

COMUNICACIÓN BREVE

Manifestaciones radiológicas del ganglioneuroma mandibular en edad pediátrica

I. Gallardo Muñoz*, L.N. Izquierdo Palomares y J. Vicente Rueda

Sección de Radiología Pediátrica, Hospital Reina Sofía, Córdoba, España

Recibido el 11 de marzo de 2010; aceptado el 14 de junio de 2010

Disponible en Internet el 19 de mayo de 2011

PALABRAS CLAVE

Ganglioneuroma;
Tumor mandibular;
Pediátrico;
Imagen diagnóstica;
Tomografía
computarizada

KEYWORDS

Ganglioneuroma;
Mandibular tumors;
Pediatric;
Diagnostic imaging;
Computed
tomography

Resumen El ganglioneuroma es una neoplasia benigna, rara en la edad pediátrica. Está formado por células ganglionares maduras, células de Schwann y tejido conectivo. Las localizaciones más frecuentes son el mediastino posterior, el retroperitoneo, la glándula suprarrenal y el cuello, siendo excepcional su desarrollo en el hueso.

Presentamos el caso de una niña de 7 años diagnosticada de un ganglioneuroma intraóseo mandibular, tratada hace 5 años de neuroblastoma suprarrenal (estadio M). A la paciente se le realizó una gammagrafía ósea y una tomografía computarizada (TC) mandibular, donde se observó una lesión en la rama mandibular derecha.

El número de lesiones óseas mandibulares en la edad pediátrica es muy amplio y la apariencia radiológica de la mayoría de estas es inespecífica.

En este artículo desarrollaremos el diagnóstico diferencial de las mismas y las principales manifestaciones radiológicas.

© 2010 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Imaging signs of ganglioneuroma of the mandible in a seven-year-old girl

Abstract Ganglioneuromas are benign tumors that are rare in children. They are made up of mature ganglion cells, Schwann cells, and connective tissue. The most common sites involved are the posterior mediastinum, retroperitoneum, suprarenal gland, and neck. They rarely involve bone.

We present the case of a seven-year-old girl diagnosed with an intraosseous ganglioneuroma in the mandible. She had been treated for a suprarenal neuroblastoma (stage M) five years earlier. Bone scintigraphy and computed tomography of the mandible showed a lesion in the right mandibular ramus.

Many osseous lesions can affect the mandible in children and the radiological appearance of most of them is unspecific.

We discuss the differential diagnosis and main imaging findings of osseous lesions involving the mandible in children.

© 2010 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: inmaculadagallardo@yahoo.es (I. Gallardo Muñoz).

Introducción

El ganglioneuroma es una neoplasia rara en la edad pediátrica. Está formado por células ganglionares maduras, células de Schwann y abundante tejido conectivo¹.

Junto con el neuroblastoma y el ganglioneuroblastoma se incluye dentro de los tumores neuroblásticos, que se originan en las células derivadas de la cresta neural y de neuroblastos simpáticos embrionarios. La cavidad abdominal, el mediastino y las glándulas suprarrenales son las localizaciones más frecuentes de estos tumores².

El desarrollo de un ganglioneuroma en la mandíbula es excepcional en todos los casos³, como lesión primaria o como lesión metastásica a partir de un neuroblastoma tratado con quimioterapia. Radiológicamente es indistinguible del resto de los tumores neuroblásticos², por lo que serán necesarios los datos analíticos y los antecedentes del paciente para orientar nuestro diagnóstico.

A continuación se expone el caso de una niña con un ganglioneuroma intraóseo mandibular.

Presentación del caso

Presentamos el caso de una niña de 7 años con antecedentes personales de neuroblastoma suprarrenal (estadio M), sin evidencia de lesiones óseas por rastreo gammagráfico, hace 5 años. A la paciente se le resecó el tumor y recibió quimioterapia y radioterapia coadyuvante y autotrasplante de médula ósea.

Acude a nuestro hospital para su revisión oncológica semestral. La niña se encuentra asintomática. La exploración física, el perfil biohematológico y la radiografía de tórax son normales y los niveles de catecolaminas en orina (ácido homovanílico y ácido vanilmandélico) no están elevados. En la gammagrafía ósea se observa refuerzo del trazador en el maxilar derecho, sugestivo de dolencia odontogénica inflamatoria (fig. 1). Dados los antecedentes de la paciente, se completa el estudio con PET y tomografía computarizada (TC) mandibular para caracterizar este hallazgo.

El PET no muestra áreas de captación patológica sugestivas de recidiva tumoral.

En la TC mandibular se observa una lesión lítica, expansiva, bien delimitada, con calcificación grosera en su interior, asociada a masa de partes blandas, situada en



Figura 2 TC mandibular. Lesión lítica en mandíbula derecha, expansiva, bien delimitada, con calcificación grosera en su interior (flecha).

mandíbula derecha. No se observan adenopatías cervicales radiológicamente significativas (fig. 2).

Ante estos hallazgos radiológicos se realiza biopsia de la lesión, para su análisis anatomopatológico, con el diagnóstico definitivo de ganglioneuroma (fig. 3).

Se realiza una resección completa de la lesión y se continúa vigilando la aparición de otras nuevas, a través de estudios gammagráficos y analíticas periódicas.

Discusión

El ganglioneuroma es una neoplasia poco frecuente en la edad pediátrica (1 de cada 100.000 niños). Puede aparecer de forma espontánea o a partir de un neuroblastoma o ganglioneuroblastoma cuyas células maduran a ganglioneuroma. Incluso se han descrito casos en los que se desarrolla en pacientes con neuroblastoma o ganglioneuroblastoma

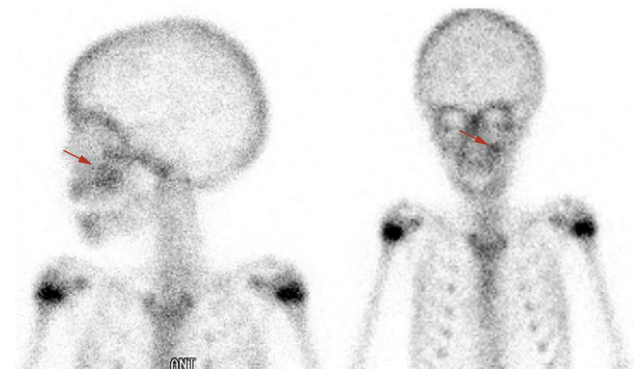


Figura 1 Gammagrafía ósea. Captación del trazador en región maxilar derecha (flechas).

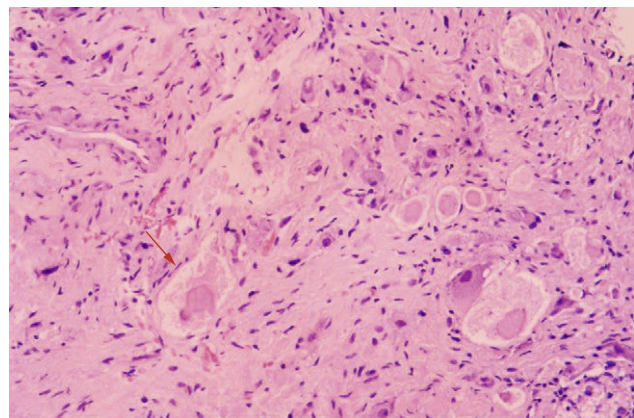


Figura 3 Células ganglionares maduras con abundante citoplasma (flecha), células de Schwann y abundante tejido conectivo.

tratados con quimioterapia, como es el caso de esta paciente⁴.

En niños ocurre con una edad media de 7 años y ligero predominio del sexo femenino.

Normalmente no secretan las suficientes catecolaminas para causar sintomatología, niveles elevados de ácido homovanílico y ácido vanilmandélico en orina, ni captación en la gammagrafía ósea².

Las localizaciones más frecuentes del ganglioneuroma son el mediastino posterior, el retroperitoneo, la glándula suprarrenal y el cuello.

La mandíbula es un lugar muy raro para su desarrollo, ya que es difícil explicar la presencia de células ganglionares en esta localización⁵.

Las lesiones mandibulares más comunes en la edad pediátrica pueden clasificarse en tres categorías: quísticas, inflamatorias y tumorales/seudotumorales:

- Las más frecuentes son las lesiones quísticas, en concreto los quistes odontogénicos. Su aspecto radiológico permite confirmar su naturaleza quística. En la TC se observaría una lesión lítica, de densidad agua, que no presenta realce tras la administración de contraste intravenoso.
- En segundo lugar los procesos inflamatorios: el mucocelo o el granuloma de células gigantes según diferentes series estudiadas.

El mucocelo, que es una acumulación de la secreción mucosa y de la descamación epitelial de los senos paranasales, se localiza con la TC en un seno paranasal, presenta densidad de partes blandas y adelgaza y destruye la pared ósea.

El granuloma de células gigantes se localiza más frecuentemente en la mandíbula anterior. Inicialmente puede simular un quiste odontogénico, pero al desarrollarse se hace multilocular, mostrando un aspecto de panalización, con pequeños tabiques óseos. Expande, erosiona y remodela la cortical ósea y las raíces dentarias.

- El tercer grupo son las lesiones tumorales y pseudotumorales. La mayoría son benignas.

Según distintos estudios el odontoma o el ameloblastoma son las entidades tumorales más frecuentes.

El odontoma es una lesión hamartomatosa, casi en el 50% de los casos asociada a un diente impactado. Radiológicamente son radiolúcidos al inicio y desarrollan pequeñas calcificaciones en su interior. En ocasiones, el tumor forma una masa radioopaca con un halo radiolúcido.

El ameloblastoma, asociado a quistes foliculares o dientes impactados, se localiza en la mandíbula en el 80% de los casos. En la TC se observa una lesión uni o multiloculada, hipodensa, con regiones isodensas dispersas (por componente de tejidos blandos), con efecto expansivo y erosión cortical.

Otras lesiones relativamente frecuentes en niños serían la histiocitosis de células de Langerhans, el neuroblastoma metastásico, el linfoma de Burkitt y el sarcoma de Ewing⁶.

Entre las lesiones pseudotumorales destaca la displasia fibrosa. Más que una verdadera neoplasia, es una anomalía en el desarrollo con sustitución de la medular ósea por tejido osteofibroso. La mandíbula se afecta en el 12% de los

casos. Radiológicamente es una lesión expansiva en la medular ósea, con áreas en vidrio deslustrado y zonas quísticas, que deforma y desplaza piezas dentarias⁷.

Los ganglioneuromas intraóseos mandibulares son lesiones excepcionales, que no se describen habitualmente en estudios con largas series de pacientes. Solo hemos encontrado 7 casos descritos en la literatura⁵.

En la TC se presentan como una lesión tumoral homogénea e hipodensa, con realce variable (de ligero a moderado) tras la administración de contraste intravenoso. Pueden presentar pequeñas calcificaciones hasta en un 42-60% de los casos.

En la RM aparecen como una masa homogénea e hipointensa en las secuencias potenciadas en T1. En las secuencias potenciadas en T2 muestran intensidad intermedia o alta y son más heterogéneos (debido al contenido de material mixoide combinado con un pequeño número de células ganglionares). Presentan un realce variable (de moderado a intenso) tras la administración de contraste intravenoso. En el estudio dinámico no presentan realce típicamente en secuencias tempranas, sino que pueden mostrar un mayor realce en imágenes tardías².

La apariencia radiológica de la mayoría de estas lesiones óseas mandibulares no es patognomónica, por lo que su diagnóstico diferencial es amplio. En todos los casos necesitaremos el estudio histopatológico para establecer un diagnóstico definitivo⁸.

La TC ha demostrado tener un importante valor diagnóstico para determinar la localización de la lesión, su extensión y su relación con las estructuras adyacentes (piezas dentarias, estructuras nerviosas). alguna de las ventajas que ofrece es la capacidad para detectar y definir la presencia de matriz tumoral (condroide u osteoide), la presencia de grasa o calcificaciones intratumorales, la extensión de reacción peri o endóstica y la capacidad para diferenciar entre procesos que imitan tumores como la osteomielitis o algunas fracturas. Otra ventaja que ofrece es su utilidad para seleccionar el lugar de la biopsia⁹.

El comportamiento de los ganglioneuromas mandibulares puede ser impredecible. Algunos seguidos durante años no han experimentado ningún cambio en su aspecto; sin embargo, se ha comprobado algún caso con crecimiento lento. Por otra parte, la posibilidad de que un ganglioneuroma pueda transformarse espontáneamente en una lesión maligna es excepcional, con un único caso publicado. En los ganglioneuromas que han sufrido transformación maligna, los pacientes habían recibido tratamiento radioterápico, por lo que podrían considerarse neoplasias inducidas por la radiación^{3,10}.

Por tanto, aunque el ganglioneuroma es una lesión rara, debemos incluirla dentro de nuestro diagnóstico diferencial, especialmente en aquellos pacientes con historia de tumor neurogénico. No requieren resección quirúrgica cuando son asintomáticos, pero deben ser vigilados para controlar su crecimiento y la aparición de signos sospechosos de transformación maligna.

Autorías

Inmaculada Gallardo Muñoz ha contribuido en la concepción y diseño del trabajo, en la obtención de datos, su análisis e interpretación y en la redacción del artículo.

Lucía Nuria Izquierdo Palomares ha aportado las imágenes de TC y ha participado en la revisión crítica realizando aportaciones relevantes.

Josefina Vicente Rueda ha participado en la revisión crítica del artículo.

Todos los autores han leído y aprueban la versión final del artículo

Bibliografía

1. Slootweg PJ. REVIEW: Lesions of the jaws. *Histopathology*. 2009;54:401-18.
2. Loneragan GJ, Schwab CM, Suárez ES, Carlson CL. From the Archives of the AFIP: Neuroblastoma Ganglioneuroblastoma and Ganglioneuroma: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2002;22:911-34.
3. Oeppen R, Brennan P, Stutley J. Ganglioneuroma of the mandible: Radiologic and pathologic findings of a rare tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2000;89:259-62.
4. Przkora R, Perez-Canto A, Ertel W, Heyde CE. Ganglioneuroma: primary tumor or maturation of a suspected neuroblastoma? *Eur Spine J*. 2006;15:363-5.
5. Patterson AR, Barker CS, Loukota RA, Spencer J. Ganglioneuroma of the mandible resulting from metastasis of neuroblastoma. *Inter J Oral Maxillofac Surg*. 2009;38:196-8.
6. Muñoz A. Tumores óseos. *Pediatr Integral*. 2008;12:693-700.
7. Dhanuthai K, Banrai M, Limpanaputtajak S. A retrospective study of paediatric oral lesions from Thailand. Department of Oral Pathology, Faculty of Dentistry, Chulalongkorn University, Bangkok, Thailand and Faculty of Dentistry, Chulalongkorn University, Bangkok Thailand. *Inter J Paediatr Dent*. 2007;17:248-53.
8. Dunfee BL, Sakai O, Pistey R, Gohel A. Radiologic and pathologic characteristics of benign and malignant lesions of the mandible. *Radiographics*. 2006;26:1751-68.
9. Chung EM, Murphey MD, Specht CS, Cube R, Smimiotopoulos J. From the Archives of the AFIP Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Osseous Lesions of the Orbit. *Radiographics*. 2008;28:1193-214.
10. Otmani N, Khattab M. Metastatic neuroblastoma to the mandible in a 3-year-old boy: a case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2007;12:201-4.