



CONSULTA EN SALA

Buenos Aires, 8 de Marzo de 1994.-

VISTO:

La nota presentada por el Dr. PEDRO LUIS DOGLIOTTI solicitando autorización para iniciar el Trabajo para optar el Grado de Doctor en Medicina, y:

CONSIDERANDO:

que la misma se ajusta a la Resolución Rectoral Nro. 27/83, Art. 1 y 4

POR ELLO

EL DECANO DE LA FACULTAD DE MEDICINA

RESUELVE

- Art. 1.- Admitir el pedido del Dr. PEDRO LUIS DOGLIOTTI, para iniciar el trabajo para optar el Grado de Doctor en Medicina.
- Art. 2.- El trabajo versará sobre el tema " TUMORES DE CABEZA Y CUELLO EN LA INFANCIA ".
- Art. 3.- Designar Padrino de Tesis al Prof. Dr. Alberto Mieres
- Art. 4.- Designar Miembros de la Comisión de Tesis a los Profesores:  
Dr. César Martínez Meyer  
Dr. Eduardo L. Cazap  
Dr. Cristóbal Miguel Papendieck
- Art. 5.- Regístrese, comuníquese a los interesados y archívese.

  
Prof. Dr. CRISTOBAL M. PAPERDIECK  
Decano

TESIS DE DOCTORADO

DEL

Dr. PEDRO LUIS DOGLIOTTI

TEMA

TUMORES DE CABEZA Y CUELLO EN LOS NIÑOS



PADRINO DE TESIS

USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

PROF. DOCTOR ALBERTO MIERES

- 1 9 9 4 -

Universidad del Salvador  
Sala de Lectura  
de Medicina

FACULTAD DE MEDICINA

DE LA

UNIVERSIDAD DEL SALVADOR

# INDICE

Agradecimientos

Prólogo

Gráficos

Clasificación de la OMS

QUISTES de la R.ORAL . . .	1-13
T. ODONTOGENICOS . . . . .	14-25
T. B. NO ODONTOGENICOS . . .	26-54
T. M. NO ODONTOGENICOS . . .	55-62
T. EXTRAGONADALES . . . . .	63-69
T. VASCULARES . . . . .	70-81
T. del TEJ. CONECTIVO . . . . .	82-119
T. GLAND. SALIVALES . . . . .	120-124
SEUDOTUMORES . . . . .	125-127
CONCLUSIONES . . . . .	128

## AGRADECIMIENTOS

A mis padres, esposa e hijos.

Al Profesor Doctor Alberto Mieres, Padrino de Tesis.  
Titular de la Catedra de Anatomía Patológica de la U.S.

Al Dr. Guillermo Gallo, Jefe de A. Patológica del "Htal. Garrahan"

A la Dra. María Teresa Dávila, Principal de A. Patológica

A Médico Principal, Asistentes y Becarios de la Unidad de  
Cirugía Plástica del "Htal. Garrahan", Dres. Ricardo Bennun,  
Silvia Poblete, Achon Guillermo, Nadal Ema, Olga Schurin,  
Marcos Paula.

A los integrantes de Escuela Quirúrgica M. para Graduados  
Htal. Rawson-Dr. Ricardo Finocchietto-

A los integrantes de la Cátedra de Anatomía de la US.  
Profesor Titular Dr. Luis Dellepiane

Al Cirujano Maestro, Académico, Profesor Extraordinario Doctor  
Hector Marino

A todos de los que he aprendido, que son muchos.....

*Y a mis queridos pacientes*

USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR



## PROLOGO

Esta Tesis está basada en la experiencia adquirida en el tratamiento de tumores de cabeza y cuello en los niños durante los últimos años de actividad en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez y especialmente en los últimos seis años en el Hospital Nacional de Pediatría J.P.Garrahan.

No hay muchos trabajos científicos completos dedicados a esta patología en pediatría. Por lo general los niños son incluidos estadísticamente en los estudios y casuísticas generales de las lesiones o de las técnicas operatorias, prescindiendo de la edad. Este es uno de los objetivos sobre el que se asienta este estudio ya que el acercamiento a estas neoplasias debe hacerse por la evaluación de las características clínicas, la apariencia histológica y radiológica pero por sobretodo la evolución biológica, ya que muchos "benignos", terminan matando al paciente. Con esto quiero significar que para poder tratar correctamente estos pacientes es imprescindible contar con anatomopatólogos pediátricos, dispuestos al diálogo y al intercambio entre los datos del microscopio y los datos de la clínica.

El desarrollo de otras especialidades, como la Oncología pediátrica y la Radioterapia, cambiaron en los últimos años el pronóstico de las neoplasias. La Cirugía también evolucionó en vías de abordajes más anatómicas y combinada craneofacial, en el aporte de tejidos vascularizados, óseos y musculares, en el uso de osteosíntesis con miniplacas y tornillos y con técnicas de microcirugía. También la Terapia Intensiva, la Anestesiología pediátrica, los procedimientos de reposición de los componentes de la sangre, la hemodilución preoperatoria han sido factores decisivos para tratar ciertos casos de los llamados "inoperables".

No es posible concebir el adecuado diagnóstico y tratamiento de estos pacientes fuera de un ámbito pediátrico y sin un equipo multidisciplinario.

En mi formación como Cirujano primero y Plástico después he podido desarrollar los conceptos de resección y reconstrucción etapa final del concepto integral de la cirugía.

Las conclusiones actuales al respecto son un NO a una cirugía resectiva destructiva, SI a una resección planificada para la reconstrucción inmediata o secundaria, con el objetivo principal de curar al niño pero con la posibilidad de integrarlo a la sociedad para que su vida útil sea aceptable y placentera.

Esta presentación está dividida en capítulos de acuerdo a la estirpe histológica, no solo de los tejidos odontogénicos, sino de los demás tejidos que integran la región, con la descripción de las lesiones, su cuadro clínico, histopatología, radiología, insinuando los diagnósticos diferenciales más frecuentes y el tratamiento racional aconsejado, con la incorporación de casuística propia y la colaboración de los casos registrados en la Cátedra de Patología de la US.

He incorporado las teorías de etiología y patogenia más aceptadas internacionalmente, y la bibliografía nacional y extranjera que las avala.

Dr L.Becú.Siminovich M.Avila R.Tumores de cabeza y cuello.

Revista del Hospital de Niños Vol XXI, 85:129-1979

## INTRODUCCION

Los tejidos del cuello y la cabeza se hallan en una proporción menor en relación del resto del cuerpo, pero constituyen un sitio frecuente de manifestación de tumores malignos y benignos en la infancia y adolescencia.

Estudios efectuados en el Htal. Ricardo Gutierrez que analizan las biopsias realizadas en un período de ocho años, concluyen que el 50% de las mismas corresponden a cabeza y cuello.

Menos de un tercio son tumores malignos, que a diferencia de los adultos que mayormente son de origen epitelial, en los niños se originan en los tejidos hematopoyéticos, nervioso y de partes blandas.

Los tumores que crecen en esta región, se desarrollan entre complejos sistemas de desarrollo, por lo que además de la presencia de la masa tumoral, esta afecta el normal crecimiento de las estructuras vecinas por un doble mecanismo deformante.

Además, ciertos tumores clasificados histológicamente como "benignos", poseen una capacidad expansiva tal que destruyen localmente y pueden matar por compresiones de centros vitales.

También existen tumores específicos de la infancia que no tienen contraparte en los adultos y ciertos tumores de los adultos con un comportamiento biológico determinado, en los niños tienen otro completamente diferente.

En el diagnóstico diferencial, además del análisis de las posibles estirpes tumorales benignas o malignas, se deben considerar las malformaciones, hamartomas, coristomas y condiciones pseudotumorales, que si bien no constituyen el tema central de este trabajo, su diagnóstico determinará conductas terapéuticas específicas.

**Hamartoma** es un crecimiento desproporcionado de uno o más tejidos que habitualmente están en la zona, localizado, circunscrito, de distribución irregular. A menudo la distinción entre esta anomalía del desarrollo y un tumor benigno es compleja.

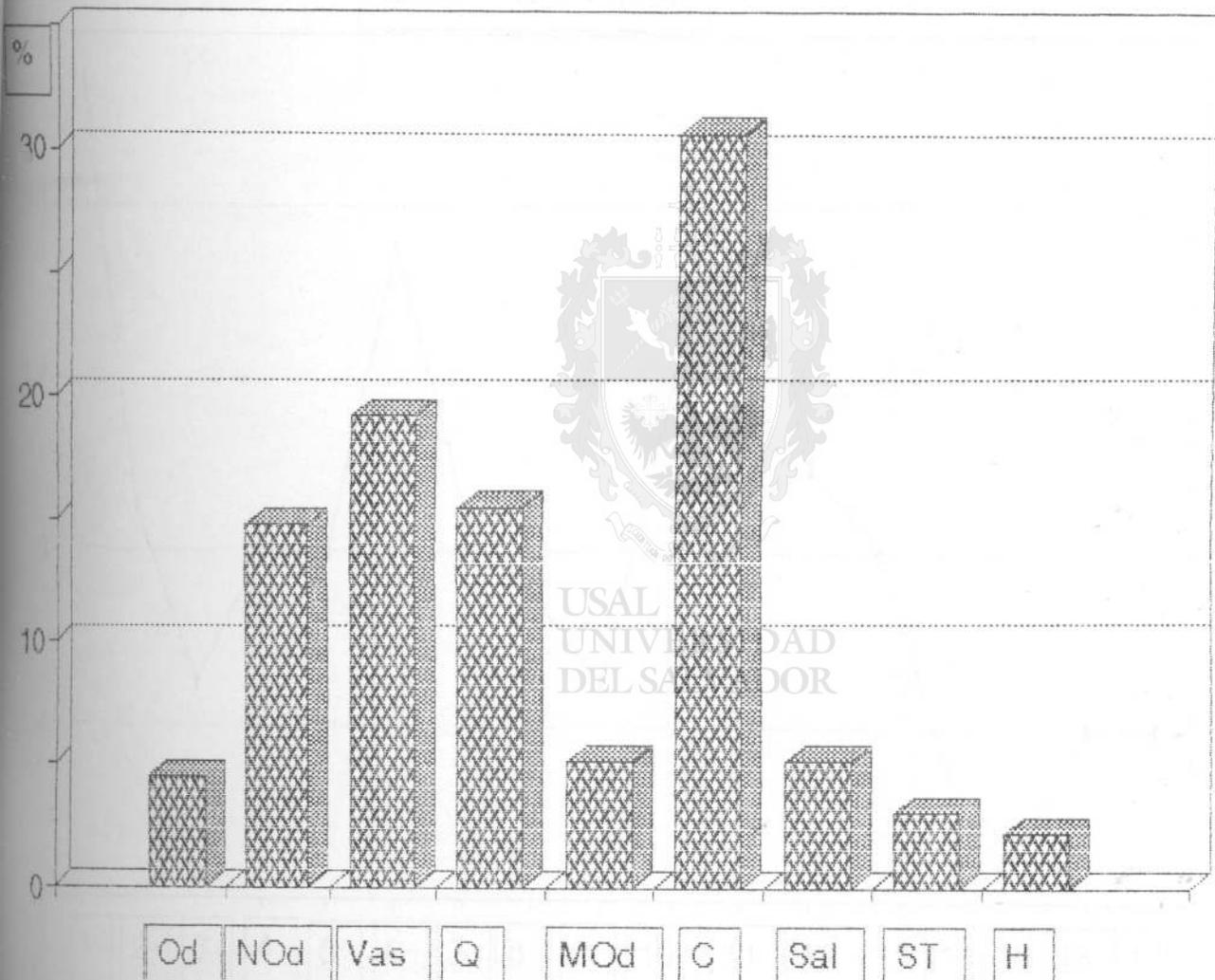
**Coristoma**, también conocido como heterotopía, se trata de proliferación de tejido normal pero que no le corresponde a la zona anatómica. Este término no es de uso habitual.

Quedan fuera de este estudio los tumores del Sistema Nervioso y el Retinoblastoma, las leucemias y linfomas y de los sarcomas solamente se contabilizan los casos que ingresan al tratamiento quirúrgico según el protocolo de tratamiento de Oncología. En lo que respecta a los casos malignos, si consideramos que la incidencia del cáncer de 1 a 15 años es de 1.3/10.000 por año y que la mitad corresponde a leucemias y linfomas, la casuística es baja.

La gran concentración de patología que se acumula en los Hospitales de alta complejidad me ha permitido estudiar y tratar 156 tumores de cabeza y cuello desde 1987 a 1993 y la incidencia es de 29 malignos y 127 benignos. El Profesor Alberto Mieres me facilitó 33 casos registrados, estudiados y diagnosticados del archivo de la Cátedra de Anatomía Patológica de la Universidad del Salvador.

PORCENTAJE DE CASOS SEGUN el GRUPO DE TUMORES

sobre 156 casos



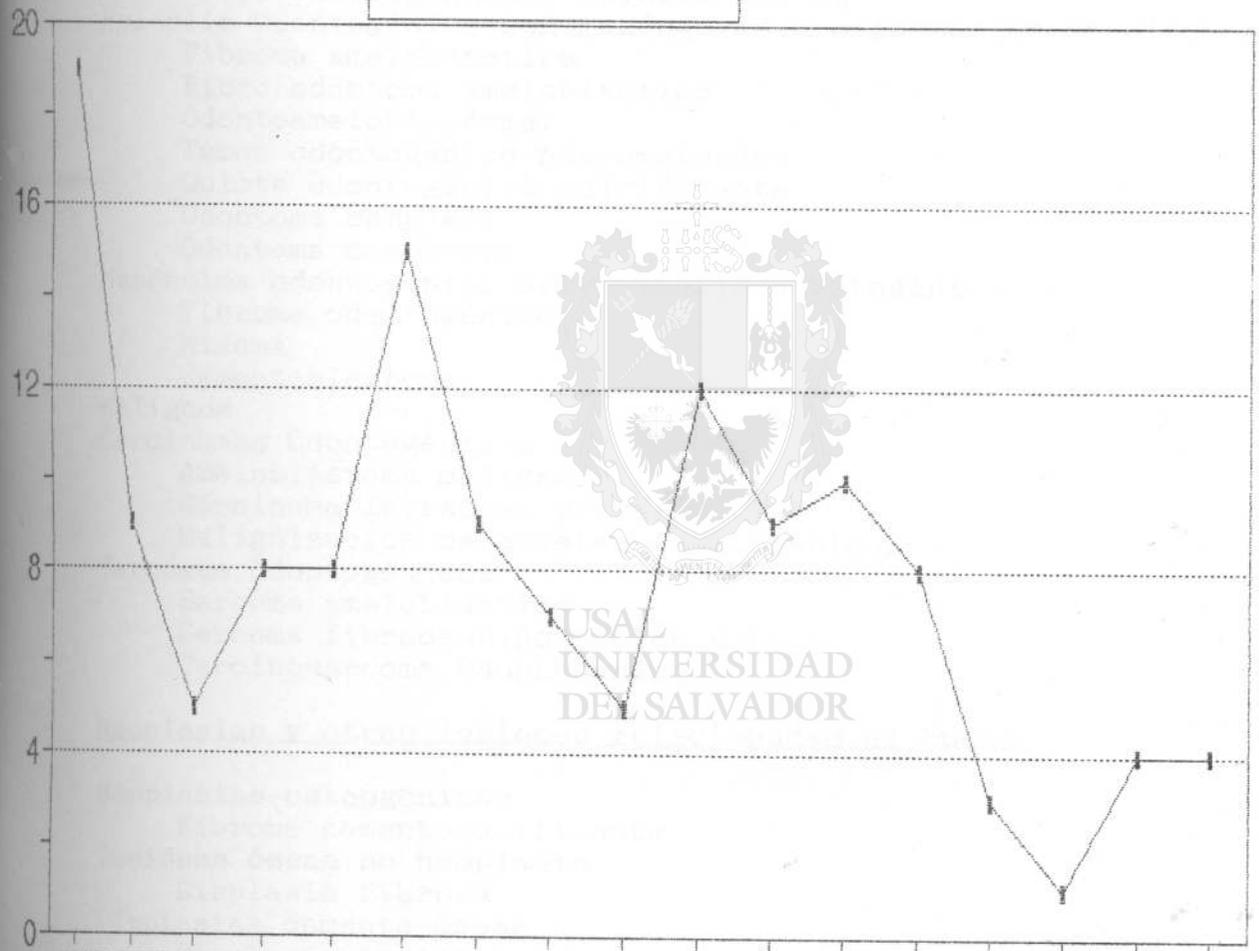
Referencias

- Od..... T.Odontogenicos
- NOd..... T.B.No Odontogenicos
- Vas.....T.Vasculares
- Q..... Quistes de la region oral
- MOd..... T.M.No Odontogenicos
- C.....T.del Conectivo
- Sal.....T.de las Gland.Salivales
- ST..... Seudotumotes
- H.....Hamartomas

NUMERO de CASOS por EDAD

sobre 156 casos

Casos



AÑOS

TIPOS HISTOLOGICOS DE LOS TUMORES ODONTOGENICOS  
HISTOLOGICAL TYPING OF ODONTOGENIC TUMOURS  
-World Health Organization- O M S  
I.R.H.Kramer, J.J.Pindborg, M. Shear

Neoplasias y Tumores del Aparato Odontogénico

**Benignos**

Epitelio Odontogénico sin mesénquima odontogénico

Ameloblastoma

Tumor odontogénico escamoso

Tumor odontogénico epitelial calcificante

Tumor odontogénico a células claras

Epitelio Odontogénico con mesénquima c/s formación de dientes

Fibroma ameloblástico

Fibro-odontoma ameloblástico

Odontoameloblastoma

Tumor odontogénico adenomatoideo

Quiste odontogénico calcificante

Odontoma complejo

Odontoma compuesto

Mesénquima odontogénico c/s epitelio odontogénico

Fibroma odontogénico

Mixoma

Cementoblastoma

**Malignos**

Carcinomas Odontogénicos

Ameloblastoma maligno

Carcinoma intraóseo primario

Malignización de quistes odontogénicos

Sarcomas Odontogénicos

Sarcoma ameloblástico

Sarcoma fibrodentino ameloblástico

Carcinosarcoma Odontogénico

Neoplasias y otras lesiones relacionadas al hueso

**Neoplasias osteogénicas**

Fibroma cemento-osificante

**Lesiones óseas no neoplasia**

Displasia fibrosa

Displasias cemento-óseas

Displasia periapical

Displasia cemento-ósea florida

Otras

Querubismo

Granuloma central a células gigantes

Quiste óseo aneurismático

Quiste óseo simple

Otros

Tumor neuroectodermico melanótico de la infancia

Quistes Epiteliales

Del Desarrollo

odontogénicos

no odontogénicos

Inflamatorios

## QUISTES DE LA REGION ORAL

Se define quiste, como una cavidad patológica recubierta de epitelio de contenido líquido o con detritos celulares.

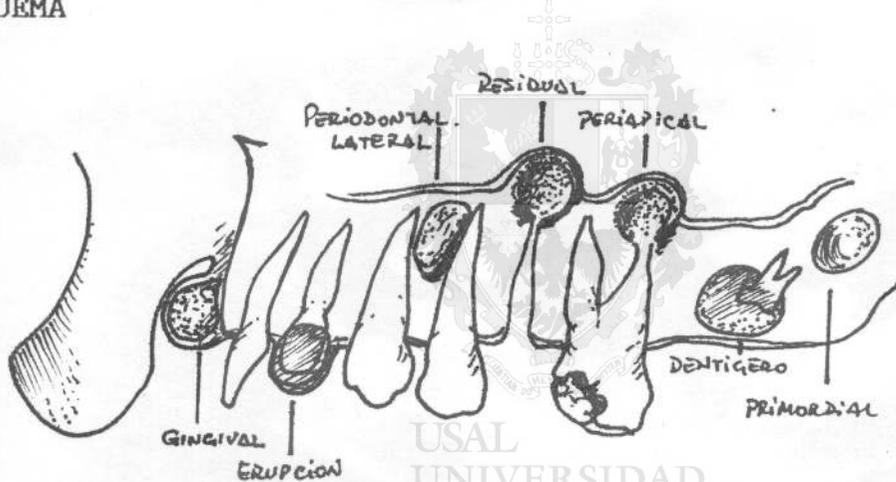
La mayoría de los quistes de esta región son verdaderos (poseen cubierta epitelial) y se los diferencia de otros que no la tienen y son llamados seudoquistes.

Los quistes verdaderos pueden ser Inflamatorios o de Desarrollo. Los inflamatorios se originan por estímulo del tejido de granulación sobre los restos epiteliales del ligamento periodontal (restos de Malassez). En los de desarrollo el epitelio del quiste puede originarse de cualquier derivado de los germen dentarios y son los quistes Odontogénicos. (1) Los quistes No-odontogénicos se producen por el atrapamiento del epitelio en las zonas embriológicas de cierre.

### QUISTES ODONTOGENICOS

Son lesiones muy frecuentes y se nombran según su localización. La mayoría de los casos son hallazgos radiológicos por el estudio de piezas dentarias ausentes.

#### ESQUEMA



Nos referiremos solamente a:

#### **Quiste Gingival del Recién Nacido**

También llamadas Nódulos de Bohn en el borde de la gingiva o Perlas de Epstein en el paladar. Se observan desde el nacimiento hasta los tres meses pequeños nódulos blanquecinos formados por revestimiento epitelial (no del tipo odontogénico) con contenido de queratina. La evolución es la involución espontánea o la ruptura.

#### **Quiste dentígero**

El quiste dentígero o folicular es el segundo en frecuencia de los quistes odontogénicos. Por definición está asociado a la corona de un diente no erupcionado o en desarrollo. El quiste circunda el cuello del diente, lo que lo diferencia del quiste primordial.

Existen varias teorías etiopatogénicas: una, la acumulación de líquido entre el enamel adelgazado y la corona y la otra que la formación de líquido es secundaria a la degeneración del enamel. La expansión secundaria del quiste es debida al aumento de la osmolaridad producido por la incorporación de células inflamatorias y detritus celulares. (2)

#### **Clinica**

Si bien los quistes frecuentemente se observan en la 2da. 3a. y

4a. década, pueden aparecer en cualquier edad.

En los niños, los caninos y maxilares son los dientes más frecuentemente comprometidos. En la adolescencia los premolares y los molares le siguen en frecuencia.

Por lo general son asintomáticos, y se diagnostican al ser estudiados radiológicamente por carecer del diente definitivo.

A veces, se manifiestan como una gran tumoración de crecimiento lento, que llega a deformar el rostro, pero que nunca erosiona la cortical ósea. (3) Todos nuestros casos han llegado a la consulta con esta sintomatología.

Radiológicamente, estos quistes son radiolúcidos con paredes bien definidas, por lo general uniloculares en relación con la corona de un diente no erupcionado.



#### Histopatología

La pared del quiste tiene epitelio estratificado escamoso sostenido por conectivo fibroso. El estroma posee abundante glucoproteínas ácidas y mucopolisacáridos. En algunas áreas se pueden hallar elementos queratinizados, expresión de metaplasia que no debe confundirse con el tapizado queratínico del queraquiste. (4)

Los D.D. deberán hacerse con los ameloblastomas unquisticos y los queraquistes. Desde los 5 años, sobretodo en el sector anterior de la maxila deberá considerarse el tumor odontogenico adenomatoideo (AOT)-ver en el capítulo correspondiente-. En los quistes posteriores de maxila y mandíbula, sobretodo en los más jóvenes, se debe buscar en estroma tejido fibromixioideo y restos odontogénicos, pues constituiría el fibroma ameloblástico.

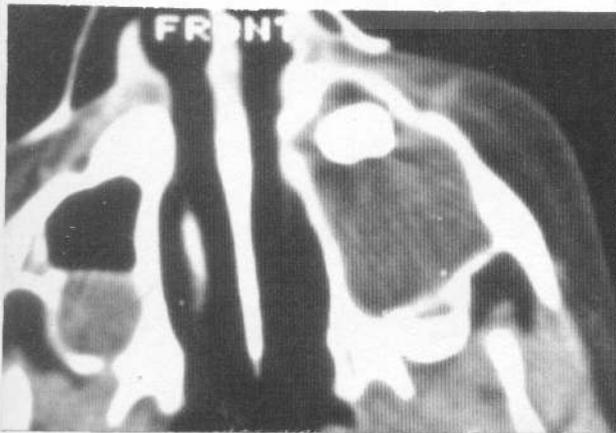
#### Tratamiento

La remoción cuidadosa del quiste y el diente retenido es el tratamiento definitivo. Puede ser salvado el canino, en los casos que esté ubicado favorablemente para el tratamiento ortodontico. El porcentaje de recidiva es del 6% .

En los quistes múltiples y de gran tamaño es preferible marsupializar en un primer tiempo, si se supone una fractura por adelgazamiento de las corticales.



Niña de 8 años que consulta por tumor vestibular y palatino. Abajo: TAC que muestra bicúspide retenido con un gran quiste que ocupa el seno maxilar. Lateral: resección del quiste y la pieza dentaria retenida.



Al descomprimir el quiste, el hueso vuelve a crecer hasta obtener la reducción de la cavidad y en un segundo tiempo proceder al tratamiento definitivo.

EL quiste odontogenico no tratado puede tener modificaciones tisulares hacia el ameloblastoma.

#### **Queratoquiste**

Estas lesiones presentan características histológicas y de evolutividad diferentes a otros quistes, por la que se los separó como entidad propia por la característica de queratinizar en un modo especial.(5)

Se cree que restos de lámina dental constituyen el origen de estos quistes. Cuando estas lesiones aparecen en los niños se debe descartar el síndrome del carcinoma basocelular nevoide, (6) descrito por Gorlin y Goltz en 1960, que además de los queratoquistes presentan: carcinoma basocelular múltiples, anomalías esqueléticas, disqueratosis palmar y plantar, hipertelorismo (dystopia canthorum) y disgenesia del C. calloso. El 7% de los pacientes con quistes múltiples tienen este síndrome.

Su localización más frecuente es maxilar posterior, aunque hay casos en el sector anterior.(7)

Radiográficamente es similar al quiste dentígero. Pero no se encuentra un diente impactado. A veces un diente adyacente puede crecer a través de un queratoquiste y erróneamente diagnosticar quiste dentígero.

#### **Histopatología**

El epitelio tiene capas de 6 a 8 células. La basal está dispuesta en forma de empalizada, con núcleos grandes, uniformes intensamente teñidos. La queratina está dispuesta en láminas, a veces en colgajos y suelta en la cavidad. En el conectivo pueden verse digitaciones del epitelio ligeramente displásico y microquistes llamados satélites (10 al 25%)(8).

Los D.D. son los mismos del Q. dentígero, pero sobre todo, al no ver diente impactado el D.D. debe hacerse con quiste óseo traumático, granuloma central y formas del quiste fisurario.

#### **Tratamiento**

La escisión cuidadosa y curetaje del lecho es el procedimiento indicado. También se propone resección con ostectomía periférica ya que las recidivas son entre el 5 al 60%, y se aconseja un periodo de control de cinco años.(9)