Tumores de la lengua en el niño

Drs. Sergio Zúñiga;¹ Samuel Benveniste;² Eduardo Egger;¹ Carmen Salgado;³ René Artigas;¹ Raúl Carter;⁴
Sra. Ana María Torres⁵

Tumors of the tongue in children

Benign and malignant tumors of the tongue seen in a Surgical Pediatric Service, are presented and analyzed, in a lapse of five years, from 1976 to 1981.

This report includes a rhabdomyosarcoma, poorly described lesion which we managed with good results.

The preservation of the lingual function in surgically treated children is important.

It is also mentioned the importance of phonaudiologic rehabilitation of these children.

Es habitual que el cirujano pediatra este familiarizado con la cirugía de lengua, pero principalmente en su aspecto traumático, dado que las lesiones de este tipo son bastante comunes en los niños. Las técnicas de reparación son sencillas y los resultados muy satisfactorios, como consecuencia de la rica vascularización lingual.

Otra variedad de lesión no tan frecuente de ver, es la tumoral. Su diagnóstico clínico, en ocasiones, es bastante difícil, ya que muchas de ellas presentan características comunes. De ahí la importancia que tiene el estudio anatómo-patológico de las zonas resecaadas, que no rara vez revela sorpresas. La cirugía de estas lesiones debe ser cuidadosamente planeada, considerando la variedad de funciones que la lengua posee, evitándose de esta manera secuelas futuras.

Desde 1976 a la fecha, los casos de patología tumoral lingual, operados en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Exequiel González Cortés, han sido analizados y algunos de ellos son expuestos en consideración a su frecuencia y forma de presentación.

MATERIAL Y METODO

Los casos clínicos se han clasificado siguiendo el esquema preconizado por Jones y Campbell.⁴

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital E. González Cortés. Depto. de Pediatría y Cirugía Infantil Sr. Facultad de Medicina. Universidad de Chile.

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Exequiel González Cortés.

³Unidad de Oncología. Hospital Exequiel González Cortés.

⁴Radioterapia Infantil. Servicio de Oncología. Hospital San José.

⁵Fonoaudiología. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Exequiel González Cortés.

Con el patrocinio del Grupo Oncológico Cooperativo Pediátrico Chileno (G.O.P.E.C.H.)

A. LESIONES BENIGNAS

1. *Linfangioma*: Son relativamente frecuentes, variando de estructuras de aspecto quístico (Fig. 1), ubicadas en el dorso de la lengua y que no requieren más que una resección "en cuña", a lesiones difusas que forman parte de un higroma quístico cervical (Fig. 2) y que infiltran la totalidad de la lengua con producción de una macroglosia tan extrema como para impedir la inclusión lingual en la cavidad oral (Fig. 3). Muchos de estos casos requieren traqueostomía urgente en período neonatal; asimismo su alimentación sólo es posible a través de una sonda naso-gástrica.

Figura 1. Linfangioma quístico en dorso lingual.

Figura 2. Higroma quístico cervical con compromiso extenso de la lengua.

Figura 3. Paciente luego de la extirpación parcial del higroma quístico cervical.

En la paciente de la figura 2, fue extirpado parcialmente el higroma quístico cervical, realizándose posteriormente una hemiglossectomía parcial. El estudio histológico de la zona extirpada (Fig. 4), mostró cavidades linfáticas de diferentes diámetros, comprometiendo corion y tejido conjuntivo intersticial de musculo, desplazando a éste.

En la figura 5 se aprecia el aspecto postoperatorio tardío de la paciente.

Figura 4. Histología de linfangioma lingual.

Figura 5. Aspecto postoperatorio tardío de la paciente.

Los linfangiomas pueden existir desde el período neonatal o hacer su aparición más tarde. En general se dice, que más de un tercio de ellos están presentes antes de los seis años. En estos casos a veces se ponen de manifiesto por episodios recurrentes de glositis y tumefacción de la lengua (Fig. 6), cuya superficie está poblada por nódulos irregulares de color gris o rosado. El estudio de la biopsia en este caso reveló un linfangioma lingual con signos de infección bacteriana.

El tratamiento en este niño es el de la infección, adoptándose una conducta expectante respecto al linfangioma.

2. Hemangioma: Pueden ser localizados o difusos; en general producen macroglosia con menor frecuencia que el linfangioma, del que se diferencian por el color rojo vivo y su tendencia a sangrar.

En la figura 7 se aprecia una tumoración irregular en dorso lingual, de superficie externa hemorrágica. Luego de extirpada, la histología (Fig. 8) muestra gran cantidad de vasos sanguíneos capi-

Figura 6. Linfangioma lingual con signos de infección bacteriana.

Figura 7. Hemangioma de dorso lingual.

Figura 8. Histología del proceso anterior.

lares de diferente diámetro que comprometen corion.

3. Neurofibroma: Pueden ser causa de macroglosia unilateral (Fig. 9). Generalmente se asocian a neurofibromas de la piel y manchas de color "café con leche". Son relativamente avasculares y no

compresibles. Estas neoplasias tienden a no ser encapsuladas y a extenderse hacia el suelo de la boca, por lo que la cirugía suele ser dificultosa. En la paciente de la figura se efectuó una reducción anterior y lateral izquierda lingual. El estudio histológico (Fig. 10) de las zonas extirpadas reveló tumoraciones constituidas por terminaciones nerviosas y tejido colágeno, que comprometían corion y tejido conjuntivo intersticial de músculo, desplazando a éste.

Figura 9. Macroglosia unilateral izquierda por neurofibroma.

Figura 10. Aspecto microscópico de neurofibromatosis lingual.

En la figura 11 se aprecia el postoperatorio tardío de la paciente de la figura 9.

Figura 11. Postoperatorio tardío de la paciente de la figura 9.

aspecto quístico en la región anterior inferior lingual. Una vez extirpada, la histología (Fig. 14) revela una cavidad quística localizada a nivel de músculo lingual y limitada por epitelio plano estratificado y tejido fibroso.

Figura 12. Neurofibroma de línea media lingual.

Figura 13. Quiste mucoso lingual.

Un caso de neurofibroma lingual digno de mención, es el de un niño de ocho años de edad, que consultó por una tumoración irregular, de crecimiento lento, ubicada en la línea media, en la unión del tercio medio con el tercio posterior (Fig. 12). La superficie de esta masa era lisa y su color amarillento y la evolución aproximada era de un año, sin haber causado molestias, excepto el aumento de volumen ya descrito, que muy ocasionalmente obstaculizaba la deglución. La extirpación quirúrgica no presentó problemas. El estudio histológico reveló un tumor que comprometía el corion y estaba constituido por fibras colágenas entremezcladas con finas terminaciones nerviosas. La evolución posterior del niño ha sido satisfactoria.

4. Quiste de retención de glándula mucosa lingual: Su tamaño como la edad en que pueden aparecer, son variables. Muy ocasionalmente producen alguna sintomatología, dependiendo del volumen que alcancen. El tratamiento es quirúrgico y consiste en la extirpación completa.

En la figura 13, se aprecia una tumoración de

5. Ránula: No se trata propiamente de una lesión lingual; sin embargo, puede producir compromiso funcional de la lengua, por el crecimiento que experimenta desde el piso de la boca, lugar donde se origina. La etiología de este proceso está en la

Figura 14. Aspecto microscópico del proceso anterior.

Figura 15. Ránula.

obstrucción de una de las glándulas salivales sublinguales (Fig. 15).

Desde el punto de vista histológico, la ránula es una pared quística revestida de epitelio. El contenido del quiste es mucoso.

El tratamiento quirúrgico tradicional en el niño, es la marsupialización, en los casos en que no se logra su extirpación completa.

B. LESIONES MALIGNAS

Rabdomiosarcoma lingual: El rabdomiosarcoma es uno de los tumores sólidos frecuentes en la infancia; sin embargo, la lengua no es un sitio común para su localización.^{2,7} De 63 rabdomiosarcomas de cabeza y cuello en niños, en una serie de la Clínica Mayo, sólo 3 se originaron en la lengua.⁷ La clínica descrita clásicamente en estas lesiones, es la de una masa de crecimiento rápido, que puede ulcerarse y sangrar. De acuerdo al tamaño, se presentarán dificultades al tragar o respirar.

El caso atendido en nuestro servicio, era el de una niña de 7 años, sin antecedentes previos de importancia, que presentaba una tumoración lingual lateral izquierda, de aproximadamente 3.0 cm de diámetro, cuya superficie era algo irregular, de color amarillento y ligeramente ulcerada. Al momento de consultar, tenía una evolución aproximada de treinta días.

El examen físico y los estudios habituales de laboratorio en el período preoperatorio, eran normales. La palpación lingual revelaba compromiso profundo por el tumor y el acto quirúrgico consistió en la extirpación completa de la masa, con tejido circundante de aspecto sano.

La histología reveló un tumor no circunscrito, que comprometía el corion y el músculo, provocando ulceraciones del primero; constituido por células pequeñas, redondeadas, de núcleo picnótico y escaso citoplasma, alternando con otras de aspecto fusiforme, de diferentes diámetros y núcleos vesiculosos. (Figs. 16 y 17).

Figura 16. Rabdomiosarcoma lingual. Aspecto microscópico.

Figura 17. Rabdomiosarcoma lingual. Aspecto microscópico. (mayor aumento).

Confirmado el diagnóstico de rabdomiosarcoma embrionario, ulcerado, infiltrante, la paciente fue tratada con quimioterapia múltiple, (Vincristina, Actinomicina-D, Ciclofosfamida y Adriamicina) por un período de dos años, según protocolo de tratamiento de sarcomas de partes blandas, además de radioterapia, recibiendo una dosis total de 6.000 rads en la zona.

La evolución hasta el momento ha sido satisfactoria, ya a tres años del diagnóstico, sin evidencias clínicas de enfermedad ni secuelas derivadas del tratamiento. (Fig. 18).

Figura 18. Rabdomiosarcoma lingual. Postoperatorio tardío.

Este caso será objeto de una publicación más detallada en el futuro.

COMENTARIO

La primera comunicación de una extirpación quirúrgica por un cáncer lingual, fue realizada en 1664;³ sin embargo, la revisión de la literatura especializada hasta la fecha, no es mucho lo que aporta sobre lesiones tumorales de lengua, menos aún en niños.

La presente recopilación, en un período de cinco años, ha permitido reunir una notable casuística de lesiones de este tipo, en la infancia, encontrándose incluso un rabdomiosarcoma, tumor maligno de muy baja frecuencia en la lengua.^{6,9} En relación a éste, es gratificante su excelente evolución hasta el momento, como fruto de un trabajo multidisciplinario bien enfocado. En general en pronóstico de los rabdomiosarcomas de cabeza y cuello en niños, no es bueno^{2,5,6,9} dependiendo de la etapa clínica en que se encuentren y de lo precoz y agresivo que sea su tratamiento.

Digno de destacarse en esta revisión, es la ausencia de otras lesiones congénitas de lengua, tales como la macroglosia primaria y las ectópicas de tiroides, que se describen con relativa frecuencia.^{5,10}

El especialista dedicado a estos problemas debe tener un conocimiento cabal de los componentes funcionales de la lengua, correlacionando tratamiento, patología y función pre y postoperatoria, ya que ninguna otra estructura corporal presenta tal interacción entre músculo y sistema nervioso central y periférico.¹⁰ La meta del cirujano debe ser la preservación de la voz, el gusto, la sensación, el tamaño, la forma y la motilidad de la lengua, existiendo para ello una gran variedad de técnicas de glossectomía parcial,¹⁰ que pueden adaptarse al caso dado.

Es importante mencionar el rol de la fonoaudiología en la rehabilitación de los niños que han sido sometidos a algunos de los procedimientos quirúrgicos linguales, más aún, si ya previamente presentaban algún déficit de fonación, a consecuencia de su patología tumoral.

RESUMEN

Se presentan y analizan lesiones tumorales benignas y malignas de lengua en niños, atendidos en un lapso de cinco años, en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Exequiel González Cortés.

Se llama la atención sobre la riqueza de patología encontrada, la que incluye un rabdomiosarcoma de lengua, lesión poco descrita y que ha sido tratada con buen resultado.

Se enfatiza en la preservación de la función lingual en niños que deben ser sometidos a cirugía y la importancia que tiene el estudio anatómo-patológico de toda tumoración lingual.

Por último se insiste en el importante papel que tiene el fonoaudiólogo en la rehabilitación de estos niños.

REFERENCIAS

- 1 Bhaskar, S.N. Oral tumours of infancy and childhood: A survey of 293 cases. *J. Pediat* 63: 195, 1963.
- 2 Donaldson, S.S. et al. Rhabdomyosarcoma of head and neck in children: combination treatment by surgery, irradiation and chemotherapy. *Cancer* 31: 26, 1973.
- 3 Grabb, W.C. and Smith, J.W. *Cirugía Plástica*. Ed. Salvat, 1970.
- 4 Jones, J.H. Soft tissue oral tumours in children: their structure

- re, histogenesis and behaviour. *Proc Roy Soc Med* 59: 673, 1966.
- ⁵ *Jones, P.G. and Campbell, P.E.* Tumours of infancy and childhood Blackwell, 1976.
- ⁶ *Liebert, P.S. et al.* Rhabdomyosarcoma of the tongue in an infant. Results of combined radiation and chemotherapy. *Ann Surg* 178: 621, 1973.
- ⁷ *Nelson, W.E. et al.* Tratado de pediatria. Ed. Salvat, 1971.
- ⁸ *Solomon, M.P. et al.* Lingual Rhabdomyoma (Adult variant) in a child. *J. Pediatr Surg.* 14: 91, 1979.
- ⁹ *Sutow, W.W. et al.* Clinical Pediatric Oncology. The C.V. Mosby Company, 1977.
- ¹⁰ *Velcek, F.T. et al.* Tongue lesions in children. *J Pediatr Surg.* 14: 238, 1979.
- ¹¹ *Weitz, J et al.* A bloodless technique for tongue surgery. *Head & Neck Surg.* 3: 244, 1981.