

Tumores de la Cavity Orofacial en Pediatría

Revisión de 156 Pacientes

Dr. DG Pollono (1)
Dr R Drut (2)
Dra. L Pinola (3)
Dr. G. Salas (4)
Dra. A. Brea (5)
Dr. L Barba (6)
Dr. O. Ibañez (7)
Dra. A. Pollono (8)

Recibido: 28 /9/09
Aprobado: 15/10/09

Tumors of the Oralfacial Cavity in Children

A review of 156 patients

- (1) Jefe de Servicio de Oncología Pediátrica. Especialista en Oncología Pediátrica. Ayudante ad honorem Cátedra I Clínica Pediátrica, UNLP.
- (2) Jefe del Servicio de Patología, Profesor Adjunto de Anatomía Patológica UNLP.
- (3) Jefa de Servicio de Odontología Pediátrica, Doctora en Odontología, Especialista en Odontopediatría y Ortodoncia, Ex Jefa de Trabajos Prácticos de Embriología e Histología, Ex Adjunta de Cátedra de Odontopediatría, Facultad de Odontología UNLP.
- (4) Odontólogo de Planta, Ex Adjunto de la Cátedra de Cirugía Maxilofacial, Facultad De Odontología UNLP.
- (5) Odontología. Jefa de Sala, Dictante de la Asociación Odontológica Argentina y Titular de Odontopediatría de la UCAL (Universidad Católica de La Plata).
- (6) Médico de Planta, Servicio de Cirugía Plástica, Ex Profesor Adjunto Cátedra de Cirugía Plástica Postgrado UNLP.
- (7) Jefe de Tomografía Axial Computada, Departamento de Imágenes; (8) Médica Residente Onco-Hematología Htal Garrahan.
- (8) Médica Residente Onco-Hematología Htal Garrahan.

Hospital Interzonal de agudos especializado en pediatría "Sup Sor María Ludovica" - la plata. Calle 14 n° 1631 (65 y 66).
danielpo@netverk.com.ar

RESUMEN

Se presenta un estudio retrospectivo de 156 pacientes (pac) con tumores que se manifestaron en la cavidad oral, con localización inicial en maxilares o partes blandas (se excluyeron los tumores de la cara sin compromiso bucal). La edad promedio fue 9 años y 6 meses (rango de 1 día a 17 años). El 62% se presentó en varones. La localización inicial de los tumores fue ósea y en partes blandas en el 50% de los casos respectivamente; 102 pacientes tuvieron lesiones benignas y 54 lesiones malignas.

Los manifestaciones al ingreso fueron: tumor palpable o visible (43%), tumor + dolor (22%), dolor (13%) y otros como caída de dientes, parálisis, fiebre o asimetría facial (22%).

La rutina de estudio comprendió radiografía panorámica de maxilar, centellografía ósea (gamma-cámara) con Tecnecio 99, tomografía axial computada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RNM). Los pacientes fueron tratados en forma multidisciplinaria siendo la cirugía (punción aspiración con aguja fina, biopsia y/o resección) el procedimiento inicial en la mayoría de ellos. El manejo se realizó basándose en un algoritmo como muestra la (figura 1).

PALABRAS CLAVES: boca; neoplasia; niños; tumor.

Pollono, DG; et. al. Tumors of the orofacial cavity in children: a review of 156 patients. Rev. Soc. La Plata, 2010; vol.XXX(40): Pág.13 - 22

ABSTRACT

We reviewed the findings of 156 patients (pat) with tumors involving the oral cavity representing lesions of bones and soft tissues (cases of tumors involving the face but without involvement of the oral cavity were excluded). Mean age was 9 years and 6 months (1d-17y); 62% presented in males. Bones (50%) and soft tissues (50%) were almost equally represented as the initial site. One hundred two patients presented benign tumors and 54 with malignancies. Symptoms and signs on admission were: palpable or obvious mass (43%), tumor-associated pain (22%), pain (13%), and other (spontaneous missing of teeth, paralysis, fever and facial asymmetry) (22%). Imaging studies included X-ray of the maxilla, bone scintiscan, CAT scan, and MRI. Patients were assisted by a multidisciplinary team being surgery (FNAB, biopsy, resection) the first procedure for most of the patients. This was followed by an algorithm - designed approach (figure 1).

Key words: children; mandible; maxillary bone; oral cavity; tumor.

INTRODUCCIÓN

La patología tumoral oral es raramente mencionada en la literatura pediátrica. Varios tipos de malformaciones, enfermedades infecciosas, tumores benignos y/o malignos pueden ser causa de signos y síntomas similares que obligan a una consulta oncológica.

Dentro de los tumores malignos los linfomas con compromiso orofacial y/o maxilar (tipo Burkitt) (1) y los sarcomas de partes blandas (2,3), especialmente rabdomiosarcoma embrionario, son las entidades más frecuentes. No obstante, otras neoplasias como el sarcoma de Ewing (4,5), osteosarcoma (6) uni o multicéntrico, los sarcomas de partes blandas no rabdomiosarcoma y procesos metastásicos tales como neuroblastoma (7) y leucemias, o compromiso multióseo en la Histiocitosis de Células de Langerhans tipo I (8), pueden también presentarse como tumores en esta región.

Más frecuentemente que lo anterior, la consulta se realiza por la presunción clínica de neoplasia y finalmente corresponde a procesos benignos (odontogénicos o no), que se resuelven en forma multidisciplinaria dependiendo del diagnóstico histológico final.

Los signos clínicos de inicio fueron diversos: masa tumoral (mejilla, orofaringe,

piso de boca, paladar, maxilares, lengua), asimetría facial, dolor, pérdida de piezas dentarias, fiebre, compromiso de pares craneanos y otros menos frecuentes como exoftalmía, epifora, gingivitis, etc.

El objetivo de la presente serie es mostrar la experiencia con 156 pac que ingresaron con patología tumoral orofacial y maxilar entre el 1/1/93 y el 31/12/08, evaluando la frecuencia de los diferentes tipos tumorales, edad de ocurrencia, su localización, los síntomas iniciales, tratamiento y evolución de los mismos, y sugiriendo normas para su manejo (tabla 3).

MATERIAL Y METODOS

Se evaluaron retrospectivamente 342 historias clínicas de pac ingresados en consulta al Servicio de Oncología Pediátrica portadores de tumores orofaciales y/o con compromiso de maxilares. Fueron excluidos 186 pac con lesiones de la región facial sin compromiso oral (tumores oculares, patología cervical malformativa, tumoral y adenomegalias) (n = 97) y aquellos pac con historia clínica incompleta o sin seguimiento válido (n=23). En nuestra serie, los hemangiomas faciales y los linfangiomas (n: 43 y n: 23, respectivamente) fueron excluidos dado que no presentaron dudas diagnósticas y la intención era

evaluar aquellos pacientes que se presentaron con masas palpables o visibles con presunción de malignidad, enfocando el compromiso primario o secundario por contigüidad o por diseminación de los maxilares. Los procesos vasculares fueron descartados por clínica y por estudios auxiliares tales como ecografía y Doppler.

Los pac incluidos (n=156), todos menores de 18 años al diagnóstico, fueron agrupados para su evaluación en dos categorías: tumores óseos y tumores de partes blandas, y dentro de ellas en benignos y malignos (tablas 1 y 2).

Se evaluaron signos y síntomas de consulta, estudios radiológicos: radiografía simple y panorámica de maxilar, centellografía ósea corporal total por gammacámara con Tecnecio 99 (Tc99), ultrasonografía, tomografía axial computada (TAC) y resonancia nuclear magnética(RNM), tratamiento realizado y evolución.

RESULTADOS

De los 156 pac 67 (42,9%) fueron mujeres y 89 (57,1%) varones. La relación F: M de 1:1.32. La edad media fue de 9 años y 6 meses (1 día - 17 años).

El 50% (78 pac) presentaron lesiones primarias de hueso (Tabla 1), con claro predominio del compromiso del maxilar

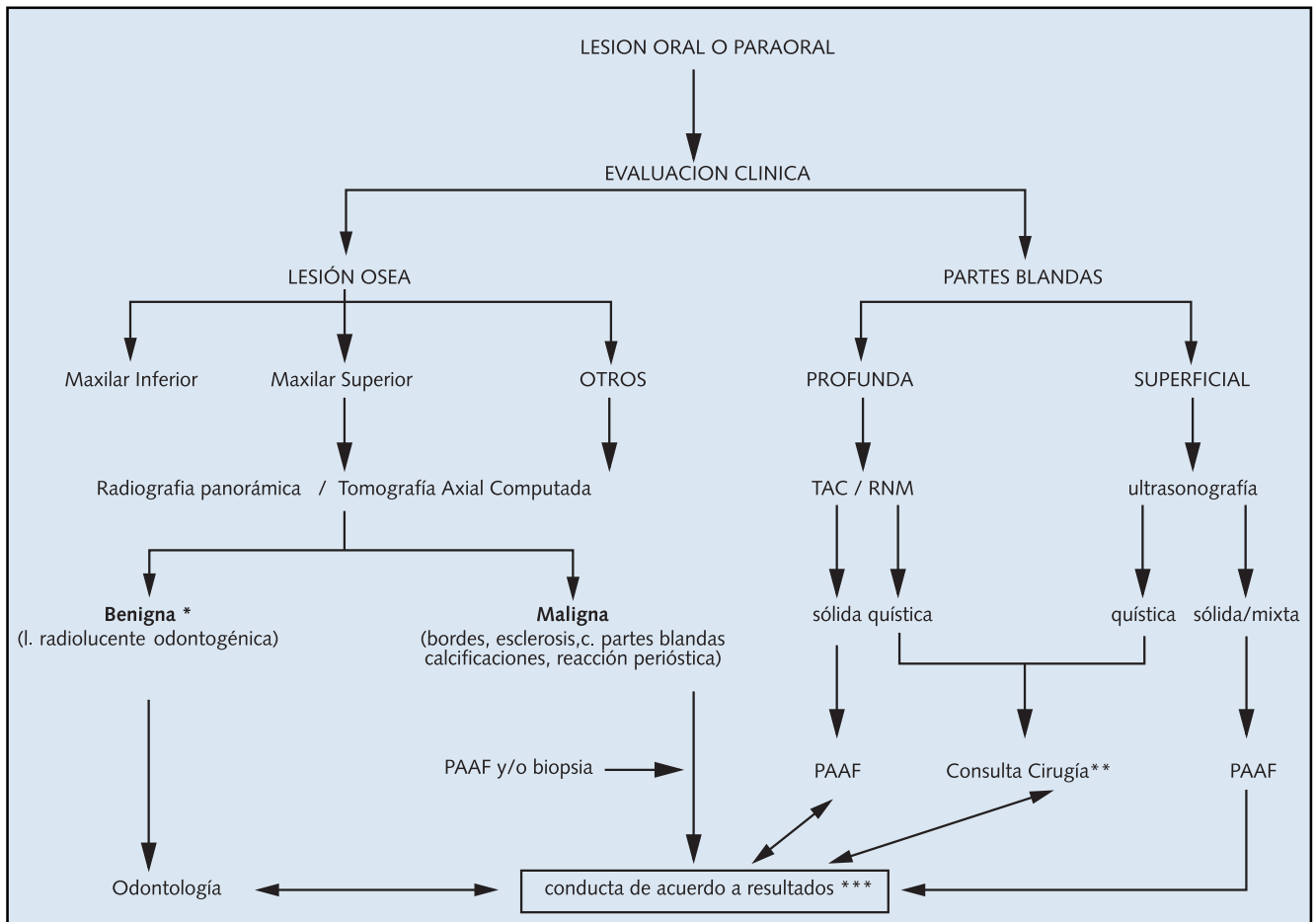
TABLA 1
TUMORES OSEOS (n: 78)

Lesiones Malignas (n: 18)	Nº Pacientes	Maxilar superior	Maxilar Inferior	OTROS
Progonoma Melanótico	2	2	-	-
Neuroblastoma (metástasis)	6	-	5	1(malar)
Ameloblastoma	1	-	1	-
Linfoma No Hodgkin	2	2	-	-
Sarcoma de Swing	3	1	2	-
Osteosarcoma	3	1	2	-
Leucemia Mieloide	1	1	-	-
TOTAL	18	7	10	1
Lesiones Benignas (n:60)				
Displasia Fibrosa	10	5	-	5
Fibroma de maxilar	2	-	2	-
Quiste Oseo Simple	3	1	2	-
Osteomielitis de maxilar	3	3	-	-
Odontoma	3	-	3	-
Angioma de maxilar	1	-	1	-
Mixoma maxilar	2	-	2	-
Queratoquiste (GORLIN)	1	-	1	-
Osteoma maxilar	1	-	1	-
Quiste Dentígeno	18	6	12	-
Quiste Oseo Aneurismático	3	-	3	-
Tumor Células Gigantes	3	-	2	1(base de cráneo)
Histiocitosis tipo 1	8	-	8	-
Querubismo	2	-	2	-
TOTAL	60	15	39	6

TABLA 2
TUMORES DE PARTES BLANDAS (n: 78)

Lesiones Malignas (n: 36)	Nº pacientes	1/3 anterior boca	Orofaringe	Otros
Linfoepitelioma	10	-	10	-
Sarcoma de Ewing (metástasis)	2	-	2	-
Rabdomiosarcoma	17	4	13	-
Schwannoma	5	4	-	1
Tumor rabdoide	1	1	-	-
Linfoma	1	-	1	-
TOTAL	36	9	26	1
Lesiones Benignas (n: 42)				
Epulis	2	2	-	-
Neurofibroma	3	3	-	-
Angioma	1	1	-	-
Histiocitosis	1	1	-	-
Cordoma	1	-	1	-
Angiofibroma nasofaríngeo	3	-	-	3
Mielomenigocele anterior	1	-	1	-
Teratoma (EPIGNATUS)	7	3	4	-
Pólipo maxilar (SENO)	6	-	-	6
Linfangioma	4	4	-	-
Quiste labio	2	2	-	-
Quiste sublingual	1	1	-	-
Absceso piógeno	1	-	1	-
Adenoma parótida	6	6	-	-
Hemangioendoteloma parótida	3	3	-	-
TOTAL	42	26	7	9

Tabla 3
ALGORITMO DE MANEJO



- * Ausencia de malignidad radiológica. Se evalúa en Ateneo con Odontología, Plástica y Cirugía . La presencia de elementos dentarios en la lesión apoya la interconsulta a Odontología.
- ** Ante lesiones quísticas la presunción de benignidad obliga a descartar procesos malformativos u otros.
- *** Con diagnóstico de neoplasia se evaluarán estudios de estadificación y la conducta ulterior dependerá de ellos (cirugía, quimioterapia)

inferior (62,8%) sobre el superior (28,2%). Otros huesos como sitio inicial (10%) incluyeron malar, esfenoides, etc.

En 18 pac (23%) de este grupo con tumores en huesos el tipo tumoral fue maligno. De estos el 61,1% (11/18) correspondieron a metástasis o enfermedades multisistémicas; sólo 7 pac (38,9%) presentaron un tumor primario (2 osteosarcoma, 2 tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia, 2 ameloblastoma y 1 Sarcoma de Ewing). La ubicación de estos últimos se distribuyó entre el maxilar inferior (n: 10 = 55%), maxilar superior (n: 7 = 38,8%) y malar (n:1= 6,2%).

El 50% (78 pac) presentó una lesión tumoral de partes blandas con compromiso por contigüidad (Tabla 2); de ellos, 36 (46,1%) presentaron un tumor maligno

no y de estos, el 72,2% (26 pac) se ubicó en la orofaringe. Cuarenta y dos pac (53,8%) presentaron tumores benignos.

Evaluando todos los portadores de lesiones benignas (n:102), en 60 pac (59%) fue de inicio óseo, ubicándose en 39 (38,2%) en maxilar inferior, en 15 (14,7%) en el maxilar superior y en 6 (5,8%) restantes en esfenoides, malar, etc. En los restantes 42 pac (41%) se localizaron en partes blandas. En 26 se ubicaron en la región anterior de la boca, 7 en orofaringe (posterior) y 9 en cavidad nasal con compromiso de paladar.

Los tumores malignos (54 pacientes) se ubicaron en la orofaringe en 26 oportunidades (48,1%). En 18 pac se localizaron en hueso: maxilares superior, inferior y otros huesos (33,3%). Los restantes 10

pac se ubicaron en lengua (n=4) y labio, mucosa bucal y paladar (n=2 c/u).

La patología maligna más frecuente correspondió a sarcomas de partes blandas (SPB) (23 pac: 17 rhabdomyosarcoma, 5 schwannoma maligno y 1 tumor rabdoide) y linfopitelioma o carcinoma nasofaríngeo (10 pac). En 11/54 pac (20,3%) la enfermedad detectada correspondió a diseminación secundaria (inicial o recaída).

Los síntomas de ingreso de los tumores óseos correspondieron a masa visible o palpable en el 43% (34 pac), con dolor asociado en el 22% (14 pacientes), dolor en 25,6% (20 pacientes), asimetría facial (n:3), dolor con fiebre (n:3) y caída de dientes (n:3). En 1 pac fue hallazgo radiológico.

Los pac con lesión ósea se estudiaron con radiografía simple de huesos faciales y panorámica (maxilar inferior), centellografía ósea (habitualmente tumores malignos conocidos), tomografía axial computada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RNM).

El estudio incluyó la realización de examen clínico (búsqueda de masa oral), palpación y evaluación de masas visibles, adenomegalias y estudio de imágenes de acuerdo a criterio médico (algoritmo).

La radiografía simple evaluada como estudio de ingreso en los pacientes con tumor óseo fue positiva en el 91% de los casos (71/78). En 19 pac con lesión maligna, la destrucción ósea (osteólisis) fue la imagen más frecuentemente encontrada, siendo más clara y demostrativa en aquellos ubicados en el maxilar inferior. La rama horizontal se halló afectada más comúnmente que la ascendente. La presencia de neoformación ósea fuera de los límites del hueso, con reacción perióstica fue común de hallar en los casos de sarcoma de Ewing y osteosarcoma, así como la pérdida de elementos dentarios fue observada en pacientes con linfoma e Histiocitosis de Células de Langerhans.

Por otro lado, las enfermedades no neoplásicas (quiste odontogénico, quiste simple, quiste óseo aneurismático, tumor de células gigantes, etc) mostraron imágenes radiolucientes unicamerales (frecuentemente) y con inclusión de elementos dentarios (quiste dentígeno) y multiloculares en los quistes aneurismáticos. Fue mucho más clara la imagen en las incidencias panorámicas y de ubicación en maxilar inferior. En los pac con Histiocitosis fue común hallar una imagen osteolítica única (max inferior) sin compromiso cortical y con pérdida de elementos dentarios.

Las imágenes radiológicas fueron menos claras en los procesos infecciosos (n=3). En ellos la ausencia de límites y/o reacción perióstica fueron frecuentes y secundarias al curso evolutivo rápido que las caracteriza. En los pacientes de este último grupo, la punción aspiración con aguja fina (PAAF) certificó el diagnóstico y permitió extraer material para cultivo o citología. En los portadores de Histiocitosis (HCL) la PAAF ósea o biopsia de piel respectivamente sirvieron para confirmar la enfermedad.

La TAC, de enorme importancia, de acuerdo a resultados de nuestra experiencia, fue positiva en el 93,5% de los pacientes con lesión ósea primaria (73/78). Las características de la lesión permitieron separarlas en radiolucientes en 45 pacien-

tes (61,6%) y sólido/mixtas en los 28 restantes (38,4%). En 6/15 (40%) tumores malignos la imagen fue puramente lítica, sin bordes definidos, con destrucción ósea, pérdida de la arquitectura trabecular, destrucción y reacción perióstica y compromiso de partes blandas circundantes. En los 9 restantes la imagen fue de neoformación ósea intra y extraósea y reacción perióstica. En los 6 pac con tumor óseo maligno primario (Ewing / osteosarcoma) los signos de malignidad fueron claros.

La RNM fue solicitada en 4/15 pac como evaluación preoperatoria, mostrando imagen hipointensa en T1 en el 100% de los casos.

La centellografía ósea corporal total por gammacámara con Tecnecio 99 fue realizada en 34/78 pac (43,5%). Se halló hipercaptación en el 85,3% (29/34) de los casos. En 5/34 se encontró falta de captación en la zona de lesión (4 quistes, 1 HCL). En 11/29 pac (30,7%) con hipercaptación, la misma mostró otro foco fuera del área del maxilar (neuro-blastoma = 5; osteosarcoma = 1; sarcoma de Ewing = 2; histiocitosis = 1; osteomielitis = 2) coincidente con diseminación o multicentricidad de la enfermedad de base.

En el grupo de pac con tumores de partes blandas (n=78), la utilización de la radiología simple fue menos común y de exiguuo valor diagnóstico. De acuerdo a localización primaria de la lesión la radiografía de cavum, solicitada para los pacientes con cuadro respiratorio alto, fue positiva en 10 pac con linfoma, en 1 pac con cordoma y en 12 pac con sarcomas de partes blandas. En todos ellos se visualizó una sombra opaca con obstrucción completa (n=9) o parcial (n=14) de la orofaringe. La destrucción ósea, hallada posteriormente en la TAC, fue difícil de determinar con la radiología simple.

La centellografía ósea fue indicada para estadificación en aquellos portadores de tumor maligno (n=36), encontrándose hipercaptación en el 55% (20/36).

La ultrasonografía fue utilizada en 20 pacientes portadores de lesiones de partes blandas (superficiales). La presencia de ecogenicidad fue el hallazgo habitual en rhabdomyosarcomas (n=4), tumor rabdoide (n=1) y en las lesiones benignas (n=15). En 17 pac se realizó el diagnóstico por punción aspiración con aguja fina (PAAF). En 3 pacientes los hallazgos determinaron el uso de eco doppler y por la presencia de flujos vasculares intensos se presumió tumor vascular. Posteriormente en este grupo (n:3) la angiografía confirmó el diagnóstico.

La TAC se realizó en todos los pac con tumor maligno (n=36). La misma mostró el tumor primitivo (sólido) y el compromiso locoregional con destrucción de estructuras óseas contiguas en 33/36 pacientes (91,6%). La evaluación del compromiso de cavidades y de partes blandas fue claro, visualizándose además el compromiso ganglionar metastásico o el de base de cráneo en los casos de sarcomas y linfoma, sirviendo a los efectos de evaluar posteriormente la respuesta al tratamiento y la conducta a seguir.

La RNM, mostró una sensibilidad del 100% en un número menor de pac (n=26). La imagen tumoral fue correctamente evaluada por dicho método.

En lo que respecta a las lesiones benignas (n=42), la radiología simple y la centellografía no fueron consideradas necesarias. La TAC y la RNM cuando fue solicitada sirvieron a los fines de evaluar la conducta quirúrgica en pacientes con teratoma (epignatus), cordoma y mielomeningocele anterior. Ocurrió lo mismo para las lesiones de ubicación nasal con compromiso de seno maxilar (n=9) (pólipos, angiofibroma juvenil) en donde se reconoció el compromiso óseo por contigüidad con adelgazamiento laminar de las paredes del seno o destrucción difusa de la arquitectura en los pac con angiofibroma nasofaríngeo. La masa ocupante de características sólidas fue corroborada en el 100% de los casos. Los pac con angiofibroma nasofaríngeo confirmado (n=3) realizaron angiografía a los efectos de evaluar la vascularización en tiempo preoperatorio.

La cirugía fue el tratamiento de elección en el diagnóstico y tratamiento de la mayoría de los pac, con excepción de aquellos portadores de lesiones metastásicas o procesos infecciosos.

Ocho pacientes (14,8%) de los portadores de tumores malignos recibieron cirugía como primer gesto terapéutico, fuera de la PAAF o biopsia confirmatoria al ingreso, salvo pac con enfermedad conocida previamente. En el 85,2% restante (46 pac) la quimioterapia y/o radioterapia fueron el primer tratamiento. La cirugía en 2da. instancia sirvió para completar la respuesta terapéutica en pacientes con osteosarcoma, sarcoma de Ewing y rhabdomyosarcoma que respondieron al tratamiento de inducción. Aquellos portadores de lesión primaria de maxilar inferior fueron intervenidos, con reconstrucción protésica del mismo (S de Ewing, osteosarcoma y ameloblastoma).

Los pac portadores de lesiones óseas

benignas (habitualmente odontogénicas) y lesiones no neoplásicas de partes blandas fueron tratados con cirugía. La misma correspondió a enucleación en los quistes dentígenos, quiste óseo simple, tumor de células gigantes, mixoma y fibroma, al igual que las lesiones linguales o de mucosa (quiste).

Los tumores odontogénicos, de mayor ocurrencia presentaron un amplio espectro: quiste dentígeno, queratoquiste, odontoma y ameloblastoma. Se presentaron habitualmente en mayores de 8 años y preferentemente en la 2^a década de la vida. La cirugía conservadora sirvió habitualmente para su control. Solo en 2 de 27 pac se presentó reactivación del proceso primario. La asimetría facial con masa palpable a nivel de mejilla o mandibular fue el signo más frecuente de hallar, siendo infrecuente el cuadro de dolor u otro síntoma. En 1 caso fue hallazgo en seguimiento de ortodoncia en pacientes asintomáticos.

La sobrevida libre de enfermedad a 48 meses, evaluando todos los tumores malignos (n=54) fue del 48,1% (26 pac). Veinte siete pac fallecieron por progresión tumoral (11 metastásicos iniciales) y 1 pac por segundo tumor. La hemimandibulectomía fue realizada en 3 pac (1 S. de Ewing, 1 osteosarcoma y 1 ameloblastoma) con colocación de prótesis a cóndilo con buenos resultados estéticos. La quimioterapia y radioterapia (sólo en mayores de 5 años) complementaron el tratamiento.

Los portadores de enfermedad metastásica recibieron quimioterapia y radioterapia de acuerdo a histología, y edad. Dos pac presentaron un segundo tumor, una leucemia mielomonocítica en 1 pac con osteosarcoma multicéntrico y un carcinoma folicular de tiroides en 1 pac con carcinoma nasofaríngeo con 3 recaídas y tratamiento radiante en cadena ganglionar. Un pac portador de displasia fibrosa había presentado un tumor germinal diseminado 36 meses antes. Un paciente portador de carcinoma nasofaríngeo era sobreviviente de trasplante hepático.

Los pacientes con tumores primarios (osteosarcoma, sarcoma de Ewing) recibieron protocolos de quimioterapia preoperatoria. La resección es habitualmente posible si su ubicación es mandibular. En nuestra población 1 caso de sarcoma de Ewing primitivo respondió a la quimioterapia y alcanzó la cirugía completa con hemimandibulectomía derecha y reconstrucción en un tiempo con prótesis respetando el cóndilo. Los 4 restantes (2 multicéntricos y 2 metástasis) recibieron

poliquimioterapia y radioterapia sin resultados. En nuestra casuística 3 pacientes fueron diagnosticados como osteosarcoma y 2 con tumor primario (1 maxilar y 1 mandibular) fueron operados. La resección en bloque con reconstrucción fue posible en los 2 casos, pero sin margen de seguridad en uno de ellos con la consiguiente recaída y progresión.

Los pac con histiocitosis (n:8) se hallan libres de enfermedad con seguimiento de 12, 25, 31, 32, 36, 34, 48 y 96 meses, sin reactivaciones.

El 83% de los pac (5/6) portadores de lesiones mandibulares o maxilares por neuroblastoma han fallecido por progresión de enfermedad, habiendo tenido en común un tumor primitivo suprarrenal (Nmyc positivo) estadio IV; en 4 de 6 se alcanzó una remisión completa que permitió el uso de autotrasplante de médula ósea. Solo 1 pac alcanzó una sobrevida libre de eventos.

El 100% de los pac (n:78) con tumores benignos se hallaban vivos en el momento de la presentación. Todos habían recibido algún tipo de cirugía (biopsia en los casos de displasia fibrosa, punción en los procesos infecciosos y cirugía conservadora en el resto de las lesiones quísticas y tumorales benignas).

El 5% (3/60) de los pac con lesiones óseas benignas mostró reactivaciones (1 con displasia fibrosa y 2 con quiste óseo aneurismático) resolviéndose en segunda cirugía.

DISCUSION

Las lesiones neoplásicas orofaciales son infrecuentes en oncología pediátrica. Estadísticamente la frecuencia de las lesiones malignas muestra que la cavidad oral se halla raramente afectada por este tipo de entidades en forma primaria. Los linfomas y los rhabdomiomas de partes blandas son los más frecuentemente hallados en la región de cabeza y cuello; menos frecuentemente otros sarcomas y lesiones primarias de hueso. Es más común de hallar procesos malformativos o neoplasias benignas como se observa en nuestra población, coincidentes con las presentaciones de Kanata (9), Caballero(10) y Trobs (11), en los que los hemangiomas o linfangiomas ocurrieron con mayor frecuencia, así como las lesiones benignas.

En la localización maxilar son claramente más frecuentes las Histiocitosis de células de Langerhans y las metástasis de neuroblastoma que los tumores primarios (Sarcoma de Ewing, osteosarcoma, con-

drosarcoma, etc).

En los portadores de histiocitosis el tratamiento habitual corresponde a la cirugía (biopsia), radioterapia y/o quimioterapia (multifocales) y el pronóstico es excelente en los mayores de 1 año sin compromiso de órganos de riesgo como lo muestran las series de Gadner (12), y otros autores (13,14). El compromiso de cabeza y cuello es sumamente frecuente como lo muestra Irving (15), donde el 62% de los pacientes de un total de 131 presentaron en algún momento de la enfermedad compromiso a este nivel. Si bien es la calota el sitio más frecuentemente afectado, con lo cual coincidimos, el maxilar se halló comprometido en el 10% de los casos, no siendo rara la pérdida de elementos dentarios.

Los pac que presentan compromiso metastásico por neuroblastoma tienen un pronóstico ominoso. La diseminación a hueso en mayores de 1 año al ingreso (estadio IV) o como recaída es de pésimo pronóstico y la sobrevida es pobre, aún con autotrasplante de médula ósea (16).

La localización del sarcoma de Ewing en cabeza y cuello es rara; sólo el 0,7% se ubica en maxilares y el 90% de ellos son primarios (17). El osteosarcoma (n:3) es pasible de tratamiento quimioterápico pero la cirugía debe ser completa. La técnica de reconstrucción ha mostrado ser factible de realizar tanto en los tumores malignos como benignos. Troulis (18), sobre 10 pacientes con cirugía e implante de placa rígida, mostró que la rehabilitación es posible y las complicaciones son infrecuentes. La regeneración ósea es posible y la indicación en casos de osteosarcoma, fibroma y en otras lesiones benignas fue beneficiosa.

El osteosarcoma, el tumor óseo más frecuente en pediatría, se ubica habitualmente en huesos largos (76% en rodilla), pero afecta menos frecuentemente a los huesos faciales (3%). Hay coincidencia en la localización predominante. También en las series pediátricas el pronóstico no es tan severo siendo muchos de los afectados portadores de tumores de bajo grado. La sobrevida libre de enfermedad varía entre el 70 al 80% con cirugía completa en las localizaciones maxilomandibulares (19, 20, 21). No ocurrió lo mismo en series de pacientes adultos donde la sobrevida es menor (22). La imagen radiológica habitualmente muestra una lesión infiltrante, destructiva, asociada a imagen de sol naciente y aposición perióstica (más frecuente en lesiones de huesos largos) con compromiso de partes

blandas circundantes (23). Esa lesión típica fue la observada en nuestro paciente. La tomografía puede mostrar una lesión irregular de bordes poco definidas con neoformación ósea y compromiso de partes blandas. Si el compromiso es en maxilar superior la rarefacción ósea es menos definible (24).

Los sarcomas de partes blandas (rabdomyosarcoma y otros) son frecuentes en cabeza y cuello. El 23% aproximadamente se ubica en esta localización (25,26). En la cavidad oral se ubica preferentemente en la oro-faringe, pero también puede localizarse a nivel de paladar o partes blandas endorales.

Peters (27) los ubica en segundo lugar luego del osteosarcoma dentro de la cavidad oral propiamente dicha, pero también reconoce que es el sarcoma más frecuente en la extremidad cefálica (incluye órbita, parameningeos y no parameningeos) como lo muestra nuestra serie. La TAC / RNM fueron los métodos de mayor utilidad en el diagnóstico del compro-

miso local (invasión, erosión ósea, compromiso de base de cráneo) (24). La sobrevida, que ha mejorado en el último decenio, depende de la ubicación y del tiempo de diagnóstico (28,29), siendo la PAAF o biopsia y la quimioterapia la terapéutica elegida ante la imposibilidad inicial de realizar cirugía completa. Esta se logra luego de la reducción de la enfermedad inicial. El pronóstico es menos favorable en la cavidad oral que en la órbita y el tratamiento es menos agresivo en estos pacientes que en los de localización parameningea. En series de pacientes adultos la sobrevida ha sido peor (30).

Un número menor de pac presentó tumores en la nasofaringe (linfopitelioma, linfoma). En ellos el cuadro clínico (obstrucción, respiración bucal) fue coincidente con lo que muestra la bibliografía (31) siendo la radiografía de perfil y la RNM / TAC los métodos de uso habitual para el diagnóstico.

Las lesiones metastásicas fueron observadas en niños menores. Así, aquellos

portadores de neuroblastoma. Los portadores de tumores óseos primarios tuvieron una edad media de 8 años (rango 3-11 años), coincidente con la bibliografía.

Dentro de las lesiones benignas surgió como la más frecuente el quiste dentígeno. Habitualmente aparecen en relación a un diente retenido, frecuentemente afectando al 3^{er} molar del maxilar inferior y, menos a los caninos de los maxilares y premolares de la mandíbula (32). Esto ocurrió en 16/18 pacientes de nuestra serie. En 1/18 fue bilateral y sincrónico. Es más común en varones y nuestros datos coinciden con ello (33). Radiológicamente es común la presencia de una lesión radioluciente de bordes definidos, unilocular, con la presencia de una corona retenida (33). Los bordes son claramente escleróticos si no hay complicación infecciosa. La cirugía con enucleación y extracción del molar retenido es la conducta habitual (33). La misma fue la realizada en la totalidad de los pacientes de nuestra serie.

FIGURAS



Figura 1: Sarcoma de Ewing. Paciente con masa en mejilla.

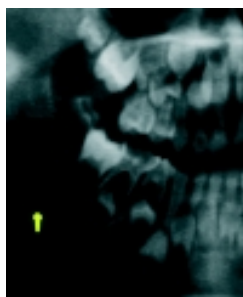


Figura 2: Sarcoma de Ewing. Rx con imagen radioluciente en rama horizontal de maxilar inferior (flecha)

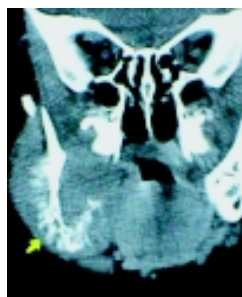


Figura 3: Sarcoma de Ewing. CT coronal con imagen osteolítica con neoformación ósea e imagen de "sol naciente" (flecha).

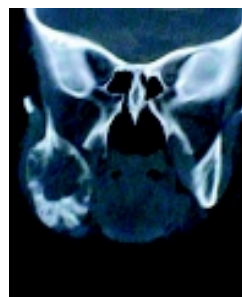


Figura 4: Sarcoma de Ewing. CT posquimioterapia. Reducción tumoral.



Figura 5: Sarcoma de Ewing. Rx poscirugía. Prótesis (titanio).



Figura 6: Sarcoma de Ewing. Paciente poscirugía.



Figura 7: Osteosarcoma de maxilar superior. Imagen endoral (flecha)



Figura 8: Osteosarcoma de maxilar superior. CT con compromiso de max superior (neofirmación).



Figura 9: Osteosarcoma de maxilar superior. Cirugía con colocación de prótesis post Quimioterapia.



Figura 10: Osteosarcoma de maxilar Inferior. Foto paciente con masa.

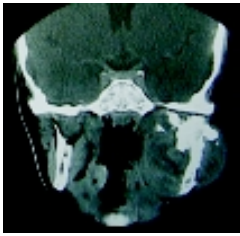


Figura 11: Osteosarcoma de maxilar inferior. CT ingreso. Masa exofítica en rama ascendente de maxilar inferior con compromiso de tejidos blandos.

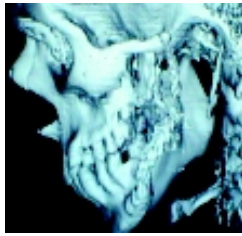


Figura 12-13 Osteosarcoma de maxilar inferior: CT con reconstrucción 3D (prótesis colocada).

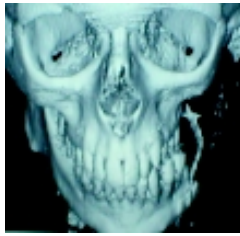


Figura 14 Osteosarcoma de maxilar inferior: foto de seguimiento. Asimetría post-cirugía precorrección plástica.



Figura 15 Histiocitosis. Masa visible.



Figura 16: Histiocitosis. Rx de maxilar inferior con lesión osteolítica en rama horizontal y diente flotante.

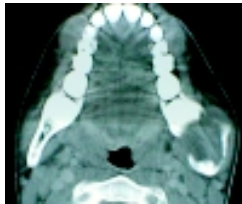


Figura 17: Histiocitosis. CT axial con imagen lítica.

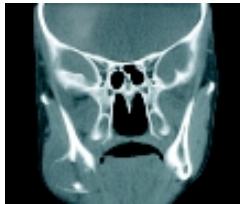


Figura 18: Histiocitosis. CT coronal. Lesión osteolítica que semeja un quiste dentígeno.

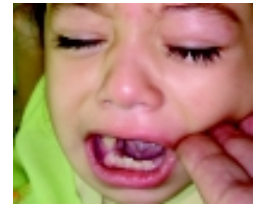


Figura 19: Rabdomiosarcoma mejilla. Foto paciente con tumor.

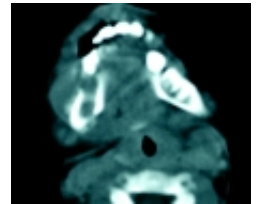


Figura 20: Rabdomiosarcoma mejilla. CT con compromiso óseo y masa en partes blandas.

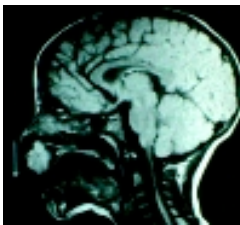


Figura 21 Rabdomiosarcoma de labio superior. RNM con lesión hiperintensa en T2.



Figura 22 Rabdomiosarcoma de paladar. Masa vegetante por detrás de 3er molar superior derecho.



Figura 23 Rabdomiosarcoma post quimioterapia.



Figura 24 Progonoma (tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia) Masa exofítica.

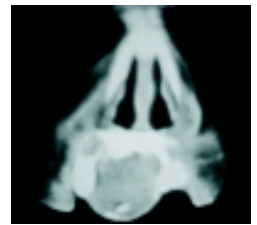


Figura 25 Progonoma melanótico: Ct con lesión osteolítica en maxilar inferior.



Figura 26 Ameloblastoma. Foto de paciente. Masa en rama ascendente derecha.

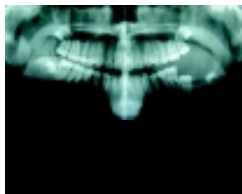


Figura 27 Ameloblastoma. Rx panorámica con lesión lítica.

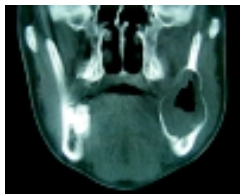


Figura 28 Ameloblastoma. CT con corte coronal. Masa osteolítica con respeto de cortical.



Figura 29 Ameloblastoma. Reconstrucción 3D de cirugía realizada (en rojo pieza extraída)



Figura 30 Ameloblastoma. Pieza operatoria.



Figura 31: Quiste dentígeno bilateral. Paciente con masas visibles.



Figura 32: Quiste dentígeno bilateral. Rx panorámica con imágenes radiolucidas bilaterales.



Figura 33: Quiste dentígeno bilateral. CT corte coronal. Lesiones radiolucidas.



Figura 34: Cementoma. Ct tumor sólido.



Figura 35: Odontoma. Masa visible.

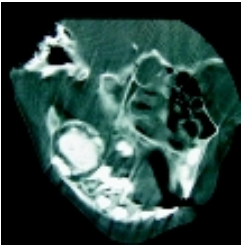


Figura 36 Odontoma. CT con masa en rama horizontal sólida.

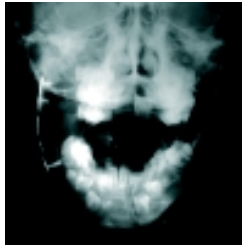


Figura 37 Odontoma. Ct coronal con prótesis.



Figura 38 Linfoma. Imagen de gingiva comprometida. Sangrado.



Figura 39 Linfoma. Facies con asimetría.

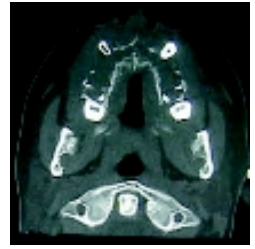


Figura 40 Linfoma. CT axial con compromiso osteolítico generalizado.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Epstein JB, Epstein JD, Gorsky LM. Characteristics of oral and paraoral malignant lymphoma: A population-based review of 361 cases. *Oral Surg Oral med Oral pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92:519-25.
- (2) Dagher R, Herman L. Rhabdomyosarcoma: An Overview. *The Oncologist* 1999; 4:34-44.
- (3) Pappo AS, Meza JL, Donaldson SS, Wharam MD, Wiener ES. Treatment of Localized Nonorbital, Nonparameningeal Head and neck Rhabdomyosarcoma: lessons Learned From Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies III and IV. *J C Oncol* 2003;21:638-645.
- (4) Siegal GP, Oliver WR, Reinus WR, Gilula LA, Foulkes MA. Primary Ewing's Sarcoma involving the bones of the head and neck. *Cancer* 1987;60:2829-2840.
- (5) Fiorillo A, Tranfa F, Canale G, Fariello I. Primary ewing's sarcoms of the maxilla, a rare and curable localization:report of two new cases successfully treated by radiotherapy and systemic chemotherapy. *Cancer Lett* 1996;103:177-82.
- (6) Bennett JH, Thomas G, Evans AW, Speight PM. Osteosarcoma of the jaw: A 30-year retrospective review. *Oral Surg Oral med Oral pathol Oral radiol Endod* 2000;90:323-33.
- (7) Bhattacharyya I, Williamson A, Cohen DM. Metastatic neuroblastoma with ganglioneuromatous differentiation and mandibular involvement. *Oral Surg Oral med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;88:586-92.
- (8) Schepman KP, Raddent BG, Van der Waal I. Langerhan's cell histiocytosis of the jaw bones.Report of 11 cases. *Australian Dental journal* 1998;43:45-49.
- (9) Tanaka N, Murata Ayumi, Yamaguchi A. Clinical features and management of oral and maxillofacial tumors in children. *Oral Surg Oral med Oral pathol Oral radiol Endod* 1999;88:11-15
- (10) Caballero HA. Quistes y Tumores de maxilar en niños. *Rev Cir Infantil* 1999;9:205-10
- (11) Trobs RB, Mader E, Friedrich T. Oral tumors and tumor-like lesions in infants and children. *Ped Surg Inter* 2003; 19:639-645.
- (12) Gardner H, Heitger A, Goris N, Ladisch S. Treatment strategy for disseminated Langerhans Cell Histiocytosis. *Med Ped Oncol* 1994;23:72-80.
- (13) D'Angio GJ, Healing rates of treated and untreated bone lesions in Histiocytosis X. *Pediatrics* 1985;76:286-88.
- (14) Gardner H, Heitger A, Grois N, Ladisch S et al. Treatment strategy for disseminated Langerhans cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol* 1994;23:72-80.
- (15) Irving RM, Broadbent V, Jones NS. Langerhan's cell histiocytosis in childhood: Management of head and neck manifestations. *Laryngoscope* 1978;88:1281-9.
- (16) Saarinem UM, Wikstrom S, Makiperna A. In vivo Purging of Bone Marrow in Children With Poor-Risk Neuroblastoma for Marrow Colection and Autologous Bone Marrow Transplantation. *J Clin Oncol* 1996;14:2791-2802.
- (17) Gorospe L, fernandez MA, García Raya P, Royo A. Ewing's sarcoma of the mandible:Radiologic features with emphasis on magnetic resonance appearance. *Oral and Maxillofacial Rad* 2001;91:728-34.
- (18) Troulis MJ, Bradford W, Kaban LB. Staged protocol for resection, skeletal reconstruction, and oral rehabilitation of children with jaw tumors. *J Oral Maxillofacial Surg* 2004;62:335-43.
- (19) Oda D, Bavisotto LM, Schmidt RA. Head and Neck osteosarcoma at the University of Washington. *Head and Neck* 1997;19:513-23.
- (20) Gadwal SR, Gannon FH, Fanburg-Smith JC. Primary osteosarcoma of the head and neck in pediatric patients: a clinicopathologic study of 22 cases with a review of the literature. *Cancer* 2001;91:598-605.

-
- (21) Patel SG, Meyers P, Huvos AG. Improved outcomes in patients with osteogenic sarcoma of the head and neck. *Cancer* 2002;95:1495-1503.
- (22) Delgado R, Maafs E, Alfeiran A. Osteosarcoma of the Jaws. *Head & Neck* 1994;16:246-252.
- (23) Singh JP, Garg L, Shrimali R. The Radiologic Appearance of Ewings Sarcoma of the Mandible. *Ind J Radiol Imag* 2003;13:23-25.
- (24) Bianchi SD, Boccardi A. Radiological aspects of osteosarcoma of the jaws. *Dentomaxillofacial Radiology* 1999; 28:42-47.
- (25) Wharam MD, Foulkes MA, Lawrence W, Lindberg RD. Soft Tissue Sarcoma of the Head and Neck in Childhood: Nonorbital and Nonparameningeal Sites. A Report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)-I. *Cancer* 1984;53:1016-1019.
- (26) Sutow WW, Lindberg RD, Gehan EA, Abdelsalman H. Three-Year Relapse-Free Survival rates in Childhood Rhabdomyosarcoma of the Head and Neck. *Cancer* 1982;49:2217-2221.
- (27) Peters E, Cohen M, Altini M, Murray J. Rhabdomyosarcoma of the Oral and Paraoral Region. *Cancer* 1989;63:963-966.
- (28) Donaldson SS, Castro JR, Wilbur JR. Rhabdomyosarcoma of head and Neck in Children. *Cancer* 1973;31:26-35.
- (29) Liebner EJ. Embryonal Rhabdomyosarcoma of Head and Neck in Children. *Cancer* 1976;37:2777-2786.
- (30) Nakhleh RE, Swanson PE. Juvenile (Embryonal and Alveolar) Rhabdomyosarcoma of the Head and Neck in Adults. *Cancer* 1991;67:1019-1024.
- (31) Serin M, Erkal HS. Nasopharyngeal carcinoma in childhood and adolescence. *Med Pediatr Oncol* 1998;31:498-505.
- (32) Regezi JA, Sciubba JJ. Oral pathology: clinical pathologic correlations, 3rd ed Philadelphia: Saunders, 1999; 291:6.
- (33) Shear M. Cyst of the oral regions, 3rd ed, Oxford: Wright, 1992: 75-98.
- (34) Stanley HR, Alattar M, Collet WK. Pathological sequelae of "nrglected" impacted third molars. *J Oral Pathol Med* 1988;17: 113-7