

Identificación y tratamiento post quirúrgico de un tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia; Reporte de un caso

Identification and post surgical treatment of a neuroectodermal melanótico tumor in children; a case report

Roberto Manuel, Valencia-Hitte.¹

Roberto, Espinosa-Fernández.²

Refugio Antonio, López-Robles.³

Cristina Gabriela, Ortíz-Jordán.⁴

María Guadalupe, Flores-Luna.⁵

Resumen

El tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia es una neoplasia benigna poco común y de crecimiento rápido con presencia o no de zonas pigmentadas ubicada en los maxilares, consistente en una masa infiltrativa de células dispuestas en un patrón alveolar. Aparece casi exclusivamente en lactantes como una tumoración elevada y localizada involucrando el hueso alveolar y dientes asociados. Estas neoplasias afectan principalmente a niños, pudiendo ser congénitos o bien presentarse en menores de un año. La localización más frecuente es en la zona alveolar anterior, pero también puede localizarse en la zona facio-cervical, en menor incidencia también se han reportado en: fontanela anterior, hueso temporal y duramadre, epidídimo, huesos largos, mediastino. Éstos son considerados como formas periféricas, ya que existen formas centrales que pueden afectar cerebro, cerebelo y glándula pineal. En la clínica estos casos puede tener la apariencia de otras patologías, dificultando su diagnóstico ya que es una masa que protruye y deforma pero que rara vez se ulcera. Las radiografías muestran una masa radiolúcida con capacidad de destrucción focal y desplazamiento de los dientes, donde un diagnóstico diferencial pudiera ser atribuido a un ameloblastoma, tumor de Wilms, Angiomiolipoma, Linfoma maligno, por lo que es necesario un manejo adecuado de los exámenes histopatológicos. Aun cuando se han presentado múltiples casos de esta condición, pocos reportes nos indican un tratamiento post quirúrgico, por lo que es la intención de los autores mostrar un manejo multidisciplinario en función de favorecer el crecimiento y desarrollo de las estructuras maxilo faciales así como el de rehabilitación de las estructuras perdidas.

Palabras claves: Tumores neuroectodérmicos, neoplasias en infantes, neoplasias en maxilares.

¹ CD Odontólogo Pediatra, Docente de La Universidad Tecnológica de México, México.

² CD Especialidad en Operatoria Dental y Biomateriales Docente de la Universidad de Guadalajara, México.

³ CD Profesor de Odontología Pediátrica en el Pregrado de la Universidad de Chihuahua, México.

⁴ CD Estudiante del Posgrado de Odontología Pediátrica UNITEC, México.

⁵ CCD Doctora en Patología bucal y Docente del Posgrado de Odontología Pediátrica de la Universidad Tecnológica de México, México.

Abstract

The melanocytic neuroectodermal tumor is a rare and benign tumor of rapid growth with presence or not of pigmented zones located in the jaws, consisting of an infiltrative mass of cells arranged according to an alveolar pattern. It appears almost exclusively in infants as an elevated and localized tumor on the soft tissues and clinically manifests as a localized tumor. These neoplasias mainly affect children, being able to be congenital or to present in children less than one year.

The most frequent localization is in the anterior upper jaw, but it can also be located in the facio-cervical zone. In a minor frequency, they have also been reported in: anterior fontanel, temporal bone and dura mater, epididymis, long bones, mediastinum. These are considered as the peripheral counterpart, since there are central forms that can affect brain, cerebellum and pineal gland. In the clinic these cases may have the appearance of other pathologies, making it difficult to diagnose as it is a mass that protrudes and deforms but rarely ulcerates. The radiographs show a radiolucent mass with capacity for focal destruction and displacement of the teeth, where a differential diagnosis could be attributed to an ameloblastoma, Wilms tumor, Angiomyolipoma, Malignant lymphoma, reason why adequate management of histopathological examinations is mandatory. Although there have been multiple cases of this condition, few reports indicate a post surgical treatment, so it is the purpose of the authors to show a multidisciplinary management in function of favoring the growth and development of maxillofacial structures as well as the rehabilitation of lost structures.

Keywords: Neuroectodermal tumors, neoplasm's in children, neoplasm in jaws

Introducción

El tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia (TNMI) es una neoplasia inusual, benigna, descrita por primera vez, en 1918 por Krompecher con el nombre de melanocarcinoma congénito¹. A través del tiempo se le ha denominado nombres como progonoma melanótico de la infancia, odontoma melanótico epitelial, adamantinoma pigmentado, ameloblastoma melanótico, épulis pigmentado benigno, melanoameloblastoma, melanocitoma, teratoma retinal o teratoma retinoblastico². Estas entidades fueron descritas y clasificadas en 1963 llegando al término más aceptado de tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia^{3,4}.

La neoplasia (TNMI) se presenta predominantemente durante la etapa de lactancia y entre los hallazgos clínicos esta se muestra como una tumoración localizada protuberante en el maxilar o la mandíbula, con la presencia o no de zonas pigmentadas. La piel o la mucosa se presentan muy distendidas sobre la lesión, pero rara vez se ulcera. Radiológicamente este tumor se muestra como una lesión radiolúcida unilobulada, capaz de producir destrucción ósea y desplazamiento de los dientes en desarrollo; la mayoría de los casos reportados se han diagnosticado en menores de 12 meses de edad, sin diferencias en género⁵.

Aun cuando esta patología no presenta malignidad, es importante considerar su agresividad en el creci-

miento y destrucción de tejido óseo por lo que requiere un diagnóstico temprano atinado. El diagnóstico diferencial lo podemos tener con algunas entidades clínicas similares como: neuroblastoma, sarcoma de Ewing's, tumor de Wilms, neuroepitelioma, linfoma maligno y otros tumores de células redondas^{6,7}.

Al examinar el espécimen macroscópicamente, este tiene un color que oscila entre gris pizarra y azul negruzco dependiendo la cantidad de melanina. El estudio histopatológico muestra espacios alveolares irregulares revestidos de células cúbicas que contienen cantidades variables de pigmentos melánicos^{8,9}.

La histogénesis de esta neoplasia ha generado muchas controversias, ya que inicialmente se pretendió tratar este como un melanoma congénito o bien como un tumor odontógeno. Por lo que estos no son tratados de acuerdo a su nominación debido a que; el primero no justifica el componente neuroblástico y el segundo no explica que los tumores se desarrollen en lugares donde no hay restos odontógenos. Hoy en día la teoría más aceptada es que la lesión deriva de los componentes de la cresta neural, permitiendo entender su distribución así como la presencia de

elementos pigmentarios y neuroblásticos, conjuntamente el explicar los casos poco frecuentes asociados al aumento de las concentraciones de ácido vanilmandélico principal metabolito de la serotonina^{10,11}.

Caso clínico

Paciente de 3 meses de edad de sexo femenino, de procedencia rural, que acude con sus padres al hospital de atención pediátrica, por tumoración y deformidad facial de nacimiento, a nivel del tercio medio de la cara en la zona hemifacial derecha. Entre sus antecedentes médico-personales no presentaba datos de relevancia alguna.

Al examen extra bucal, se observó una asimetría facial y aumento marcado del tercio medio derecho de la cara, el examen intra bucal muestra una tumoración que abarca la región anterior y media del maxilar superior derecho y parte del izquierdo (7 x 3cm) abarcando hasta la parte posterior del paladar duro con la respectiva deformación anatómica del maxilar superior, e influyendo también sobre el maxilar inferior.



Figura 1A. Se observó una tumoración que abarca la región anterior y media del maxilar superior derecho y que incluye la parte interna del paladar duro con su respectiva deformación anatómica de la cara.

Figura1B. Intraoral, se observa un tumor que envuelve la región anterior y media del maxilar superior derecho y parte del izquierdo (7x3cm) y que abarca hasta la parte posterior del paladar duro.

De consistencia blanda y recubierta por mucosa de color violáceo, lisa, brillante, asintomática, no relacionada con trauma o proceso infeccioso (Fig. 1 A y B).

Radiográficamente observamos una gran destrucción ósea por desplazamiento, además de involucrar varios órganos dentarios. (Fig. 2)

Se presenta en el departamento de Cirugía Maxilo-

facial del Hospital Juárez de México a los 3 meses de edad, donde se realiza biopsia excisional de lesión en maxilar superior derecho y se envía muestra para el estudio histopatológico. (Figura 2.)

Resultados histopatológicos

Los hallazgos observados en el estudio: Macroscópicamente espécimen ovoidal, de superficie lisa color café claro con áreas pigmentadas color café oscuro

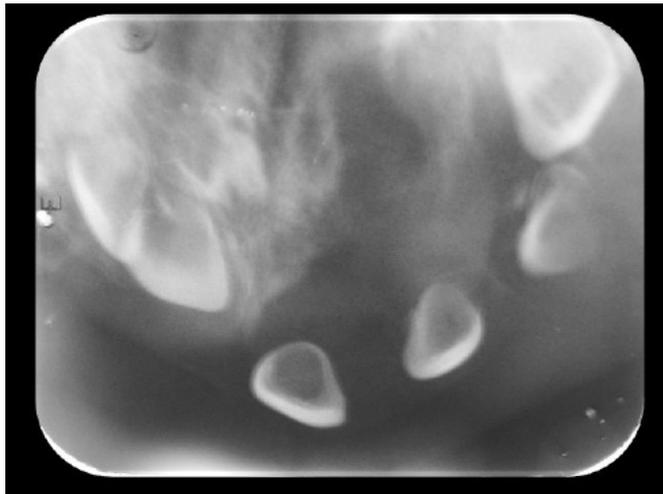


Figura 2. Radiografía oclusal del paciente donde muestra la extensión de la lesión, la pérdida ósea y el desplazamiento de estructuras dentales.

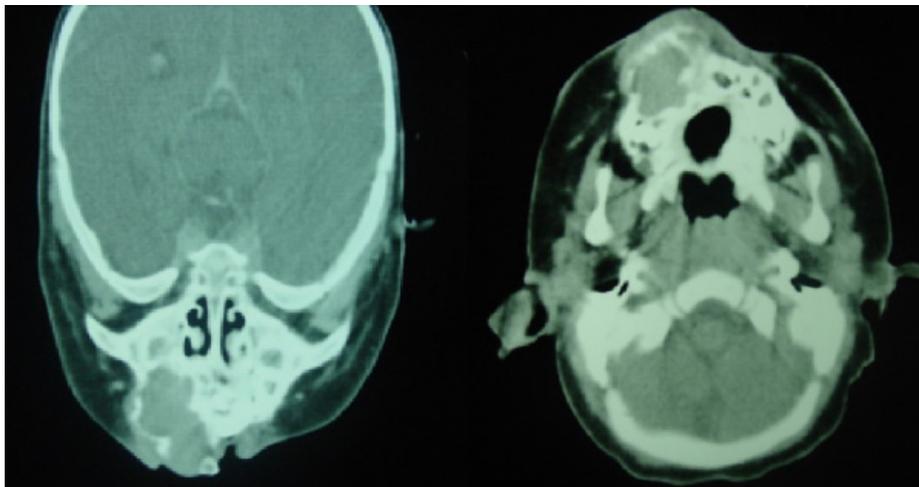


Figura 3. Imágenes A axial, B coronal de tomografía computarizada de la paciente donde muestra dos posiciones axiales de la lesión, podemos observar una lesión hipodensa, uniloculada, que expande y desplaza corticales, que ocupa la región anterior y media del maxilar superior derecho, de 6 x 3 cm de diámetro, con bordes bien definidos.

(6.5x4x3 cm) adherido a un fragmento de tejido duro (2x1x8cm). Dos órganos dentarios incluidos.

Microscópicamente se encontró una mucosa cubierta por epitelio escamoso estratificado levemente paraqueratinizado, bajo el cual se identifica neoplasia formada por células redondas con núcleo hipercromático y escaso citoplasma.

Distribuyéndose en zonas con células grandes de amplio citoplasma pálido, algunas con contenido de pigmento melánico, dos órganos dentarios en desarrollo y algunas trabéculas de hueso en formación.

Se emite diagnóstico de TNMI en base a la correlación clínico-anatomo-imagenológico. (Figura 4. A,B)

La paciente fue remitida al Posgrado de Odontología Pediátrica de la Universidad Tecnológica de México, a los 5 años de edad debido a la deficiencia y modificación del crecimiento buco maxilofacial tras remoción quirúrgica de la lesión antes descrita. Se obtienen estudios radiográficos y Cone Beam (3-D), por medio de los cuales se diagnostican problemas transversos de hipoplasia y retrusión del maxilar su-

perior, así como una ligera hiperplasia mandibular. (Fig. 5 y 6 A-B)

Tratamiento ortopédico y mecanoterapia

Debido a una gran pérdida del maxilar y estructuras dentoalveolares el tratamiento se complica al tener pocas estructuras de soporte. (Fig. 7 A, B y C)

Tratamiento ortopédico

Uno de los objetivos más importantes en este momento fue el de proyectar el maxilar hacia adelante y hacia abajo lo antes posible, donde el tiempo era determinante para hacer un movimiento pasivo del maxilar (en función de la Sincondrosis Esfeno-Etmooidal). Esto se realizó utilizando una máscara facial de protracción tipo Petit, con un aparato intra bucal donde el soporte maxilar se estableció en base a un vaciado metálico con ganchos y dientes, rebasado directamente con acrílico para ser cementado (1er molar permanente, 1er y 2º molar primario) con un cemento de Ionómero de vidrio. (Figura 8. A, B, C y D)

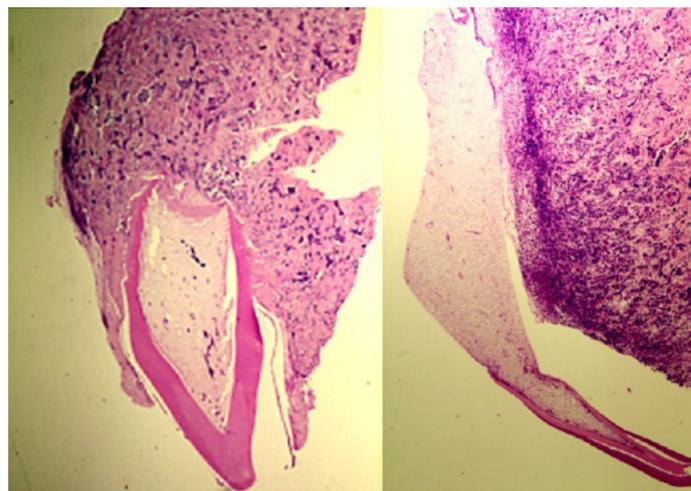


Figura 4. Corte histopatológicos que confirman el diagnóstico de ser un tumor neuroectodérmico melanótico la infancia.

Tratamiento de rehabilitación Finalizada la tracción, por razones de edad del paciente y estructuras de soporte, es utilizada la misma prótesis metálica removible (mucodento soportada) buscando¹ Reponer las piezas dentales y ofrecer al paciente una función masticatoria². Restablecer un soporte labial³. Lograr una articulación fonética al tener la lengua puntos de apoyo⁴. Restaurar la dimensión vertical y la posición céntrica⁵. Mejorar la estética y autoestima del paciente. Con la utilización del esqueleto metálico que se tenía del paciente, se efectuó los rodillos en cera para obtener la dimensión vertical, la céntrica y el volumen labial y del contorno del maxilar edén-

tulo. En los modelos montados en el articulador, se efectuaron la articulación de los dientes y los volúmenes de cera que dándole los contornos faciales al paciente. Después de comprobar clínicamente la relación céntrica, oclusión céntrica, dimensión vertical y aspecto estético, se procesó la prótesis en el laboratorio, dándole un ajuste final en la boca.

Discusión

En cuanto al diagnóstico, es importante diferenciar el tumor neuroectodérmico pigmentado de otras pato-



Figura 5. Imagen facial post quirúrgica de la paciente donde aún muestra el tubo de la traqueotomía. Se puede observar una depresión del tercio medio en su lado derecho de su cara.



Figura 6. Fotografías extra bucales de la paciente a los 5 años de edad.



Figura 7. (A,B) Fotografías intraorales de la paciente pre rehabilitación (C), registro de relación de registro de oclusión con material pesado de Polivinil Siloxano.



Figura 8. (A,B,C) Imágenes de la prótesis articulada y fotografías extraorales de la paciente a los 5 años de edad.



Paciente con máscara facial.

Figura 9(A,B,C). Imagen de frente, de perfil y perfilograma de la paciente después de su tratamiento ortopédico.



Figura 9. (D,E,F) Imágenes intraorales que muestran la prótesis modificada sobre la misma estructura metálica que fue utilizada para la tracción.

logías tales como: tumor de Wilms, angiomiolipoma, linfoma maligno, entre otros, por lo que el abordaje terapéutico y los resultados del mismo son diferentes. Es por esto que se debe realizar un buen examen clínico- imagenológico previo como se llevó a cabo en este caso. Observando la anatomía, la consistencia, observar el contenido dentro de la lesión y confirmar con el estudio histopatológico¹⁴.

La inmunohistoquímica es una buena forma para confirmar que se trata inequívocamente de un tumor originado y relacionado con la cresta neural (neuroectodérmico)^{1,5}. El tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia se considera una entidad clínica poco frecuente y poco reportada, pero que constituye una lesión severa en los niños formada por células pequeñas redondas dispuestas en grupos e hileras,



Figura 10. Fotografía de la paciente al término de su tratamiento observándose el cambio manifiesto.

separadas por abundante tejido fibroso, además de observarse células epiteliales de disposición lobular. Dado a las manifestaciones clínicas, destrucción, involucración ósea y disfunción que provocó en la infante, incluyendo el estudio histopatológico se pudo confirmar el diagnóstico del caso⁴.

Aunque benignos, son localmente muy agresivos; algunos autores como Dilu et al, y Bardfield y Pleasants refieren que tras la extirpación los tumores de esta naturaleza no recidivan^{12,13}, sin embargo casos revisados en Washington en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas se reportan que cerca del 50% recurren y aproximadamente del 5 al 10% pueden producir metástasis^{5,6}, por lo que ellos proponen una cirugía más radical en la eliminación de la lesión

así como de un seguimiento estrecho, como este caso que se realizó en el Hospital Juárez de México.

El tener un correcto diagnóstico, para realizar un protocolo de tratamiento oportuno es fundamental en el éxito de los resultados. Debido a la modificación inicial del crecimiento por el TNMI y a la variación de las secuelas post quirúrgicas, la atención a corto, mediano y largo plazo se hace complicado, sobre todo cuando no existen reportes en función de tratamientos, sin embargo cualquier esfuerzo a tempranas edades deberán establecerse para dar la máxima expresión del crecimiento y desarrollo del individuo para así establecer una mejor perspectiva de la persona, no solo a corto plazo.

Conclusión

Los cambios biológico-faciales obtenidos fueron muy satisfactorios, sin embargo los mejores cambios se observan en el desarrollo psicológico de la paciente, repercutiendo en una excelente autoestima, con el intento de integrarla de una manera adecuada a la sociedad. Este reporte clínico muestra la importancia de las acciones conjuntas tomadas por el grupo interdisciplinario de trabajo, no solo para establecer un diagnóstico como también el de buscar una solución integral a corto mediano y largo plazo.

Referencias

1. Krompecher, E. Sur Histogenese und Morphologie der Adamantinome und sonstiger Kiefergeschwulste. *Beitr Path Anat* 1918;64: 165.
2. Díaz Caballero AJ, Cantillo Pallares O, Herrera Herrera, A. Tumor neuroectodérmico pigmentado infantil, Reporte de un caso. *Av. Odontostomatol* 2011;27 (4): 189-194.
3. Luis O. Rojas Romero, Guillermo A Monsalve D., Lucy Higuera, Manuel Cabrera, Gabriel Toro. Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia en las mastoides: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Acta Neurol Colomb* 2007;23:251-258).
4. Luire HI. Congenital Melanocarcinoma, Melanotic Adamantinoma, Retinal Anlage Tumor, Progonoma, and Pigmented Epulis of Infancy, *Cancer* 1961;14:1090.
5. Rubistein L. Tumors and tumors-like lesions of maldevelopmental origin, in *Tumors of The Central Nervous System*, ed, Rubistein L, 2nd edit, Armed Forces Institute of Pathology, Washington 1985;720-2.
6. Rickert CH, Probst-Cousin S, Blasius S, Gullotta E. Melanotic progonoma of the brain: A case report and review. *Child's nervous system*. 1998; 14(8):389-93.
7. Claros P, Claros A, Claros A Jr, Clavería A. Progonoma Melanótico del maxilar: Presentación de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 1990;41 (2):103-6.
8. Porter JE, Cummings, GO Jr. Melanotic Progonoma of the Maxila *Archives of Pathology* 1963;76:3.
9. Stiller U, Herrmann P, Holzhausen HJ. Melanocitic neuroectodermal tumor of infancy (Melanotic Progonoma) - an unusual soft tissue tumor. *Zentralbl Alg Pathol* 1983;128(5):307-16.
10. Schulz, DM. A Malignant Melanotic Neoplasm of the Uterus, Resembling the "Retinal Anlage" Tumors, *Amer J Clin Path* 1957;28:524.
11. Rodríguez-Galindo C, Marina N, Fletcher B, Parham D, Bodner S, Meyer W. Is Primitive Neuroectodermal Tumor of the Kidney a Distinct Entity? *Cancer* 1997;79(11): 2243-9.
12. Dilu NJ, Bone A, Sokolo MR. Melanotic Progonoma: A propos of a voluminous tumor in an infant. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1998;99 (2):103-5.
13. Bardfield GH, Pleasants JE. Melanocitic neuroectodermic tumor of infancy. *J Oral Surg* 1976;34(9):839-841 Guedes Pinto, A.C. *Odontopediatría*. 6ta Edic. Santos Librería Editora Brasil. 1997.
14. Navas Palacios JJ. Malignant melanotic neuroectodermic tumor: light and electron microscopic study. *Cancer* 1980;46:529-36.
15. Pettinato G, Manivel JC, D'Amore ES, Jaszac W, Gorlin RJ. Melanotic neuroectodermal tumor of infancy. A re-examination of histogenic problem based on immunohistochemistry, flow cytometry and ultrastructure study of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 1991;15:233-245.

Recibido: 28 de Mayo 2017

Aceptado: 10 de Junio 2017

Correspondencia: Roberto Valencia : rmval@hotmail.com