

Quistes dentígeros múltiples.

Reporte de un caso familiar y revisión de la literatura

Tte. Cor. C.D. Javier **Magaña-Ramírez**,* Mayor M.C. Moisés Gerardo **González-Ramírez****

Hospital Militar Regional de Chihuahua. Chihuahua, CHIH.

RESUMEN

Se presenta un caso de quistes dentígeros múltiples que se considera revelante por presentar ocho lesiones quísticas en los maxilares, además del hecho sobresaliente de existir el antecedente familiar por parte de la madre del paciente, y de un hermano menor con patología quística similar. Se investigó a dos generaciones; madre, padre y tres hijos.

En la revisión de la literatura no se encontró ninguna referencia que considere el factor hereditario como determinante para este tipo de patología.

Palabras clave: quiste dentígero, patrón hereditario, caso familiar.

Multiple dental cysts.

Report of a familial case and review of the literature

SUMMARY

A case of multiple dental cyst is presented and is considered relevant due to have eight dentigerous cyst in the maxillofacial area, besides the outstanding fact of a family history of that condition in the mother as well as in a younger brother his. A study was conducted in two generations; mother, father and three sons. Both of which were nullified by X-rays that showed that there were not cystic lesions. Two aunts, from the part of the mother, were not included because the X-rays weren't available.

A literature review did not shown a single reference with a mention of the hereditary factor as determinant for this pathology.

Key words: Dentigerous cyst, hereditary pattern, familiar case.

Introducción

Se entiende por quiste la presencia de una cavidad anormal en el hueso o tejidos blandos, revestido de epitelio y con contenido líquido o semilíquido,¹ con residuos celulares, queratina o moco, el epitelio de revestimiento puede ser de diferentes tipos y la pared sobre la que se desarrolla es tejido conjuntivo con fibroblastos y vasos sanguíneos, la inflamación puede alterar la morfología del epitelio y en casos severos destruirla.²

Clínicamente pueden mantenerse asintomáticos por el crecimiento lento de la cavidad, pero llegan a presentar alteraciones agudas serias cuando son cavidades muy amplias o se infectan.

En los maxilares habitualmente son asintomáticos y se identifican mediante estudios radiográficos rutinarios, si la

revisión clínica del paciente muestra persistencia de órganos dentales temporales, ausencia de órganos dentales permanentes o áreas con abultamiento anormal del contorno óseo de los maxilares; se hace imprescindible la toma de radiografías para evaluar esta posibilidad.

Un problema diagnóstico aún no resuelto es cuándo considerar en la imagen radiográfica un saco pericoronario normal y cuándo una cavidad quística en evolución y aunque algunos autores establecen una referencia arbitraria de que sí existen espacios menores a 2.5 mm entre la corona del diente incluido y la pared de la cavidad ósea, será un capuchón pericoronario normal, o si es mayor, será una cavidad quística, la posible aparición de ameloblastomas o alguna otra patología benigna o maligna sugiere el estudio histopatológico de todas las lesiones, como recurso diagnóstico imprescindible.³⁻⁷

* Cirujano Maxilofacial Adscrito al Hospital Militar Regional de Chihuahua, Chihuahua. Profesor titular de Cirugía Bucal en la Escuela de Odontología de la Universidad Autónoma de Chihuahua. ** Médico Otorrinolaringólogo Adscrito al Hospital Militar Regional de Chihuahua, Chihuahua.

Correspondencia:

Dr. Javier Magaña-Ramírez

Hospital Militar Regional. Calle Marcelo Caraveo No. 4200, Col. Los Cuarteles, C.P. 31440, Chihuahua, Chihuahua. Tel. 01-614-4186271.

Correo electrónico: jmagana@uach.mx

Recibido: Junio 12, 2003.

Aceptado: Septiembre 9, 2003.

Se describen las características de los dos tipos de quistes odontogénicos sugeridos en las imágenes radiográficas del caso.

El quiste dentígero o quiste folicular se desarrolla circundando la corona de un diente que no ha erupcionado y el epitelio de la cavidad corresponde al saco pericoronario o epitelio reducido del esmalte, que corresponde al epitelio residual que rodea a la corona del diente después de completarse la formación del esmalte, permaneciendo unido al cuello del diente.¹

El quiste primordial (queratoquiste) se origina del órgano reducido del esmalte, previamente a la maduración y calcificación de tejidos dentales, radiográficamente se observa la cavidad vacía, es decir, falta la estructura calcificada de un órgano dental.⁷

Epidemiología

Los quistes odontogénicos representan una de las más frecuentes patologías destructivas de los maxilares. En México los quistes periapicales (radiculares) con 39.9%, los quistes dentígeros con 33.0% y los queratoquistes 21.5% representan a la gran mayoría de ellos (94.9%).⁶

Lo anterior es muy similar a lo encontrado en otras series de diferentes lugares del mundo, tienen mayor incidencia entre la 2ª y 4ª décadas de la vida, mayor prevalencia en el sexo masculino 1.5-1 con respecto al femenino. Los quistes dentígeros se ubican en relación con los órganos dentarios más frecuentemente retenidos, es decir, terceros molares y caninos.²

Histopatología

El quiste dentígero habitualmente presenta como revestimiento de la cavidad una capa uniforme del epitelio plano estratificado no queratinizado con un espesor de 10-12 células, pueden presentar depósitos de colesterol cristalino o hemosiderina, cuerpos hialinos o macrófagos, cuando son de larga evolución pueden presentar áreas de queratinización, presencia de tumores benignos o incluso cambios premalignos de su revestimiento epitelial,^{1,3,4} lo cual pone de manifiesto la capacidad pluripotencial de las células del epitelio odontogénico y la complejidad del desarrollo del aparato dental.⁸

El queratoquiste odontógeno se caracteriza por un revestimiento delgado y uniforme de epitelio, paraqueratinizado de 6-10 células de espesor, una capa en empalizada de células basales cilíndricas o cuboidales, una capa de paraqueratina arrugada, ausencia de papilas, separación focal del tejido conjuntivo y el revestimiento epitelial. La luz del quiste contiene paraqueratina descamada y sin respuesta inflamatoria en la cápsula. El patrón de paraqueratina es el único que se ha encontrado en el epitelio de las cápsulas de los quistes múltiples del síndrome de carcinoma nevoide de células basales (Gorlin-Goltz) que tiene un carácter hereditario autosómico dominante.¹

El patrón de ortoqueratina es observado habitualmente en lesiones únicas y se considera menos agresivo, es de crecimiento más lento y tiene menor índice de recurrencia, de cualquier manera, siempre que se hace el diagnóstico de queratoquiste se debe considerar la posibilidad de que exista asociado un carcinoma de células escamosas, por lo que deberá estudiarse toda la cápsula, aunque esto se haya reportado en muy pocos casos,⁹ variando los reportes de malignización a partir del epitelio de quistes odontogénicos entre 0.31-2%.^{2,3,5,6,10}

Material y método

Se reporta un caso familiar de quistes dentígeros múltiples que inicia con el paciente de primer contacto masculino de 19 años de edad en buenas condiciones generales, referido para atención quirúrgica por presentar quistes maxilares múltiples. No refiere antecedentes personales patológicos de importancia ni uso de medicamentos como la ciclosporina durante algún periodo de su vida que pudiera representar factor predisponente a la formación de quistes.¹¹ A la exploración física craneofacial no se aprecian asimetrías ni aumento de volumen en maxilar o mandíbula. Se observa ausencia de terceros molares en ambas arcadas dentarias además de los segundos molares derechos, el inferior izquierdo y el canino inferior derecho (*Figura 1*).

En la evaluación con radiografía panorámica se pueden identificar las siguientes alteraciones (*Figura 2*).

- Retención de cuatro terceros molares (números 18, 28, 38 y 48), de tres segundos molares (números 18, 38 y 48) y de canino inferior derecho (número 43).
- Presencia de zonas radiolúcidas compatibles con quistes dentígeros (quistes foliculares) en relación con cuatro terceros molares (números 18, 38 y 48), y el canino inferior

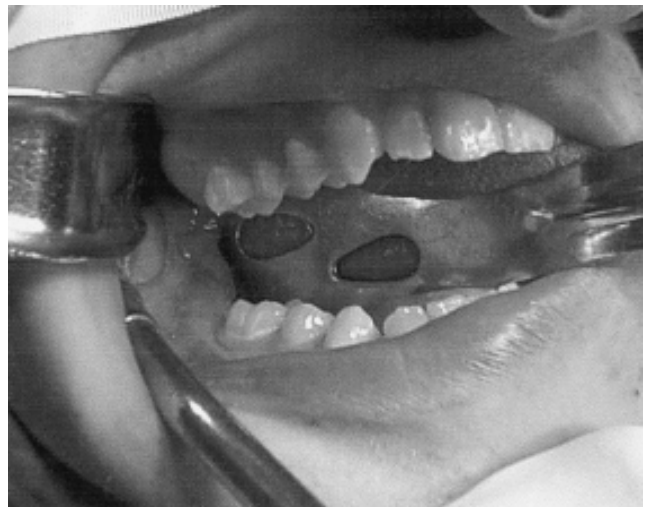


Figura 1. Imagen intraoral, se aprecia ausencia de segundos y terceros molares inferiores y superiores, además del canino inferior derecho en los arcos dentales del paciente.

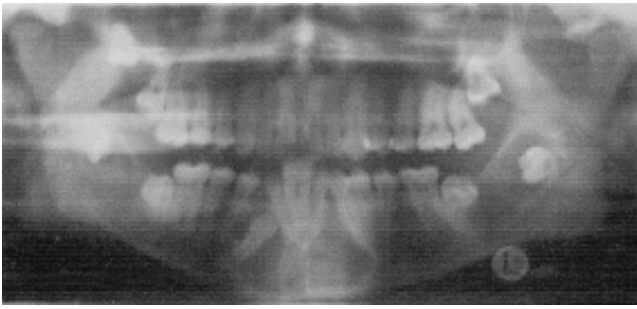


Figura 2. Radiografía panorámica que demuestra las inclusiones dentarias de las piezas número 18, 28, 38, 48, 17, 37, 47 y 43, con quistes dentígeros en las piezas 18, 28, 38, 48, 43, además de dos cavidades quísticas en el mentón y otra en el cuerpo mandibular entre las piezas 35 y 36, sin tejidos calcificados.



Figura 3. Procedimiento quirúrgico de enucleación de quistes, se ilustra el lecho quirúrgico de los quistes mandibulares izquierdos, entre las piezas 35, 36 y 38, y exposición de la corona anatómica de la pieza número 37.



Figura 4. Cápsulas quísticas enucleadas y órganos dentarios extraídos en el procedimiento quirúrgico, ilustrando su posición correspondiente.

derecho (número 43), además de otras tres cavidades quísticas sin relación con coronas dentarias dos simétrica en la zona mentoniana de la mandíbula y una en el espacio interdental entre el segundo premolar y el primer molar

inferiores izquierdos (números 35 y 36) que abarcan hasta el borde inferior de la mandíbula. Radiográficamente compatibles con queratoquistes (quistes primordiales) vs. quistes dentígeros.

Bajo anestesia general se realiza la enucleación quirúrgica (*Figura 3*) de los ocho quistes con eliminación completa de las cápsulas epiteliales y extracción de los terceros molares y canino retenidos, enucleación de los quistes del área del mentón y cuerpo mandibular izquierdo con cierre primario de las heridas y se exponen las coronas anatómicas de los 2^{os}. molares para dar oportunidad a su tratamiento posterior y colocación funcional en la arcada por medio de ortodoncia.

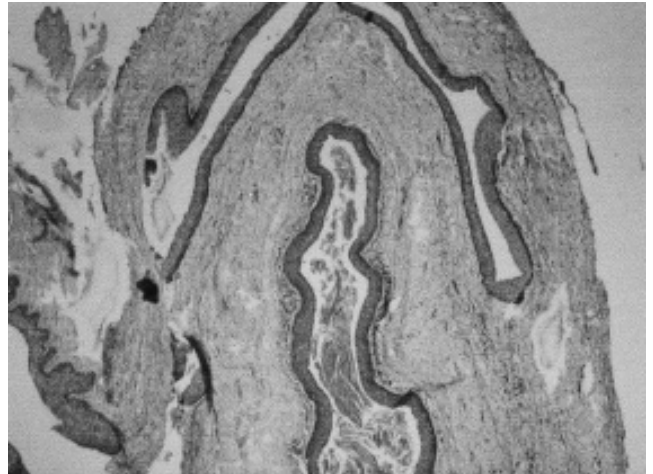


Figura 5. Imagen histológica (40x) muestra estructura quística delineada por epitelio escamoso estratificado, rodeado de tejido conectivo denso, la porción central del quiste muestra laminas de queratina.

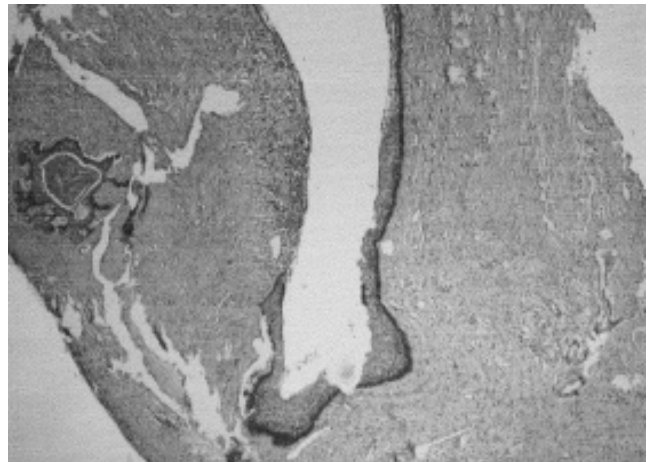


Figura 6. Imagen histológica (40x) de quiste delineado por epitelio escamoso estratificado con áreas focales de ulceración y rodeado de tejido conectivo denso, se aprecia otro pequeño quiste conteniendo queratina, con proyecciones de epitelio semejantes a los de la lamina dental primitiva.

Se realizó la enderación de las lesiones quísticas con base en el diagnóstico radiográfico de quistes dentígeros, teniendo como objetivo conseguir la muestra para estudio histopatológico, pero además considerando la posibilidad de que el procedimiento diagnóstico sirva al mismo tiempo de recurso terapéutico y no someter al paciente a dos tipos quirúrgicos de las ocho lesiones quísticas.

Cada una de las cápsulas quísticas es etiquetada por separado y enviada a estudio histopatológico (*Figura 4*). El reporte del estudio corresponde en todos los casos a epitelio reducido del esmalte con lo que se determina el diagnóstico de quistes dentígeros (*Figuras 5 y 6*).

Durante el interrogatorio refiere el paciente tener antecedentes de un problema similar en su madre y en un hermano menor, además de tener una hermana menor a quien no se ha estudiado en este sentido. Por lo que se decide realizar la búsqueda y recuperación de los expedientes clínicos de ambos y se le pide traer a su hermana y a su padre para la toma de una radiografía panorámica y hacer el estudio familiar completo.

Resultados

Se describen las características dañinas y la evaluación de cada uno de los miembros de la familia afectados.

Madre

Femenino de 38 años en buenas condiciones generales quien presenta su expediente clínico con las siguientes referencias de importancia por el servicio de cirugía maxilofacial.

La revisión inicial (3-diciembre-86) muestra a paciente femenino de 22 años con odontalgia de 15 días de evolución que a la exploración física presenta segundos molares parcialmente erupcionados, en posición vestibulo lingual los inferiores, radiográficamente se observan terceros molares retenidos, el superior izquierdo con microdoncia, el inferior derecho en posición ectópica en la rama ascendente con lesión radiolúcida a nivel de la corona, la cual se extiende hasta la región del primer molar, otra lesión lítica entre lateral y canino inferior izquierdo con desplazamiento dentario y malposición de los segundos molares inferiores. No se consiguió la radiografía correspondiente. La impresión diagnóstica, quistes dentígeros y retenciones dentarias. Se solicitan exámenes preoperatorios para programar intervención quirúrgica. El 14-enero-87 la paciente refirió probable embarazo por lo cual se pospone el tratamiento quirúrgico. En septiembre-1988 se efectuó intervención quirúrgica de enucleación de múltiples quistes dentígeros. En el expediente clínico no se encuentra la radiografía panorámica inicial ni el reporte histopatológico correspondiente a este procedimiento. En abril-1993 regresa la paciente referida por su cirujano dentista por presentar en una radiografía panorámica zona radiolúcida de aproximadamente 1 centímetro de diámetro entre el lateral y canino inferior izquierdo (*Figura 7*). Se le practica enucleación bajo sedación y anestesia local, es enviada a estudio histopatológico, que es reportado como quiste dentí-



Figura 7. Radiografía panorámica que muestra un quiste dentígero recidivante cuatro años después del tratamiento inicial y que corresponde a la madre del paciente.



Figura 8. Radiografía panorámica que muestra quistes múltiples en relación con los órganos dentarios incluidos 18, 23, 24, 25, 28 y 43, además de otros sin tejido dental calcificado 38, 48 y entre 35-36 y 32-33 (hermano menor a los 15 años).

gero con inflamación aguda y crónica y presenta además algunas microcalcificaciones. En radiografía panorámica tomada en 1997 no se aprecia ningún tipo de imagen sugerente de patología quística de los maxilares.

Hermano menor

Se recuperó radiografía panorámica de diciembre de 1999 a los 15 años de edad, donde se observa retención de órganos dentales múltiples correspondientes a las piezas 18, 23, 24, 25, 28 y 43, con imágenes radiolúcidas en relación con las coronas de las piezas 18, 23, 24, 25, 28 y 43. Además de otras zonas radiolúcidas que no presentaron tejido calcificado en áreas correspondientes a las piezas 38 y 48 y en espacios entre las piezas 32 y 33, y entre la 35 y la 36 variando en su forma y extensión, lo que permite establecer el diagnóstico radiográfico de quistes dentígeros múltiples en los maxilares y probables queratoquistes (*Figura 8*).

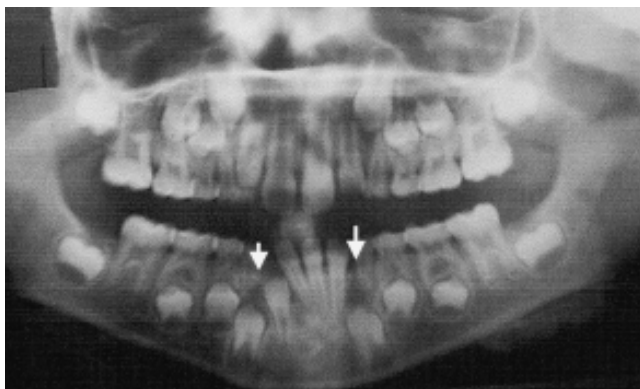


Figura 9. Radiografía panorámica con radiolucidez sugerente de inicio de formación de quistes en relación con los órganos dentarios 33 y 43, marcados con flecha (hermano menor a los ocho años).

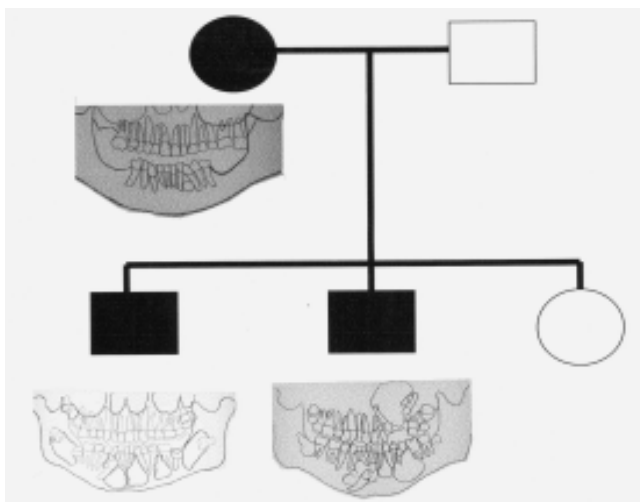


Figura 10. Genealogía del caso familiar de quistes dentígeros múltiples. El círculo representa al sexo femenino, el cuadrado al masculino, en sombreado a los individuos afectados por dicha patología y se esquematiza la localización de los quistes en los maxilares de cada uno de ellos.

Refiere haber sido atendido de infecciones recurrentes en región maxilar superior izquierda donde se eliminó uno de los quistes y se extrajeron los dos premolares que estaban retenidos (números 24 y 25), además se hizo extracción de la pieza 43 y enucleación de quiste mandibular, de los cuales no se consiguió reporte histopatológico.

Presenta además una radiografía tomada en 1993 a los nueve años de edad en fase de dentición mixta donde se observan imágenes sugerentes del inicio de formación de los quistes en relación con la corona de los dos caninos inferiores permanentes (números 33 y 34), aunque no se consideran diagnósticas en forma definitiva por encontrarse sobrepuestas a las raíces de los caninos temporales y de los incisivos laterales permanentes (*Figura 9*).

Hermana menor

Femenino de 15 años de edad en radiografía panorámica no se demuestra ningún tipo de patología quística, aunque

aún se observan los gérmenes de los terceros molares incluidos y en evolución.

Discusión

El caso familiar de quistes dentígeros múltiples que se reporta en donde la madre y dos de sus tres hijos se encuentran afectados, sugiere que la herencia juega un papel muy importante como determinante o al menos como predisponente en el desarrollo de esta patología (*Figura 10*), lo cual hasta la fecha no ha sido reportado por otros autores.

La distribución similar de las lesiones quísticas también llama la atención, ya que además de corresponder a los terceros molares y caninos como en otras series, también coincide las ubicaciones de los quistes mandibulares en ambos hermanos.

Desgraciadamente no fue posible recuperar la radiografía inicial de la madre para su comparación, aunque la descripción referida en su expediente clínico, la imagen del quiste que recidivó cuatro años después de su intervención quirúrgica y el reporte histopatológico de este último permiten establecer adecuadamente el tipo de quiste para incluirlo en el estudio.

Por fortuna, en uno de los casos se contó con una radiografía tomada a los ocho años, en la cual se observa la fase de dentición mixta del paciente, donde hay imágenes sugerentes del inicio de la evolución de cavidades quísticas por encima de la corona de los caninos (*Figura 9*) aunque no son claramente determinantes para hacer diagnóstico por la superposición de imágenes, lo que en la añeja polémica de si los quistes retienen a los órganos dentarios o los órganos dentarios incluidos favorecen el desarrollo de quistes.¹² En este caso parece que se inclina la balanza hacia la primera opción.

Debido a que el tipo de epitelio de los quistes estudiados corresponde al de un quiste dentígero, se descarta la opción diagnóstica de síndrome de Gorlin-Goltz, única patología de quistes múltiples de los maxilares con patrón hereditario demostrado, ya que el tipo de epitelio en este síndrome es el correspondiente al de queratoquiste, además de que en la exploración física de los pacientes del caso que se presenta, no contaban con ningún otro de los criterios característicos requeridos para dicho síndrome.⁸

Referencias

1. Saap JP, Eversole LR, Wysocki GP. Patología oral y maxilofacial. Madrid, España: Harcourt; 1997, p. 38-60.
2. Horch HH, Cirugía odontoestomatológica. Barcelona, España: Masson-Salvat; 1992, p. 273-339.
3. Fanibunda K, Soames JV. Malignant and premalignant change in odontogenic cysts. J Oral Maxillofac Surg 1995; 53: 1469-72.
4. García-Paola V, González G, López-Arranz, Zapatero H. Adenomatoid odontogenic tumor arising in a dental cyst report of unusual case. J Clin Pediatr Dent 1998; 23(1): 55-8.
5. Makowski GJ, McGuff S, VanSikels JE. Squamous cell carcinoma in maxillary odontogenic keratocyst. J Oral Maxillofac Surg 2001; 59: 76-80.

6. Pomatto E, Carbone V, Giangrandi D, Falco V. Primary intraosseous, verrucous carcinoma developing from a maxillary odontogenic cyst. case report. Tumori 2001; 87: 444-6.
7. Santana-Garay JC. Atlas de patología del complejo bucal. La Habana, Cuba: Editorial Científico Técnica; 1985, p. 237-54.
8. Shafer WG, Levy BM. Tratado de patología bucal 2. México, D.F.: Interamericana; 1987, p. 263-322.
9. Shemen L, Lumerman H, Merged EJ. Conservative partial maxillectomy for large odontogenic keratocyst. NYSDJ 1992; 35-7.
10. Mosqueda TA, Irigoyen ME, Díaz-Franco MA, Torres TMA. Quistes odontogénicos: análisis de 856 casos. Medicina Oral 2002; 7: 89-96.
11. De Biase A, Ottolenghi L, Polimeni A, Benvenuto A, Lumbrano R, Magliocca FM. Bilateral mandibular cyst associated with cyclosporine use: a case report. Pediatr Nephrol 2001; 16: 993-5.
12. Hellner H. Tumores óseos. Barcelona, España: Talleres Gráficos Iberoamericanos; 1957, p. 194-5.