evolución es muda, y ofrecen síntomas asociados solo cuando su tamaño es excesivamente grande.

La puerta de entrada de la infección se ubicó en la mucosa que rodeaba la parte brotada de la corona clínica del tercer molar y de ahí se extendió al interior de la cavidad quística, lugar que reunía condiciones para el desarrollo y la multiplicación de la flora bacteriana.

La asimetría facial en este caso es bien marcada, precisamente por la expansión causada por el tumor sobre las corticales óseas. A su vez este signo es otra de las preocupaciones por las que muchas veces acuden los pacientes a la consulta y caracteriza de forma general a los tumores óseos de los maxilares cuando van en franca evolución durante algún tiempo, por eso es importante utilizar o valerse de estudios imagenológicos complementarios para confirmar un diagnóstico sospechoso en estos casos.

En el momento del diagnóstico se realizaron otros estudios imagenológicos para descartar la presencia de otras lesiones óseas, pues en alguna medida se debe buscar siempre la presencia de un síndrome de Gorlin-Goltz, que en varias ocasiones no se presenta de forma completa con todos sus signos y sus síntomas acompañantes.

El tratamiento de este tumor odontogénico queratoquístico consistió en una mandibulectomía segmentaria, precisamente porque la lesión se extendía hasta el cuello del cóndilo, se había hecho extracortical y se relacionaba en intimidad con los tejidos blandos circundantes. Se colocaron placas de titanio que se fijaron a los segmentos proximal y distal de la mandíbula una vez que el paciente se llevó a una oclusión segura y estable. Se realizó un bloqueo intermaxilar elástico para garantizar la reeducación del cóndilo y evitar el desplazamiento de la línea media.

No solo se trata de eliminar el tumor sino también de ofrecer la garantía de una calidad de vida adecuada, sobretodo cuando los pacientes son muy jóvenes como en el caso que se presenta.

Debido al número de pacientes que asisten cada día a las consultas estomatológicas en la atención primaria y a la necesidad de elevar el nivel de conocimientos en los estudiantes y los profesionales de la salud, ante un paciente con asimetría facial, dientes retenidos e inflamación no se debe descartar la posibilidad de un tumor odontogénico, o como en este caso, de un tumor odontogénico queratoquístico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Li TJ. The odontogenic keratocyst: a cyst, or a cystic neoplasm? J Dent Res [Internet]. 2011 Feb [citado 3 sep 2014];90(2):[aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21270459>
2. Gomes CC, Diniz MG, Gomez RS. Review of the molecular pathogenesis of the odontogenic keratocyst. Oral Oncol [Internet]. 2009 Dec [citado 3 sep 2014];45(12):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19796981>

3. Boffano P, Ruga E, Gallesio C. Keratocystic odontogenic tumor (odontogenic keratocyst): preliminary retrospective review of epidemiologic, clinical, and radiologic features of 261 lesions from University of Turin. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2010 Dec [citado 3 sep 2014];68(12):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20970907>
4. Bharani S, Lakshmi SS, Kamath ADR, Hammannavar R. Keratocystic odontogenic tumor: Case report, treatment review and future diagnostic trends. *J Oral Maxillofac Surg Med Path* [Internet]. 2013 Jan [citado 3 sep 2014];25(1):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2212555812000531>
5. Bhargava D, Deshpande A, Pogrel MA. Keratocystic odontogenic tumour (KCOT)--a cyst to a tumour. *Maxillofac Surg* [Internet]. 2012 Jun [citado 3 sep 2014];16(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22072419>
6. Hyun HK, Hong SD, Kim JW. Recurrent keratocystic odontogenic tumor in the mandible: a case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* [Internet]. 2009 Aug [citado 3 sep 2014];108(2):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19615649>
7. Grasmuck EA, Nelson BL. Keratocystic odontogenic tumor. *Head Neck Pathol* [Internet]. 2010 Mar [citado 3 sep 2014];4(1):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2825523/>
8. Mendes RA, Carvalho JFC, van der Waal I. Characterization and management of the keratocystic odontogenic tumor in relation to its histopathological and biological features. *Oral Oncol* [Internet]. 2010 Apr [citado 3 sep 2014];46(4):[aprox. 6 p.]. Disponible en: www.researchgate.net/.../41622024_Characterization_and_management_of_the_keratocystic_odontogenic_tumor_in_relation_to_its_histopathological
9. Tsuneki M, Yamazaki M, Cheng J, Maruyama S, Kobayashi T, Saku T. Combined immunohistochemistry for the differential diagnosis of cystic jaw lesions: its practical use in surgical pathology. *Histopathol* [Internet]. 2010 Dec [citado 3 sep 2014];57(6):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21166695>
10. Visioli F, Martins CA, Heitz C, Rados PV, Sant' Ana Filho M. Is nevoid basal cell carcinoma syndrome really so rare? Proposal for an investigative protocol based on a case series. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2010 Apr [citado 3 sep 2014];68(4):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20307772#>

Recibido: 12-5-14

Aprobado: 28-8-14

Rafael Michel Coca Granado. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000. Correo electrónico: rafaelgc@hamc.vcl.sld.cu