

# Granuloma gigantomielocelular de mandíbula en un niño de 6 años de edad. Reporte de un caso

## *Giant cell granuloma in the jaw in a 6-year-old child. A case report*

Dra. Roxana Spini<sup>a</sup>, Dra. Mariana Juchli<sup>b</sup>, Dr. Marcelo Fernández<sup>c</sup> y Dra. Zaida Ramírez<sup>b</sup>

### RESUMEN

El granuloma gigantomielocelular representa un tumor no odontogénico que se localiza por dentro del endostio de los maxilares (central) o en el periostio (periférico). Corresponde al 3-5 % de todas las lesiones benignas de los maxilares. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes. Se presenta como un tumor de crecimiento lento y asintomático. Preferentemente, se ubica en la mandíbula, en la región de los incisivos, caninos y premolares. Se informa sobre un paciente de 6 años de edad que, conjuntamente con la extracción del premolar temporario inferior, presentó un tejido granulomatoso de crecimiento lento en la región premolar izquierda. La toma de la biopsia fue demostrativa para granuloma gigantomielocelular. Se realizó el tratamiento quirúrgico, con buena evolución, sin evidencia de recidiva hasta la actualidad. Es importante el diagnóstico temprano de esta lesión por el alto poder destructivo local que presenta y la derivación oportuna para el tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** tumores no odontogénicos benignos, granuloma de células gigantes, niño, mandíbula.

### ABSTRACT

Giant cell granuloma represents a non-odontogenic tumor. It is located inside the endosteum of the jaws (central) or in the periosteum (peripheral). Although it is a benign disease process, it can also be locally destructive. This condition is a slow-growing, asymptomatic lesion that usually affects children and young adults, predominantly females in its peripheral presentation and males in its central presentation. The mandible, the region of the incisors, canines and premolars are more affected. The etiology of the giant cell granuloma still remains to be defined. It has been reported that the origin of this lesion could be triggered by trauma or inflammation and hormonal factors.

A 6-year-old patient presents a slow-growing lesion in the tooth extraction's region, two months ago. The treatment is surgical. It is important to have an early diagnosis because of the high local destructive behavior and timely referral because the treatment is surgical.

**Key words:** benign non-odontogenic tumors, giant cell granuloma, child, mandible.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e173>

**Cómo citar:** Spini R, Juchli M, Fernández M, Ramírez Z. Granuloma gigantomielocelular de mandíbula en un niño de 6 años de edad. Reporte de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2019;117(2):e173-e177.

### INTRODUCCIÓN

El granuloma gigantomielocelular (GGC) es un tumor que suele localizarse en los maxilares y se diferencia como lesión endóstica (central) o la que involucra el periostio (periférico). De carácter histológico benigno, puede tener un comportamiento local muy agresivo. Se lo clasifica dentro de los tumores no odontogénicos y corresponde al 3-5 % de todas las lesiones benignas de los maxilares.<sup>1,2</sup> La Organización Mundial de la Salud (OMS) lo define como una lesión intraósea constituida por tejido celular fibroso que contiene múltiples focos hemorrágicos, células gigantes multinucleadas y trabéculas de tejido óseo.<sup>3</sup>

La forma central es significativamente más frecuente en los varones entre los 10 y los 20 años de edad. La forma periférica muestra una amplia distribución por edades, usualmente, en pacientes mayores de 20 años y en mujeres, en una relación de 2:1.<sup>1</sup> El diagnóstico de certeza se obtiene por el estudio anatomopatológico. Debe buscarse la coexistencia de hiperparatiroidismo primario, ya que la histología de los tumores pardos casi indistinguible de la del GGC.<sup>4</sup>

Histológicamente, está constituido por una proliferación de fibroblastos jóvenes, muy vascularizado y con células gigantes multinucleadas, relacionadas con espacios vasculares patológicos, mal definidos.<sup>5</sup> También se pueden hallar calcificaciones no específicas, osteoides y formaciones óseas y trabéculas óseas inmaduras que conforman una delgada capa periférica.<sup>1,6,7</sup> Las lesiones en la membrana periodontal, del mesénquima odontogénico, del saco dentario o sus células ancestrales, probablemente, sean las causas iniciadoras de esta patología.<sup>1,8</sup> Las células gigantes presentes son consideradas una respuesta a la hemorragia y adquieren funciones de los

a. Residencia de Otorrinolaringología Infantil.

b. División de Otorrinolaringología.

c. Servicio de Odontología

Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

### Correspondencia:

Dra. Roxana Spini: [spiniroxana@intramed.net](mailto:spiniroxana@intramed.net)

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 5-6-2018

Aceptado: 19-11-2018

fagocitos. Las fibras conectivas proliferan en forma excesiva a la requerida para la reparación, lo que constituye el componente del estroma más significativo de la lesión.

El tratamiento de ambas formas de GGC es quirúrgico, con o sin curetaje, según se requiera.<sup>1</sup>

El objetivo de este trabajo es presentar las características clínicas y el manejo del paciente con diagnóstico de GGC para aportar los lineamientos en el tratamiento y el control de la enfermedad, y resaltar la importancia del manejo multidisciplinario de esta patología.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 6 años de edad, masculino, que consultó a la División de Otorrinolaringología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde (HGNPE), derivado de Odontología, por un

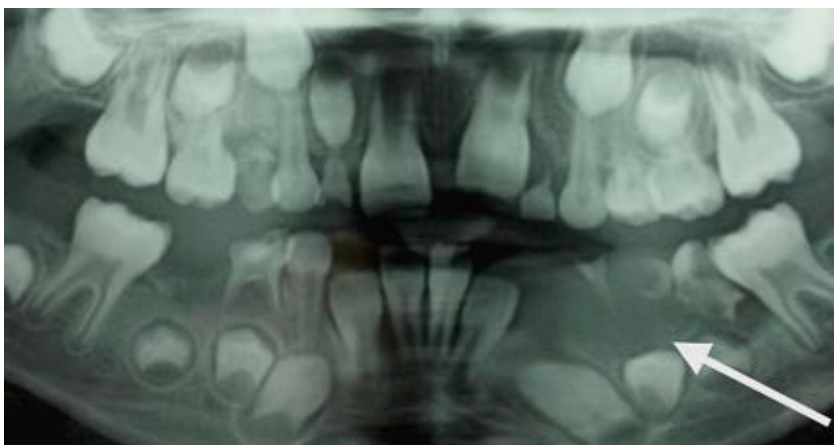
tumor en la región mandibular de 2 meses de evolución, coincidente con el recambio dentario. El niño presentaba buena higiene oral y no se reportaba la presencia de caries en las piezas dentarias. El Servicio de Odontología había realizado la exodoncia del segundo premolar inferior izquierdo temporario con la biopsia de la lesión subyacente a la pieza dentaria. Anatomía Patológica informó hallazgos histológicos compatibles con GGC.

En el examen físico, se observó, en el área premolar izquierda de la mandíbula, un tumor duro, deformante, cubierto de mucosa íntegra, de color rosa pálido en su mayor parte, no doloroso, de aproximadamente 2 x 3 cm de superficie (*Figura 1*). Para determinar su origen y extensión, se realizó una radiografía oclusal, panorámica dental y tomografía computada (TC)

FIGURA 1. Tumorción dura deformante en el área premolar izquierda de la mandíbula



FIGURA 2. Radiografía panorámica: lesión bien delimitada de densidad de partes blandas que engloba, en su interior, algunas piezas dentarias temporales



de alta resolución sin contraste de macizo cráneo-facial. Se interconsultó con Cirugía Maxilofacial y Endocrinología de nuestro Hospital. La radiografía panorámica y la TC mostraron una lesión delimitada de tejidos blandos que englobaba, en su interior, algunas piezas dentarias temporales sin comprometer los gérmenes dentarios correspondientes a la zona (Figura 2). Los resultados del análisis de laboratorio de rutina, endocrinológicos y del metabolismo óseo fueron normales. Se realizó la exéresis completa de la lesión con margen de seguridad en conjunto con el Servicio de Cirugía Maxilofacial. Los exámenes anatomopatológicos sobre la pieza quirúrgica confirmaron el diagnóstico de GGC central.

El paciente mantuvo una buena evolución clínica. Se realizaron controles una vez por semana durante el primer mes; luego, una vez por mes durante los primeros 6 meses y, por último, cada 6 meses. A los dos meses de la intervención, el paciente presentaba erupción del canino y de los premolares definitivos en dicha región (Figuras 3 y 4). Actualmente, luego de dos años y medio de la intervención, continúa en seguimiento por los Servicios de Odontología y Otorrinolaringología, sin evidencia de recidiva.

#### DISCUSIÓN

El GGC es un tumor benigno, probablemente, reactivo, caracterizado por la proliferación de células gigantes multinucleadas. Fue descrito

FIGURA 3. Región afectada luego de 2 meses de la cirugía, donde se visualiza la erupción dentaria



FIGURA 4. Radiografía panorámica. Se visualiza la región premolar izquierda libre de lesión



por Jaffe, en 1953, y por Pindborg y Kramer, en 1971, en los huesos maxilares (originalmente, fue llamado "granuloma reparativo gigantocelular") y por Ackerman y Spjut, en 1962, en los huesos extramaxilares de las manos y los pies.<sup>2,4,6,8</sup>

En los huesos maxilares, existen tejidos heterogéneos de distinto origen embriológico: hueso membranoso, cartílago, dientes y restos de tejidos embrionarios, tejido glandular salivar, mucosa gingival y nasosinusal y tejido óseo esponjoso y compacto. Esto explica el origen y la diversidad de los tumores y su patología.<sup>7,9</sup>

El GGC periférico es 4 veces más frecuente que el central; se localiza en la gingiva y la región alveolar. Aproximadamente, el 55 % involucra la mucosa gingival mandibular, entre los incisivos y los caninos, seguida de la región comprendida entre los premolares y los molares, respectivamente. En cuanto a lo clínico, se observa una masa deformante que, rara vez, excede los 2 cm de superficie, dura, pediculada o sésil, parecida a una tumefacción gingival, de color rojo o rojo azulado, de crecimiento lento, expansivo y/o invasivo. Por lo general, es indolora. A pesar de que, en ocasiones, el septum interdental subyacente se reabsorbe, la radiografía no muestra alteraciones. La superficie de la lesión está recubierta por epitelio escamoso, el cual puede ulcerarse.<sup>1</sup>

La lesión central es endóstica e involucra la mandíbula más a menudo que el maxilar superior.<sup>2</sup> El área premolar y molar son los sitios afectados predilectos. La relación entre la forma periférica y la central del GGC es incierta; histológicamente, ambas son muy similares y algunos autores especulan con que se diferencian solo por sus manifestaciones anatómicas.<sup>5</sup> En cuanto al aspecto clínico, la lesión intraósea puede ser asintomática o producir deformidad local en los huesos maxilares.<sup>1</sup>

Se han publicado otras localizaciones, como el etmoides, el esfenoides y el temporal. En la mayoría de los casos, la reacción se desarrolla después de una extracción dentaria, aunque en nuestro paciente, la lesión fue preexistente a la extirpación del premolar temporario. La movilidad natural del diente temporario con su consecuente sangrado actuó como irritante, y generó la reacción antes de la extracción dentaria. Existe una teoría en la que la lesión periférica podría deberse a la migración del tumor en relación con el diente extraído.<sup>2,6,7</sup>

La radiografía muestra áreas radiolúcidas, de tamaño variable y, en ocasiones, con apariencia de

burbujas de jabón, característica que contribuye en su presunción diagnóstica. También cabe destacar que toda lesión que sea semejante al GGC central y que se encuentre ubicada posterior al primer molar no suele corresponderse con esta enfermedad. La TC es de utilidad para evaluar la destrucción ósea, la extensión de la lesión y el estado de las estructuras dentarias vecinas.

El diagnóstico diferencial en su forma central debe hacerse, en especial, con el quiste aneurismático óseo y con el tumor neoplásico de células gigantes, que es extremadamente raro en los maxilares.<sup>1</sup> El aspecto histológico es idéntico al del tumor pardo del hiperparatiroidismo; por eso, es indispensable el estudio endocrinológico y del metabolismo con determinaciones de los valores del fósforo, del calcio y de la paratohormona, la radiografía de otros huesos y el eventual centellograma.<sup>2,10,11</sup> En pediatría, se debe tener en cuenta también el mixoma (tumor benigno de sustancia mucoide) y el querubismo (tumefacción intraósea fibrosa, autolimitada).<sup>8</sup>

El tratamiento es quirúrgico; comprende la exéresis amplia y el eventual curetaje de la lesión, teniéndose en cuenta la edad del paciente, la localización del tumor, la clínica y el compromiso de los tejidos vecinos.<sup>2</sup> La recurrencia en las lesiones periféricas es, a menudo, descrita, pero no está documentada.<sup>1</sup> Otras opciones terapéuticas publicadas<sup>4,12,13</sup> son la aplicación de corticoides intralesionales y/o calcitonina. Los osteoclastos presentan receptores de calcitonina y, de esta forma, suprimen su actividad. Estos tratamientos estarían reservados para las lesiones pequeñas o que tienen alguna contraindicación clínica para la cirugía.<sup>8,14</sup> La radioterapia está contraindicada.

El paciente que se presenta fue derivado a nuestra División por Odontología con un tumor alojado en el área de los premolares inferiores izquierdos, diagnosticado como GGC, coincidente con la bibliografía consultada, en la que describen que estos tumores se manifiestan en forma secundaria a un traumatismo o al recambio dentario.

Como conclusión, el GGC forma parte de las numerosas enfermedades tumorales de los maxilares y posee características propias que ayudan a diferenciarlo. Cabe resaltar la importancia de la coexistencia de alteraciones endócrinas en algunos casos y en la consulta oportuna al odontólogo y otorrinolaringólogo ante la presencia de una tumefacción gingival. La cirugía sigue siendo el tratamiento de elección. ■

## REFERENCIAS

1. Batsakis J. Non – Odontogenic Tumors of the Jaws. En: Batsakis J. *Tumors Of The Head and Neck. Clinical and Pathological Considerations*. 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1980(20):395-7.
2. Janas A, Osica P. Central giant cell granuloma located in the maxilla in a 8 year old boy. *Dev Period Med*. 2015; 9(2): 189-92.
3. Kramer IR, Pindborg JJ, Shear M. Histological typing of odontogenic tumours. Berlin: Springer-Verlag, 1992.
4. Krishnappa S, Srinath S, Gopinath P, Krishnappa V. Central giant cell granuloma in 4 year old female child. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2015; 33(4):337-40.
5. Sargolzaei S, Taghavi N, Poursafar F. Are CD68 and Factor VIII-RA Expression Different in Central and Peripheral Giant Cell Granuloma of Jaw: An Immuno histochemical Comparative Study. *Turk Patoloji Derg*. 2017; 1(1):49-56.
6. Padmavathi Devi C, Swaroopkanth Y, Sudhakar G, Kiranmai R, et al. Central Giant Cell Granuloma of Maxilla: A Case Report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013; 65(Suppl1):192-4.
7. Hervé S, Conessa C, Chollet O, Poncet JL. Quistes del maxilar. *EMC - Otorrinolaringología*. 2004; 33(1):1-8.
8. Grees G, Besada A, Keszler A, Navacchia D, et al. Granuloma gigantocelular central del maxilar inferior. Presentación de un caso pediátrico. *Rev Argent Dermatol*. 2006; 87(4):280-7.
9. Rodríguez JC, López- Arranz J. Quistes de los maxilares. En: Suarez Nieto C, Gil-Carcedo García L, Marco Algarra J, Medina J, et al. *Tratado de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*. 2.<sup>a</sup> ed. Buenos Aires: Panamericana; 2009(242):3490-502.
10. Pawlak W, Bohdanowicz-Pawlak A, Bolanowski M, Szymczak J, et al. Primary hyperparathyroidism presenting as a giant cell tumor of the jaws. *Neuro Endocrinol Lett*. 2013; 34(2):107-10.
11. Dhiwakar M, Damodharan S, Rajeshwari KM, Mehta S. Ectopic parathyroid adenoma presenting as facial expansile growths. *B-ENT*. 2016; 12(1):73-6.
12. Carlos R, Sedano H. Intralesional corticosteroids as an alternative treatment for central giant cell granuloma. *Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod*. 2002; 93(2):161-6.
13. Vered M, Buchner A, Dayan D. Immunohistochemical expression of glucocorticoid and calcitonin receptors as a toll for selecting therapeutic in central giant cell granuloma of the jawbones. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2006; 35(8):756-60.
14. Ustündag E, Iseri M, Keskin G, Múezzi-noglu B. Central giant cell granuloma. *Int J Pediatr Otorrhinolaryngol*. 2002; 65(2):143-6.