



Tumores mandibulares de conducta agresiva en pacientes pediátricos. Reporte de 4 casos

Aggressive mandibular tumors in pediatric patients. Report of 4 cases

Francisco Mercado Montañez*

RESUMEN

Los tumores de la región facial en niños son poco frecuentes pero el daño que ocasionan en los tejidos modifica el desarrollo y crecimiento de la cara, ocasionando alteraciones físicas, estéticas y psicológicas. El origen histopatológico de las lesiones es variable, pero la conducta local de las mismas suele ser agresiva, no correspondiendo en muchas ocasiones a su «benigna» apariencia histológica. Para llegar a un diagnóstico correcto es importante conocer características clínicas y de imagen que presenta cada lesión, realizar una adecuada toma de biopsia, además de contar con histopatólogos de experiencia en el reconocimiento de estos tumores, ya que de ello depende el correcto tratamiento a realizar. El objetivo del tratamiento es la resección de la lesión, restaurando función y estética facial y, de ser posible, favorecer el crecimiento de las estructuras anatómicas afectadas, siendo esto último difícil de llevar a cabo en hospitales del sector salud de presupuesto limitado, habiendo mucho por hacer en lo que se refiere a los tratamientos encaminados a favorecer el crecimiento óseo y posterior rehabilitación de las condiciones oclusales de los pacientes. En este artículo reportamos cuatro casos de tumores en pacientes pediátricos, de diferente estirpe histopatológica y de poca frecuencia, pero con la misma agresividad local, tratados en el Hospital de Alta Especialidad 134, del Instituto Mexicano del Seguro Social, Torreón, Coahuila, México.

Palabras clave: Tumores faciales, histopatología, conducta clínica.
Key words: Facial tumors, histopathology, clinical behavior.

ABSTRACT

Children rarely experience tumors in the face. Nevertheless, tissue damage caused by these tumors can modify facial growth and development causing physical, esthetic and psychological alterations. The histopathological origin of these lesions is variable, but their local behavior is frequently aggressive, oftentimes not matching their «benign» histological appearance. In order to reach accurate diagnosis it is important to be familiar with radiographic and clinical characteristics exhibited by all lesions, adequately take a biopsy, as well as count with histopathological operators with experience in the recognition of these tumors, since they ultimately are responsible for the treatment to be prescribed. Lesion resection is the treatment's objective, to restore facial esthetics and function, and, whenever possible, favor growth of any affected anatomical structures. This is not easy to achieve in government hospitals with limited resources. There is yet a lot to be achieved in the field of favoring bone growth and later rehabilitate patient's occlusal conditions. In the present article we present four cases of tumors in pediatric patients. Tumors were of different histopathological lineage and low frequency, but all were locally aggressive. These tumors were treated at the Hospital de Alta Especialidad 134, Mexican Institute of Social Security, Torreón, Coahuila, Mexico.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios de la región maxilofacial en pacientes pediátricos son poco frecuentes en comparación a los que se presentan en el adulto, y el daño que estas lesiones ocasionan en los tejidos, es de mayor impacto, ya que alteran directamente el crecimiento y desarrollo facial así como el desenvolvimiento psicosocial de los niños.¹ Por lo general, las lesiones tumorales en niños suelen mostrar una conducta local agresiva, siendo complicado el diagnóstico inicial y plan de tratamiento posterior, debiendo determinar el grado de malignidad y la estirpe histológica de los tumores, ya que el trata-

miento debe ir encaminado a la resección de la lesión y la inmediata reconstrucción de los tejidos, de ser posible, restaurando en un solo procedimiento la función y la estética, además de favorecer el creci-

* Cirujano Maxilofacial adscrito a la Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE) Núm. 134 del Instituto Mexicano del Seguro Social, Torreón, Coahuila, México.

Recibido: noviembre 2014. Aceptado: mayo 2015.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/facultadodontologiaunam>

miento de las estructuras afectadas.² Todo esto es posible cuando las lesiones son de origen benigno, y difícilmente podrá realizarse cuando son de origen maligno ya que estas últimas tendrán que recibir terapia oncológica, llevando en la mayoría de las ocasiones al fallecimiento del paciente. Cualquiera que sea el caso, es difícil llegar a un diagnóstico inicial, ya que signos y síntomas, así como hallazgos radiográficos son en ocasiones parecidos o inespecíficos para cada lesión, pudiendo confundir grado de malignidad u origen histológico, siendo por esto, la toma de biopsia el elemento de mayor importancia para un correcto diagnóstico.³ Es recomendable contar con patólogos de experiencia en el reconocimiento de los tumores de la región facial, ya que el diagnóstico correcto es lo que nos dicta la conducta quirúrgica adecuada. Las lesiones tumorales primarias en niños suelen ser localmente más agresivas y con un alto índice de recidiva, debido al potencial de crecimiento de las células en desarrollo propias de estas edades, de ahí la importancia de una resección amplia con márgenes libres de lesión.⁴ Prácticamente todos los tejidos básicos del organismo pueden desarrollar lesiones tumorales, pero maxilar y mandíbula tienen una característica única, esta es la de presentar dientes, pudiendo encontrar lesiones originadas en estas estructuras, las cuales no se encuentran en otra área anatómica del organismo, dichas lesiones se conocen en general como tumores odontogénicos.⁵ En la valoración inicial de pacientes pediátricos con patología tumoral es muy importante la historia clínica y la exploración física, dando relevancia a datos como edad, sexo, antecedentes heredofamiliares, principio, evolución y estado actual de la lesión, así como a signos y síntomas presentes; datos clínicos como dolor, parestesias, parálisis, coloración de la lesión, sangrado de la misma, tiempo de crecimiento y grado de destrucción o invasión a estructuras anatómicas adyacentes, movilidad o fijación de la lesión, consistencia, contenido y tamaño del tumor son todos datos diagnósticos de importancia; signos y síntomas generales tales como pérdidas considerables de peso, astenia, adinamia, fiebre, y palidez de tegumentos, nos guían hacia una posible lesión maligna. Es importante tomar en cuenta los auxiliares de diagnóstico como exámenes de laboratorio, radiografías, tomografías computarizadas o tridimensionales, resonancias magnéticas o incluso ultrasonidos, siendo elementales para guiar el diagnóstico.⁶ Si bien estos estudios no son concluyentes para realizar un diagnóstico, nos indican con precisión si la lesión se origina en tejidos duros o blandos, extensión de la misma, si contiene ma-

terial líquido, sólido o mixto, si está encapsulada o no encapsulada, así como el grado de destrucción a estructuras adyacentes o la relación del tumor con estructuras anatómicas vasculares o nerviosas de importancia. Los tumores de origen primario en niños, frecuentemente presentan un crecimiento local rápido, con invasión local y destrucción de tejidos, que en muchas ocasiones no se correlacionan con su benigna apariencia histológica. A pesar de este comportamiento rápido y destructivo, las lesiones en niños suelen ser benignas, pero el tratamiento debe ser basado en su conducta clínica y biológica, la cual suele ser agresiva.⁷ De suma importancia sería el reconocimiento temprano de las lesiones para evitar complicaciones mayores derivadas de un tratamiento quirúrgico radical.

MATERIAL Y MÉTODOS

En este artículo se reportan cuatro casos de pacientes pediátricos que presentan tumores primarios de conducta localmente agresiva de diferente estirpe histológica y grado de malignidad, cuyo tratamiento quirúrgico se basó en la conducta clínica y biológica más que en su histopatología, dado el grado de agresividad mostrado. Los pacientes fueron tratados en la Unidad de Alta Especialidad (UMAE) Núm. 134, del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Torreón, Coahuila, México.

Caso 1

Paciente femenina de seis años de edad la cual presenta aumento de volumen a nivel mandibular lado derecho, de cuatro meses de evolución, con crecimiento rápido y ligero dolor a nivel de la lesión (*Figura 1*). Intraoralmente se observa expansión de corticales óseas mandibulares a nivel de molares.

La tomografía tridimensional confirma extensa destrucción ósea (*Figura 2*). No hay ataque al estado general de salud, ni signos o síntomas generales. Laboratorios dentro de parámetros normales. El resultado de biopsia incisional reporta osteoblastoma benigno mandibular. Dada la amplia destrucción, y el comportamiento local agresivo de la lesión se realiza hemimandibulectomía derecha (*Figura 3*).

Se coloca prótesis de reconstrucción mandibular con cóndilo en el lecho quirúrgico (*Figura 4*). Control postoperatorio con buena apertura bucal, sin daño a estructuras nerviosas de importancia, conservando continuidad de nervios sensitivos y motores (*Figura 5*).



Figura 1. Se observa aumento de volumen en cuerpo y rama mandibular derechos.



Figura 2. Tomografía 3D de osteoblastoma mandibular derecho.

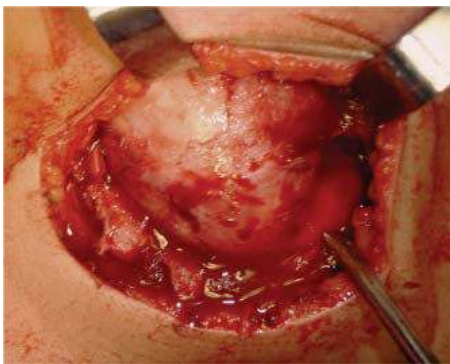


Figura 3. Aspecto quirúrgico de resección de osteoblastoma mandibular derecho.



Figura 4. Prótesis mandibular con cóndilo posterior a hemimandibulectomía derecha.



Figura 5. Aspecto facial posterior a dos meses de hemimandibulectomía derecha y colocación de prótesis de reconstrucción con cóndilo.

Caso 2

Paciente femenina de ocho años de edad acude a la consulta con aumento de volumen hemimandibular izquierdo, de cinco meses de evolución, crecimiento rápido, doloroso (*Figura 6*). Intraoralmente se observa expansión de cortical vestibular con desplazamiento de órganos dentales (*Figura 7*). Radiográficamente se distingue una lesión que destruye parte de cuerpo y rama mandibular izquierda, pero conservando cóndilo y apófisis coronoides (*Figura 8*). No presentan datos generales de importancia y los



Figura 6. Aspecto facial con ameloblastoma mandibular derecho de cinco meses de evolución.



Figura 7. Aspecto intraoral con ameloblastoma mandibular izquierdo de cinco meses de evolución.



Figura 8. Tomografía 3D de ameloblastoma mandibular izquierdo, conservando apófisis coronoides y cóndilo.



Figura 9. Aspecto quirúrgico de ameloblastoma mandibular derecho conservando continuidad de nervio dentario inferior.



Figura 10. Aspecto radiográfico de prótesis de reconstrucción mandibular conservando cóndilo posterior a resección de ameloblastoma.



Figura 11. Aspecto facial dos meses posterior a resección de ameloblastoma mandibular izquierdo con colocación de prótesis de reconstrucción.

exámenes de laboratorio se presentan con parámetros normales. El resultado de biopsia incisional fue ameloblastoma plexiforme mandibular. Tomando en cuenta la conducta clínica agresiva local de la lesión, se realiza excisión en bloque (*Figura 9*). Se coloca prótesis de reconstrucción conservando cóndilo y apófisis coronoides (*Figura 10*). En el postoperatorio no se observan complicaciones y se conservan estructuras nerviosas y motoras; buena apertura bucal, y adecuado aspecto facial (*Figura 11*).

Caso 3

Paciente femenina de 13 años de edad la cual presenta lesión en proceso alveolar mandibular derecho, con tres meses de evolución, crecimiento rápido, dolor, ligera parestesia en el labio inferior derecho, lesión de aspecto granuloso, sangrante, con base sésil, se observa radiográficamente, área radiolúcida, difusa, a nivel de premolares inferiores derechos (*Figura 12*). No presenta otros datos patológicos de importancia.



Figura 12. Aspecto clínico intraoral de fibroma ameloblástico mandibular derecho.



Figura 13. Escisión quirúrgica en bloque de fibroma ameloblástico mandibular.

El resultado de biopsia reporta fibroma ameloblástico mandibular. Se realiza resección en bloque de la lesión conservando borde inferior (*Figura 13*).

Caso 4

Lesión radiolúcida en rama y parte de cuerpo mandibular derecho, que involucra cóndilo y apófisis coronoides (*Figura 14*), en paciente masculino de nueve años de edad; ligero dolor a nivel molares inferiores derechos, sin más datos relevantes que consignar. El resultado de la biopsia fue ameloblas-



Figura 14. Extensa área radiolúcida mandibular derecha que involucra cóndilo y apófisis coronoides.



Figura 15. Aspecto radiográfico con neoformación ósea mandibular que sigue el contorno de placa de reconstrucción de titanio.



Figura 16. Aspecto facial un año posterior a hemimandibulectomía y colocación de prótesis de reconstrucción mandibular con cóndilo lado derecho.

toma mandibular. Dada la extensión de la lesión, se decide realizar hemimandibulectomía derecha, con colocación de prótesis de reconstrucción que incluye cóndilo. Radiografía de control dos años posteriores a procedimiento quirúrgico, donde se observa regeneración ósea espontánea hemimandibular, tomando el hueso la misma forma de rama mandibular, y siguiendo el contorno de placa metálica de titanio (*Figura 15*). El aspecto facial a los dos años de control. Se observa en la *figura 16*.

DISCUSIÓN

En algunos tumores primarios en niños, el resultado histopatológico de las lesiones no corresponde, en muchas ocasiones, a las conductas biológicas agresivas que estos presentan. Por lo tanto, el tratamiento debe estar determinado por la localización, extensión y la conducta biológica del tumor.⁸ Lesiones que histopatológicamente se presentan como benignas suelen presentar conducta localmente agresiva y lesiones en apariencia clínica benigna suelen resultar malignas. En el primer caso se reporta un osteoblastoma mandibular. Los osteoblastomas son lesiones óseas primarias de poca frecuencia en el área maxilofacial. La mayor frecuencia de estas lesiones es en huesos largos y columna y aproximadamente un 15% puede presentarse en los huesos faciales,⁹ siendo el hueso mandibular en donde se presenta más comúnmente.¹⁰ Los pacientes suelen cursar asintomáticos o con dolor en el área de la lesión, el cual no cede con los salicilatos. La lesión se puede presentar en un amplio rango de edades, pero la mayoría se presenta en pacientes jóvenes de 20 a 40 años. Algunos artículos recientes refieren predilección de la lesión por el sexo femenino.¹¹ Distinguir el osteoblastoma de otras entidades patológicas similares tal como el osteoma osteoide, cementoblastoma, fibroma osificante juvenil y osteosarcoma es difícil para muchos patólogos debido a que presentan algunas características histológicas similares. Jones y colaboradores,¹² argumentan que cualquier lesión del esqueleto maxilofacial compuesta de osteoblastos con formación de osteoide y hueso trabecular en un estroma de tejido conectivo bien vascularizado debe ser denominado osteoblastoma. Algunos osteoblastomas tienen la propensión a la recurrencia y se han reportado casos de transformación maligna de osteoblastomas benignos a osteosarcomas.¹³ En los casos dos y cuatro se reportan ameloblastomas en una niña de ocho años y en un niño de nueve años. Los ameloblastomas son neoplasias de origen odontogénico derivados a partir de restos embrionarios del órgano del esmalte,

que persisten en los maxilares. Se desconocen los factores desencadenantes de la aparición de estos tumores son neoplasias benignas histopatológicamente, pero de conducta agresiva, recidivante y sin cápsula que los delimite. Se presenta mayormente en la mandíbula, sobre todo en zona de molares y rama ascendente. Suelen ser de inicio asintomático, crecer y expandir tablas óseas, provocando lesión a órganos dentales adyacentes y destrucción de tejido óseo.¹⁴ La lesión es más común en adultos, siendo rara su presentación en niños menores de 10 años.¹⁵ En el caso 3 se reporta un caso de fibroma ameloblástico mandibular en femenina de 13 años de edad. El fibroma ameloblástico es un tumor odontogénico benigno mixto de ocurrencia rara que representa del 1.5 a 4.5% de todos los tumores odontogénicos.¹⁶ En la mayoría de los casos esta lesión ocurre en la región posterior de la mandíbula, principalmente en la región de premolares y molares. La edad media de presentación es entre 14 y 15 años de edad. Suelen ser asintomáticos al inicio, presentando aumento de volumen en forma lenta. Radiográficamente se presentan como áreas radiolúcidas multi- o uniloculares con márgenes escleróticos. El tratamiento suele variar desde excisión radical, resección en bloque, resección segmentaria o enucleación y curetaje.¹⁷

En estas lesiones, deberán llevarse a cabo resecciones amplias y de ser posible, reconstrucciones tempranas del área lesionada,¹⁸ tratando en lo posible de conservar las estructuras nerviosas sensitivas y motoras. En tres de los casos presentados se logró conservar la continuidad del nervio dentario inferior, y en uno de ellos, hubo formación espontánea de hueso a nivel mandibular siguiendo el contorno de la placa de reconstrucción de titanio, el cual es un material que favorece de alguna manera este tipo de reacciones, por lo que es muy recomendable su utilización en lugar de las de cromo-cobalto. En los casos 1 y 2 en donde hubo pérdida importante de tejido óseo mandibular, los familiares no aceptaron la toma y aplicación de injerto de cresta iliaca para la reconstrucción del área afectada. En este sentido habría que comentar que dicha decisión está basada en la imposibilidad de los pacientes de continuar con la rehabilitación posterior al injerto óseo, la cual consistiría en la colocación de implantes en el área del injerto, siendo por lo tanto una reconstrucción parcial. En la mayoría de los hospitales del sector salud en México no se cuenta con el sistema de implantes dentales, por lo que las reconstrucciones en estos casos sólo son parciales, siendo difícil para los pacientes acceder a esta posibilidad tomando en cuenta lo costoso de estos sistemas en el sector privado. Queda mucho por hacer en la parte

de la rehabilitación, no sólo física, sino psicológica de este tipo de pacientes, en lo referente a la primera, habría que considerar el poder acceder a los nuevos avances en relación con la regeneración ósea con osteoinductores del tipo proteína morfogenética para evitar la morbilidad que ocasiona la toma y aplicación de cualquier tipo de injerto.¹⁹ Posterior al tratamiento quirúrgico, es necesario considerar la necesidad de terapia psicosocial ya que el perder una parte de su anatomía, siendo la cara la principal área afectada, ocasiona daño psicológico importante.

CONCLUSIÓN

En general se puede decir que las lesiones tumorales en niños, benignas o malignas, son poco frecuentes, la mayoría tiene mayor incidencia en la población adulta, es por eso que cuando se presentan en la población infantil, representan casos no sólo de mayor interés científico, sino que además son un importante reto para la elaboración del diagnóstico y plan de tratamiento, ya que al tratarse de lesiones agresivas, el tratamiento quirúrgico suele ser radical con las consecuencias que esto conlleva, por esta razón antes de llevar a cabo cualquier tratamiento en estos casos, es necesario formular un diagnóstico preciso, para lo cual debemos estar familiarizados con los datos clínicos y de imagen de las lesiones tumorales, además de contar con patólogos de experiencia en el área maxilofacial. La conducta clínica de estos tumores suele ser variable y frecuentemente puede no corresponder al patrón histológico.

REFERENCIAS

1. Chuong R, Kaban LB. Diagnosis and treatment of jaw tumors in children. *J Oral Maxillofac Surg.* 1985; 43 (5): 323-332.
2. Abramowich S. Jaw tumors in children. *J Oral Maxillofac Surg.* 2010; 68 (9): e51.
3. Paris M. Differential diagnosis of jaw tumors in infants. *Journal of Oral and Maxillofacial Surg.* 2008; 66 (8): 130-131.
4. Troulis MJ, Williams WB, Kaban LB. Stage protocol for resection, skeletal reconstruction, and oral rehabilitation of children with jaw tumors. *J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 62 (3): 335-343.
5. Keszler A, Dominguez FV. Ameloblastoma in childhood. *J Oral Maxillofac Surg.* 1986; 44 (8): 609-613.
6. Pollono DJ, Drut R, Pinolo R. Oral cavity and maxillary bone tumors in pediatrics: review of 112 patients. *Med Infant.* 2006; 13 (3): 224-231.
7. Patridge JE, Hicks J, Marchena JM. A 7 years old with progressive mandibular expansion. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 65 (10): 2047-2055.
8. Paniagua CC, Calderon UV, Beltran SJ. Un caso raro de fibromixoma odontogénico con apariencia radiográfica de rayos de sol. Reporte del caso y revisión de la literatura. *Revista de Odontología de la Universidad de Ciudad de Sao Paulo.* 2008; 20 (1): 93-99.
9. Lyпка MA, Goos RR. Aggressive osteoblastoma of the mandible. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 37 (7): 675-678.
10. Colm SJ, Abrams MB, Waldron CA. Recurrent osteoblastoma of the mandible: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 1988; 46 (10): 881-885.
11. Lis MJ, William WB, Kaban LB. Jaw tumors in children. *Pediatric Oral and Maxillofac Surg.* 2004; 212-246.
12. Jones AC, Prihoda TJ, Kacher JE et al. Osteoblastoma of the maxilla and mandible: report of 24 cases, review of the literature, and discussion of its relationship to osteoid osteoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 102 (5): 639-650.
13. Schajijowicz F, Lemos C. Malignant osteoblastoma. *J Bone Joint Surg Br.* 1976; 58 (2): 202-211.
14. Ord RA, Blanchaert RH, Nikitakis NG, Sauk JJ. Ameloblastoma in children. *J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 60 (7): 762-770.
15. Khan MA. Ameloblastoma in young persons: a clinicopathological analysis and etiologic investigation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1989; 67 (6): 706-715.
16. Phillipsen HP, Reichart PA, Praetorius F. Mixed odontogenic tumors and odontomas. Considerations and interrelationship. Review of the literature and presentation of 134 new cases of odontomas. *Oral Oncol.* 1997; 33 (2): 86-99.
17. Linard AR, Carvalho BFP, de Souza AES et al. Fibroma ameloblástico: consideraciones clínicas. Caso clínico. *Acta Odontol Venez.* 2009; 47 (4): 256-264.
18. Pogrel MA, Schmidt BL. Reconstruction of the mandibular ramus/condyle unit following resection of benign and aggressive lesions of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 65 (4): 801-804.
19. Herford AS, Boyne PJ. Reconstruction of mandibular continuity defects with bone morphogenetic protein-2 (rhBMP-2). *J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 66 (4): 616-624.

Dirección para correspondencia:
Dr. Francisco Mercado Montañez
 E-mail: paco_mercado@yahoo.com.mx