

Educación Médica Continuada

Sección esponsorizada por Galderma S. A.

Localizador 07-025

Tumores malignos de boca

Oral malignant tumors

A. Centeno¹, C. Danielo¹, R. Campana¹, MA Orozco²

¹Servicio de Dermatología. Hospital Córdoba. Ciudad de Córdoba. Argentina.

²Director de la carrera de postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.

Correspondencia:

Alejandro Centeno
Bv. San Juan, 648
CP 5000 Córdoba. Argentina
Tel.: 0351-4280738
e-mail: centenoderma@gmail.com

Resumen

Se revisan las principales neoplasias malignas de la cavidad oral con descripción de las características clínicas, diagnósticos diferenciales y tratamiento. Más del 90% de las neoplasias de la cavidad oral son carcinomas de células escamosas; están conformados por células escamosas planas que forman normalmente el revestimiento de la cavidad oral. Se denomina "carcinoma in situ" (forma temprana) cuando las células tumorales se encuentran dentro de la capa de revestimiento: el epitelio. El "carcinoa invasivo" implica una diseminación de dichas células hacia capas más profundas de la boca. El carcinoma verrucoso es un tipo de carcinoma de células escamosas que puede representar hasta el 5% de los tumores de la cavidad oral. Es un cáncer de bajo grado que raramente metastatiza; pero puede extenderse hacia los tejidos circundantes. Es necesaria una extirpación con amplio margen de seguridad. Los carcinomas también pueden desarrollarse en las glándulas salivales menores que se encuentran en la mucosa de revestimiento. Existen varios tipos que incluyen el carcinoma adenoide quístico, carcinoma mucoepidermoide y el adenocarcinoma polimorfo de bajo grado. La lengua y la base de la misma contienen un sistema inmunológico que puede ser asiento de malignidad. Otros tumores menos frecuentes se describirán en esta presentación. El tratamiento y el pronóstico difieren según el tumor de origen.

(A. Centeno, C. Danielo, R. Campana, MA Orozco. Tumores malignos de boca. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(6):221-228)

Palabras clave: Tumores malignos, cavidad oral.

Summary

Its review the malign neoplasies principles in the oral cavity and it's describe the clinics characteristics, the differential diagnosis and the treatment. More than 90% of cancers of the oral cavity are squamous cell carcinomas. Squamous cells are flat, scale-like cells that normally form the lining of the oral cavity. The earliest form of squamous cell cancer is called carcinoma in situ, meaning that the cancer cells are present only in the lining layer of cells called the epithelium. Invasive squamous cell cancer means that the cancer cells have spread beyond this layer into deeper layers of the oral cavity. Verrucous carcinoma is a type of squamous cell carcinoma that makes up less than 5% of all oral cavity tumors. It is a low-grade cancer that rarely metastasizes but can deeply spread into surrounding tissue. Therefore, surgical removal of the tumor with a wide margin of surrounding tissue is advised. Minor salivary gland cancers can develop in the glands that are found throughout the mucosal lining. There are several types of minor salivary gland cancers including adenoid cystic carcinoma, mucoepidermoid carcinoma and polymorphous low-grade adenocarcinoma. The tonsils and base of tongue contain immune system (lymphoid) tissue that can develop into a cancer. There are other tumors that will be described in this article. The treatment and outlook for cure (prognosis) are different from different tumors.

Key words: Malignant tumors, oral cavity.

El cáncer bucal representa aproximadamente el 3,5-5% de todos los cánceres del organismo. Las neoplasias malignas de la boca pueden ser de origen epitelial o conjuntivo. La lesión más frecuente de origen epitelial es el carcinoma de células escamosas que representa el 90% de los cánceres bucales. Otros tipos de blastomas atípicos epiteliales menos

comunes son el carcinoma mucoepidermoide, el cilindroma y el melanoma. Entre los blastomas atípicos de origen conjuntivo o mesenquimático están los de origen glandular, los vasculares (que tienen su origen en células endoteliales y el sarcoma de Kaposi) y los sarcomas (fibrosarcoma, liposarcoma, leiomiosarcoma y el rabdomiosarcoma). La localiza-

ción más frecuente de los tumores malignos de boca es el borde bermellón de los labios, el borde lateral de la lengua y el suelo de la boca. Clínicamente pueden ser exofíticos, endofíticos o infiltrantes, ulcerados o tener formas combinadas. El cáncer bucal es de por sí una afección muy grave; por lo tanto se requiere una minuciosa exploración semiológica para llegar precozmente al diagnóstico y al tratamiento adecuado. Al respecto se tendrá en cuenta la escasa y silenciosa sintomatología inicial y se sabrá que con frecuencia la única manifestación es una adenopatía cervical solitaria que insta al paciente a una consulta. El pronóstico está condicionado por el grado de malignidad histopatológica, el carácter invasor, el tamaño de la lesión y su ubicación (mayores metástasis en zonas de mayor irrigación linfática). La forma exofítica es siempre menos grave que la infiltrante. El 2% o más dan metástasis a distancia[1].

Cárcinoma espinocelular

Sinónimos: Cáncer Epidermoide (C.E.)

El CE oral se origina en el epitelio mucoso.

Es la neoplasia más frecuente en la cavidad oral. La incidencia en el año 1997 fue de 31.000 casos en Estados Unidos, más alta en el sexo masculino (2:1 respecto a las mujeres) y aumenta con la edad (principalmente en mayores de 40 años). Los factores predisponentes más importantes son el tabaco y el alcohol. Otros son la irritación crónica (piezas dentarias en mal estado), los trastornos nutricionales (déficit de hierro y vitamina A), inflamatorios e infecciosos (sífilis, herpes, papilomavirus y candidiasis)[2].

La presentación clínica habitual comienza con lesiones sutiles (placas) que muestran gran tumefacción a medida que progresan tornándose en tumores exofíticos, vegetantes de superficie irregular y dura (Figura 1). Son de aspecto mixto: rojo y blanco (por la frecuente ulceración (Figura 2) e inflamación). Los sitios más frecuentes de presentación son el piso de la boca, superficie ventral y lateral de la lengua, surco alveologingival, paladar blando junto con los pilares amigdalinos. Son síntomas tardíos: la sensibilidad a la palpación, dolor, disfagia o la percepción de una masa. Puede presentar características etiológicas y clínicas parecidas con las displasias de la boca. Se deben contemplar los siguientes diagnósticos diferenciales: lesiones traumáticas, úlceras aftosas, tuberculosis ulcerosa, sífilis primaria y secundaria, úlcera eosinofílica, granulomatosis de Wegener, granuloma letal de la línea media, linfoma, tumores malignos de las glándulas salivares menores y sialometaplasia necrotizante[3].

El diagnóstico se realiza a través de múltiples biopsias debido a la naturaleza multifocal de la enfermedad (sobre



Figura 1. Cáncer escamoso de la comisura labial.

todos en los inducidos químicamente). Existe un 15% de falsos negativos si se utilizan citologías. Las características microscópicas son la gran proliferación epitelial y del número de células basales hipercromáticas, agrandamiento e hipercromía de núcleos y nucleolos con un crecimiento y



Figura 2. Cáncer escamoso ulcerado inicial de la lengua.

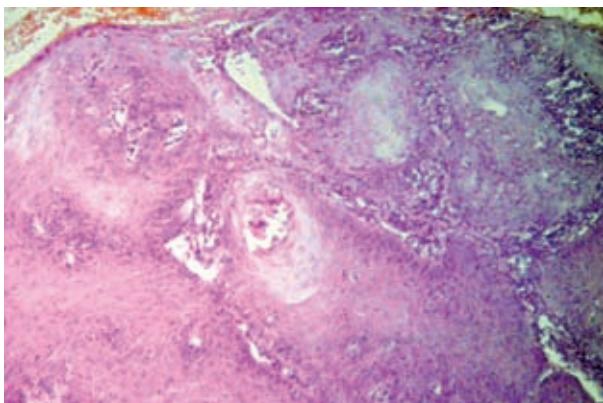


Figura 3. Carcinoma invasor.

maduración desordenados (Figura 3). Comienzan como una “displasia leve” (alteraciones morfológicas similares a la hiperplasia epitelial reactiva), sufriendo las células múltiples mutaciones para progresar a una “displasia severa o carcinoma *in situ*” cuando comprometen todo el espesor del epitelio y adquiriendo posteriormente potencial invasivo: “carcinoma invasor” al atravesar la membrana basal. Se clasifican en bien diferenciados, moderadamente diferenciados e indiferenciados.

El CE invade directamente estructuras próximas y puede llegar a embolizar vasos linfáticos y sanguíneos, dando metástasis ganglionares (50%) y a distancia (7-12%) sobre todo pulmón e hígado[4].

El riesgo de muerte depende del potencial metastásico (principalmente por vía linfática). El pronóstico puede estar influenciado con factores relacionados al paciente (edad, sexo, sintomatología y comorbilidad), factores relacionados al tumor (tipo y grado histológico, invasión perineural y perivascular, proliferación, anomalías genéticas y ploidía) y factores relacionados con el tratamiento (técnica quirúrgica, dosis e intensidad de radiación y quimioterapia).

La piedra angular del manejo eficaz es por un lado la prevención a través del abandono del tabaco y alcohol (mismo descenso del riesgo que el cáncer de pulmón) y el diagnóstico temprano por medio de un cuidadoso examen clínico de la mucosa oral prestando atención adicional a los sitios de alto riesgo y al esfuerzo inmediato para realizar un diagnóstico definitivo de todas las alteraciones mucosas de aspecto sospechoso[5]. El tratamiento es quirúrgico. La radioterapia y la quimioterapia son técnicas complementarias y/o sustitutivas de la cirugía que pueden utilizarse de entrada en casos avanzados o cuando existen contraindicaciones quirúrgicas. El manejo es multidisciplinario. Los avances en el entendimiento de los mecanismos molecula-

res de la biología del cáncer oral pueden no solo mejorar el diagnóstico y sino el tratamiento. Existen muchos marcadores en estudio como: la pérdida de la heterogeneidad, la aneuploidía del DNA, genes supresores tumorales (gen del retinoblastoma y p53 entre otros), protooncogenes (gen del receptor del factor de crecimiento epidérmico, miembros de la familia del gen ras, gen g-myc, gen ciclín d1). Se ha demostrado recientemente que ha pesar de la resección quirúrgica la leucoplasia oral aneuploidica fue fuertemente asociada al carcinoma agresivo y muerte de los pacientes[6].

La supervivencia global a los cinco años oscila de 30 al 80% de acuerdo con el estadio con promedios del 55% (diagnóstico tardío en el 40%).

Carcinoma verrucoso

Sinónimos: Hiperplasia Verrugosa o Leucoplaquia Verrugosa Proliferativa.

El carcinoma verrucoso es un trastorno proliferativo de la mucosa con características clínicas y microscópicas intermedias entre las queratosis y el carcinoma espinocelular (CE) (algunos lo consideran como una variante del CE).

Afecta a adultos mayores consumidores de tabaco (principalmente en masticadores). Hay cierta influencia genética.

Clínicamente se presenta como lesiones verrugosas blancas difusas. Las lesiones tempranas son poco notorias. Se compromete más comúnmente la cara interna de la mejilla y reborde alveolar. No es rara la sobreinfección por cándida. Debe distinguirse del CE y sus diagnósticos diferenciales[7].

Histológicamente el epitelio presenta una amplia queratinización y acantosis que invade los pliegues de las papillas con un marcado taponamiento de parakeratina. Hay proyecciones en red amplias y lisas y compresivas (no infiltrantes). Las células basales muestran actividad extrema, mínima atipia, membrana basal intacta e inflamación crónica del tejido conectivo adyacente.

El crecimiento lento (más en superficie) determina un buen pronóstico; pudiendo tener una gran invasión local. Con el tiempo es factible la transformación en carcinoma espinocelular[8].

El tratamiento consiste en eliminar los factores de riesgo y las lesiones mediante cirugía, láser, crioterapia y otros. Son comunes las recaídas por lo que se requiere reevaluaciones frecuentes y tratamientos episódicos.

Melanoma oral

El melanoma oral (MO) es un tumor que se origina de los melanocitos de la capa basal de la mucosa oral.

El primer caso de melanoma maligno primario en la cavidad bucal fue reportado por Weber en 1850. Luego de otros casos publicados, Bexter en 1944 discutió profusamente los hallazgos clínicos y la histopatología de la enfermedad.

Es una entidad infrecuente (0,4 al 4% de los tumores orales primarios y 0,2-8% de todos los melanomas malignos). La mayor parte de los que aparecen en boca son neoplasias metastásicas. Se ve con mayor frecuencia en hombres entre la cuarta y sexta década de la vida. Las razas con fototipo mayor tienen tasas de incidencia proporcional más altas que el melanoma de piel. Más frecuente en climas meridionales[9-10].

Pueden derivar de placas melanóticas raciales o de nevos preexistentes. La irritación crónica, el trauma oclusal (dentaduras mal adaptadas) y la irritación química (nuez de betel, tabaco, chimó, etc.) también están relacionadas. Los estudios que tratan de vincular a la exposición solar como causal de esta enfermedad (como en el melanoma de piel) no han dado resultados concluyentes.

Pueden presentarse con diferentes tonalidades. Aparecen con mayor frecuencia en el paladar (57% de ellos en el paladar duro), 26% en el reborde alveolar (principalmente encía del maxilar superior) y 8% en el paladar blando. Habitualmente comienzan como una mácula, evolucionando posteriormente a tumor. Muestra características similares a las que sugieren melanoma en la piel: de límites mal definidos, elevados, forma irregular y crecimiento rápido. Son indoloros y lo más común es que presenten ulceración seguido de hemorragia e infección como síntomas tardíos más frecuentes. La infiltración ganglionar es un suceso frecuente. Existen dos formas clínicas: nodular y macular[11].

El MO debe distinguirse de los nevos (límites definidos y no evolutivos), la pigmentación racial (en sujetos pigmentados con varias lesiones en mucosa) y otras entidades como: el tatuaje de grafito, nitrato de plata y amalgama (en el reborde alveolar o encía con antecedente de obturación con amalgama que fue retirada algún tiempo antes o durante la extracción dentaria), pigmentación postinflamatoria, melanocantoma, sarcoma de kaposi, enfermedades sistémicas como la enfermedad de Addison y enfermedades hereditarias como síndrome de Peutz-Jeghers.

Se recomienda hacer biopsias de lesiones pigmentadas recientes así como aquellas que hayan mostrado cambios en su apariencia. La biopsia debe ser excisional. En la histopatología se observa gran cantidad de células névicas redondeadas, cuadrangulares o fusiformes, con hiperchromatismo marcado y nucleolos prominentes distribuidos en nidos. La inmunohistoquímica (positividad para HMB45, proteína S100 y vicentina), la microscopía electrónica, la citoquímica y la PCR son muy útiles en casos dudosos[12].

La Unión Internacional Contra el Cáncer (UCCI.) no provee una clasificación clínica para esta neoplasia bucal a diferencia de su contraparte cutánea. El uso de los niveles de Clark para relacionar el grado de invasión con el pronóstico, no es aplicable en las lesiones de las mucosas bucales pues estas carecen de dermis papilar y reticular, así como de áreas de grasa subcutánea. Westbury propone la siguiente clasificación clínica:

- I Sólo tumor primario
- IIa Piel adyacente involucrada
- IIb Nódulos linfáticos regionales involucrados
- IIab Piel adyacente y nódulos linfáticos regionales involucrados
- III Metástasis más allá de los nódulos linfáticos regionales.

El MO tiende a invadir localmente los tejidos más rápidamente que otros tumores malignos de la cavidad bucal y a producir metástasis a zonas distantes como el cerebro, pulmones y región abdominal. El diagnóstico precoz y el manejo correcto de estas lesiones bucales dependen grandemente del reconocimiento clínico oportuno de tosas las lesiones pigmentadas que pudiesen aquí encontrarse. El manejo es agresivo en etapas tempranas: cirugía radical con escisión con amplio margen y en caso de invasión a ganglio o profilácticamente la disección radical. Esta puede ser combinada con radioterapia y quimioterapia aun cuando su uso es controversial y también con inmunoterapia, cuyos beneficios están en espera de ser comprobados. De acuerdo con otros autores la cirugía combinada con inmunoquimioterapia constituye la modalidad de tratamiento más efectiva para lograr el control de la enfermedad, aunque la adición de esta última no prolonga la supervivencia a largo plazo de modo substancial. Además de la escisión quirúrgica convencional, se ha descrito la técnica de escisión micrográfica de Mohs sobre tejido fijado[13].

Es indispensable un seguimiento no menor a diez años con el propósito de detectar posibles recidivas tempranas.

El MO constituye uno de los tumores de mayor mortalidad dentro de las neoplasias humanas y de peor pronóstico. Supervivencia: 7 al 20% a los cinco años. El pronóstico es especialmente adverso si existe compromiso óseo o hay metástasis al momento del diagnóstico, ganglio centinela positivo, recidiva, tiempo de evolución prolongado o lesión de gran tamaño. El pronóstico es pobre por ser una lesión asintomática (lo que implica un diagnóstico tardío), por los traumas repetidos de la mucosa bucal, por el gran potencial metastático (debido a su comportamiento biológico y la gran vascularización) y por lo complicado del tratamiento quirúrgico[14].

Neoplasias de las glándulas salivales menores

El carcinoma adenoquístico y el adenocarcinoma son las neoplasias malignas más frecuentes. Otras variantes menos comunes incluyen el carcinoma epitelial-mioepitelial, carcinoma mucoepidermoide, tumor de las células acinares y el carcinoma epidermoide.

Son más comunes en mujeres. La mayoría de los pacientes son mayores de cuarenta años.

En su presentación clínica las neoplasias aparecen como nódulos solitarios, dolorosos de consistencia elástica, ligeramente móvil y rara vez puede ser ulcerada. Los sitios de predilección son aquellos que presentan alta concentración de glándulas como el paladar, la mucosa labial y bucal, las regiones retromolares, el piso de la boca y la base de la lengua en ese orden de frecuencia. A diferencia de las neoplasias benignas de glándulas salivales, el dolor puede estar presente[15].

La biopsia por escisión con un margen de tejido no comprometido es el procedimiento diagnóstico de preferencia. La biopsia debe ser profunda, sobre todo en los tumores palatinos, para poder alcanzar el tumor. El carcinoma quístico adenoide, el adenocarcinoma de bajo grado polimorfo y carcinoma epitelial-mioepitelial de los conductos salivales muestran una diferenciación ductal-mioepitelial. Unos pocos de alto grado se originan en la mucosa[16].

El carcinoma adenoquístico cribiforme o sólido puede ser más agresivo que la variante tubular. Muchos crecen lentamente pero son notoriamente invasivos con gran tendencia a la diseminación sobre todo en los recidivantes. Muchos sobreviven luego del diagnóstico y tratamiento que es esencialmente quirúrgico; pero con gran morbilidad[9]. La radioterapia es efectiva en el control de la enfermedad microscópica para tumores de cierto tipo histológico como el carcinoma adenoquístico, mucoepidermoide de alto grado y el adenocarcinoma[17].

Trastornos linfoproliferativos

A) *Leucemias*: El compromiso oral en las leucemias puede desarrollarse durante la evolución o ser el primer signo de las mismas. Las formas agudas afectan con mayor frecuencia la mucosa oral. Se presentan como necrosis de la encía, sangrado en capa alrededor del diente, equimosis de la mucosa bucal o hiperplasia gingival. Esta última fue observada entre el 3 al 5% de los pacientes tratados por leucemia mieloide aguda y vista más frecuentemente en los subtipos M5 (monocítica) y M5 (mielomonocítica). Suele presentarse como un agrandamiento gingival difuso agudo, con tejidos blandos y pastosos y hemorragia ante mínimos traumatismos. Puede complicarse con gingivitis ulcerativa e infecciosa y odontalgia. La irritación local y el trauma asociado con los dientes podrían jugar un rol



Figura 4. Linfoma oral: tumoración difusa.

en la patogénesis de esta anomalía. Se puede sospechar el diagnóstico de un trastorno linfoproliferativo sobre la base de la biopsia del tejido gingival (las características histológicas son similares para cada subtipo de leucemia) pero la determinación de la naturaleza exacta del proceso requiere el examen hematológico. Existen inconvenientes en la realización de inmunohistoquímica. Generalmente la hiperplasia gingival se resuelve parcial o completamente con la quimioterapia antileucémica efectiva. En un paciente con diagnóstico de leucemia conocido la aparición posterior de hiperplasia gingival puede presagiar un mal pronóstico; no así la presentación inicial[18-19].

B) *Linfomas*: Debido a la presencia de ganglios linfáticos en el cuello, la región parótidea, amígdalas faríngeas y el anillo de Waldeyer, se puede detectar una tumoración oral cuando un linfoma compromete los mismos. El anillo de Waldeyer es afectado con mayor frecuencia. La mayoría son de "tipo hodkiniano" ("no hodkiniano" en pacientes con SIDA) se originan en las células B y presentan un patrón difuso. Clínicamente se presentan como "tumoraciones carnosas" (Figuras 4 y 5) Se han descrito extensiones orales de

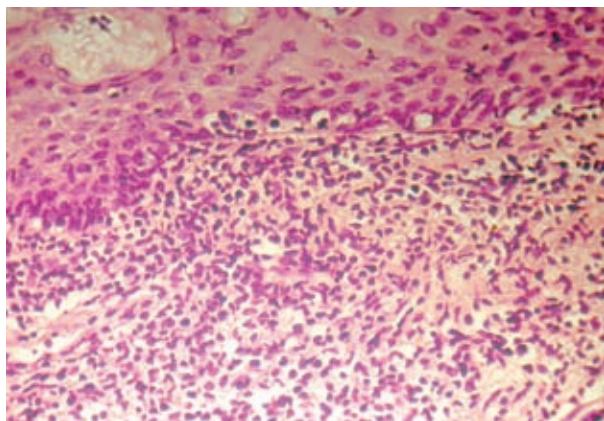


Figura 5. Invasión dérmica por un linfoma cutáneo oral.

linfomas de células T cutáneos. El tratamiento moderno es la quimioterapia, que ha mejorado la sobrevida, en la leucemia aguda, de 20% a 50%; en las formas crónicas de los adultos los resultados no son tan alentadores[20].

Sarcoma de Kaposi

Este tumor se origina probablemente de células endoteliales. El sarcoma de Kaposi relacionado con SIDA es el tipo más frecuente ya que existen lesiones orales en el 53% de los pacientes. Las lesiones iniciales son máculas eritematosas, que adquieren progresivamente características tumorales de color rojo azulado. Se localizan sobre todo en el paladar, pero puede haber lesiones en toda la mucosa oral. En ocasiones, los tumores alcanzan un gran volumen y tapan incluso los dientes. El estudio anatomo-patológico muestra una proliferación atípica de vasos, con engrosamiento endotelial, formación de hendiduras entre las células, extravasación de hematíes y depósito de hemosiderina. Presentan un curso rápido y fatal. El diagnóstico diferencial habría que hacerlo con el granuloma piógeno, granuloma gigante periférico, hemangioma, hemangioepiteloma, hemangioendotelioma pigmentado y melanoma. Para el tratamiento se utiliza poliquimioterapia sistémica y modificadores de la respuesta biológica (interferón). Son radiosensibles; pero en esta localización es difícil administrar[21].

Otros tumores del mesenquima oral

Estos tumores malignos que se desarrollan en los músculos y huesos no son frecuentes en el cuerpo humano y aún son más raros en la cavidad bucal[22]. En cabeza y cuello alcanzan el 1% de todos los tumores malignos.

Fibrosarcoma. Es más común en hombres que en mujeres, entre la tercera y quinta década de la vida y se desarrolla a expensas de periostio, periodonto, cicatrices antiguas o en zonas que han recibido tratamiento de radiaciones.

Histológicamente se clasifica en “bien diferenciado” e “indiferenciado”, siendo el pronóstico favorable en el primer grupo, pues son localmente infiltrantes, pero muy pocos dan metástasis. Uno de los signos tempranos más comunes cuando asientan en la encía, es la anormal motilidad de una pieza dentaria que carece de patología propia.

Radiográficamente, el hueso presenta lesiones osteolíticas, de bordes no definidos y cuando crece aparece un tumor firme que a veces se ulcerá.

El tratamiento es resección radical local, tiene tendencia a recurrir cuando no se extirpa adecuadamente. Es resistente a las radiaciones.

Rabdomiosarcoma. Tumor que se origina en el músculo estriado, más frecuente en niños y adolescentes, con alta tendencia a recurrir localmente y dar metástasis por vía sanguínea. La lengua es el asiento principal; dependiendo de su composición histológica se clasifican en: embrionarios, compuestos de células redondas y pequeñas; alveolares, con pseudoglándula y el tipo pleomórfico. El 75% de estos tumores se presentan en la primera década de la vida.

Debido a su rapidez de crecimiento e invasión local, la cirugía sola no ofrece mayor posibilidad de cura; por ello, la tendencia actual es asociar con radiaciones y quimioterapia, es decir, un tratamiento multidisciplinario que ha mejorado el promedio de sobrevida, alcanzando el 50% en la actualidad.

Osteosarcomas y condrosarcomas. Son tumores de muy escasa presentación, la mandíbula y el maxilar superior son los huesos preferidos.

El condrosarcoma es una neoplasia maligna relativamente común, caracterizada por la formación de tejido cartilaginoso aberrante. Esta neoplasia es más común en los hombres que en las mujeres entre los 30 y 60 años de edad. Al examen clínico, se puede presentar como una tumoración dolorosa grande que causa una extensa destrucción ósea con pérdida de los dientes y, ocasionalmente, como un gránulo eritematoso y lobulado o una masa ulcerada en la mucosa oral.

El osteosarcoma es la neoplasia maligna más común del hueso. Afecta más a los varones que a las mujeres y, generalmente, ocurre entre los 10 y 20 años de edad. Los maxilares son afectados en 6 a 7% de los casos, y es más común en el maxilar inferior. La lesión es una masa indurada, de crecimiento rápido y con tumefacción de la mandíbula, que pronto produce deformación facial, dolor, parestesia, sangrado y pérdida dentaria.

Su rapidez de crecimiento, su agresividad y pobre respuesta a las radiaciones determinan que la sobrevida alcance sólo el 10% o 15%.

El tratamiento quimioterapéutico, acompañado a veces de radioterapia, ha determinado una mejor sobrevida, que alcanza el 40%.

Tumores malignos de las vainas nerviosas. Se presentan como nódulos submucosos solitarios. Son muy infrecuentes; incluso en pacientes con neurofibromatosis.

Granuloma letal de la línea media y granuloma de Wegener. El granuloma letal de causa desconocida es una entidad maligna que compromete la parte media del paladar y fosas nasales. Se inicia como lesión ulcerada en los sitios descritos, que no cede al tratamiento corriente y que avanza inexorablemente, destruyendo el tejido vecino, tanto blando como óseo y lleva a la muerte del paciente por hemorragias, infecciones, desnutrición. El pronóstico es pésimo, alcanzando de meses a pocos años el promedio de sobrevida.

Algunos confunden el “Granuloma Letal de la Línea Media” con el “Granuloma de Wegener”, sin embargo, en

éste, las lesiones bucales no son frecuentes y las zonas comprometidas son la laringe, la tráquea y pulmones.

No existe tratamiento adecuado, la radioterapia y quimioterapia no han tenido el éxito esperado.

Tumores metastásicos en cavidad bucal

Se considera que el 1% de todas las lesiones malignas de cavidad bucal son metástasis provenientes de tumores primarios alejados[23].

Dos son las rutas que llevan las metástasis a esta parte anatómica, debido al intenso flujo sanguíneo y linfático; usualmente el carcinoma la hace por vía linfática y el sarcoma por la hemática, siendo ello relativo.

En la mayoría de los casos, las metástasis asientan en el maxilar inferior en un 90% y sólo en un 10% en los tejidos blandos, siendo la lengua, encía y carrillo los receptores más comunes.

Los órganos metastatizantes son la mama, tiroides, riñones, pulmones y los aparatos genitourinario y gastrointestinal.

Bibliografía

1. Sculli Crispian. The oral cavity and lips. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH y Burton JL. (eds). Tratado de dermatología. Barcelona, Doyma 2004.
2. Chen J, Eisemborg E, Krutchkoff DJ Katz RV: Changing trends in oral cancer in the United States, 1935 to 1985: a Connecticut study. *J Oral Maxillofac Surg* 1991; 49: 1152.
3. Ceccotti El. Cancer Oral. Clinica Estomatológica. Med. Panamericana 1993; 27: 239-75.
4. Silverman SJ. Oral Cancer. 2nd ed. American Cancer Society, New York, 1985.
5. Mashberg A, Samit A. Early diagnosis of asymptomatic oral and oropharyngeal squamous cancers. *CA Cancer J Clin* 1995; 45: 328-51.
6. Bettendorf O, Piffko J, Bankfalvi A. Prognostic and predictive factors in oral squamous cell cancer: important tools for planning individual therapy? *Oral Oncol* 2004; 40: 110-9.
7. Schwartz RA. Verrucous carcinoma of skin and mucosa. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 1.
8. Zakerzewska JM Lopes V, Speight P, Hopper C. Proliferative verrucous leukoplakia. *Oral surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996; 82: 396.
9. Cebrian Carretero JL, Chamorro Pons M, Montesdeoca N Melanoma of the oral cavity. Review of the literature. *Med Oral* 2001; 6: 371-5.
10. González-Gracia R, Naval-Gías L. Melanoma of the oral mucosa. Clinical cases and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005; 10: 264-71.
11. Rapini RP et al. Primary malignant melanoma of the oral cavity: A review of 177 cases. *Cancer* 1985; 55: 1543.
12. Peckitt NS and Wood GA Malignant Melanoma of the oral cavity: a case report. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol* 1990; 70: 161-4.
13. González-García R, Naval-Gías L, Martos PL, Nam-Cha SH, Rodríguez-Campo FJ, Muñoz-Guerra MF, Sastré-Pérez J. Melanoma of the oral mucosa. Clinical cases and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005; 10: 264-71.
14. Oriba HA, Stanley R, Snow SN, Mohs FE. Oral malignant melanoma treated with Mohs micrographic surgery by fixed-tissue technique. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 199-201.
15. Jaber MA. Intraoral minor salivary gland tumors: a review of 75 cases in a Libyan population. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2006; 35: 150-4.
16. Ma'aita JK, Al-Kaisi N, Al-Tamimi S, Wraikat A Salivary gland tumors in Jordan: a retrospective study of 221 patients. *Croat Med J* 1999; 40: 539-42.
17. Isaacson G, Shear M. Intraoral salivary gland tumors: A retrospective study of 201 cases. *J Oral Pathol* 1983; 12: 57.
18. Weckx LL, Tabacow LB, Marcucci G. Oral manifestations of leukemia. *Ear Nose Throat J* 1990; 69: 341-2.
19. Takagi M, Kayano T, Yamamoto H: Causes of oral tongue cancer treatment failures. Analysis of autopsy cases. *Cancer* 1992; 69: 1081-7.
20. Kasha JR, Parker CM. Oral manifestations of cutaneous T cell lymphoma. *Int J Dermatol* 1990; 29 (4): 275-80.
21. Jindal JR, Campbell BH. Kaposi's sarcoma of the oral cavity in a non-AIDS patient: case report and review of the literature. *Head Neck* 1995; 17: 64-8.
22. Chidzonga MM, Mahomva L. Sarcomas of the oral and maxillofacial region: A review of 88 cases in Zimbabwe. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2005.
23. Hirshberg A, Leibovich P. Metastases to the oral mucosa: analysis of 157 cases. *J Oral Pathol Med* 1993; 22: 385-90.

Cuestionario de autoevaluación

1. ¿Qué porcentaje representa el cáncer de boca en relación a los demás tumores malignos del organismo?:
 - a) 10%.
 - b) 30%.
 - c) 3,5-5%.
 - d) 20%.
2. ¿Cuáles son los sitios de la boca más comprometidos por todos los tumores malignos de la misma?:
 - a) Paladar y encías.
 - b) Sector posterior de lengua y mucosa de carrillos.
 - c) Reborde alveolar dentario y paladar duro.
 - d) Borde bermellón de labios, lateral de lengua y suelo.
3. ¿Cuál es la neoplasia más frecuente de cavidad oral?:
 - a) Carcinoma de células escamosas.
 - b) Melanoma.
 - c) Carcinoma verrucoso.
 - d) Linfoma.
4. ¿Cuál es el sitio más comprometido por el carcinoma verrucoso?:
 - a) La lengua.
 - b) El paladar.
 - c) Encías.
 - d) Cara interna de mejilla y reborde alveolar.
5. ¿Dónde aparece comúnmente el melanoma oral?:
 - a) Paladar.
 - b) Lengua.
 - c) Mejillas.
 - d) Encías.
6. El diagnóstico diferencial del melanoma oral se debería hacer con:
 - a) Nevos.
 - b) Sarcoma de Kaposi.
 - c) Síndrome de Peutz-Jegher.
 - d) Todas son correctas.
7. Son criterios pronósticos en el melanoma oral:
 - a) El nivel de Clark.
 - b) Escala de Breslow.
 - c) Características clínicas de la lesión.
 - d) Compromiso de piel adyacente y ganglios.
8. ¿Cuál es el tumor maligno de boca con mayor mortalidad?:
 - a) El melanoma.
 - b) El carcinoma espinocelular.
 - c) El carcinoma verrucoso.
 - d) Linfoma.
9. ¿Cuál de los siguientes es el tumor de glándulas salivales más frecuente?:
 - a) Carcinoma mucoepidermoide.
 - b) Tumor de células acinares.
 - c) Carcinoma adenoquístico.
 - d) Carcinoma epitelial-mioepitelial.
10. ¿En qué edad y sexo predominan los tumores malignos de glándulas salivales?:
 - a) Mujeres menores de cuarenta años.
 - b) Varones mayores de cuarenta años.
 - c) Mujeres mayores de cuarenta años.
 - d) Varones menores de cuarenta años.
11. Las neoplasias de glándulas salivales:
 - a) Son más comunes en hombres.
 - b) Son más comunes en mujeres.
 - c) No existe predominancia de sexo.
 - d) Se ven más a edad pediátrica.
12. Las leucemias en cavidad oral se presentan clínicamente:
 - a) Como nódulos violáceos.
 - b) Placas de leuconiquia.
 - c) Agrandamiento gingival difuso.
 - d) Hiperpigmentación.
13. Los subtipos más comunes de leucemia en boca son:
 - a) M1 y M2.
 - b) M3 y M4.
 - c) M5 y M6.
 - d) No existen reportes de leucemia en boca.
14. Los linfomas más comunes de cavidad oral son:
 - a) Hodgkin con patrón difuso.
 - b) Hodgkin con patrón nodular.
 - c) No Hodgkin.
 - d) De células T.
15. El Sarcoma de Kaposi más común en boca corresponde:
 - a) Al relacionado a inmunosupresión.
 - b) Al relacionado con SIDA.
 - c) Al "metastático".
 - d) En trasplantados.
16. El diagnóstico diferencial de Sarcoma de Kaposi en boca hay que realizarlo con:
 - a) Granuloma piógeno.
 - b) Hemangioma.
 - c) Melanoma.
 - d) Todas los anteriores.
17. Con respecto al fibrosarcoma:
 - a) Es común a edad pediátrica.
 - b) Es radiosensible.
 - c) Ninguna es correcta.
 - d) Todas son correctas.
18. Con respecto al rhabdомiosarcoma oral:
 - a) Es más común en adultos.
 - b) Las encías son los sitios más afectados.
 - c) Ninguna es correcta.
 - d) Todas son correctas.
19. El Granuloma letal de la línea media afecta principalmente:
 - a) Las encías.
 - b) Los carrillos.
 - c) El paladar.
 - d) Ninguna es correcta.
20. Con respecto a las metástasis en cavidad oral:
 - a) Los sitios primarios corresponde al colon e hígado frecuentemente.
 - b) Asientan principalmente en maxilar inferior.
 - c) Corresponden hasta el 10 & de las lesiones malignas de boca.
 - d) Ninguna es correcta.

Respuestas del cuestionario: Aparecerán en esta página en el número 2 de 2011.

Respuestas del cuestionario del número 4 de 2010: 1c, 2a, 3d, 4b, 5e, 6d, 7b, 8e, 9b, 10a, 11a, 12c, 13c, 14d, 15a, 16a, 17e, 18c, 19b, 20b