




## Tumor odontogénico queratoquístico: características clínicas, diagnóstico y posibles tratamientos

### Keratocystic odontogenic tumor: clinical characteristics, diagnosis and possible treatments

### Tumor odontogênico ceratocístico: características clínicas, diagnóstico e possíveis tratamentos

Mónica Alexandra Narváez-Escobar<sup>1\*</sup> , Andrea Katherine Miranda-Anchundia<sup>1</sup> , José Israel Castillo-González<sup>1</sup> 

<sup>1</sup> Universidad Regional Autónoma de Los Andes, Quevedo. Ecuador.

\*Autora para la correspondencia: [uq.monicone54@uniandes.edu.ec](mailto:uq.monicone54@uniandes.edu.ec)

Recibido: 14-09-2023 Aprobado: 15-10-2023 Publicado: 30-10-2023

## RESUMEN

**Introducción:** el tumor odontogénico queratoquístico es una lesión tumoral localmente agresiva y de alta recurrencia descrita por primera vez por Philipsen en 1956 bajo el nombre de queratoquiste odontogénico. Se cree que proviene de los restos de la lámina dental, pero no está asociado a una pieza dentaria. **Objetivo:** describir el comportamiento clínico e histológico del tumor odontogénico queratoquístico para el diagnóstico adecuado y tratamiento o combinación de tratamientos con menor recidiva que permitan un pronóstico favorable a largo plazo o su resolución definitiva. **Desarrollo:** clínicamente tiene predilección por la parte posterior del cuerpo y rama mandibular, invade la médula ósea y expande las corticales óseas de manera tardía, siendo común la perforación de la tabla cortical lingual. Al examen radiológico es una lesión osteolítica, radiolúcida que ocupa la parte posterior del cuerpo y rama mandibular con una cortical delgada bien definida con márgenes lisos y festoneados.

Histológicamente se caracteriza por un revestimiento delgado de aproximadamente 5 a 9 células de espesor, células en empalizada de aspecto cuboidal, presencia de paraqueratina en la superficie luminal, ausencia de papilas y formación de quistes satélites, es una lesión altamente recurrente. La presencia de múltiples queratoquistes está asociada a un síndrome llamado síndrome nevoide de células basales o síndrome de Gorlin Goltz. **Consideraciones finales:** constituye un tumor odontogénico agresivo con predilección por la mandíbula, afecta la calidad de vida de los pacientes por su alta recidiva, existen varios tratamientos propuestos: marsupialización o descompresión, enucleación con osteotomía periférica, tratamiento físico químico y congelación.

**Palabras clave:** tumor odontogénico queratoquístico; queratoquiste; solución de Carnoy; marsupialización; síndrome de Gorlin Goltz

**ABSTRACT**

**Introduction:** the keratocystic odontogenic tumor is a locally aggressive tumor lesion with high recurrence described for the first time by Philipsen in 1956 under the name odontogenic keratocyst. It is believed that it comes from the remains of the dental lamina, but is not associated with a tooth.

**Objective:** to describe the clinical and histological behavior of the keratocystic odontogenic tumor for the appropriate diagnosis and treatment or combination of treatments with less recurrence that allow a favorable long-term prognosis or its definitive resolution. **Development:** clinically it has a predilection for the posterior part of the body and mandibular branch, it invades the bone marrow and expands the bone cortices late, with perforation of the lingual cortical table being common. On radiological examination, it is an osteolytic, radiolucent lesion that occupies the posterior part of the body and mandibular ramus with a thin, well-defined cortex with smooth and scalloped margins. Histologically, it is characterized by a thin lining approximately 5 to 9 cells thick, palisade cells with a cuboidal appearance, presence of parakeratin on the luminal surface, absence of papillae and formation of satellite cysts. It is a highly recurrent lesion. The presence of multiple keratocysts is associated with a syndrome called nevoid basal cell syndrome or Gorlin Goltz syndrome. **Final considerations:** it constitutes an aggressive odontogenic tumor with a predilection for the jaw, it affects the quality of life of patients due to its high recurrence, there are several proposed treatments: marsupialization or decompression, enucleation with peripheral osteotomy, physical-chemical treatment and freezing.

**Keywords:** keratocystic odontogenic tumor; keratocyst; Carnoy solution; marsupialization; Gorlin Goltz syndrome

**RESUMO**

**Introdução:** o tumor odontogênico ceratocístico é uma lesão tumoral localmente agressiva e com alta recorrência descrita pela primeira vez por Philipsen em 1956 sob o nome de ceratocisto odontogênico. Acredita-se que seja proveniente de restos da lâmina dentária, mas não esteja associado a um dente. **Objetivo:** descrever o comportamento clínico e histológico do tumor odontogênico ceratocístico para diagnóstico e tratamento adequado ou combinação de tratamentos com menor recorrência que permitam prognóstico favorável em longo prazo ou sua resolução definitiva. **Desenvolvimento:** clinicamente tem predileção pela parte posterior do corpo e ramo mandibular, invade a medula óssea e expande tardiamente as corticais ósseas, sendo comum a perfuração da tábua cortical lingual. Ao exame radiológico, é uma lesão osteolítica, radiotransparente, que ocupa a parte posterior do corpo e do ramo mandibular, com córtex fino e bem definido, com margens lisas e recortadas. Histologicamente, caracteriza-se por um fino revestimento com aproximadamente 5 a 9 células de espessura, células paliçádicas de aspecto cuboidal, presença de paraqueratina na superfície luminal, ausência de papilas e formação de cistos satélites, sendo uma lesão altamente recidivante. A presença de múltiplos ceratocistos está associada a uma síndrome chamada síndrome nevíde das células basais ou síndrome de Gorlin Goltz. **Considerações finais:** constitui um tumor odontogênico agressivo com predileção pela mandíbula, afeta a qualidade de vida dos pacientes devido à sua alta recorrência, existem vários tratamentos propostos: marsupialização ou descompressão, enucleação com osteotomia periférica, tratamento físico-químico e congelando.

**Palavras-chave:** tumor odontogênico ceratocístico; ceratocisto; Solução Carnoy; marsupialização; Síndrome de Gorlin Goltz

**Cómo citar este artículo:**

Narváez-Escobar MA, Miranda-Anchundia AK, Castillo-González JI. Tumor odontogénico queratoquístico: características clínicas, diagnóstico y posibles tratamientos. Rev Inf Cient [Internet]. 2023 [citado día mes año]; 102(Supl 2):e4365. Disponible en: <http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/4365>



## INTRODUCCIÓN

Es una lesión tumoral localmente agresiva y de alta recurrencia, que fue descrita por primera vez por Philipsen en 1956 bajo el nombre de queratoquiste odontogénico. También conocido como tumor queratoquístico odontogénico o quiste primordial, fue reconocido como una entidad separada en 1970 y 1971 gracias a los artículos publicados por Brownie en los cuales estableció las características clínicas e histológicas de la lesión además de la alta recurrencia bajo el tratamiento de enucleación simple. En la clasificación del 2005 de la Organización Mundial de la Salud (OMS) aparece dentro de los tumores odontogénicos con epitelio ectodérmico sin ectomesénquima debido a su comportamiento de neoplasia benigna, sus características histológicas y su posible origen.<sup>(1,2)</sup>

Se cree que el tumor odontogénico queratoquístico provienen de los restos de la lámina dental (Serres), pero no está asociado a una pieza dentaria. Clínicamente es una lesión que tiene predilección por la parte posterior del cuerpo y rama mandibular, que a diferencia del ameloblastoma, invade la médula ósea y expande las corticales óseas de manera tardía, siendo común la perforación de la tabla cortical lingual. En la examinación radiológica es una lesión osteolítica, radiolúcida que ocupa la parte posterior del cuerpo y rama mandibular con una cortical delgada bien definida, márgenes lisos y festoneados. Histológicamente se caracteriza por un revestimiento delgado de aproximadamente 5 a 9 células de espesor, células en empalizada de aspecto cuboidal, presencia de paraqueratina en la superficie luminal, ausencia de papilas y formación de quistes satélites. Sus características histológicas la hacen una lesión altamente recurrente debido a: recubrimiento epitelial muy friables que al momento de la enucleación se pueden dejar porciones, célula satélite, ubicadas más allá del sitio de lesión y paraqueratina con potencial de crecimiento. Generalmente el tumor queratoquístico crece por ósmosis o por reabsorción ósea debido a la producción de prostaglandinas.<sup>(1,2)</sup>

Es importante tomar en cuenta que la presencia de múltiples queratoquistes está asociada a un síndrome llamado síndrome nevoide de células basales o síndrome de Gorlin Goltz. Este síndrome es una condición genética autosómica dominante que incluye múltiples queratoquistes, alteraciones esqueléticas (costilla bífida, anormalidades en el largo de los dedos, abombamiento frontal y calcificación de la hoz del cerebro) y manifestaciones cutáneas (carcinomas de células basales). Por lo que el tratamiento de esta lesión debe estar enfocada de modo general, descartando o ratificando la presencia de este síndrome.<sup>(2)</sup>

Debido a la alta recidiva de esta lesión (25 % al 60 %) con simple enucleación existe controversia para el tratamiento. Progre<sup>(3)</sup> propone varios tratamientos:

Marsupialización o descompresión que en su forma más pura consiste en la apertura del “quiste”, sutura del revestimiento epitelial y colocación de un tubo de descompresión. Se han observado estudios en donde esto ha reducido considerablemente el tamaño de la lesión y que el recubrimiento se en un epitelio más parecido a la mucosa y de mayor espesor. Si se usa por si solo existe un riesgo de recurrencia del 10%.<sup>(4,5)</sup>

Enucleación con osteotomía periférica de 1 a 2 mm para eliminar fragmentos retenidos del recubrimiento de la lesión usando un colorante azul de metileno que penetrará 2 mm en hueso



medular y 1 mm en cortical. No existen estudios que avalen la utilidad de esta técnica, pero se cree que puede mejorar el pronóstico.

Tratamiento físico químico donde se ha propuesto el uso de sustancias químicas que contribuyan a eliminar posibles remanentes del epitelio de recubrimiento de la lesión. El uso de solución de Carnoy (alcohol 60 %, cloroformo 30 % y ácido acético 10 %). La técnica usual es la simple enucleación seguida por pintar los bordes de la lesión con esta solución y dejarla 5 minutos, después de lavar la cavidad se observará hueso de color café desnaturalizado que se lo puede retirar con una fresa hasta llegar al hueso sano o dejarlo. Esta técnica involucra la remoción de 1 a 2 mm de hueso y a pesar de su buen pronóstico, esta solución no está permitida por la agencia de Protección Ambiental de Estados Unidos (EPA) ya que el cloroformo ahora es clasificado como carcinógeno.

Otra opción para el tratamiento de esta lesión es la congelación que produce la muerte celular. El agente disponible para lograr los 20 °C necesarios es el nitrógeno líquido. En la técnica descrita se realiza la enucleación seguida de la protección de los tejidos blandos, se coloca dentro de la cavidad el agente hasta que una forma de congelación aparezca y se deja que se descongele de manera natural. Se pueden repetir hasta 3 colocaciones para que el nitrógeno entre en 1,5 mm dentro de hueso. El hueso se debilitará hasta 8 semanas posteriormente por lo que en lesiones grandes (mayores de 4 cm de diámetro) puede haber una fractura patológica. La recurrencia con esta técnica ha sido reportada en ser del 10 %.<sup>(5)</sup>

Pogrel <sup>(3)</sup> recomienda el uso de marsupialización junto con tratamiento físico-químico y enucleación con una tasa de recurrencia del 0 % en 25 casos dentro de los 3 primeros años.

Es objetivo de este trabajo describir el comportamiento clínico e histológico del tumor odontogénico queratoquístico para el diagnóstico adecuado y tratamiento o combinación de tratamientos con menor recidiva que permitan un pronóstico favorable a largo plazo o su resolución definitiva.

## DESARROLLO

El queratoquiste odontógeno (QO) deriva de los restos de la lámina dental. Puede aparecer teóricamente en cualquier localización de los maxilares, aunque cerca de dos tercios de los casos se dan en la mandíbula, principalmente en la parte posterior del cuerpo y en la rama ascendente. De forma ocasional, el QO se desarrolla alrededor de la corona de un diente no erupcionado, del mismo modo que un verdadero quiste dentífero, de forma que algunos autores han postulado que el QO que aparece de esta forma ha sufrido una fusión con un quiste dentífero preexistente. Aunque el QO suele estar presente como lesión aislada, puede presentarse a veces en forma de quistes múltiples que en ocasiones ocupan los cuatro cuadrantes de los maxilares.

El QO posee un notable potencial de crecimiento, mayor que el de los otros quistes odontógenos, y puede alcanzar un gran tamaño, produciendo destrucción ósea masiva. Las lesiones del maxilar aparecen principalmente en el segmento posterior o en el área incisivo canina lateral. El QO presenta una tasa de recidiva del 25 al 60 %, similar a la de un ameloblastoma. A este respecto, el QO difiere



significativamente de otros quistes odontógenos. Aunque la mayoría de QO son lesiones intra óseas, en escasas ocasiones pueden ser extraóseos, de forma que se encuentran totalmente dentro de los tejidos blandos gingivales. Estos QO extraóseos raros se denominan QO periféricos.<sup>(6,7)</sup>

El queratoquiste odontogénico es un tipo histológico de quiste odontogénico de desarrollo que fue inicialmente descrito por Phillipsen en 1956. Se estima que los queratoquistes representan de un 10 a un 12 % de los quistes de desarrollo<sup>1,2</sup>. Se presentan entre la segunda y tercera década de la vida, afectando más a los hombres en una proporción de 2:11.<sup>(7)</sup>

El reconocimiento de sus características microscópicas es muy importante debido a su alta recurrencia (30 y 60 %). Frecuentemente esta lesión está asociada a dientes impactados. Se acepta que el queratoquiste se origina en restos de la lámina dental localizados en la mandíbula o en el maxilar superior, sin embargo, hay evidencia que sugiere que también puede derivar de una extensión del componente de células basales del epitelio bucal que lo cubre. También podrían derivar del órgano dentario por degeneración del retículo estrellado, antes de que se inicie la aposición del esmalte.<sup>(6,7)</sup>

Los mecanismos relacionados con el crecimiento quístico son los siguientes:<sup>(3)</sup>

- Crecimiento por multiplicación de células basales. Se desconoce el estímulo que provoca el crecimiento de las células
- Distensión por fluidos: Ósmosis
- Factores reabsorbentes de hueso: actividad enzimática.

## Clínica

El queratoquiste odontogénico es una lesión asintomática, de larga evolución, crecimiento lento y expansivo, no destructivo, la piel y la mucosa presentan características normales, crepita a la palpación. Es un quiste de los maxilares que se presenta con mayor frecuencia entre la segunda y tercera década de la vida, aunque un segundo pico de aparición puede ocurrir en la quinta década.<sup>(3)</sup>

Aproximadamente del 50 al 75 % de los casos debutan en el ángulo mandibular y de allí se extienden a la rama y al cuerpo. Otros autores señalan que el 65 % de los queratoquistes ocurren en la mandíbula y con predilección por la región del último molar y la rama.<sup>(3)</sup>

Está relacionado con la agenesia dentaria, fundamentalmente del tercer molar. Cuando se localizan en el maxilar superior, también están relacionados con el tercer molar, difiriendo de los quistes mandibulares en que se presentan en grupos de edades más avanzadas, que alcanzan un menor tamaño y que recurren con menor frecuencia.<sup>(2)</sup>

A menudo esta entidad, se asocia al Síndrome de Carcinoma Nevoide de Células Basales. Este Síndrome se caracteriza por anomalías cutáneas que incluyen hoyuelos queratósicos palmares y plantares, carcinomas múltiples de células basales, milias múltiples y carcinosis dérmica. Además del componente de queratoquiste, se observan a menudo costillas bífidas y anomalías vertebrales y metacarpianas.<sup>(8)</sup>

Clínicamente se presenta como un aumento de volumen que compromete una tabla ósea (lingual en la mandíbula y vestibular en el maxilar superior). Puede alcanzar grandes dimensiones ya que crece más a través de los espacios medulares que transversalmente. En general estos quistes se caracterizan por su lenta evolución. Cuando debutan con tumoración y dolor, el tamaño que han desarrollado es muy grande.<sup>(8)</sup>

El conocimiento de sus características microscópicas es muy importante, debido a su alta tasa de recurrencia. Se presentan en pacientes de un amplio intervalo de edades, desde la primera a la octava décadas de la vida; el pico de su incidencia se produce en pacientes que están en la segunda y tercera décadas. La presencia de lesiones múltiples en el mismo paciente constituye uno de los rasgos constantes del síndrome névico-basocelular (síndrome de Gorlin-Goltz). Los pacientes, por ello, deberían ser explorados adecuadamente para excluir este síndrome autosómico dominante. Las características predominantes de este síndrome, además de QO múltiples, son las costillas bífidas y carcinoma névico-basocelular, la calcificación de la hoz del cerebro, quistes epidermoides pequeños múltiples (miliares), abombamiento frontal, metacarpianos acortados y meduloblastoma.<sup>(8,9)</sup>

### **Radiología**

El queratoquiste odontógeno tendrá el aspecto de una lesión solitaria bien definida con márgenes lisos o festoneados, o de una imagen radiolúcida multilocular o poliquística, que muestra un borde cortical delgado. La visualización de la estructura cortical de este quiste resultará por lo general difícil si el quiste está inflamado o ha perforado la cortical del hueso afectado.

Radiográficamente muestran un aspecto cavitario oval o redondeado. Esta lesión se presenta como una imagen radiolúcida, bien circunscrita que presenta bordes radiopacos delgados. Es posible observar multilocularidad, en especial en lesiones grandes, sin embargo, la mayoría de las lesiones son uniloculares, y más del 40 % es adyacente a la corona de un diente sin erupcionar.<sup>(8,9)</sup>

La lesión puede aparecer como una radiolucidez unilocular o multilocular, a menudo con un borde esclerótico delgado que representa hueso activo. Este borde se puede alisar o festonear, pero por lo general está agudamente marcado.<sup>(3,8,9)</sup>

### **Histopatología**

El epitelio es muy característico, está compuesto de una superficie de paraqueratina, la cual está habitualmente corrugada, rizada o arrugada. Tiene uniformidad de grosor, por lo regular entre 6 y 10 células de profundidad sin formación de invaginaciones dermoepidermales. En ocasiones se encuentra ortoqueratina pero si la hay también es evidente la paraqueratina. La interfase epitelio tejido conectivo es plana, no forman un borde epitelial y el grosor de la cubierta varía de 8 a 10 capas de células.<sup>(8,9)</sup>

La capa fibrosa de este quiste es generalmente delgada, con poca o ninguna célula inflamatoria. La capa basal es típica y presenta células pálidas con núcleos prominentes, polarizados e intensamente teñidos. La luz del quiste puede contener grandes cantidades de restos de queratina o líquido claro similar a un trasudado seroso. También puede haber colesterol, así como cuerpos hialinos en el sitio de la inflamación.<sup>(6,7)</sup>





Con frecuencia la pared de tejido conectivo muestra pequeños islotes de epitelio similares a los del epitelio de revestimiento. Estos y los quistes pequeños o “hijas” representan las terminaciones de epitelio de revestimiento de la cavidad quística principal. Entre un 7 y 26 % de los quistes primordiales presentan islotes aislados de epitelio o “quistes hijas” en su tejido conectivo. Este hallazgo es más usual encontrarlo en pacientes varones y en caso de síndrome névico-basocelular. Si sobreviene la inflamación a la cápsula, esta se viene a engrosar, el epitelio prolifera y la queratinización desaparece.<sup>(6-9)</sup>

El aspecto microscópico de los QQO es diagnóstico y se caracteriza por: 1) un revestimiento delgado y uniforme de epitelio escamoso paraqueratinizado, por lo general de 6 a 10 células de espesor; 2) una capa en empalizada de células basales prismáticas o cuboidales; 3) una capa de paraqueratina ondulada (rizada) en su superficie luminal, y 4) ausencia de papilas. Generalmente hay una separación focal del revestimiento epitelial y el tejido conjuntivo adyacente, el cual suele ser laxo y fibrilar y en general exento de inflamación. La luz del quiste contiene cantidades variables de paraqueratina descamada. Otros rasgos que se observan a veces son residuos de la lámina dental (restos odontógenos), formación de un microquiste, quistes satélites (o hijos), gemación epitelial del estrato de las células basales y un revestimiento formado por epitelio ortoqueratinizado en lugar de paraqueratinizado.<sup>(6-9)</sup>

## Tratamiento

El tratamiento del QQO es la enucleación quirúrgica. En los casos en que ha tenido lugar una perforación extensa de la mandíbula, se ha empleado a veces la resección quirúrgica. Recientemente, ha surgido un interés creciente en la marsupialización de lesiones muy grandes con el fin de reducir su tamaño antes de la extirpación quirúrgica. Los resultados preliminares han sido muy estimulantes de cara a reducir la morbilidad y la necesidad de una reconstrucción rehabilitadora extensa. A pesar de la destreza del cirujano, cabe esperar recidiva del quiste y se debe advertir al paciente que puede ser necesario más de un procedimiento para erradicar el quiste.

Aunque la mayoría de las recidivas se presentarán en los 5 años siguientes a la extirpación quirúrgica, a veces pueden recurrir hasta 10 años después. Por ello, es aconsejable un seguimiento clínico estricto del lecho quirúrgico. Una notable excepción a la tasa de recidiva relativamente alta de los QQO es la rara variante ortoqueratinizada de este quiste, la cual tiene una tasa de recidiva baja (menor del 5%).<sup>(6,7)</sup>

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica de la lesión con curetaje óseo periférico o bien con osteotomía segmentaria. Los dientes asociados a esta lesión se conservan, así como el nervio mentoniano y dentario inferior. Este parece ser el método más radical y eficaz para erradicar esta lesión, pero la experiencia clínica ha demostrado que puede ser difícil su total extirpación porque la pared del quiste es muy delgada y friable y puede fragmentarse con facilidad. Además, es común que haya perforación del hueso cortical, en particular en las lesiones que afectan la rama y esto complica la remoción total.<sup>(6-9)</sup>



Debe lograrse un acceso grande para curetear bien. Se conservan los dientes y de 6 meses a 1 año estos tienden a responder al frío y al calor, es decir, no los desvitaliza. El abordaje agresivo de la lesión se debe a la alta tasa de recurrencia que varía entre el 30 y 62 % de los casos y cuyas causas no son claras. Entre las posibles causas de la recurrencia se sugiere: la persistencia de pequeños fragmentos epiteliales o satélites debido a que la pared de tejido conectivo es delgada y friable. La presencia de pequeños restos de lámina dental localizados en el hueso adyacente a la lesión primaria también puede relacionarse con proliferación quística de la capa epitelial de células basales. La tasa de mitosis de las células de la cubierta epitelial del Queratoquiste es mayor que en otras formas de quistes odontógenos.

Según Sándor y Weinberg opciones de tratamiento pueden ser:<sup>(10)</sup>

#### 1. Enucleación.

- Con cierre.
- Con compresión.
- Con fijación química con Solución Carnoy.

#### 2. Marsupialización.

- Sola.
- Con la subsiguiente enucleación.

3. Resección: si se trata de grandes tumores o ha habido más de 4 recurrencias, pues puede estar asociado a Carcinoma de Células Escamosas.

La solución Carnoy fue introducida por Cutter y Zolliger en 1933 como una modalidad de tratamiento para quistes y fístulas. La solución Carnoy comprende: 6 ml de alcohol absoluto, 3 ml de cloroformo, 1 ml de ácido acético glacial y 1 g. de cloruro férrico. Esta solución tiene una propiedad de una moderada penetración en el hueso con una fijación local rápida en la línea de células y excelente hemostasia, reduce el potencial de recurrencia por la destrucción de células de la pared remanente y células hijas.<sup>(10)</sup>

## Diagnóstico diferencial

### *Quiste dentígero*

Es muy frecuente el quiste dentígero de tipo uniuístico y el sólido. Siempre está asociado a la corona de un diente en desarrollo o sin erupcionar. Esta adherido a la porción cervical del diente lo que lo diferencia del quiste primordial.<sup>(6,8,9)</sup>

### *Ameloblastoma*

En cuanto a su histopatología se observa polarización de las células alrededor de nidos proliferantes, similares a las del órgano del esmalte, en cuyos centros las células pierden su organización y simulan el retículo estrellado de este órgano. Otra característica es la gemación de las células tumorales. En



ocasiones las células forman islotes, en otras forman una red epitelial, incluso las células centrales del tumor pueden presentar granulaciones citoplasmáticas.<sup>(6,7)</sup>

#### *Tumor odontogénico adenomatoide*

Frecuente en la segunda década de la vida, más en mujeres que en hombres. Aparece con más frecuencia en la zona anterior de la mandíbula y maxilar. Está relacionado a un diente retenido.

#### *Fibroma ameloblástico*

Predomina en niños y adultos jóvenes con edad promedio de 12 años y máxima de 40 años. Es una lesión lobulada y la rodea una cápsula fibrosa. La masa tumoral está compuesta por tejido conectivo mixoide en el que la ausencia de colágena le da la apariencia de pulpa dental. Es una lesión radiolúcida y radiopaca. El epitelio y la mesénquima son neoplásicos.<sup>(6,7)</sup>

#### *Quiste óseo traumático*

Se desconoce la patogenia de esta lesión, aunque la mayoría carece de cubierta epitelial, por lo que no puede clasificarse como un quiste verdadero. En ocasiones la lesión presenta sangre o un líquido serosanguinolento. Histológicamente pueden encontrarse osteoclastos pequeños, tipo células multinucleadas. Bordean los dientes y son una cavidad vacía.<sup>(6,7)</sup>

#### *Granuloma central de células gigantes*

Afecta más a mujeres que a hombres en una proporción de 2:1. Histológicamente el tumor consiste en una proliferación de fibroblastos fusiformes contenidos en un estroma con cantidades variables de colágeno. Se observan numerosos vasos pequeños, macrófagos cargados de hemosiderina y en el estroma de tejido conectivo se encuentran células gigantes multinucleadas, dispersas o en acumulo alrededor de los vasos. Es solitario, radiolúcido. Frecuente en niños y adultos jóvenes y más en la mandíbula, anterior a los molares.<sup>(9)</sup>

#### *Quiste periodóntico lateral*

Se localiza adyacente o lateral a la raíz de un diente. Su localización más frecuente es en la zona premolar y canina, unos cuantos ocurren en la zona incisiva. Está cubierto por epitelio no queratinizado. Se observan conjuntos de células que contienen glucógeno.<sup>(6-9)</sup>

Se puede hacer también diagnóstico diferencial con ameloblastoma y quiste dentígero por la similitud en la edad de aparición, recurrencia, sitio de predilección, tasa de recurrencia además de características radiográficas ya mencionadas.<sup>(8)</sup>

### *Síndrome de Gorlin-Goltz*

El síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) fue descrito en 1960 por los autores a los que debe su nombre, Gorlin y Goltz. Inicialmente describieron la triada que caracteriza al síndrome: carcinomas basocelulares múltiples, queratoquistes maxilares y costillas bífidas. También conocido como síndrome névico-basocelular o síndrome del carcinoma nevoide basocelular, entre otros, hoy se sabe que es una enfermedad genética con herencia autosómica dominante, penetrancia incompleta y fenotipo variable. Está causada por la mutación del gen Patched (PTCH), un gen supresor del tumor localizado en el cromosoma 9 (9q22, 3-q31). Su prevalencia estimada varía entre 1:57 000 y 1:164 000 dependiendo del país, estando generalmente aceptada una prevalencia media aproximada de 1:60 000.<sup>(6,8)</sup>

El SGG es una enfermedad caracterizada clínicamente por la predisposición al desarrollo de múltiples neoplasias, así como por la aparición de anomalías del desarrollo. El inicio de la clínica se produce en la infancia o adolescencia y se acompaña de la asociación de un conjunto de manifestaciones, siendo la más común la presencia de numerosos carcinomas basocelulares y queratoquistes odontogénicos maxilares.

Otras manifestaciones incluyen: hiperqueratosis palmoplantar, anomalías esqueléticas, calcificaciones intracraneales ectópicas y dismorfia facial (macrocefalia, fisura labiopalatina y anomalías oculares graves). El déficit intelectual está presente en cerca del 5 % de los casos. Pueden presentarse también problemas oculares, genitourinarios y cardiovasculares. Un 5-10 % de los pacientes con SGG desarrollan meduloblastomas malignos que pueden ser causa potencial de muerte temprana. Se establece su diagnóstico cuando se cumplen 2 criterios clínicos mayores o bien uno mayor y 2 menores. La prueba diagnóstica definitiva es demostrar una mutación en el gen PTCH.<sup>(6,8)</sup>

Los tumores aparecen como resultado de la alteración de protooncogenes o de genes supresores de tumores. Estos últimos ejercen una función supresora sobre los protooncogenes. En el caso del carcinoma basocelular no está claro cuál protooncogen es el que está implicado. La vía RAS está alterada pero no en todos los casos. Respecto a los genes supresores de tumores parece que el p53 tiene un papel secundario en el desarrollo de este tumor. La predisposición de estos pacientes a padecer carcinomas cutáneos parece ser debido a que las células afectas de la mutación son más susceptibles a la luz solar por alteración de los mecanismos de reparación del ADN. Los carcinomas basocelulares afectan a cualquier área de la anatomía cutánea, pero sobre todo aparecen en las zonas expuestas a las radiaciones ultravioletas, principalmente la cara, la espalda y el pecho.

Existen ciertas diferencias entre los carcinomas basocelulares que acontecen en la población general y en pacientes con el SGG. En los últimos es más frecuente que sean numerosos, con aspecto polimórfico, sin predilección por el sexo y pueden afectar incluso a zonas no expuestas a la luz solar. Suelen presentarse clínicamente de forma múltiple, en un número que varía de unos pocos a cientos, apareciendo a edades precoces de la vida (incluso al nacer); son de comportamiento clínico variable, si bien en ocasiones pueden ser muy agresivos desde un principio, sobre todo a nivel facial.<sup>(6,8)</sup>



El carcinoma basocelular se considera uno de los tumores malignos de piel más frecuentes, especialmente en la raza caucásica en aquellas regiones geográficas próximas al ecuador donde se relaciona con la exposición a la radiación ultravioleta en individuos de piel clara. En la población general esta enfermedad acontece entre la sexta y séptima décadas de la vida y su incidencia ha aumentado considerablemente en los últimos años.

La exposición crónica a la luz del sol es la causa principal del carcinoma basocelular y, por consiguiente, las lesiones generalmente ocurren en las partes del cuerpo expuestas: cara, orejas, cuello, cuero cabelludo, hombros y espalda. Los factores etiológicos conocidos son la exposición a los rayos ultravioleta (tanto a corto como a largo plazo), ciertos carcinógenos químicos (arsénico e hidrocarburos), radiaciones ionizantes e irritación crónica, entre otros. Existen varias formas sindrómicas entre las que se recoge el xeroderma pigmentoso y el síndrome nevoide basocelular (SGG), entre otros.<sup>(6,8)</sup>

En cuanto al manejo del carcinoma basocelular en el SGG los estudios son escasos y hacen referencia sobre todo al tratamiento conservador. Pauwels, et al.<sup>(11)</sup> y Micali, et al.<sup>(12)</sup>, presentaron la terapia fotodinámica como una opción para el tratamiento del carcinoma basocelular en pacientes con SGG con resultados favorables en comparación con la cirugía. Analizaron el papel del imiquimod tópico para el tratamiento del carcinoma basocelular en pacientes con SGG y destacaron esta modalidad terapéutica como una opción eficaz por la alta colaboración de los pacientes que lo prefieren frente a las excéresis quirúrgicas múltiples. En los estudios sobre el manejo del carcinoma basocelular<sup>(6,8)</sup> en la población general, se destaca el tratamiento quirúrgico (excéresis simple con seguimiento clínico de las lesiones con afectación de márgenes) frente al resto de opciones terapéuticas.

El tratamiento de los carcinomas basocelulares implica la eliminación completa de la lesión que se puede realizar por varios métodos. La escisión quirúrgica es el procedimiento más usado y parece haber consenso en que se trata de la mejor opción dada su alta tasa de curación, sobre todo en lesiones de pequeño y mediano tamaño.

Otras opciones (crioterapia, electrodesecación y curetaje, radioterapia, quimioterapia tópica, etc.) se emplean en pacientes en los que se contraindica la cirugía, bien por las características del tumor (número o tamaño) o por factores generales del paciente (edad, riesgo anestésico, etc.). Puesto que se trata de tumores que pueden llegar a ser muy agresivos con infiltración perineural y multifocalidad y sobre todo en casos de recidivas, en ocasiones pueden requerir amplias resecciones que dejan defectos que precisarán reconstrucciones complejas, como así ocurrió en el paciente número 4 en la que se realizó una reconstrucción mandibular con colgajo de peroné y radial microvascularizados.<sup>(13)</sup>

La extirpación quirúrgica del carcinoma basocelular presenta una tasa de curación superior al 90 %. Los márgenes quirúrgicos están bien definidos, considerándose la curación si dichos márgenes están libres. Al igual que con otras formas de tratamiento, el tamaño, la ubicación y el subtipo histológico contribuyen al pronóstico en general. No hay ninguna recomendación uniforme sobre el límite de los márgenes quirúrgicos. La mayoría de los cirujanos eligen un margen de al menos 3 a 5 mm tanto en superficie como en profundidad para las lesiones pequeñas y bien circunscritas y 1cm o más para las grandes y agresivas. El manejo es controvertido en aquellos tumores en los que el informe de anatomía

patológica indica que los márgenes están afectados. Diferentes estudios en pacientes no sindrómicos han recogido una afectación positiva de márgenes entre un 4 y un 16,6 %.<sup>(6,8)</sup>

La actitud conservadora con seguimiento y observación posteriores parece ser la actitud más sensata en estos casos, teniendo en cuenta que tras la reintervención quirúrgica solo se demuestran márgenes afectos en un rango entre 28-54 %. En los pacientes con SGG esta actitud de seguimiento y observación parece altamente aconsejable para aquellos tumores que tengan márgenes histológicos cercanos y/o positivos sin evidencia de extensión perineural y en áreas fácilmente accesibles a la exploración, teniendo además en cuenta la elevada probabilidad de aparición esporádica de nuevos carcinomas y su multicentricidad, que pueden requerir a largo plazo varios procedimientos quirúrgicos adicionales en la zona.<sup>(6)</sup>

Aunque el SGG no tiene cura, el diagnóstico precoz ayuda a ofrecer un enfoque multidisciplinario para evitar algunas complicaciones como la aparición de nuevos carcinomas basocelulares por la exposición a radiaciones solares o queratoquistes múltiples que pueden llegar a destruir los maxilares. El carcinoma basocelular es un tumor maligno que no produce metástasis pero que puede resultar seriamente agresivo si infiltra a los estratos más profundos de la piel. A pesar de que la escisión quirúrgica es la opción más efectiva en el manejo del carcinoma basocelular en el SGG, es importante tener un enfoque médico preventivo para intentar tratar las lesiones cuando tienen un pequeño tamaño y así disminuir las secuelas posquirúrgicas. Aunque hay varias especialidades que cuentan con una amplia experiencia con el SGG como lo demuestra el gran número de publicaciones, la Atención Primaria está ausente en este campo, siendo necesario el fomento de la educación o formación sanitaria de los profesionales de este sector con objeto de incrementar el diagnóstico precoz y en consecuencia un inicio precoz del tratamiento y mejora del pronóstico.<sup>(6)</sup>

Los resultados de varios estudios epidemiológicos han indicado que el riesgo de sufrir un carcinoma basocelular muestra una fuerte correlación positiva con la exposición a los rayos ultravioletas y, por consiguiente, estos pacientes deben evitar el exceso de exposición al sol. De igual forma, la radioterapia debería evitarse en la medida de lo posible por el riesgo de aparición y de recurrencia de los carcinomas basocelulares. La quimioprevención puede ser utilizada para evitar lesiones en la piel. Análogos de la vitamina A, como los retinoides o la isotretinoína, pueden tener un papel importante en prevenir o retrasar el desarrollo de nuevos carcinomas basocelulares.<sup>(6,8)</sup>

## DISCUSIÓN

Pogrel<sup>(3)</sup> reportó que el tumor odontogénico queratoquístico es una lesión asintomática que usualmente es un hallazgo radiológico, de apariencia radiolúcida unilocular o multilocular frecuentemente en la parte posterior del cuerpo y de la rama mandibular. Este tumor puede aparecer en cualquier sitio de desarrollo dental con predominancia de la mandíbula.<sup>(9)</sup> Reportes en la literatura varían, pero informan una recurrencia entre el 25 al 60 %. Estos valores parecen ser más altos cuando múltiples lesiones están asociadas con el síndrome de Gorlin Goltz <sup>(8)</sup>



Pogrel<sup>(3)</sup> en su artículo reporta que con la simple enucleación la recidiva de esta lesión puede incrementarse hasta en un 60 % debido a una enucleación insuficiente o por la presencia de células satélite, por lo que sugiere varias técnicas que pueden mejorar los índices de prevalencia a lo largo del tiempo. Mientras que Sosa<sup>(8)</sup> plantea que desde la primera descripción del tumor, varios tratamientos han sido propuestos.

Al tratarse de lesiones mayores a 4 cm de diámetro, el riesgo de una fractura patológica se ve incrementado por lo que se recomienda una descompresión o marsupialización de la lesión con el fin de causar una inflamación en el epitelio que recubre el quiste e inducir a un engrosamiento y disminución del tamaño de la lesión. En este caso no fue necesario realizar este procedimiento ya que la lesión fue un hallazgo radiográfico menor a 4 cm de diámetro por debajo de la escotadura sigmoidea que no representaba un riesgo de fractura patológica.<sup>(3)</sup>

Pogrel<sup>(3)</sup> propone una técnica para el tratamiento del queratoquiste que incluye el uso de una sustancia química que permita eliminar las células satélites en el espesor de hueso en apariencia sano. Aunque Forteza<sup>(14)</sup> reporta el uso de la solución de Carnoy como coadyudante, Pogrel advierte sobre los efectos teratogénicos e esta sustancia al contener cloroformo.

La solución de Carnoy ha sido ampliamente utilizada con fines terapéuticos, siendo una de las más populares como coadyudante a la enucleación de la lesión y osteotomía periférica, sin embargo, su uso ha disminuido ya que el acceso al cloroformo que compone la solución de Carnoy es un limitante en varios países. Sin embargo, varios estudios han reportado una baja tasa de recidiva con el uso de esta solución junto con la enucleación y osteotomía periférica.<sup>(15)</sup>

## CONSIDERACIONES FINALES

El tumor odontogénico queratoquístico constituye un tumor odontogénico agresivo con predilección por la mandíbula que puede afectar el estilo de vida de los pacientes. La combinación de tratamientos constituye la base para el éxito en cuanto a recidiva. El síndrome de Gorlin Goltz está asociado a este tumor por lo que la valoración general es de gran importancia. El tratamiento ideal para el queratoquiste permanece en discusión y la recidiva puede presentarse hasta 5 años después de realizado un procedimiento aparentemente exitoso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arenas C. Nuevos conceptos en quistes de los tejidos duros y blandos de la cavidad oral. [Tesis]. Chile: Universidad de Chile, Facultad de Odontología; 1982.
2. Brad W, Neville DDS, Douglas D. DAMM, DDS+ and Thomas Brock, DDS+: Odontogenic Keratocyst of the Midline Maxillary Region. J Oral Maxillofac Surg. 1997; (55):340-44.
3. Pogrel MA. The Use of Liquid Nitrogen Cryotherapy in the management of locally aggressive bone lesions. J Oral Maxillofac Surg. 2015; (51):269-73.



4. Chow HT. Odontogenic Keratocyst: a clinical experience in Singapore. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1998; 86(5):573-7.
5. Fedotov SN, Minin EA. Experience with the treatment of Keratocyst of the jaws. *Stomatologiya.* 1999; 78(4):33-5.
6. García Pola M, González M, López JS. Quistes Odontogénicos de los Maxilares aspecto clínico-patológicos, diagnósticos y terapéuticos. *Medicina Oral.* 1997; (2):219-41.
7. Nish IA, Sánder GKB, Weinberg S. Extensive Odontogenic Keratocyst of the maxilla: cases review of the literature and report of six. *Can J Plast Surg.* 1997; 5(3):161-65.
8. Sosa SRD. Queratoquiste Odontogénico: Revisión de la literatura. Reporte de dos Casos Clínicos. *Acta Odontol Venez* [Internet]. 2002 Dic [citado 14 Sep 2023]; 40(3):276-281. Disponible en: [http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_text&pid=S0001-63652002000300005&lng=es](http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_text&pid=S0001-63652002000300005&lng=es)
9. Díaz-Fernández JM, Infante-Cossío P, Belmonte-Caro R, Ruiz-Laza L, García-Perla-García A, Gutiérrez-Pérez JL. Basal cell nevus syndrome. Presentation of six cases and literature review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005; 10:E57-E66.
10. Kakarantza-Angelopoulou E, Nicalatou O. Odontogenic Keratocyst: Clinicopathologic study of 87 cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 1970; (48):593.
11. Pauwels C, Mazereeuw-Hautier J, Basset-Seguín N, Livideanu C, Viraben R, Paul C, et al. Topical methyl aminolevulinate photodynamic therapy for management of basal cell carcinomas in patients with basal cell nevus syndrome improves patient's satisfaction and reduces the need for surgical procedures. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2011 [citado 14 Sep 2023]; 25: 861-864. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3083.2010.03854.x>
12. Micali G, Pasquale R de, Caltabiano R, Impallomeni R, Lacarrubba F. Topical imiquimod treatment of superficial and nodular basal cell carcinomas in patients affected by basal cell nevus syndrome: a preliminary report. *J Dermatolog Treat* [Internet]. 2002 [citado 14 Sep 2023]; 13: 123-127. DOI: <http://dx.doi.org/10.1080/09546630260199488>
13. Mohanty S, Dabas J, Verma A, Gupta S, Urs AB, Hemavathy S. Surgical management of the odontogenic keratocyst: A 20-year experience. *Int J Oral Max Sur.* 2021; 50(9):1168-1176.
14. Forteza-López A, Sáez-Alcaide LM, Molinero-Mourelle P, Helm A, Paz-Hermoso V de, Blanco-Jerez L, et al. Tratamiento del tumor odontogénico queratoquístico: revisión sistemática. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* [Internet]. 2019 Mar [citado 14 Sep 2023]; 41(1):26-32. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.20986/recom.2019.1026/2019>
15. Polak K, Jędrusik-Pawłowska M, Drozdowska B, Morawiec T. Odontogenic keratocyst of the mandible: A case report and literature review. *Dental and medical problems.* 2019; 56(4): 433-436.

**Declaración de conflicto de intereses:**

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

**Contribución de los autores:**

Todos los autores tuvieron igual contribución en la elaboración y redacción de este artículo.



**Financiación:**

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de este artículo.

