



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO DEL
SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ: PRESENTACIÓN DE
CASO CLÍNICO.**

T E S I N A

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

MARÍA DEL CARMEN MARTÍNEZ HINOJOSA

TUTORA: Esp. JEREM YOLANDA CRUZ ALIPHAT

ASESOR: Esp. ROBERTO MORA VERA



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

MI AGRADECIMIENTO:

*En esta etapa de mi vida
creo en el destino logrado
donde mis pasos se confunden
con lo deseado y lo amado.*

A la Universidad Nacional Autónoma de México, por haberme dado el honor de llevar a cabo mi formación académica.

A la Facultad de Odontología, por proporcionarme las herramientas necesarias para mi desarrollo.

A mis profesores que compartieron sus experiencias y conocimientos.

A mi tutora la Esp. Jerem Yolanda Cruz Aliphat, por impulsarme en mis estudios contagiándome con su entusiasmo compartiendo sus experiencias desde el inicio de mi carrera, al brindarme sus consejos y su amistad.

A mis asesores el Esp. Roberto Mora Vera, la Esp. Carolina Vega Ramírez y el C.D. Alejandro Alonso Moctezuma por apoyarme en sus tiempos y orientarme con sus conocimientos sin haber tenido obligaciones, y sobre todo por su confianza en mí persona.

A mis padres Carlos Guadalupe. Martínez Bolaños y María del Carmen Yolanda Hinojosa Peniche, que jamás dejaron de ser mis profesores, y apoyo en lo necesario para terminar mis estudios, por la

protección que me dieron y exigencias, sin ellos no hubiera logrado ninguno de los éxitos obtenidos, principalmente por el cariño y fe en mí.

A mis hermanos Calos Gerardo Martínez Hinojosa y Eduardo de Jesús Martínez Hinojosa, cada uno a su estilo, que desde el inicio de mi carrera estuvieron cuando los necesité, confiando mejor que nadie en mí, quienes me han guiado toda mi vida.

A Victor Manuel Rodríguez Flores que ha sido mi bastón, que en cada tropezón me enseñó a levantarme y continuar con más fuerza, por su apoyo a lo largo de mi carrera que siempre estuvo a mi lado cuando lo necesité.

A mis futuras cuñadas Dra. Lina Dalia Ortíz Zetina y la Lic. Jennifer Alejandra González Solís por la ayuda y supervisión que me dieron.

A mis abuelos Carlos Martínez Acevedo y Adelina Bolaños Corro, que sin ellos no podría estar aquí.

A mi abuelo José Fernando Hinojosa Castro, por su presencia en mi carrera, y mi inspiración con su alegría.

A mi abuela Teresa Peniche Leguízamo, que desde donde esté se sienta orgullosa de mí, al lograr la carrera profesional prometida. A Carmen Peniche Leguízamo y Alicia Peniche Leguízamo, que se que si estuvieran a mi lado su apoyo tendría como siempre lo hicieron en vida, que aun con los errores cometidos espero no haberlas defraudado.

INDICE:

INTRODUCCIÓN

1. ANTECEDENTES	8
1.1. SÍNDROME DE GORLIN GOLZ.	8
1.1.1 QUERATOQUISTE	14
1.1.1.1 TEORÍA DE LA EXPANSIÓN QUISTICA	28
1.1.1.2 TRATAMIENTO	30
1.1.1.3 EXPANSORES TISULARES	33
1.1.1.4 REGENERACIÓN ÓSEA	35
1.1.2 QUISTE SEBÁCEO	36
1.1.3 CARCINOMA DE CÉLULAS BASALES	36
1.1.4 HIPERTEORISMO	41
1.1.5 ESTRABISMO	41
1.1.6 CIFOSCOLIOSIS Y ESCOLIOSIS.	42
1.1.7 HIDROCEFALIA CONGÉNITA	43
2.-CASO CLÍNICO	43
2.1 DIAGNÓSTICO.	49
2.2 PLAN DE TRATAMIENTO	59

2.3 PRONÓSTICO	66
2.4 RESULTADOS	67
3. DISCUSIÓN	69
4. CONCLUSIÓN	70
5. BIBLIOGRAFÍA.	71

INTRODUCCIÓN

Para definir Síndrome tenemos que decir que es un conjunto de signos (hallazgos objetivos percibidos por el explorador) y síntomas (índices subjetivos de una enfermedad o cambio de estado que percibe el paciente) resultantes de una causa común. El Síndrome de Gorlin-Goltz es resultado de una anomalía genética, cuyo pronóstico y la calidad de vida del paciente dependen de una buena capacitación y conocimiento del profesional de la salud en etapas tempranas.

Es un síndrome poco frecuente; su importancia radica a nivel odontológico en la identificación de múltiples tumores queratoquísticos odontogénicos (TOQ).

El presente trabajo reporta un caso clínico de un paciente que acude a la Clínica Periférica de Aragón quien tiene antecedentes de macrocefalia y criptorquidia y su motivo de consulta fueron la presencia múltiples lesiones quísticas en mandíbula y maxila, malposición dental y en quien a la exploración general se encuentran diversas alteraciones musculoesqueléticas, oculares y neurológicas. Al realizar el diagnóstico histopatológico aunado con los antecedentes y hallazgos clínicos cuenta con criterios diagnósticos para integrar el Síndrome de Gorlin-Goltz.

Dentro del tratamiento de lesiones amplias del Tumor Odontogénico Queratoquístico (TOQ) se encuentra la descompresión con el fin de estimular la regeneración ósea; y una vez disminuído el tamaño de la lesión, se realiza enucleación, con preservación de la mayor estructura ósea que brinde además, mejor estética del paciente.

La nueva reclasificación del “Queratoquiste” a TUMOR QUERATOQUÍSTICO ODONTOGÉNICO, ha creado controversia ya que cambia el tratamiento a uno poco convencional y agresivo para el paciente,

por tal motivo es importante tener en cuenta las características histológicas de la lesión lo que representa un reto y responsabilidad para el cirujano maxilofacial y del odontopediatra en el momento de decidir un adecuado tratamiento.

1. ANTECEDENTES

1.1 SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ

Reportado por primera vez en 1894 por Jarisch y White.¹ Jarisch describió a un paciente con múltiples carcinomas de células basales y escoliosis.² En América los primeros informes fueron de Binkley y Johnson (1951),^{3,4} Howell y Caro en 1959 son los primeros en asociar los nevos de células basales y otras malformaciones del desarrollo.⁵ Posteriormente, entre 1950 y 1960⁶ Robert J. Gorlin y Goltz Robert W.,⁷ describen la triada que caracteriza el síndrome: múltiples carcinomas de células basales, queratoquistes odontogénicos y costillas bífidas. En 1977 Rayner menciona además, la asociación de esta triada está acompañada por calcificación de la hoz del cerebro, foveolas o fositas palmares y plantares.⁸

El Síndrome de Gorlin Goltz es un desorden autosómico dominante con predisposición cancerígena y múltiples defectos de desarrollo.⁹ Conocido también como Síndrome de Carcinoma Nevo Basocelular (SCNBC), quinta facomatosis,¹⁰ Síndrome de Carcinoma Nevoide de Células Basales (SCCBN), Síndrome de costilla bífida; dichos nombramientos fueron dados con el fin de resaltar las características más

¹ Gorlin RJ, et al. *Syndromes of the Head and Neck*. 4^{ta} ed. edit. Oxford, USA, 2001. p 444.

² Shakya H, Mubeen K. "Gorlin-Goltz Syndrome with situs inversus: a rare case report". *Rev Clín. Pesq. Odontol.* 2009; 2(5): p.176

³ Diversos autores reconocen a Binkley, Gorlin, et al. Atribuye también a Johnson como uno de los pioneros

⁴ Moctezuma Bravo S. G. "Queratoquistes múltiples, reporte de un caso familiar" *Rev. ADM. México S.L.P.* 2007; 1(64): p34.

⁵ Ljubenic M., et al. "Gorlin-Goltz Syndrome". *Acta Dermatoven APA.* 2007;4(16): p166.

⁶ La mayoría de los autores concuerdan la participación de Gorlin y Goltz fue realizada en 1960.

⁷ Ljubenic M. et al. Art. cit. p.166.

⁸ Visioli F, et al. "Is Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome Really So Rare?: Proposal for an Investigative Protocol Based on a Case Series" *J. Oral Maxillofac. Surg.* 2010; 4(68): p903.

⁹ Agurto PJ, y cols. "Síndrome de Gorlin-Goltz: A propósito de un caso clínico". *Rev. Otorrinolaringol. Y cirugía de cabeza y cuello.* Santiago, Chile. 2004;Vol 64:p 230.

¹⁰ Moret Y, González JM. "Síndrome de Nevus de Células Basales (Gorlin y Goltz). Presentación de caso clínico y revisión de la literatura." *Acta. Odontol. Venez.* 2004; 2(42): p 118.

determinantes del síndrome, aunque no engloban en su totalidad a sus anomalías.¹¹

La alteración encontrada es una mutación cromosómica del síndrome Gorlin-Goltz, mapeada en los genes 9 (q22.3 y q31) y 1 (p32),^{12,13} donde se ha descrito un gen supresor tumoral llamado PTCH1 (PATCHED1), el cual se expresa dentro de la membrana como un receptor proteínico, que interactúa con mensajeros peptídicos importantes para lograr un patrón de crecimiento y diferenciación.¹⁴

El grado de penetrancia es alto (97%), y la expresabilidad es variable.¹⁵ Diagnosticado generalmente en niños entre la primera y segunda década de vida.¹⁶ Shakya et al mencionan que por acuerdo general la incidencia es de 1 en cada 60,000¹⁷; sin predominio de sexo.¹⁸

Las anomalías características de este síndrome son las siguientes:

➤ ANOMALIAS DE PIEL:

Carcinomas de células basales (BCCs) presentes desde los 2 años.^{19,20}

Otras anomalías dermatológicas son pequeños quistes de queratina mezclados con BCCs²¹, quistes sebáceos, fibromas cutáneos, carcinomas de

¹¹ Gorlin J.R. et al. Op. cit. p.444.

¹² Arguto J. y cols. Art. cit. p.230.

¹³ Ljubenović M. et al. mencionan que la mutación es en el cromosoma 9 q21-23. Por otra parte Ortega A., et al. en su artículo "Gorlin-Goltz syndrome: Clinical pathologic aspects" (2008) menciona que se han identificado y descrito más de 60 mutaciones diferentes.

¹⁴ Spitz J.L. Genodermatoses. A Clinical Guide to Genetic Skin Disorders. 2^{da} ed. Lippincott Williams & Wilkins. EUA. 2005. p. 170.

¹⁵ Arguto J. y cols. Art. cit. p. 230.

¹⁶ Ib. p. 234.

¹⁷ Shakya H., Mubeen K. Art. cit. p. 176.

¹⁸ Spitz J.L. Art. cit. p. 170.

¹⁹ Id.

²⁰ Gorlin R., et al. Op. cit. p.445.

²¹ Id.

células escamosas, fibrocarcinomas, múltiples nevos (incidencia de 50% o 65% de los casos NBCCS).²²

➤ PALMOPLANTAR:

Foveolas u hoyuelos eritematosos de 2-3 mm, causados por la irregular queratinización,²³ raramente desarrollan BCCs, milias, quistes epidermoides (pequeños y múltiples).²⁴

➤ OJOS:

Hipertelorismo, nistagmus, ceguera congénita, cataratas, colobomas²⁵, milias en la conjuntiva palpebral y estrabismo divergente o convergente.²⁶

➤ ANOMALIAS MUSCULOESQUELETALES:

Múltiples Queratoquistes principalmente en la mandíbula, que se manifiestan con dolor por ocasionar compresión y por la tumoración, de localización principal en zona de molares y premolares, usualmente múltiples y revestidos de epitelio con potencial para malignizar.²⁷

Otras anomalías son: nariz ancha, paladar arqueado o fisurado, abombamiento del frontal, macrocefalia (circunferencia occipitofrontal de más de 60 cm en adultos), escoliosis, cifoscoliosis, costillas bífidas (incidencia de 50%), fusión vertebral, metacarpianos acortados, talla alta (15%), sindactilia

²² Visioli F. et al. Art. cit. p. 904.

²³ Id.

²⁴ Spitz JL. Op cit. p 170.

²⁵ Id.

²⁶ Gorlin RJ. et al. Op. cit. p. 445.

²⁷ Spitz JL. Op. cit. p 170.

y polidactilia (según Shanley la prevalencia de estos dos últimos es de 3% a 4%.)²⁸

➤ ANOMALIAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (SNC):

Calcificaciones intracraneales de la hoz del cerebro, agenesia del cuerpo calloso²⁹, Meduloblastoma, retraso del neurodesarrollo (raro), hidrocefalia congénita, craneofaringioma, epilepsia.³⁰

➤ OTRAS ANOMALÍAS:

Fibromas de ovario y útero, fibrosarcoma, hamartomas,³¹ hipogonadismo hipogonadotrópico, criptorquidia, ginecomastia, anosmia, pelo facial o corporal escaso, fibromas cardíacos en la pared anterior del ventrículo izquierdo, lipomas, y tumores malignos en otros órganos.³²

²⁸ Gorlin RJ. et al. Op. cit. p.448-449.

²⁹ Visioli F. et al. Art. cit. p.904

³⁰ Sipitz JL. Op cit. p170.

³¹ Marx R., Stern D. Oral and Maxillofacial Pathology: a rationale for diagnosis and treatment. ed. quintessence books. Hong Kong. 2003.

³² Gorlin RJ. et al Op. cit. p 449-450.

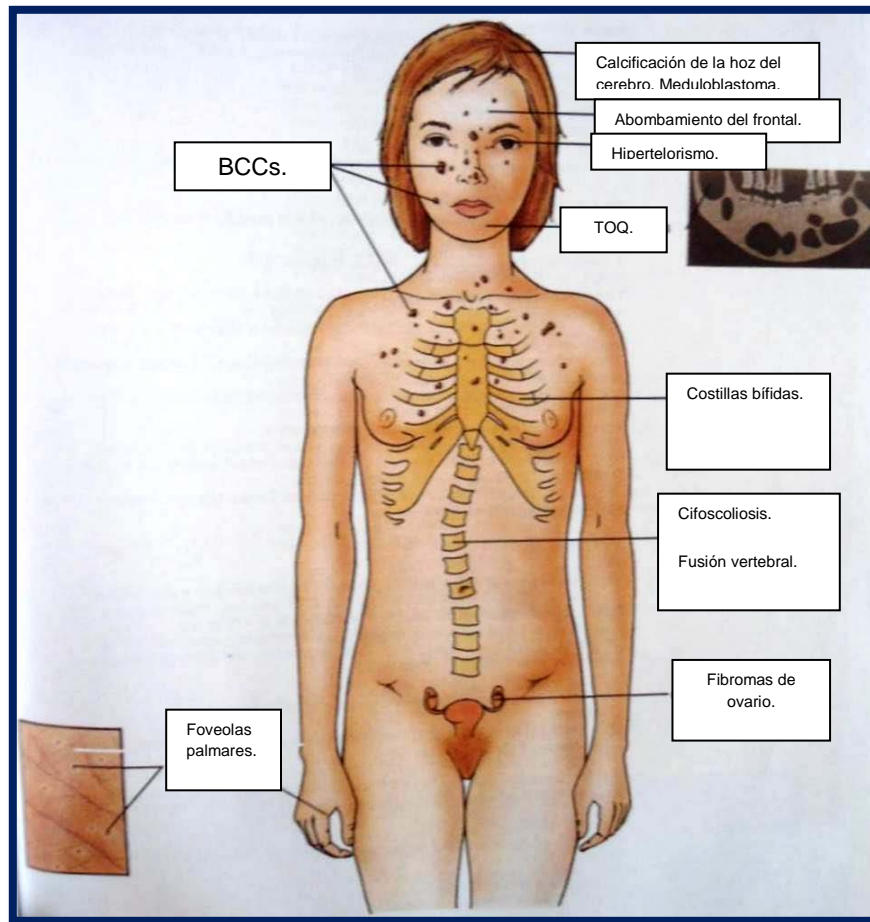


IMAGEN 1: SINDROME DE GORLIN GOLTZ³³

Los criterios de diagnóstico fueron propuestos por Evans, pero en 1997 fue modificada por Kimonis, establece que el diagnóstico se da por la presencia de 2 criterios mayores, o bien, la presencia de un criterio mayor y dos menores:

³³ Sipitz.JL. Op cit. p173. Modificada por autor.

CRITERIOS MAYORES

- **Múltiples Queratoquistes** (tumor odontogénico, queratoquístico, TOQ).
- Costillas bífidas.
- Pariente de primer grado con síndrome.
- Tres o más foveolas u hoyuelos palmares y plantares.
- Dos o más carcinomas basocelulares. En caso de ser un paciente menor de 20 años, al menos tener 1 carcinoma basocelular).
- Calcificación de la hoz del cerebro.

CRITERIOS MENORES

- Alteraciones esqueléticas: **deformación pectoral**, **macrocefalia**, sindactilia, entre otras.
- Malformaciones congénitas: fisura labial y/o nasopalatina, **prominencia frontal**, hipertelorismo, estrabismo, etc.
- Anomalías radiográficas: Puente en silla turca, hemivértebras, fusión o elongación de los cuerpos vertebrales, defectos de manos y pies.
- Anomalías del SNC: como el Meduloblastoma.
- Fibromas en ovario.³⁴

El diagnóstico prenatal se realiza con un análisis de mutación en el DNA,³⁵ por ecografía o técnicas moleculares.³⁶

³⁴ Ljubenovic´ M, et al. Op cit. p.168

³⁵ Spitz JL. Op. cit. p170.

³⁶ Gorlin RJ. et al. Op cit. p450.

1.1.1 QUERATOQUISTE ODONTÓGENO

Un quiste es una cavidad patológica, revestida de epitelio que contiene material líquido o semisólido (residuos celulares, queratina o moco) en su interior. Posee 3 estructuras fundamentales: 1) cavidad central, lumen ó luz, 2) revestimiento epitelial (plano o estratificado queratinizado o no queratinizado, pseudoestratificado, cilíndrico o cuboidal) y 3) una pared exterior ó cápsula (formada por tejido conjuntivo que contiene fibroblastos y vasos sanguíneos).³⁷

El queratoquiste fue descrito como quiste dermoide por Mikulicz en 1876.³⁸ En 1926 Hauer lo describe nombrándolo colesteatomas.³⁹ El término queratoquiste odontogénico (QQO) fue introducido en 1956 por Philipsen para describir cualquier quiste de los maxilares que produzca queratina en grandes cantidades. Sin embargo, debe tomarse en consideración que en ocasiones algunos quistes radicales, dentígeros y residuales, entre otros, pueden producir queratina (aproximadamente 3% de todos ellos), por lo que resulta de gran importancia establecer el diagnóstico de queratoquiste con base a los hallazgos histopatológicos característicos de esta condición, y no por una sola presencia de queratinización.⁴⁰ Un quiste odontogénico se caracteriza por que el revestimiento de la luz se deriva del epitelio producido durante el desarrollo del diente.⁴¹

En 1981 Wright encontró diferencias clínico-patológicas significativas entre las variantes paraqueratinizada y ortoqueratinizada del QQO,

³⁷ Figueroa RA, Rivera EH, Correnti M. "Queratoquiste Odontogénico, ¿Verdadera neoplasia de histogénesis odontogénica o lesión quística?" VITAE Academia Biomédica Digital. Universidad de Venezuela, 2006; N°28. p1.

³⁸ Navarro Vila C. Tratado de cirugía oral y maxilofacial. Tomo 1, Rev. Ampl. 2^{da}. ed. ARAN. España. 2009, p 34.

³⁹ Ceballos Uribe MA. Queratoquiste Odontogénico. UNAM.FO., México. 1996,p 7.

⁴⁰ Meneses García, Mosqueda Taylor A, Ruiz L Ma. Patología quirúrgica de cabeza y cuello Lesiones Tumorales y seudotumorales. ed. Trillas, México, 2006, p300.

⁴¹ Navarro Vila C. Op cit. p. 33.

asegurando que se trataban de dos entidades independientes, sugiriendo así la nueva denominación de Quiste Odontogénico Ortoqueratinizado (QOO).⁴²

La Organización Mundial de la Salud (OMS) a través del Centro Internacional de Referencia de los Tumores Odontogénicos elaboró, en 1972, una clasificación de tumores odontogénicos, modificada en 1992 por Kramer, y aceptada por la OMS en 1994. Por el diferente comportamiento de las neoplasias odontogénicas, pueden agruparse según la agresividad y capacidad para recurrir (Borello y Cols., 1975). En el año 2005 surge una nueva modificación, a la designación tradicional de queratoquiste odontogénico (QQO), el grupo de trabajo de la OMS recomienda el término “*Tumor Odontogénico Queratoquístico*” (TOQ)⁴³ o bien “*Tumor Odontógeno Quístico Queratinizante*”, refiriéndose a las características histológicas y al potencial de recurrencia tras el tratamiento quirúrgico de estas lesiones.⁴⁴ El descubrimiento de anomalías genéticas de esta patología con su relación en el SCNBC fue una consideración para que la OMS las reclasificara como una neoplasia benigna.⁴⁵

⁴² Pérez González E, Pérez Labady J, Villarroel Dorrego M. “Quiste Odontogénico Ortoqueratinizado: una nueva entidad derivada del queratoquiste odontogénico. Revisión de la literatura” Acta odontol. venez. 2006; Vol.44, N°3:p419.

⁴³ Navarro Vila C. Op. cit. p.

⁴⁴ Figueroa Rosas A. y cols. Art cit. p.2

⁴⁵ Howard Mora M. “El queratoquiste odontogénico: de quiste a tumor.” Publicación Científica Facultad de odontología. UCR. 2008; N°10: p79.

CLASIFICACIÓN DE LA OMS	
<i>Quistes del desarrollo</i>	
- Quistes Odontogénicos	
Quistes gingivales del recién nacido (perlas de Epstein)	
Queratoquiste odontogénico (quiste primordial)	
Quiste folicular	
Quiste de erupción	
Quiste periodontal lateral	
Quiste gingival del adulto	
Quiste odontogénico glandular (quiste sialodontogénico)	
- Quistes no odontogénicos	
Quiste nasopalatino (del conducto incisivo)	
Quiste nasolabial (nasoalveolar)	
<i>Quistes inflamatorios</i>	
Quiste radicular	
Quiste apical y radicular lateral	
Quiste residual radicular	
Quiste periodontal (de Craig)	
Quiste yugal mandibular infectado colateral	

CUADRO 1: ANTIGUA CLASIFICACIÓN DE LOS QUISTES ODONTOGÉNICOS⁴⁶

⁴⁶ Navarro Vila C., Op. cit. p.34.

OMS. CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE TUMORES ODONTOGÉNICOS	
Tumores benignos	
<i>Epitelio odontogénico con estroma fibroso sin ectomesénquima odontogénico</i>	
-	Ameloblastoma sólido / tipo multiquístico
-	Ameloblastoma extraóseo / tipo periférico
-	Ameloblastoma tipo desmoplástico
-	Ameloblastoma, tipo unikuístico
-	Tumor odontogénico escamoso
-	Tumor odontogénico calcificante
-	Tumor odontogénico adenomatoide
-	Tumor odontogénico queratoquístico
<i>Epitelio odontogénico con ectomesénquima odontogénico, con o sin formación de tejidos duros</i>	
-	Fibroma ameloblástico
-	Fibrodentinoma ameloblástico
-	Fibroodontoma ameloblástico
-	Odontoma
	<ul style="list-style-type: none"> • Odontoma tipo complejo • Odontoma tipo compuesto
-	Odontoameloblastoma
-	Tumor quístico odontogénico calcificante
-	Tumor dentinogénico de células fantasmas
<i>Mesénquima y/o ectomesénquima odontogénico con o sin epitelio odontogénico</i>	
-	Fibroma odontogénico
-	Mixoma/fibromixoma odontogénico
-	Cementoblastoma
<i>Philipsen y Cols. OMS; 2005.</i>	

CUADRO 2: ACTUAL CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES ODONTOGÉNICOS.⁴⁷

⁴⁷ lb. p.43.

El cambio de clasificación quiste a tumor, se apoya en estudios realizados, mediante el uso de marcadores moleculares en patología bucomaxilofacial, para la identificación del potencial proliferativo (PCNA, Ki-67) y de transformación (p53) del epitelio de revestimiento de estas lesiones⁴⁸ y a genes de supresión tumoral similares a las detectadas en los carcinomas de células basales⁴⁹ a fin de contribuir al diagnóstico, entender el comportamiento clínico, dar el pronóstico y orientar el tratamiento de muchas lesiones de origen odontogénico.

Los marcadores pronósticos son moléculas que se expresan durante las distintas fases del ciclo celular, lo que podría indicar la proliferación activa de la célula o la posibilidad de transformación oncogénica. Esta expresión molecular puede ser identificada por medio de técnicas de inmunohistoquímica.

Kaplan y col. (2004), realizan un estudio en el que investigan el efecto de la inflamación sobre la proliferación epitelial en queratoquistes odontogénicos utilizando histomorfometría cuantificada.⁵⁰ Los resultados del estudio demostraron un incremento en la expresión de Ki-67 en el epitelio metaplásico de los QQOs, en las áreas que mostraban de moderada a severa inflamación. Sin embargo, la inflamación no afecta la total actividad de proliferación del epitelio de revestimiento de los casos de QQOs. Ellos sugieren que el papel de la inflamación sobre la actividad proliferativa y el comportamiento del QQO deberían ser más investigados.

Li y col. (1995), demostraron por inmunohistoquímica que los queratoquistes odontogénicos recurrentes y no recurrentes no presentan diferencias estadísticamente significativas en la expresión de la molécula Ki-

⁴⁸ Figueroa Rosas A. y cols. Art cit. p5

⁴⁹ Meneses García, et al. Op. cit. p. 300.

⁵⁰ Figueroa Rosas A. y cols, Art. cit. p5.

67, pero encontró una mayor expresión de esta molécula que en los quistes dentígeros y los quistes radiculares. Las muestras que presentaron mayor expresión de Ki-67 fueron las de los queratoquistes asociados al síndrome.

Kim y col. (2003), analizaron la actividad proliferativa y de apoptosis en queratoquistes odontogénicos asociados a un diente impactado, queratoquistes no asociados y quistes dentígeros, utilizando como marcador el Ki-67. La expresión inmunohistoquímica de Ki-67 se mostró mayor en los queratoquistes odontogénicos que en los quistes dentígeros evaluados, sin embargo no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los queratoquistes asociados a un diente impactado y los no asociados, o entre las variantes radiográficas unilocular o multilocular en términos de actividad proliferativa y apoptosis.

Piattelli y col. (2001), compararon la expresión de la proteína p53, entre quistes dentígeros, quistes radiculares y queratoquistes odontogénicos obteniendo como resultado; que el 9.1% de los quistes dentígeros, el 8.3% de los quistes radiculares, y el 45% de los queratoquistes odontogénicos expresaron la proteína p53; siendo la diferencia entre estos tres grupos estadísticamente significativa. En 10 casos de QQOs se observó displasia epitelial en algún grado, donde 8 de los 10 casos con displasia fueron p53 positivo.

Slootweg (1995), por inmunohistoquímica analizó la presencia de p53 y de Ki-67 en 45 lesiones odontogénicas epiteliales incluyendo ameloblastomas, queratoquistes odontogénicos, quistes dentígeros, quistes radiculares y carcinoma odontogénico, obteniendo como resultado una densa reactividad para la proteína p53. El número de células positivas para Ki-67 en las lesiones estudiadas fue comparada con los resultados obtenidos de p53 observando relación en la expresión de ambos marcadores, lo que sugiere

que la expresión de p53 está relacionado directamente con la proliferación celular en estas lesiones.

Basados en la revisión de los conceptos actuales de los TOQ, donde se evidencia un comportamiento más agresivo del mismo, en comparación con los quistes odontogénicos, se podría sugerir la incorporación de la nueva clasificación propuesta por el consenso de la OMS para los tumores y quistes odontogénicos por parte del patólogo y del cirujano bucomaxilofacial con el fin de unificar la denominación de esta entidad, y de realizar el tratamiento y control periódico adecuado.

La denominación de Tumor Odontogénico Queratoquístico, podría llevar a la práctica la realización de tratamientos poco conservadores como la resección mandibular, y descartar la realización de tratamientos más conservadores como la marsupialización que en algunos casos de TOQ ha demostrado efectividad, por lo que se recomienda que cada caso debe ser evaluado de manera individual, tomando en cuenta factores como el tamaño de la lesión, historia de recurrencia, la edad, colaboración y estado sistémico del paciente, para seleccionar entre todas la mejor alternativa de tratamiento y mejorar así el pronóstico del paciente.⁵¹ Daley T.D., et al (2007) mencionan que dicha reclasificación a causado mucha polémica a nivel mundial tanto por patólogos orales y maxilofaciales ya que consideran que no existe suficiente evidencia para estos cambios, por ende existe confusión entre la profesión odontología.⁵²

Inicialmente por el origen de la lesión se le considero quiste primordial, debido a que en algunos casos se localiza en el sitio donde no se forma ningún diente. En la actualidad se considera que el tumor odontogénico

⁵¹ Ib. p 5-6.

⁵² Howard Mora M. Art. cit. p.79.

queratoquístico puede originarse a partir de los restos de la lámina dental o de células basales del epitelio oral. El 40% restante surge del epitelio reducido del esmalte del folículo dental dándole un origen dentígeno⁵³ (Reichart, 1999).⁵⁴ Stoelinga y Peters sugieren que algunos casos pueden derivar de las células basales del epitelio gingival, ya que existen algunos ejemplos localizados en el interior de la encía, entre la superficie epitelial y el hueso.⁵⁵

El pico de incidencia del TOQ es en los jóvenes en la segunda década, pero puede presentarse a cualquier edad. Zachariades N., et al en 1985 y Cioffi G.A., et al en 1987 mencionan que⁵⁶ esta lesión representa el 3% al 11% de los quistes que se encuentran en los maxilares.⁵⁷ Es 4 veces más común en la mandíbula que en la maxila (Fanibunda K. y Soames J.V., 1995) (Cavalcanti M.G.; et al., 2005).⁵⁸ Afecta con más frecuencia a los hombres (Shear, 1992; Ledesma Montes 2001)⁵⁹.

Se han reportado casos de transformación maligna, también se han estudiado marcadores de transformación maligna en TOQ útiles como diagnóstico y pronóstico (Piloni, 2005).⁶⁰ En un estudio realizado en el Departamento de Patología de la F.O. de la UNAM se reportó de enero de 1986 a diciembre de 1995, donde se encontró que el 57.7% de estas lesiones se presentaron en hombres y el 41% en mujeres de 78 casos con diagnóstico de QO el 3% fue asociado con el síndrome de Gorlin Goltz.⁶¹ Mosqueda A., y cols. en el 2002 reporta que esta entidad representó el

⁵³ Marx R.E., Stern D. Op. cit. p590.

⁵⁴ Navarro Vila cita a Reichart quien indica el origen del TOQ.

⁵⁵ Meneses García A., et al, Op. cit. p300.

⁵⁶ Con forme a la antigua clasificación de la OMS para los quistes odontogénicos.

⁵⁷ Howard Mora M. Art. cit. p.80.

⁵⁸ Ib. p.79.

⁵⁹ Al igual que diversos autores Neville BW. et al. En el 2008 coinciden en la predilección de esta patología en el sexo masculino.

⁶⁰ Navarro Vila C. Op. cit. p34.

⁶¹ Ceballos Uribe MA. Op. cit. p.25-44.

21.5%⁶² de una serie de 856 quistes odontógenos diagnosticados en dos servicios de patología bucal (Universidad Autónoma Metropolitana-Xochimilco, UAMX, correspondiente al periodo de 1979-2000 y en un servicio privado de diagnóstico de patología bucal de 1989-2000) en la ciudad de México,⁶³ el cual resulta encontrando además que, 23 de los 184 QQO recibidos provinieron de 17 pacientes afectados por el Síndrome de Gorlin-Goltz.^{64,65}

Los TOQs grandes pueden causar expansión y movilidad dental. Algunos pueden romper y filtrar queratina en el tejido circundante, provocando una respuesta inflamatoria intensa produciendo dolor y tumefacción. Son asintomáticos, no deben afectar la sensación del nervio, aunque frecuentemente desplazan el paquete neurovascular alveolar inferior al borde. Su resorción de hueso puede incluir corteza y borde inferior, pero en una velocidad lenta que el hueso trabecular intramedular, el cual es menos denso. Por eso favorece la expansión anteroposterior y bucolingualmente. Su principal expansión favorecida a través del hueso que es menos denso, además explica el hallazgo de mayor expansión bucal que palatal en la maxila. Frecuentemente reabsorbe las raíces de los dientes adyacentes en un suave y regular patrón.⁶⁶

⁶² En su artículo Mosqueda señala que esta cifra es superior a los casos reportados hasta su momento.

⁶³ Mosqueda Taylor A., y cols. "Quistes odontogénicos. Análisis de 856 casos". Medicina Oral. México. 2002; 2(7): p.89.

⁶⁴ Ib. p91.

⁶⁵ Moctezuma menciona en su artículo del 2007 que en la revisión literaria hecha de 1970 a 2003 a través del MEDLINE encontró 158 artículos donde el 73% de estos reportaron solo un caso de SBCC, el 8% dos casos clínicos, el 6% tres casos clínicos y el 13% 4 casos. De estos artículos solo dos pertenecieron a la literatura Mexicana.

⁶⁶ Marx E.R., Stern D. Op. cit. p591-592.

Presenta una tasa de recidiva del 30%⁶⁷. La recidiva se presenta en los 5 años siguientes a la extirpación quirúrgica. La rara variante de recidiva de los TOQ ortoqueratinizada es menor.⁶⁸

Radiográficamente presenta una lesión radiolúcida unilocular o multilocular bien definida, limitada por un borde esclerótico de hueso. Neville BW., et al menciona que puede estar asociado con una pieza dental no erupcionada o impactada (entre un 25% al 40%), Mosqueda Taylor y Tamashiro mencionan que es una imagen semejante a un quiste dentígeros. La reabsorción de las raíces es poco frecuente a comparación de los quistes dentígeros y radicular.⁶⁹



IMAGEN 2: Múltiples TOQ en un paciente de 17 años. Imagen radiográfica: zonas radiolúcidas multiloculares con bordes bien definido . Adelgazamiento de la cortical.⁷⁰

⁶⁷ Martínez Pérez D. "Queratoquistes maxilares: marsupialización. Rev. Esp. Cir. Oral y Maxilofac.: 2006, 28,4;p222.

⁶⁸ Figueroa Rosas A. y cols, Art. cit. p4.

⁶⁹ Howard Mora M. Art. cit. p.80.

⁷⁰De Navarro Villa C. Op. cit. p35.

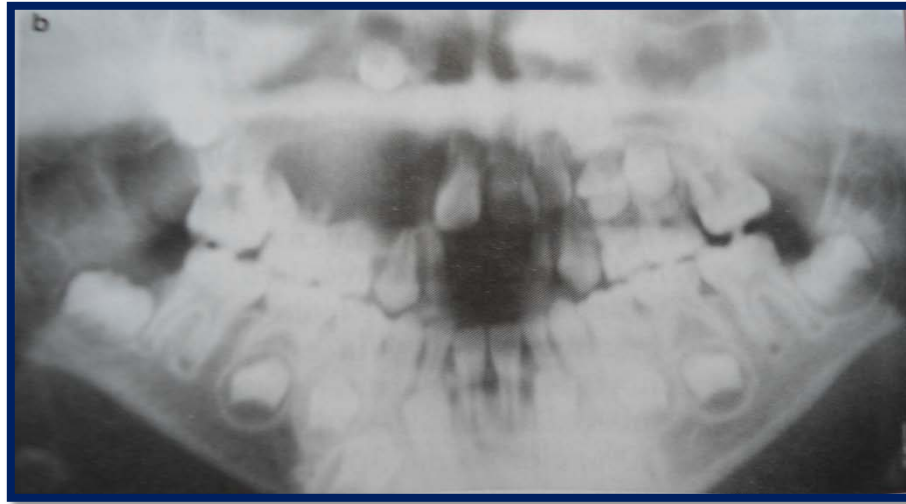


IMAGEN 3: Paciente de 8 años con presencia de un queratoquiste en el maxilar de lado derecho, con desplazamiento del órgano dentario hacia el seno maxilar.⁷¹

Las lesiones pequeñas uniloculares pueden ser tratadas y basadas en radiografías periapicales y panorámicas. Puede presentarse en variedad de tamaños y situaciones.⁷²

Mientras que el diagnóstico de los quistes odontogénicos en primera instancia depende de la presentación de la historia clínica y apariencia radiográfica, el diagnóstico del TOQ es hecho únicamente por características histológicas. Histológicamente el TOQ es revestido por epitelio escamoso estratificado (usualmente de 6 a 8 células de espesor) que carece de clavos epiteliales con una interfase de tejido epitelial-conectivo. El revestimiento se puede separar de la pared fibrosa.⁷³ Estas dos características hacen más difícil obtener una remoción total del quiste. El estrato córneo del tejido epitelial es paraqueratinizado. Las células basales tienen forma cuboidal o columnar en empalizada, su núcleo es hiper cromático y polarizado al lado contrario de la membrana basal.

⁷¹ Ib. p36.

⁷² Marx R.E., Stern D. Op cit. p592.

⁷³ Neville B.W., et al. Oral & Maxilofacial Pathology. 2^{da} ed. Saunders. Philadelphia . 2002. p.596.

El TOQ presenta una pared fibrosa que puede contener islas de epitelio odontogénico, la cual muestra una queratinización central en la formación del TOQ. Estas estructuras se conocen como quistes “hijos” o “satélite”. Algunas veces la queratinización de estas islas es tal que puede sugerir un carcinoma de células escamosas. El revestimiento del quiste ocasionalmente se muestra como una extensión basal pequeña. Estos no parecen ser el origen de los quistes satélite, más bien representan adicionalmente los restos de la lámina dental.

También se puede observar una luz que contiene queratina en cantidades variables, pero por lo general es escasa, y a veces se encontrará solo un líquido claro. El desarrollo de un TOQ no está regulado por un proceso inflamatorio, por lo tanto la pared no se inflama. Sin embargo la inflamación secundaria no es poco común. En ocasiones el infiltrado inflamatorio es severo, si el epitelio pierde sus características y se convierte a uno no específico de epitelio estratificado no queratinizante.⁷⁴

Epitelio Escamoso Estratificado Paraqueratinizado	Epitelio Escamoso Estratificado Ortoqueratinizado⁷⁵
<ul style="list-style-type: none"> • Las células basales son cuboidales o columnar. • Núcleos en empalizada e hipercromáticos. • Presencia de quistes satélites. • Recidiva alta. 	<ul style="list-style-type: none"> • La células basales son planas o cuboidales. • Núcleos no hipercromáticos ni en empalizada. • No hay presencia de quistes satélites. • Recidiva es baja.⁷⁶

CUADRO 3: Variable histológica.

⁷⁴ Marx R.E., Stern D. Op cit.p.593.

⁷⁵ La variable ortoqueratinizada no ha sido asociada con el SBCC además existe literatura en la cual se le considera como una subdivisión del verdadero TOQ.

⁷⁶ Marx R.E., Stern D. Op cit.p.592.

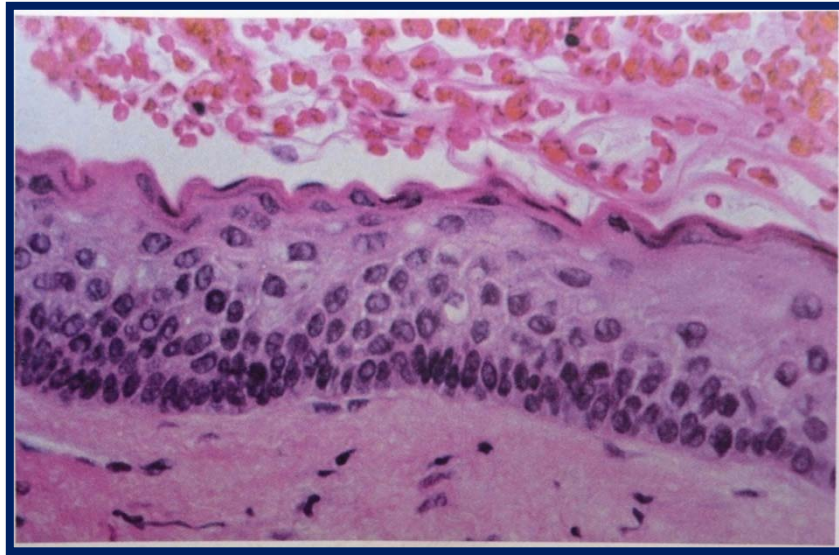


IMAGEN 4: TOQ (Epitelio Escamosos estratificado Paraqueratinizado).⁷⁷

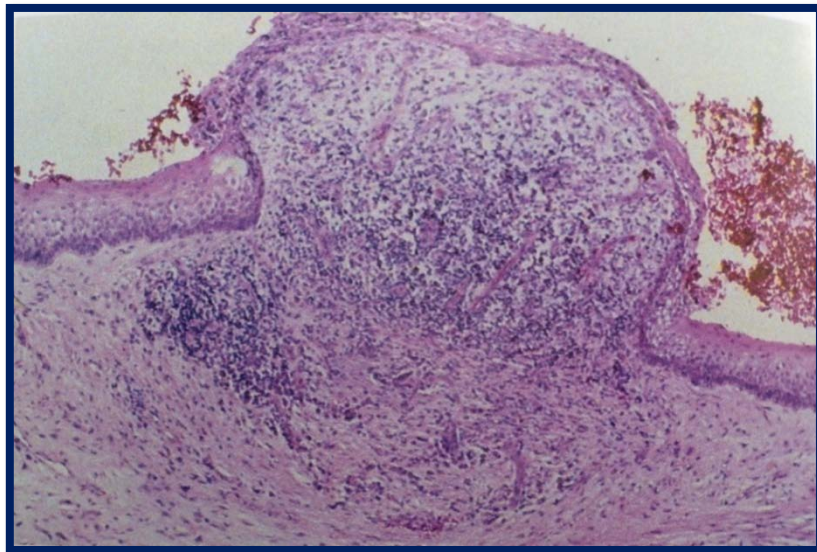


IMAGEN 5: Las características se han perdido en la zona central de la parte de la membrena quística debido el infiltrado celular inflamatorio crónico.⁷⁸

⁷⁷ Neville BW. et al Op. cit. p.596

⁷⁸ Id.

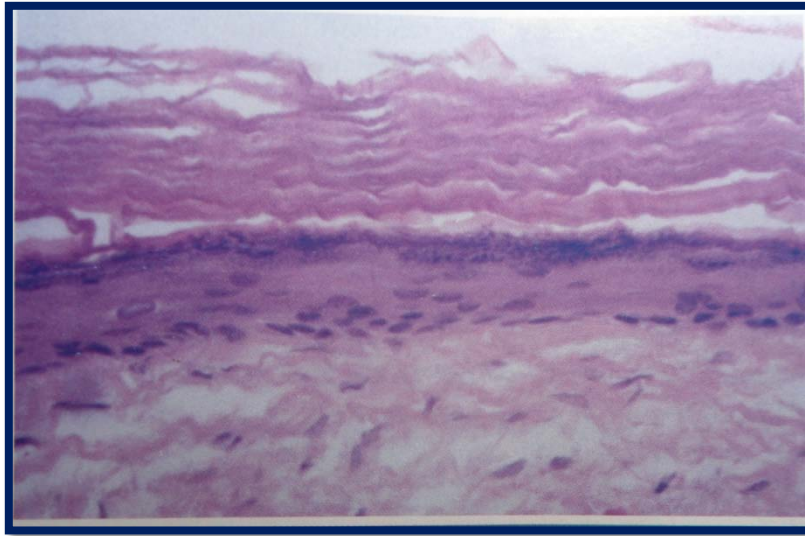


IMAGEN 6: Variable histológica Epitelio Escamoso Estratificado Ortoqueratinizado. (Queratoquiste odontogénico Ortoqueratinizado.)⁷⁹

El queratoquiste odontogénico esencialmente incluye los diagnósticos diferenciales de: quiste dentífero, quiste odontogénico adenomatoide (si es localizado en la región anterior de la mandíbula), ameloblastoma y fibroma ameloblástico.

El TOQ unilocular de origen primordial se parece al quiste lateral periodontal si éste es localizado entre el premolar, un quiste residual si se localiza en la región anterior de la mandíbula parece un quiste odontogénico adenomatoide. Esta presentación puede ser además compatible con un ameloblastoma o un fibroma ameloblástico.

El TOQ multilocular no es parecido a más lesiones quísticas. Se sugiere un tumor, tres entidades así conocidas por causar expansión mandibular con presencia multilocular son ameloblastoma, mixoma odontogénico, el tumor de células gigantes centrales.⁸⁰

⁷⁹ Ib. p.598.

⁸⁰ Marx R.E., Stern D. Op cit.p.592.

1.1.1.1 TEORIA DE LA EXPANSIÓN QUÍSTICA

La formación del quiste tiene 3 fases: a) fase inicial: se da la proliferación por estimulación de la respuesta inflamatoria de los restos epiteliales de Malassez, b) fase de formación del quiste: se desarrolla una cavidad con recubrimiento epitelial por la proliferación de los epitelios con degeneración y muerte celular, y c) la fase de crecimiento. Es probable que existan diferencias en la presión osmótica, debido a la presión interna (hidrostática) del quiste, que es mayor que la presión osmótica sanguínea capilar. Al mismo tiempo existe reabsorción ósea inducida por las prostanglandinas y destrucción del tejido conjuntivo subyacente mediado por las colagenasas.

Los quistes se expanden lentamente, el fluido que se forma en su interior aumenta la presión intersticial, produciendo reabsorción ósea en la periferia quística. Este fluido es de carácter mucopurulento, contiene grandes cantidades de proteínas séricas como la albúmina, inmunoglobulinas, glicoproteínas plasmáticas, glucosaminoglicanos, y cristales de colesterol.

Es común el comportamiento del quiste en función de la estimulación residual, el desarrollo de las células epiteliales; conducen a la proliferación pero no a la invasión de tejidos adyacentes, formando una masa de células epiteliales. Como la masa aumenta de tamaño, las células epiteliales del centro se colocan más lejos de la sangre de la periferia de la masa. Usualmente de 180 a 200 μ m (0.18 a 0.20mm). Las células del centro más alejadas de torrente sanguíneo sobreviven por difusión. Los productos intracelulares crean un lumen hipertónico con transudados del líquido hacia la luz. Esto a su vez crea una presión hidrostática, produciendo resorción ósea, expansión clínica, ocasionalmente dolor o una leve parestesia. Las células epiteliales mueren y son desprendidas hacia la luz, su contenido puede perpetuar en el estado hipertónico y la presión hidrostática. Las membranas de estas células desprendidas son altas en colesterol, por lo

tanto es común encontrar colesterol en las hendiduras de la luz o en las paredes de los quistes. Comprime tejido conjuntivo circundante en una pared. El revestimiento epitelial madura y desarrolla una membrana basal. El quiste continúa la proliferación del revestimiento, causando así que el quiste aumente hasta que se remueva.⁸¹

Mosqueda Taylor menciona que existen 5 mecanismos de expansión quística:

- a) Proliferación epitelial. Que en el caso del TOQ la división celular activa del revestimiento epitelial (mitosis) tiene un índice mayor comparado con los quistes odontogénicos, siendo similar al índice del epitelio del ameloblastoma.
- b) Acumulación de contenido celular. Se agranda por la producción y acumulación de escamas de queratina dentro de la luz (Kramer 1974).
- c) Crecimiento hidrostático. La distensión de la pared quística por la acumulación de líquidos se lleva a cabo por uno o varios procesos como la secreción, transudación exudación ó diálisis.
- d) Factor de reabsorción ósea. Debido al incremento de presión interna y a la presencia de varias sustancias capaces de activar a los osteoclastos (vitamina D, hormona paratoidea, linfoquina o factor activador de los osteoclastos y las prostaglandinas).
- e) Actividad enzimática intracápsular. En el TOQ se ha demostrado la presencia de la actividad colagenolítica, la cual explica la separación observada con frecuencia del tejido fibroso y el epitelio. Otra enzima en la pared fibrosa del TOQ es la leucina aminopeptidasa, la cual

⁸¹ Ib. p573-574.

parece estar implicada en la invasividad de algunas neoplasias malignas (Magnusson, 1978).⁸²

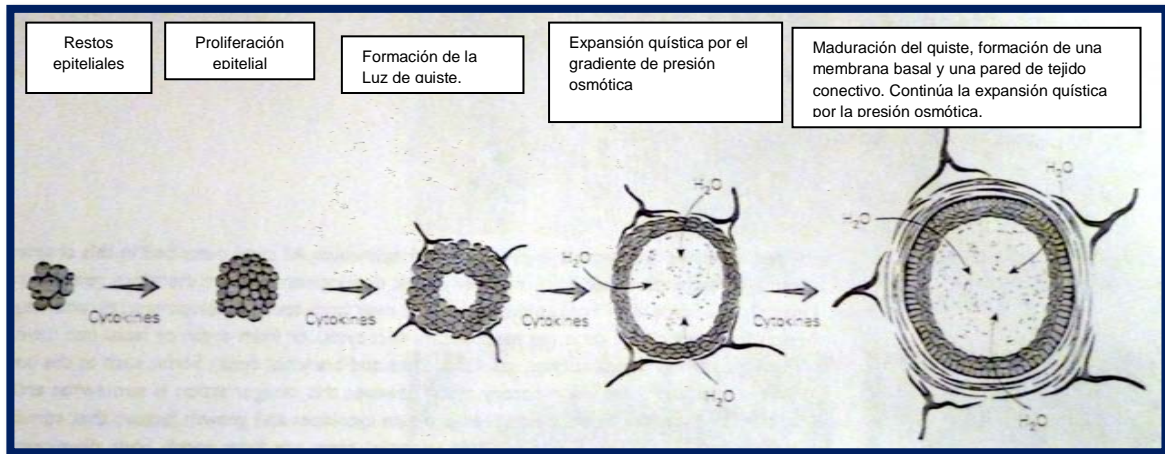


IMAGEN 7: MECANISMO DE DESARROLLO DEL QUISTE.⁸³

1.1.1.2 TRATAMIENTO

Se realiza la enucleación y curetaje. Las lesiones grandes que son multiloculares deben ir bajo una biopsia incisional y una tomografía computarizada para definir la extensión de la lesión y el plan para su remoción quirúrgica.⁸⁴ Las alternativas terapéuticas quirúrgicas son:

1.- **Enucleación:** Consiste en la extirpación total sin remover las estructuras asociadas, específicamente tejido óseo. Su principal ventaja es que se trata de un procedimiento en un solo tiempo quirúrgico y te ofrece la posibilidad de obtener un diagnóstico microscópico.

2.- **Descompresión:** Recomendada cuando el quiste es muy grande o se encuentra próximo a estructuras vitales y cuando existe riesgo significativo

⁸² Mosqueda Taylor Adalberto y Augenio Deister Mateos en su artículo de Los factores de expansión en quistes odontogénicos mencionan que la expansión de los quistes odontogénicos ha traído cambios en el tratamiento.

⁸³ Marx R.E., Stern D. Op cit.p.574.

⁸⁴ Spitz J.L. Op. cit. p171.

de daño con la enucleación.⁸⁵ Se realiza una pequeña entrada y se coloca un drenaje, con el fin de lavar la cavidad diariamente. Se entiende por drenaje un mecanismo por el cual se facilita la expulsión al exterior de una colección fluida o semifluida situada en una cavidad corporal. Existen diferentes tipos de drenaje según sus objetivos, se clasifican en profilácticos o preventivos y terapéuticos y según sus variedades se clasifican en:

a) DRENAJE TIPO PENROSE (látex). Consiste en la exteriorización a través de la herida quirúrgica de un tubo de pared muy fina colapsable, flexible y blando que se deja en la cavidad o espacio quirúrgico deseado para que los fluidos salgan al exterior por capilaridad. Tiene el inconveniente de facilitar la infección “fuera a dentro” , permitiendo el paso del líquido por parte de los gérmenes cutáneos, además de la imposibilidad de medir los fluidos que salen al exterior a menos que se coloque en la salida una bolsa adhesiva lo que lo hace muy costoso.

b) DRENAJE TIPO REDÓN. Consiste en un tubo multiperforado de pared rígida no colapsable de polivinilo o silicona, que se conecta a un frasco en el que se ha hecho el vacío para permitir una succión continuada de baja presión. El tubo se exterioriza por un lugar independiente de la herida quirúrgica por medio de una aguja conectada al tubo. La infección “fuera a dentro” es infrecuente, y su inconveniente mayor es que en caso de hemorragia puede coagularse la sangre dentro del fino tubo y no facilita una idea clara del ritmo de sangrado.

c) DRENAJE DE ASPIRACIÓN.

El drenaje debe permanecer en su lugar hasta que deje salir el material habitualmente entre 2 y 5 días de tratarse de un absceso.

⁸⁵ Arguto J.y cols. Art. cit. p.231.

Las complicaciones de cualquier tipo de drenaje son numerosas e incluyen infección fuera a dentro, hemorragias, ulceraciones, obstrucción del sistema de drenaje, pérdida de drenaje por desalojo, infecciones locales o generalizadas.⁸⁶

El proceso debe ir seguido de al menos dos irrigaciones diarias con clorhexidina. Con el tiempo se reduce el tamaño de la lesión y en la mayoría de protocolos se lleva a cabo una enucleación pasados 10-12 meses. En el momento de la quistectomía, la cápsula está engrosada y se adhiere menos al hueso.⁸⁷ La descompresión logra una reducción de la presión intraquística, permitiendo la regeneración ósea y disminuyendo el tamaño de la lesión. Posteriormente se practica una enucleación total.⁸⁸

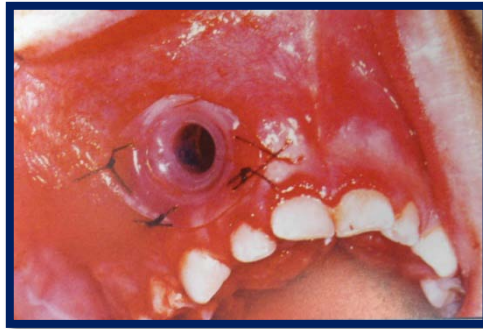


IMAGEN 8: Descompresión.⁸⁹

3.-Marsupialización: Tiene las mismas indicaciones que la descompresión, pero difiere de éstas en que se remueve todo el techo del quiste, quedando el resto de este en continuidad con los tejidos adyacentes.

4.-Enucleación con osteotomía periférica: Usada en lesiones con alto grado de recurrencia, tales como el QO. La osteotomía involucra la remoción de

⁸⁶ Tamames Escobar S., et al., Cirugía Fisiopatología general. Aspectos básicos Manejo del paciente quirúrgico. ed. Panamericana. 1997. España.p.346-348.

⁸⁷ Martínez Pérez D. "Queratoquistes maxilares: marsupialización." Rev. Esp Cir. Oral y Maxilofacial. Ergon:2006,4 (28): p224.

⁸⁸ Arguto J.y cols. Art. cit. p.231.

⁸⁹ Navarro Vila C. Op. cit. p 36.

alrededor de 2mm de las paredes óseas.⁹⁰ El uso de agentes tales como la solución de Carnoy (ácido acético glacial 10%; cloroformo 30%; alcohol absoluto 60%),⁹¹ destruiría los posibles remanentes epiteliales dejados post-enucleación.

5.-Resección periférica: Consiste en la remoción de la lesión junto con un margen óseo de 5 mm. En estos casos la continuidad ósea está conservada y el periostio, posiblemente, puede encontrarse involucrado.

6.-Resección en bloc: Involucra la remoción de la lesión junto con un margen óseo de 1 cm. En este caso la continuidad ósea se ha perdido y el periostio si se encuentra involucrado.⁹²

El tratamiento por medio de descompresión y marsupialización se describió a finales del siglo XIX en la literatura alemana por Partsch.⁹³

1.1.1.3 EXPANSORES TISULARES

Desde hace siglos existen referencias sobre las costumbres de diversos pueblos que procuraban interferir en el contorno corporal, con finalidad estética, deformando partes del cuerpo. Tal es el caso de los Incas y algunos pueblos del África Central que alargaban sus cabezas y expandían los lóbulos de orejas y los labios.

La primera narración en la literatura médica respecto de la tentativa de expansión es de Coidvilla, en 1905, que realizó un alargamiento de fémur. En 1956, Charles Neumann, presentó en el 25th Annual Meeting of the American Society of Plastic and Reconstructive Surgery, un trabajo que se publicó el año siguiente, comunicando por primera vez el uso de un balón inflable de

⁹⁰ Arguto J.y cols. Art. cit. p.231.

⁹¹ Navarro Vila C. Op. cit. p35.

⁹² Arguto J.y cols. Art. cit. p.231.

⁹³ Martínez Pérez D. Art. cit. p.223.

látex para la reconstrucción auricular. Chedomir Radovan, 20 años después, previo a remover un tatuaje, usó un expansor subcutáneo con una válvula distante para expandir la piel normal adyacente, en 1978, utilizó expansores para la reconstrucción de mama y para la corrección de diferentes deformidades en varias regiones corporales. Actualmente los expansores son vastamente utilizados, habiéndose constituido en uno de los mayores avances de la cirugía plástica en la última década.^{94,95}

Los materiales utilizados en los expansores tienen que ser biocompatibles, los metales son los materiales más usados en odontología.

El oro es el más dúctil y maleable de los metales. El aporte principal del oro a la aleación es la de aumentar la resistencia a la decoloración y la corrosión. Junto con el cobre permite el tratamiento térmico de endurecimiento y ablandamiento.

El níquel elemento metálico magnético, de aspecto blanco plateado, utilizado principalmente en aleaciones. Metal duro, maleable y dúctil que puede presentar un intenso brillo, tiene alta resistencia a la corrosión, se pule muy fácilmente, es considerado un sensibilizante (tóxico). Añadido en pequeñas cantidades a las aleaciones de alta nobleza, el níquel blanquea e incrementa la resistencia y la dureza de las mismas.

El cromo es un elemento metálico de color gris, que puede presentar un intenso brillo. Se utiliza principalmente en la creación de aleaciones de hierro, níquel o cobalto, al añadir el cromo se consigue aumentar la dureza y la resistencia a la corrosión.

⁹⁴ Ramírez Andersen R. "Principios básicos de la expansión cutánea." Cuad. Cir. 2001;15.p83-84

⁹⁵ Desde siglos pasados los expansores se utilizaban para la expansión de los lóbulos de las orejas.

El titanio es usado en gran variedad de campos debido a sus excelentes propiedades físicas, es resistente a la corrosión y biocompatible. El titanio llena todos los requerimientos de un material dental.⁹⁶

1.1.1.4 REGENERACIÓN ÓSEA

La osteogénesis es la formación de nuevo hueso a partir de células osteogénicas.

La capacidad autorregeneradora del hueso ha sido utilizada por los cirujanos en la reparación de lesiones óseas, sin embargo, el defecto óseo puede quedar sin reparar formándose en su lugar un tejido fibroso. La reparación de lesiones óseas tras la lesión inicial se da en tres etapas:

1) Formación del coágulo. Se presenta un proceso de inflamación desencadena sucesos celulares y moleculares conduciendo a la regeneración ósea final. El tejido lesionado hipotóxico y acidótico contiene plaquetas, leucocitos, hematies y fibrina, formando un coágulo que controla la hemostasia permitiendo el paso exterior de señales y factores liberados de plaquetas (factor de crecimiento derivado de plaquetas PDGF, factor de crecimiento y transformación beta 1 y 2 TGF- β 1 y TGF- β 2 y factor de crecimiento insulínico IGF-I).

2) Proliferación y diferenciación celular. De 3-5 días se forma el tejido de granulación (fibroblastos y macrófagos), isotopos de colágeno y nuevos vasos sanguíneos aportando nuevos nutrientes, células diferenciadas capaces de evolucionar hacia fenotipos osteoblásticos, por morfodiferenciadores (proteínas morfogénicas óseas, BMP). A las 4 semanas se forma el callo de fractura. Inicialmente con una estructura

⁹⁶ Giraldo R. O.L. "Metales y Aleaciones en Odontología." Rev. Facultad de Odontología Universidad de Antioquia. 2004: 2 (15) p56-58.

desorganizada, sin el sistema haversiano. Las proteínas BMP, junto con TGF- β , FGF (factor de crecimiento fibroblástico), VEGF (factor de crecimiento vascular endotelial) y PDGF permitan la reparación ósea entre 6-8 semanas por señales parácrinas y autócrinas.

3) Remodelación ósea.⁹⁷ A los tres meses se encuentra la unión ósea completa⁹⁸. Se forma una estructura laminar madura con sistema haversiano a través de la acción de las células óseas.⁹⁹

1.1.2 QUISTE SEBÁCEO

Quiste epidermoide. Nódulos de crecimiento lento, cubiertos de piel normal, puede sufrir inflamación espontánea, infección secundaria y fistulización. Histológicamente es una cavidad quística, cubierta de epitelio epidérmico y contiene un material córneo organizado en capas laminares.¹⁰⁰

1.1.3 CARCINOMA BASOCELULAR

Tumor maligno más frecuente de piel, localmente destructivo, puede variar de 1 a 2 cm o más de diámetro.¹⁰¹ Los pacientes con síndrome de Gorlin Goltz presentan múltiples carcinomas basocelulares frecuentes a partir de la segunda década de vida. La predilección de esta lesión es en el cuello, espalda alta, en zonas expuestas al sol, de la parte superior de la cara, incluida la frente, alrededor de los ojos, nariz, boca y oreja, en individuos de tez blanca. Los pacientes de piel oscura raras veces se ven afectados,

⁹⁷ Navarro Vila C. Op cit. p265-264.

⁹⁸ Brunicardi F.C., et al. Schwartz Principios de Cirugía. Tomo I, 8ª. Ed. Mc Graw Hill. México. 2006. p.232.

⁹⁹ Navarro Vila C. Op cit. p.264.

¹⁰⁰ Iglesias Diez. L., Guerra Tapia A., Ortiz Romero P.L. Tratado de Dermatología. 2ª ed. Mc Graw Hill. España. 2004. p.616.

¹⁰¹ Tierney Lawrence M., Mc Phee S.J., Papadakis M.A. Diagnóstico clínico y Tratamiento 3ª ed Manual Moderno. México. 2002. p.165.

pueden ocasionar deformidad estética significativa en estas regiones.¹⁰² Las lesiones inadvertidas pueden ulcerarse produciendo finalmente una gran destrucción. Se puede desarrollar distintas variantes clínico-histológicas:

- a) Nodular o nódulo-ulcerativo. Se trata de una pápula translúcida, de superficie lisa, raramente escamosa o costrosa, recubierta de finas telangiectacias, con bordes brillantes de aspecto perlado, puede ser pediculada. La ulceración suele aparecer en fases avanzadas. Puede ser sólido, queratósico o adenoide.
- b) Perlado plano cicatrizal. Tras el nodular, es el más frecuente. Comienza con una pequeña lesión perlada que crece y se aplanan. Se ulcera en fases muy avanzadas. Aparece casi exclusivamente en la cara y el cuello.
- c) Superficial eritematoso. Placa eritematosa de superficie lisa o escamosa, con bordes sobreelevados y perlados con centro atrófico. Aparece en el tronco y zonas no expuestas con frecuencia es multicéntrico. Los cordones tumorales parten del epitelio atrófico y muestran escasa tendencia a penetrar la dermis.
- d) Terebrante (*ulcus rodens*). Úlcera central profunda, destructiva, se localiza casi siempre en la línea media de la cara, puede afectar la cabeza, el cráneo y las meninges, la complicación metastásica es mínima.
- e) Pigmentado. Pápula plana o nódulo de aspecto atrófico, de color gris oscuro-negro, con una distribución no homogénea del pigmento y bordes perlados. Se caracteriza por la presencia de grandes cantidades de melanina en los melanóforos dérmicos y en los melanocitos.

¹⁰² Spitz J.L. Op. cit. p170-171.

- f) Esclerodemiforme (morfeiforme). Es poco frecuente, placa amarilla, indurada, de superficie lisa, con frecuencia sin límites definidos. Rara vez ulcerada. A veces adopta una morfología queloidea. Su aparición es frecuente en cara. Existe un denso estroma de colágeno en el que quedan dispuestos los nidos tumorales formando estrechos cordones.
- g) Quístico. Pápula redonda u oval de superficie lisa, blanquecina. Aparece frecuentemente en párpados y zonas malares.
- h) Fibroepitelioma de Pinkus. Pápula o nódulo sésil, a veces pediculado de consistencia carnosa similar localiza frecuentemente en el abdomen. Presenta largos cordones finos y anastomosados de células basaloides siguiendo un patrón retiforme (en forma de yemas o brotes), conectados con la epidermis, con escasa tendencia a la disposición en empalizada, y embebidos en un estroma fibroso.¹⁰³

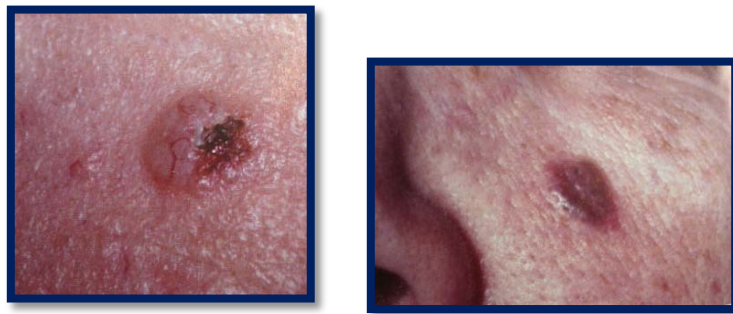


IMAGEN 9 y 10: CARCINOMA BASOCELULAR¹⁰⁴

Histológicamente el carcinoma de células basales se compone de células basaloides con núcleo de tamaño moderado y citoplasma

¹⁰³ Iglesias Diez L., et al. Op. cit. p. 601-603.

¹⁰⁴ Neville B.W., et al., Op. cit p.374.

relativamente pequeño. Las células están organizadas en islas bien delimitadas que parecen surgir desde la capa basal de la célula que cubre la epidermis e invade el tejido conectivo que cubre la dermis. Las islas epiteliales muestran típicamente en empalizada de las células periféricas; frecuentemente se encuentra una zona clara de contracción de los artefactos, se ve entre las islas epiteliales y tejido conjuntivo. Aunque la mayoría de estas neoplasias no muestran diferenciación, algunas muestran áreas de producción de queratina, diferenciación sebácea o células lesionadas que asemejan la formación de conductos. Puede existir necrosis de las islas epiteliales que producen una apariencia quística, el daño actínico muestra elastosis solar que casi siempre es visto en el estroma adyacente.¹⁰⁵ El tumor está formado por dos componentes diferentes, estrechamente ligados: 1) el parénquima, de origen epitelial, constituido por células basaloides con escaso citoplasma basófilo y núcleo grande oval, y que penetran en la dermis formando cordones; 2) el estroma, constituido por mucina y colágeno dispuestos alrededor del tumor, que adquiere un aspecto de empalizada. Se describen dos tipos histológicos en función de que exista o no diferenciación hacia estructuras anéxales:

- a) CBC no diferenciado o sólido. La masa tumoral crece formando cordones que quedan rodeados por un estroma conjuntivo, a modo de empalizada. Frecuentemente se observan hendiduras separando ambos componentes, formaciones quísticas queratinizadas. Según su extensión y crecimiento se describen dos patrones que son circunscrito e infiltrativo.
- b) CBC con diferenciación anexial. Se reconocen tres tipos de diferenciación; hacia estructuras pilares (CBC queratósico), glándulas sebáceas (CBC con diferenciación sebácea) o glándulas tubulares (CBC adenoide).

¹⁰⁵ Id.

Las distintas variables clínicas son la expresión de distintas combinaciones de todas las características histológicas.¹⁰⁶

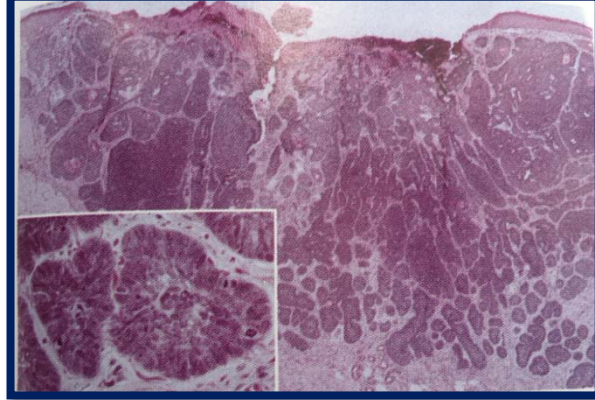


IMAGEN 11: CARACTERÍSTICAS HISLOLÓGICAS DEL CARCINOMA BASOCELULAR.¹⁰⁷

En lesiones sospechosas se practica biopsia. La terapéutica se dirige a lograr la erradicación con la menor deformidad estética, a menudo mediante la escisión y sutura con tasas de recurrencia de 5% o menores. La radioterapia es eficaz y apropiada para las personas ancianas, pero los tumores recidivantes después de la radioterapia son mucho más difíciles de tratar y es probable que sean más agresivos. La cirugía de Mohs (la escisión del tumor seguida del marcado de los bordes), el examen inmediato del corte histopatológico por congelación de los mismos, con nueva escisión de las partes positivas del tumor y el cierre final del defecto, proporciona mayores tasas de curación (98%) y provoca una mínima pérdida de tejido. Constituye una terapéutica apropiada para los tumores de los párpados o para las lesiones recidivantes, o cuando se requiere salvar un tejido con propósitos estéticos, pero es costosa. Para abatir la incidencia de los cánceres de células basales es fundamental evitar la exposición al sol, en particular por parte de los niños, además de una vigilancia durante 5 años para detectar las

¹⁰⁶ Iglesias Diez L. Op cit. p603.

¹⁰⁷ Neville BW., et al., Op. cit p. 375.

lesiones nuevas o recurrentes.¹⁰⁸ Recientemente se realiza el tratamiento del uso del Imiquimod.¹⁰⁹

1.1.4 HIPERTELORISMO

Defecto del desarrollo que afecta la región frontal del cráneo, caracterizado por un puente de la nariz anormalmente marcado y por aumento de la distancia entre los ojos. Se suele asociar con otras deformidades craneales y faciales.¹¹⁰

1.1.5 ESTRABISMO

Cualquier desviación del alineamiento ocular perfecto, que se caracteriza por la pérdida del paralelismo ocular.¹¹¹ Existen dos tipos de estrabismo: paralítico y no paralítico. El primero se debe a la incapacidad de los músculos oculares de desplazar el ojo como consecuencia de una deficiencia neurológica o una disfunción muscular. El músculo disfuncional puede identificarse pidiendo al paciente que desplace los ojos hacia cada uno de los puntos cardinales de la visión. Si el ojo afectado no puede dirigirse hacia una determinada posición, el explorado deduce que el músculo ocular correspondiente es el que funciona mal. Como este tipo de estrabismo puede estar causado por un tumor, una infección o una lesión cerebral u ocular, se recomienda la realización de una exploración oftalmológica. Se puede corregir mediante cirugía.

¹⁰⁸ Tierney L.M., et al. Op cit. p.165.

¹⁰⁹ Spitz J.L. Op cit. p. 171.

¹¹⁰ Gispert C., et al. Diccionario de Medicina 4ª ed. Oceano Mosby. España. 1994. p.679.

¹¹¹ Riordan E.P., Whitcher J.P., Araiza Martínez M.E. Oftalmología general de Vaughan y Asbury. 13ª ed. Manual Moderno. México, 2004.p. 253.

El estrabismo no paralítico se debe a un defecto en la posición de los dos ojos en cuanto a su relación mutua. Este trastorno es hereditario y el paciente no puede utilizar los dos ojos simultáneamente, debiendo fijar por separado uno de ellos. La terapéutica se da en la primera infancia, consiste principalmente en tapar el ojo que fija la visión forzando así al niño a utilizar el otro. A los seis años un ojo desviado normalmente se encuentra tan suprimido que el tratamiento ya no es eficaz y produce pérdida de visión permanente.¹¹²

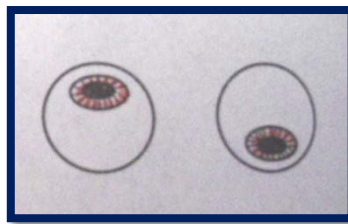


IMAGEN 12: ESTRABISMO.¹¹³

Existen 2 tipos de movimientos disyuntivos en el estrabismo; los de convergencia y divergencia.¹¹⁴

1.1.6 CIFOSCOLOSIS Y ESCOLIOSIS

La cifosis es un proceso patológico caracterizado por curvatura patológica anteroposterior en el plano sagital.¹¹⁵ Se presenta en niños y adultos. Aumento de convexidad (hacia atrás) de la curvatura de la columna torácica.

La escoliosis es la curvatura anormal de la columna vertebral cuando se observa en el plano coronal, también se asocia con deformidad rotacional, escápula prominente o región lumbar voluminosa, la deformidad puede ser

¹¹² Gispert C., et al. Op cit. p.509.

¹¹³ Guyton A.C., Hall J.E. Tratado de fisiología Médica 9ª. Ed. Interamericana. Mc Graw Hill. España. 1997.p. 716.

¹¹⁴ Riordan E.P., et al. Op cit. p.260.

¹¹⁵ Skinner H.B. Diagnóstico y Tratamiento en ortopedia. 3ª. Ed. Manual Moderno. México. 2004. p.649.

grave, lo que produce en algunos casos una deformidad en “espalda de jabalí” secundaria a la rotación de las costillas.¹¹⁶

1.1.7 HIDROCEFALIA CONGÉNITA

El bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR), por lo general, dilata los ventrículos hacia arriba (hidrocefalia), pues la producción del líquido continua aun después de la obstrucción.¹¹⁷

Es un aumento anormal del volumen del líquido cefalorraquídeo dentro del cráneo. Si está acompañada por hipertensión intracraneana se debe a: 1) aumento anormal en la formación del líquido, 2) bloqueo de la circulación del líquido o 3) disminución de la absorción del líquido.¹¹⁸

Los huesos craneales se fusionan hacia el final del segundo año; para que la cabeza aumente de tamaño la hidrocefalia a tensión debe desarrollarse antes de esta época, en ocasiones durante la vida intrauterina.¹¹⁹

2. CASO CLÍNICO

Paciente masculino, de 11 años de edad que acude a la clínica Periférica Aragón en noviembre del 2010, refiriendo mal posición dentaria y aumento de volumen facial, la madre menciona que desde bebé presentó dicho aumento de forma asimétrica pero hace un año se exacerbo.

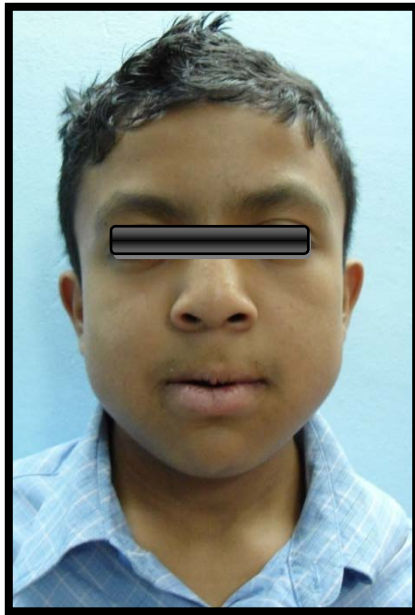
¹¹⁶ Ib.p. 254-255.

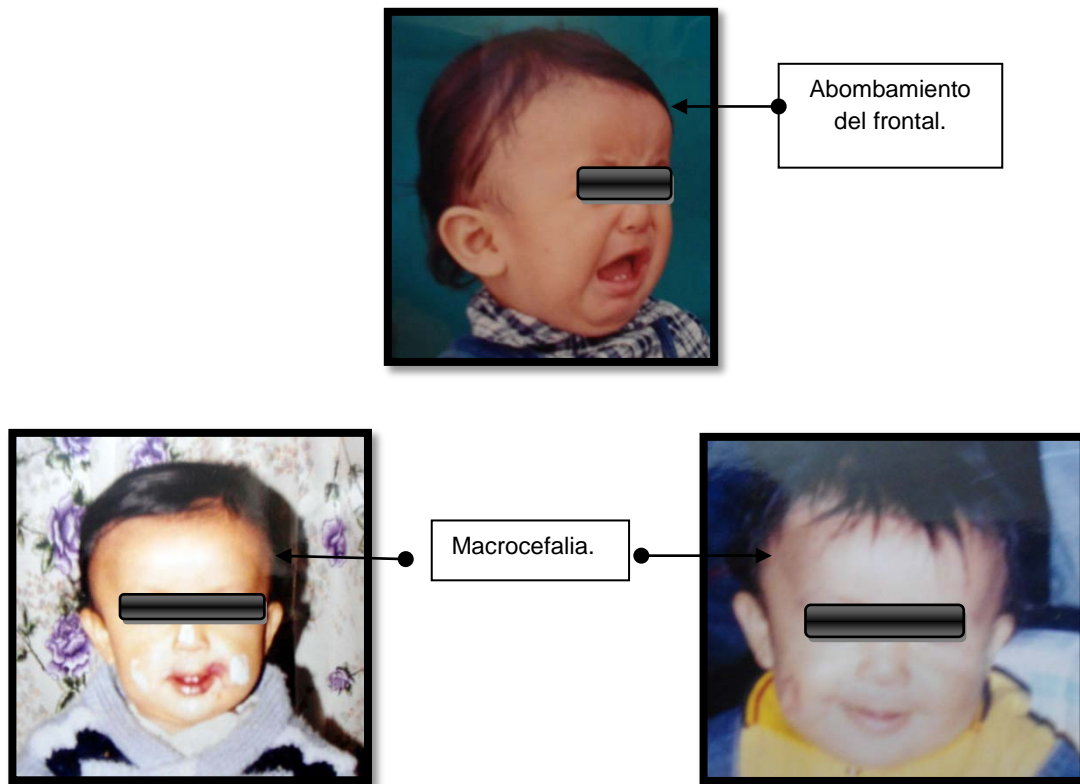
¹¹⁷ Waxman SG. Neuroanatomía Correlativa. 12ª ed. Manual Moderno. México.2001.p. 188.

¹¹⁸ Snell RS. Neuroanatomía Clínica. 5a ed. Panamericana.Buenos Aires, 2004.p. 465.

¹¹⁹ Maurice V, Ropper AH. Principios de Neurología. 7ª ed McGraw-Hill. México,2004.p.623.

En los antecedentes heredofamiliares de importancia, primos paternos y maternos con Lupus Eritematoso Sistémico, tía paterna con cirugías por manchas hipercrómicas .



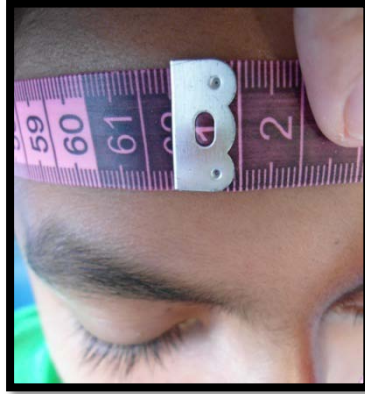


Antecedentes personales patológicos referidos por la madre: macrocefalia detectada al año de edad, con atrofia cortical frontoparietal, megacisterna magna, ventriculomegalia sin cráneo hipertensivo. Quiste dentígero del órgano dentario 1.3 confirmado por biopsia a los 10 años de edad. Dermatitis atópica a los 9 años de edad. Criptorquidia detectada en la lactancia tratado conservadoramente.

Exploración física: Peso de 65 kg y una talla de 1.65 m, de acuerdo con la NOM presenta obesidad y una talla alta.

A la exploración clínica con perímetro occipitofrontal de 61.4 cm, abombamiento del frontal, estrabismo divergente, múltiples pápulas oscuras grisáceas en la conjuntiva palpebral. Con aumento de volumen facial bilateral de predominio en zona de maseteros, asimétrico, sin cambio de coloración, a la palpación con consistencia firme e indurado con edema, de

bordes regulares, sin cambio en la temperatura local, e indoloro.
Deformidad de la caja torácica en quilla de barco y escápulas aladas.



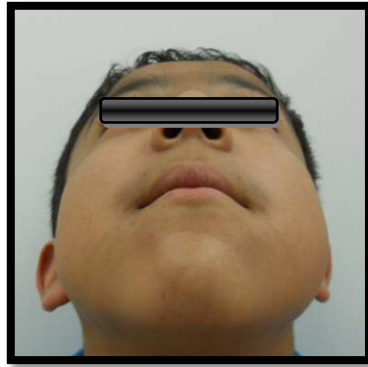
PERÍMETRO OCCIPITOFONTAL



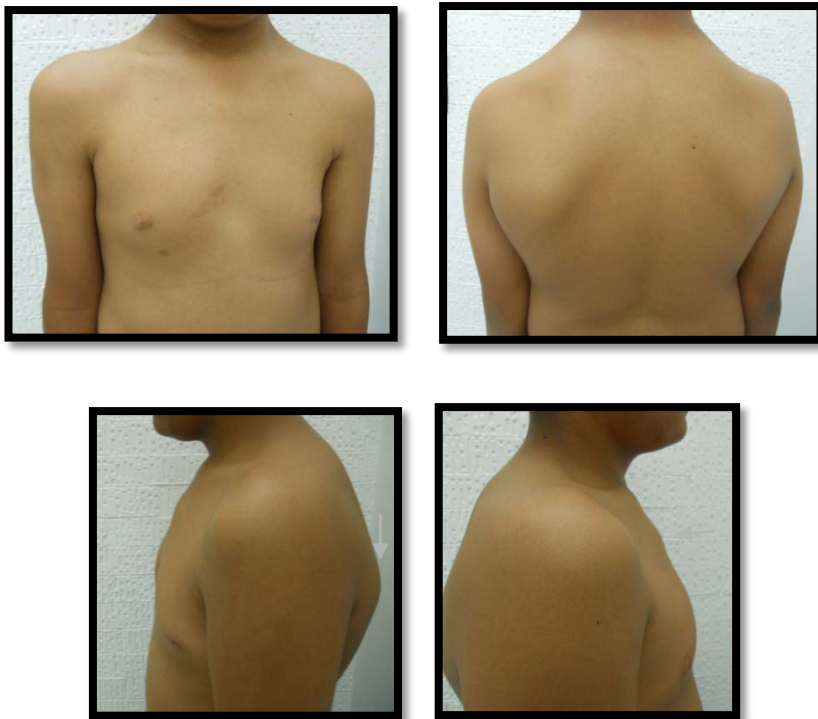
ESTRABISMO DIVERGENTE.



Nevos en la conjuntiva palpebral.



Aumento de volumen bilateral.



DEFORMIDAD DE TORAX.

A la exploración intrabucal se observa el aumento de volumen en las zonas retromolares de la mandíbula sin cambio de coloración en la mucosa, a la palpación indoloro e indurado, retardo en su erupción dentaria acorde a

su edad, hipoplasias, malposición dentaria, con cálculo supragingival, la línea media inferior desviada a la derecha. Clase III Angle, mordida cruzada posterior, y mordida abierta de más de 10mm, con movilidad en los órganos dentarios 5.3, 6.2 y 8.3.



INTRABUCAL.

2.1 DIAGNÓSTICO

Exámenes auxiliares de diagnóstico anteriores.

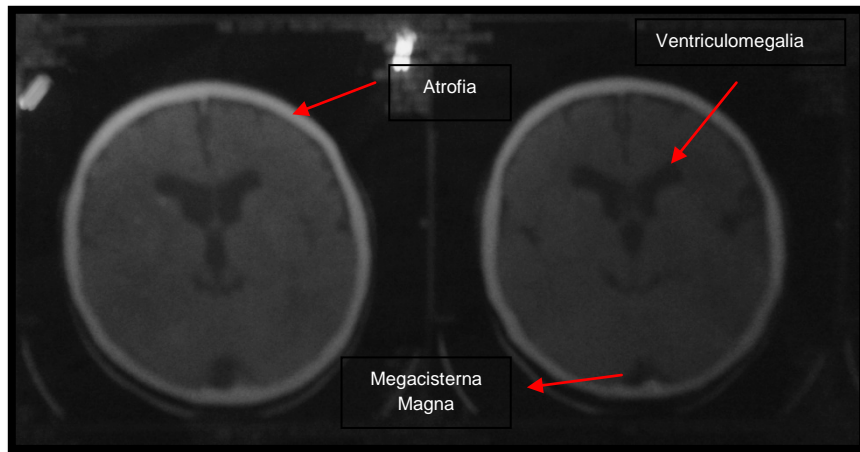
- 1) Ortopantomografía: Realizada a los 9 años de edad, con 3 lesiones radiolúcidas en la mandíbula:

La primera localizada en la zona retromolar del lado derecho en la arcada inferior, unilocular bien delimitada con un halo radiopaco involucrando la corona del órgano dentario 4.8. La segunda en la zona radiolúcida bien delimitada, en la parte anterior de la mandíbula involucrando la corona de los órganos dentarios permanentes 4.3, 4.2, 3.3, 3.4. La tercera en la zona retromolar izquierda de menor tamaño involucrando el germen del órgano dentario 3.8. El maxilar del lado derecho se observó una cuarta lesión, con zona radiolúcida delimitada unilocular comprobando estar involucrado el órgano dentario 1.3 retenido a la altura del seno maxilar. Además de una asimetría en los senos paranasales.

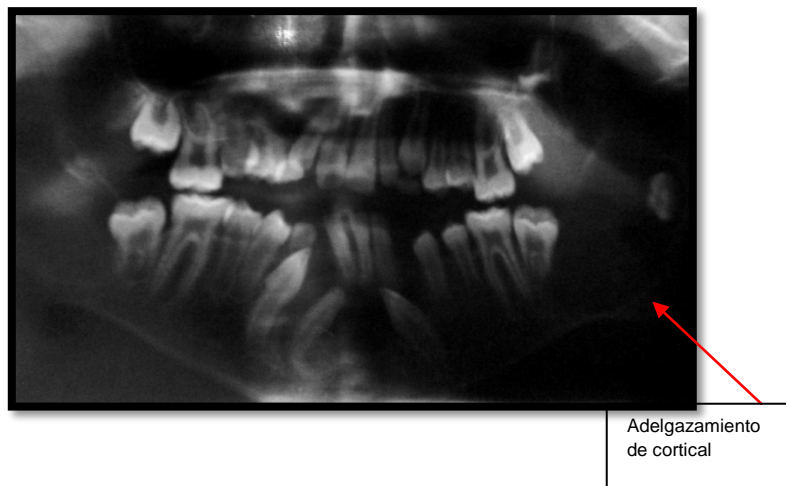


Múltiples lesiones radiolúcida, bien delimitadas, con halos radiopacos. El órgano dentario 1.3 a la altura del seno maxilar.

- 2) Tomografía axial de cráneo con atrofia cortical frontoparietal, megacisterna magna, y ventriculomegalia sin desplazamientos de línea media ni craneo hipertensivo.



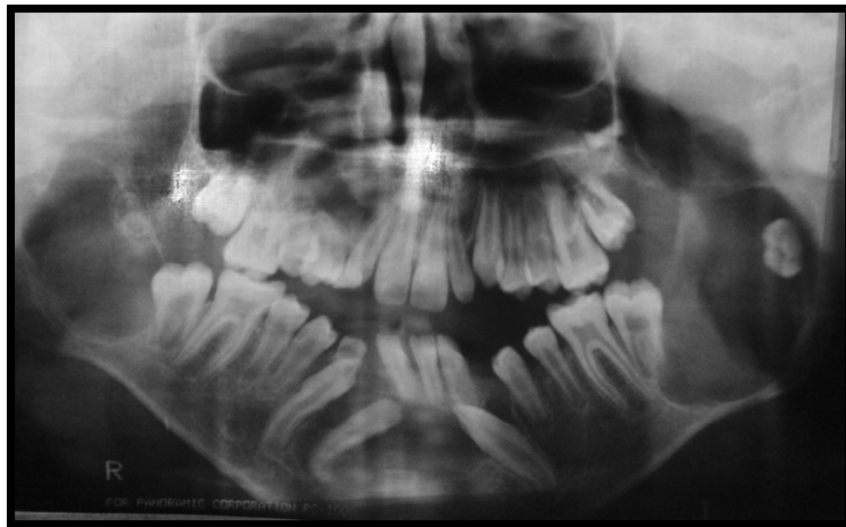
- 3) Segunda ortopantomografía realizada en septiembre del 2010. Se observa en las lesiones mandibulares un aumento considerable de las lesiones, donde además presenta un adelgazamiento de la cortical.



Se solicitan los exámenes auxiliares de diagnóstico actuales:

1) Imagenológicos actuales (Radiografía panorámica).

En la ortopantografía hay en las zonas afectadas anteriormente, las mismas lesiones uniloculares radiolúcidas, presentando las 4 lesiones radiolúcidas bien delimitadas con un halo radiopaco, abarca al órgano 3.7, afectando las ramas y el cuerpo de la mandíbula. Estas lesiones desplazan y retienen los órganos dentarios, con adelgazamiento de la cortical, con predisposición a fracturas en las zonas afectadas.



El diagnóstico radiológico probable fue de quistes dentígeros contra tumor odontogénico queratoquístico.

Los diagnósticos de presunción síndromático fue Querubismo contra síndrome de Gorlin-Goltz.

En diciembre del 2010 presenta un aumento de volumen con predominio en el tercio facial inferior izquierdo, con dolor a la palpación e infección. Se

coloca drenaje con un catéter intravenoso de calibre 22 a la altura del órgano dentario 28.



Drenaje quirúrgico (cateter intravenoso).



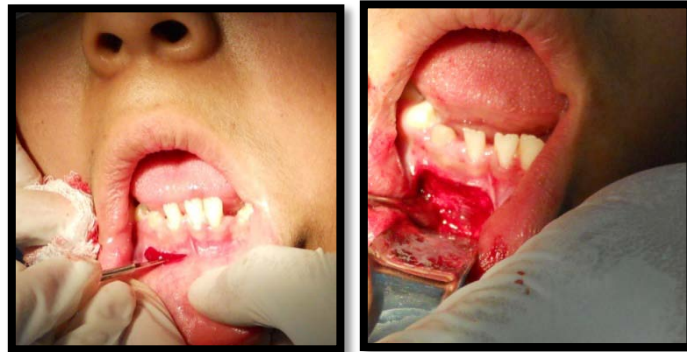
Se comprueba la permeabilidad del drenaje.

- 2) Se realiza (condicionado por recursos económicos) el 22 de marzo del 2011, una **biopsia incisional** de la región mentoniana. Bajo anestesia local (lidocaína al 2%) utilizando la técnica indirecta al nervio dentario inferior y mentoniana. Se punciona y se obtiene inicialmente un fluido color amarillo, espeso, olor putrefacto, posteriormente se mezcla con un fluido de color rojo carmín y viscosos.



Se realizó la incisión en la mucosa del fondo de saco desinsertando el músculo. Se levantó el colgajo, se eliminó el periostio con la legra, sin necesidad de ningún fresón se toma parte de la lesión y cortical (la cual era muy delgada), se lava en solución salina y se colocó en formol al 10%. Se envía biopsia a histopatología. Se sutura con punto súrgete continuó anclado, con sutura absorbible para la reinscripción

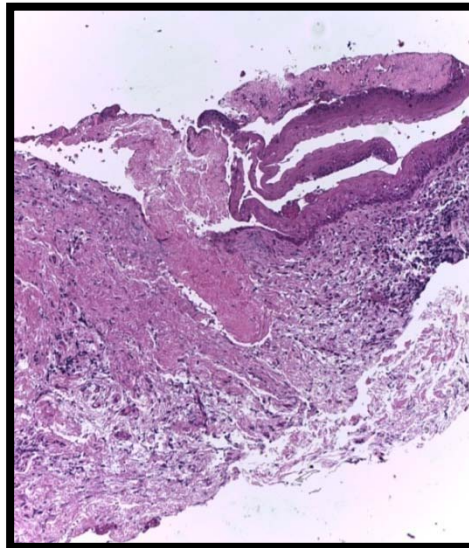
del músculo. Las indicaciones posoperatorias son, antibioterapia de amoxicilina e ibuprofeno.



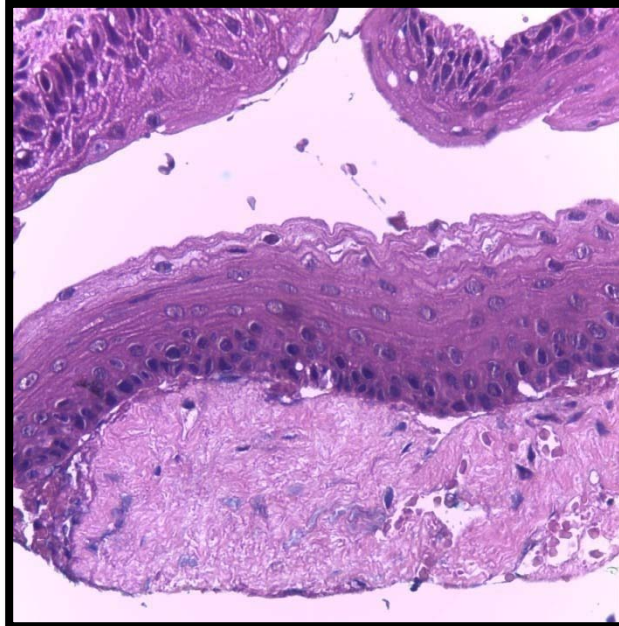
El 29 de marzo del 2011 se lavó y se observó con adecuada cicatrización. No se eliminaron puntos de sutura ya que esta era reabsorbible (se colocó con el fin de reinsertar el músculo).



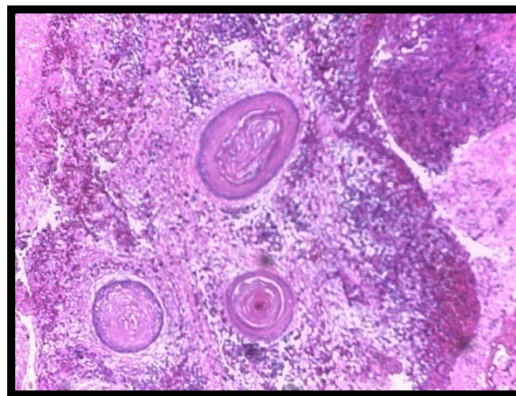
El 4 de abril se confirma el diagnóstico histopatológico de TUMOR QUERATOQUÍSTICO ODONTOGÉNICO con quistes satélite: *Se encontró epitelio escamoso estratificado paraqueratinizado con queratina corrugada, que variaba de 8 a 3 capas de células, las células de la capa basal mostraron núcleo hipercromáticos con polarización al lado contrario de la membrana basal. Subyacente se encontró la cápsula de tejido conjuntivo fibroso denso con haces de fibras de colágeno irregularmente, vascularizado, con infiltrado crónico, severo y difuso.*



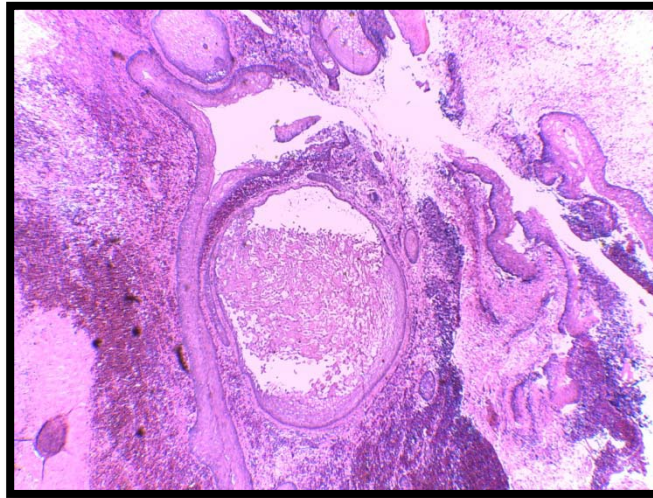
Tumor Odontogénico queratinizante: 10x



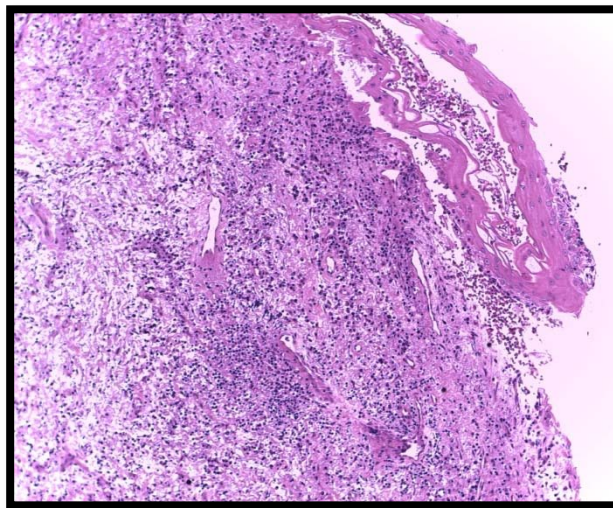
Tumor Odontogénico queratinizante: 40x.



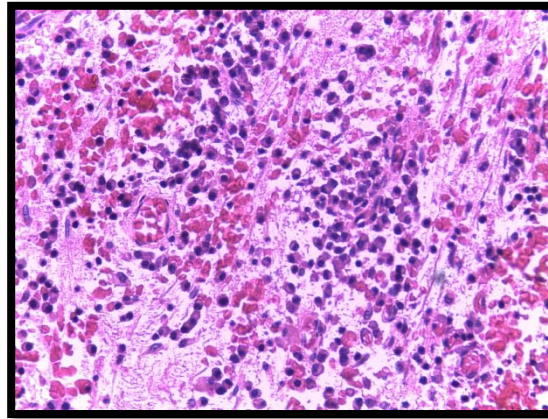
Quistes satélites .



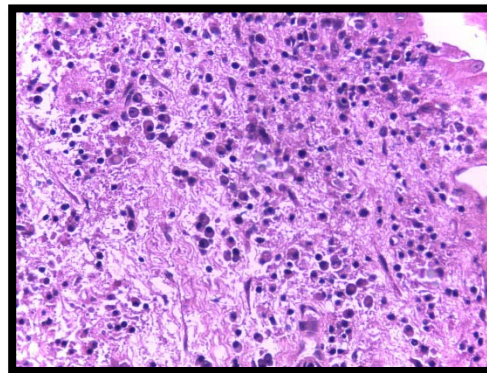
Quiste satélite: 10x.



Infiltrado inflamatorio: 10x.



Infiltrado inflamatorio: 40x



Células plasmáticas.¹²⁰

Se realiza el 5 de abril una segunda biopsia de lesión encontrada en la zona retromolar derecha confirmando nuevamente un diagnóstico histopatológico de TQO.

De acuerdo a los criterios de Kimonis se determina el diagnóstico de Síndrome de Gorlin Goltz: (por la presencia de múltiples Tumores

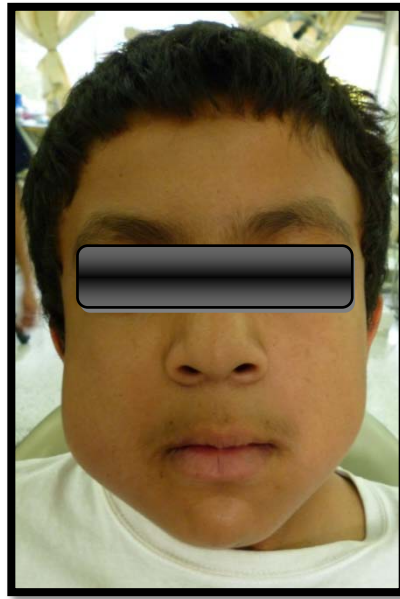
¹²⁰Imágenes histológicas proporcionadas por la Esp. Carolina Vega Ramírez.

Odontogénicos Queratoquísticos, quien tiene antecedentes de macrocefalia y criptorquidia y en quien a la exploración general se encuentran diversas alteraciones musculoesqueléticas, oculares y neurológicas).

2.2 PLAN DE TRATAMIENTO

La elección del tratamiento consistió en realizar una descompresión, para preservar la estructura ósea (mandíbula), el procedimiento quirúrgico consiste en colocar un drenaje que disminuirá la presión interna del TOQ y permitirá la regeneración ósea y formación del hueso. Se observó que el tipo de drenaje podía ocasionar un fracaso en el tratamiento de no ser el adecuado para el paciente, ya que se tuvo que considerar los aspectos psicológicos que afectarían la vida cotidiana del paciente pediátrico (estética) y la comodidad evitar el desalojo del drenaje para evitar constantes intervenciones quirúrgicas, además de estar conscientes en que la incidencia de infección podría aumentar por una mala higiene ante la comunicación de la lesión con la cavidad bucal. Se realizó la descompresión con expansores de titanio y acero quirúrgico 316 (una aleación de cromo y níquel).

El 26 de abril se presenta a la clínica periférica Aragón con un aumento de volumen facial considerable en el tercio facial inferior izquierdo, con dolor a la palpación y supuración, limitando la apertura bucal máxima.

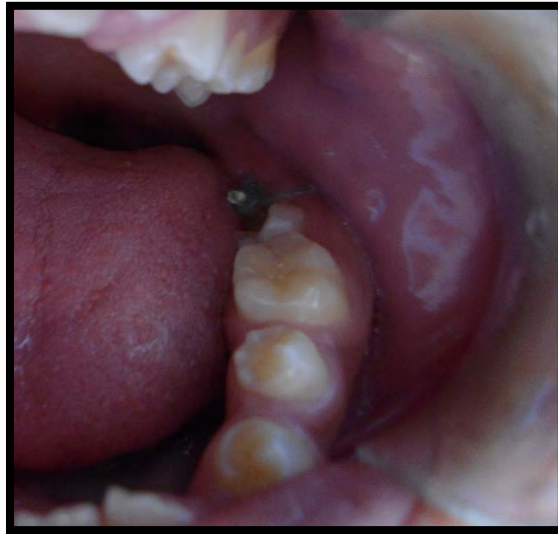


Apertura máxima.

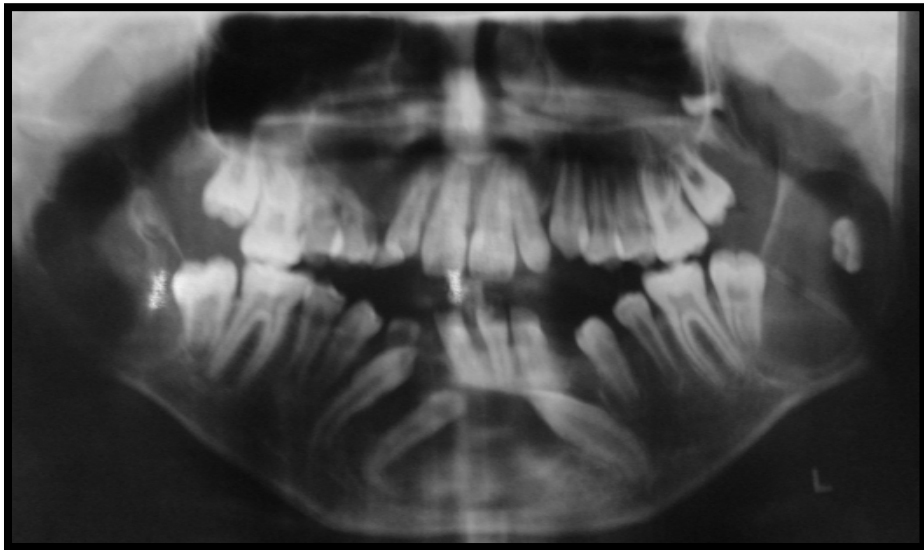
Se lava con suero fisiológico y se verifica la permeabilidad del catéter intravenoso colocado previamente en la zona retromolar derecha, con el fin de realizar la descompresión del TOQ.

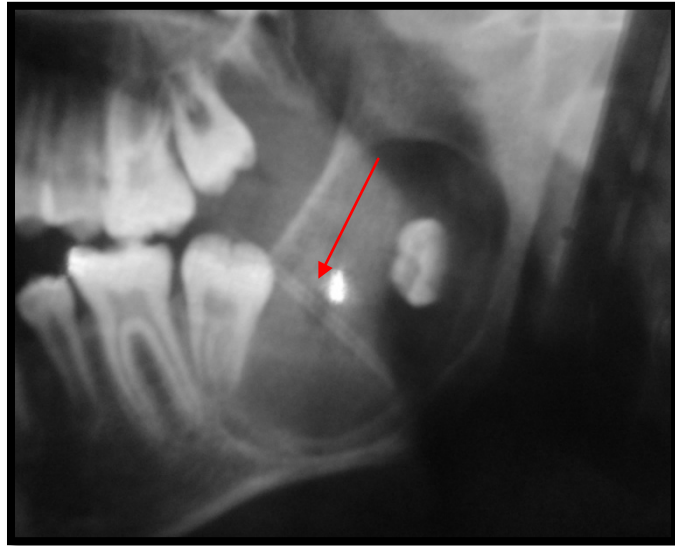


Se irrigó con suero fisiológico.



Permeabilidad del drenaje colocado anteriormente.





CATÉTER INTRAVENOSO.

El 17 de mayo se colocó un expansor de acero quirúrgico en el queratoquiste localizada en la mandíbula de lado izquierdo a la altura del órgano dentario 4.7.

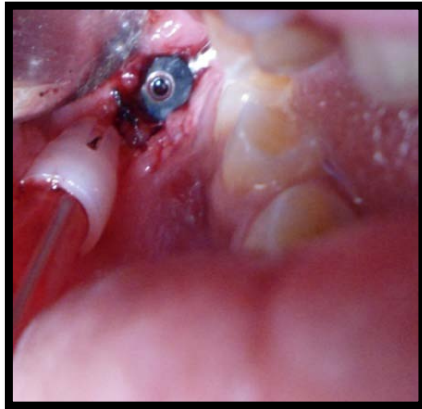


Se anestesió localmente las zonas a tratar (con lidocaína) incluyendo el nervio dentario inferior izquierdo y mentoniano, con simple presión se introduce el expansor y se fija con sutura utilizando seda negra (súrgete continuo anclado y simple).



El 20 de junio se colocaron los demás expansores de titanio, sustituyendo el catéter intravenoso colocado ya que el mismo paciente lo desalojó por que en esta zona el roce constante le ocasionó un afta, por consecuencia la falta de higiene en esta zona.

Los expansores se colocaron en la zona mentoniana, retromolar izquierda y en el maxilar a la altura del órgano dentario 2.2. Bajo anestesia local y regional, se comprobó que existiera permeabilidad.





2.3 PRONÓSTICO

Al colocar los catéter intravenosos se observó un fracaso en el tratamiento, ya que el orificio que presentó era muy incomodo para el paciente realizar los lavados indicados, además de que irritó y ulceró la mucosa. No le proporcionó estética al paciente, por consecuencia el desalojo voluntario de este.

Los expansores colocados tienen un pronóstico favorable, permitirá un lavado constante por parte del paciente y así lograr una descompresión de los TOQ. Esto tendrá que tener un seguimiento inicial de 3 meses para observar si hay regeneración ósea adecuada, la cual nos indicara en un futuro la probabilidad de enuclear completamente las lesiones. Se tendrá que tomar en cuenta que la recidiva de estos tumores en relación con el Síndrome aumenta por lo que tendrá que estar en constantes revisiones una vez eliminado el quiste cada 5 años.

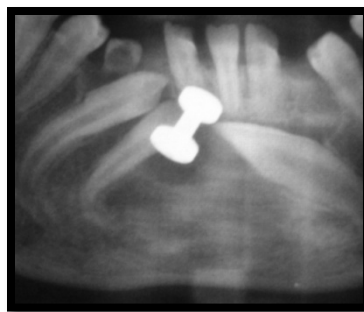
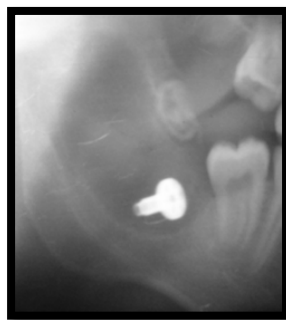
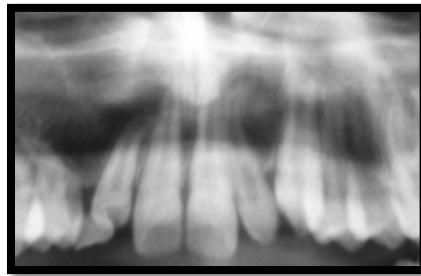
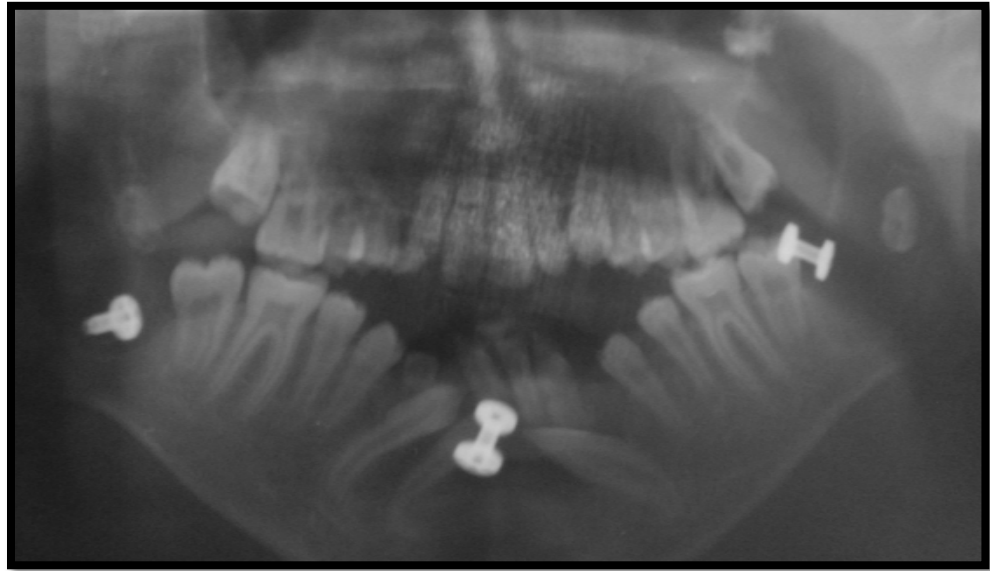
El cuidado personal que lleve el paciente tales como evitar exposiciones prolongadas a la luz solar, el uso de bloqueadores, determinará la predisposición a presentar carcinomas basocelulares.

2.4 RESULTADOS

El 27 de agosto se realiza la primera revisión después de colocar los expansores. Clínicamente el paciente se presentó con una evolución favorable, ya que en dos meses no presentó inflamación ni infección.

A la inspección intrabucal se observó un desalojo del expansor colocado en el maxilar. Al observar que aun estaban permeables se decide no realizar ninguna intervención quirúrgica. Existió una disminución considerable del líquido purulento amarillo que constantemente fluía. Se le dieron indicaciones de higiene.

El 1° de octubre se comparan los estudios radiográficos después de más de tres meses de haber colocado los expansores. Se encuentra una considerable reducción de tamaño de las 4 lesiones quísticas, se observa la regeneración ósea, donde existía una cortical muy delgada, existe un aumento de volumen de más de 5 mm además de que estas lesiones ya no involucran a los órganos dentarios 3.7 y 4.7.



3. DISCUSIÓN

La OMS publicó en el 2005 la nueva clasificación de los tumores odontogénicos reclasificando al queratoquiste como tumor queratoquístico odontogénico, en base a los diversos estudios obtenidos con los marcadores pronósticos para la identificación del potencial proliferativo (PCNA, Ki-67) y de transformación (p53) del epitelio de revestimiento de estas lesiones. Existe gran polémica por dicha reclasificación de esta patología ya que un tratamiento poco conservador puede perjudicar al paciente. La descompresión es un tratamiento que se realiza de acuerdo a la teoría de expansión quística disminuyendo la presión hidrostática interna, estimular la regeneración ósea y poder enuclear la lesión completamente.

Se presenta un caso clínico de un paciente admitido en la clínica periférica Aragón a los 11 años de edad con antecedentes previos a constantes cirugías y tratamientos sin llegar a un diagnóstico definitivo. Se realizan estudios radiográficos, y biopsia de las lesiones encontradas en la mandíbula y maxilar. Se obtiene un estudio histopatológico de múltiples tumores queratoquísticos odontogénicos, anomalías musculoesqueléticas, macrocefalia, frontal prominente, con probabilidad de tener quistes sebáceos en los párpados superiores, estatura mayor de acuerdo a su edad, criptorquidia, con posible presencia de tener a un pariente con antecedentes de carcinomas basocelulares. Se obtiene un diagnóstico final de Síndrome de Gorlin-Goltz. El tratamiento odontológico se enfocó a erradicar los TOQs, así como interconsultas con diversos especialistas con el fin de enfocar el tratamiento a la prevención neoplasias malignas.

4. CONCLUSIÓN

El tratamiento del Síndrome de Gorlin Goltz se llevará a cabo toda la vida del paciente, consiste principalmente en la prevención de neoplasias malignas, además de valorar las características del paciente para procurar no dañar el autoestima ante una enfermedad que presentara a lo largo de su vida. El objetivo es proporcionarle una mejor calidad de vida.

El tratamiento de descompresión para los Tumores Odontogénicos Queratinizantes, proporciona resultados muy favorables permitiendo la regeneración ósea y por ende la preservación de estructuras que estuvieran involucradas con esta patología. La recidiva del TOQ es muy alta debido a la presencia de los quistes satélites, por lo cual debe de estar monitoreando constantemente.

La detección temprana y el tratamiento multidisciplinario pueden favorecer la salud del paciente

Para lograr un diagnóstico adecuado es importante conocer la historia familiar.

Es importante la referencia del médico de primer contacto al equipo interdisciplinario que incluya a el cirujano dentista, cirujano maxilofacial, dermatólogo, psicólogo, neurólogo pediatra, oftalmólogo y ortopedista a fin de proporcionar un tratamiento integral. Un odontopediatra debe estar capacitado para el diagnóstico temprano y tratamiento oportuno.

Dado que el Síndrome de Gorlin-Goltz es poco frecuente, y el poco adiestramiento del personal de salud para su detección, y dado que solo se han reportado casos aislados en tres instituciones de la ciudad de México, este podría estar subdiagnosticado y la incidencia reportada en el país no ser confiable.

5. BIBLIOGRAFÍA

1. Agurto J, Mardones M, Núñez C. Síndrome de Gorlin-Goltz: A propósito de un caso clínico. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2004;64: p.230-6.
2. Brunicardi FC, Andersen DK, Billiar TR, et al. Schwartz Principios de Cirugía. Volumen I. 8ª ed. edit. Mc Graw-Hill. México. 2006.
3. Ceballos Uribe MA. Queratoquiste Odontogénico. UNAM. F.O. México. 1996. p. 55.
4. Figueroa Rosas A, Rivera HE, Correnti M. Queratoquiste Odontogénico. ¿Verdadera neoplasia de histogénesis oontogénica o lesión quística?. VITAE. Academia Biomédica Digital. Universidad de Venezuela. 2006;28 (3).p.1-8.
5. Giraldo ROL. Metales y Aleaciones en Odontología. Rev. Facultad de Odontología Universidad de Antioquia. 2004; 2 (15): p.53-63.
6. Gispert C., et al. Diccionario de Medicina. 4ª ed. edit. Oceano Mosby. España.1994.p.1504.
7. Gorlin Robert J, Cohen M, Hennekand R. Syndromes of the Head and Neck. 4a ed. edit. Oxford. USA,2001.p.1283.
8. Guyton AC, Hall JE. Tratado de Fisiología Médica 9a ed. edit. Interamericana. Mc Graw-Hill. España. 1997. p.1262.
9. Howard Mora M. El Queratoquiste Odontogénico: de quiste a tumor. Publicación científica Facultad de Odontología. UCR. 2008;10: p.79-83.
10. Iglesias Diez L, Guerra Tapia A, Ortiz Romero PL. Tratado de Dermatología. 2ª ed. edit. Mc Graw-Hill. España,2004.p744.
11. Ljubenović M, Ljubenović D, Binic I, et al. Gorlin-Goltz syndrome. Acta Dermatoven APA. 2007; 4(16):p 166-169.
12. Martínez Pérez D. Quertoquistes maxilares: marsupialización. Rev Esp Cir Oral y Maxilofac. Ergon. 2006; 28(4):p. 222-224.

13. Marx RE, Stern D. Oral and Maxillofacial Pathology: a rationale for diagnosis and treatment. Edit. Quintessence books. Hong Kong. 2003.
14. Maurice V, Ropper AH. Principios de Neurología. 7a ed. edit. Mc Graw-Hill. México. 2004. p.1577.
15. Meneses García, Mosqueda Taylor A, Ruiz LM. Patología Quirúrgica de Cabeza y Cuello Lesiones Tumorales y Seudotumorales. edit. Trillas. México.2006.p. 399.
16. Moctezuma Bravo SG. Queratoquistes múltiples, reporte de un caso familiar. México. SLP.2007; 1(64): p. 34-39.
17. Moret Y, Gonzalez JM. Síndrome de Nevus de Células Basales (Gorlin y Goltz). Presentación de un caso y revisión de la literatura. Acta.odontol. venez.2004;2(42):p118-121.
18. Mosqueda Taylor A, Irigoyen Camacho MC, Díaz Franco MA, et al. Quiste odontogénicos. Análisis de 856 casos. Medicina Oral. México.2002;2(7): p. 89-96.
19. Navarro Vila C. Tratado de cirugía oral y maxilofacial. Tomo I. 2ª ed. rev. ampl. Edit. ARAN. España. 2009. p.691.
20. Neville BW, Damm DD, Allen CM, et al. Oral & Maxilofacial Pathology. 2a ed. Saunders. Philadelphia.2002. p843.
21. Ortega García de Amezaga A, García Arregui O, Zepeda Nuño S, et al. Gorlin-Goltz síndrome: clínico pathologic aspects. Med. Oral Patol Oral Cir Bucal. 2008;13(6): p. E338-43.
22. Perez Gonzalez E, Lopez Labady J, Villarroel DM. Quiste Odontogénico Ortoqueratinizado: una nueva Entidad derivada del Queratoquiste Odontogenico. Revisión de la Literatura. Acta Odontológica Venezolana. 2006; 3(44): p. 419-123.
23. Ramírez Andresen R. Principios básicos de la expansión cutánea. Cuad Cir. 2001; 15: p.83-95.

24. Riordan EP, Witcher JP, Araiza Martínez ME. Oftalmología general de Vaughan y Asbury. 13ª ed. edit. Manual Moderno. México. 2004. P.474.
25. Shakya Hemant, Mubeen K. Gorlin-Goltz Syndrome with situs inversus: a rare case report. Rev. de Clínica e pesquisa odontologica. 2009; 2(5): p. 175-184.
26. Skinner HB. Diagnóstico y Tratamiento de Ortopedia. 3ª ed. edit. Manual Moderno. México. 2004. p.784.
27. Snell RS. Neuroanatomía Clínica. 5a ed. edit. Panamericana. Buenos Aires. 2004. P. 568.
28. Spitz JL. Genodermatoses A Clinical Guide to Genetic Skin Disorders. 2a ed. edit. Lippincott Williams E Wilkins. USA. 2005. p.400.
29. Tammames ES, Martínez RC, Sánchez de Vega D, et al. Cirugía Fisiopatología general. Aspectos básicos Manejo del paciente quirúrgico. edit. Panamericana. España. 1997. p. 532.
30. Tierney Lawrence M, Stephen J, Mc Phee, et al. Diagnóstico clínico y Tratamiento. 37a ed. Manual Moderno. México. 2002. p.1753.
31. Visioli F, Medeiros MC, Heitz C, et al. Is Nevroid Basal Cell Carcinoma Syndrome Really So Rare? Proposal for an Investigativa Protocol Based on a Case Series. J. of Maxillofac Surgery. 2010; 4(68): p. 903-908.
- 32.** Waxman SG. Neuroanatomía correlativa. 12a ed. edit. Manual Moderno. México. 2001. p.462.