

# GRANULOMA GIGANTOCELULAR CENTRAL DEL MAXILAR INFERIOR. PRESENTACIÓN DE UN CASO PEDIÁTRICO.

## GIANT CELL GRANULOMA OF THE LOWER JAW. DESCRIPTION OF A PEDIATRIC CASE.

S A GREES\*, A I BESADA\*\*, A KESZLER\*\*\*, D NAVACCHIA\*\*\*\*, H LANFRANCHI\*\*\*\*\*,  
M L PAPARELLA\*\*\*\*\* y L E VALLE\*\*\*\*\*

**SUMMARY:** Giant Cell Granuloma (GCG) is an uncommon condition affecting the bones of the head and neck. The ethiology and pathophysiology are not completely understood. The histologic characteristics of GCG are benign, but its biologic behavior could locally aggressive.

We describe the case of a 6 year-old boy with GCG and performed a review of the entity and their differential diagnosis with other lesions of the maxillary bones.

Rev Argent Dermatol 2006; 87: 280-287.

### INTRODUCCIÓN

El granuloma gigantocelular central (GGCC) es una tumoración benigna, probablemente reactiva, caracterizada por la proliferación de células gigantes multinucleadas.

Descrita por Jaffe en 1953 y por Pindborg y Kramer en 1971 en los huesos maxilares y

por Ackerman y Spjut en 1962 en huesos extramaxilares de manos y pies.

Constituye habitualmente una lesión intraósea destructiva de la región anterior de los maxilares que puede alcanzar gran tamaño, expandiéndose entre ambas láminas corticales, provocando desplazamiento de los dientes y reabsorción de sus raíces.

De las lesiones óseas que afectan a los maxilares, menos del 7% corresponden a esta entidad.

Es más frecuente en niños y adultos jóvenes con una mayor proporción de afectación en el sexo femenino de 2:1 y de localización preferente en el maxilar inferior<sup>1,2</sup>.

Existe otro gran número de lesiones benignas y destructivas de los maxilares, que evidencian células gigantes multinucleadas entre sus componentes histológicos, pudiendo considerarse entre ellas:

- tumor de células gigantes (osteoclastoma)
- querubismo
- tumor pardo del hiperparatiroidismo
- quiste óseo aneurismático
- granuloma de células gigantes periférico

\* Médica Dermatóloga Universidad de Buenos Aires. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

\*\* Médica Cirujana. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

\*\*\* Odontóloga. Cátedra de Estomatología. Facultad de Odontología. Universidad de Buenos Aires.

\*\*\*\* Médico Anatomopatólogo. Jefe División Patología. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

\*\*\*\*\* Odontóloga. Jefa Servicio Anatomía Patológica. Facultad de Odontología. Universidad de Buenos Aires.

\*\*\*\*\* Odontólogo. Profesor Titular. Cátedra de Estomatología. Facultad de Odontología. Universidad de Buenos Aires.

\*\*\*\*\* Médica Dermatóloga Universidad de Buenos Aires. Profesora Universitaria en Medicina UCS. Jefa Unidad Dermatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.  
Avda. Montes de Oca 40  
(1270) – Ciudad Autónoma de Buenos Aires.  
e-mail: lidiavalle@hotmail.com

### CASO CLÍNICO

Paciente de 6 años de edad que es derivado de otro hospital, por presentar en región

CUADRO I	
<b>TUMORES BENIGNOS Y SEUDOTUMORES:</b>	
	• Tumor de células gigantes
	• Condroma
	• Lesiones osteofibrosas centrales
	• Osteoblastoma
	• Hemangioma de hueso
	• Fibroma
	• Granuloma gigantocelular central
	• Torus
	• Querubismo y tumefacciones familiares intraóseas
<b>TUMORES MALIGNOS:</b>	
	• Osteosarcoma
	• Condrosarcoma
	• Mieloma múltiple y solitario
	• Tumor de Ewing
	• Sarcoma de células reticulares
	• Linfoma de Burkitt
	• Tumores metastásicos
	• Histiocitosis de células de Langerhans
	• Tumores raros <sup>4</sup>

anterior paramedial izquierda del maxilar inferior una tumoración que desplazaba las piezas dentarias, principalmente los incisivos inferiores, de coloración rojiza, discretamente azulada, de consistencia duroelástica, no dolorosa, de aproximadamente 6 meses de evolución (05-11-2003).

En nuestro servicio se constata la presencia de la tumoración cubierta por mucosa yugal normal, que protruía hacia la región vestibular y hacia el piso de la boca, de dos centímetros diámetro. Para determinar su origen y extensión realizamos radiografía oclusal y panorámica dental, interconsulta

con odontología y endocrinología de nuestro hospital y posteriormente interconsulta con la Facultad de Odontología, Cátedra de Estomatología donde se realizó biopsia para estudio anatomopatológico, protocolo 104198 (11-11-2003).

Las radiografías oclusal y panorámica dental demostraron una lesión lítica en el tercio anterior y medio izquierdo del maxilar inferior que desplazaba las piezas dentarias y producía rizolisis de otras (destrucción de raíces dentales).

En la microscopía óptica se observó una lesión compatible con granuloma de célu-



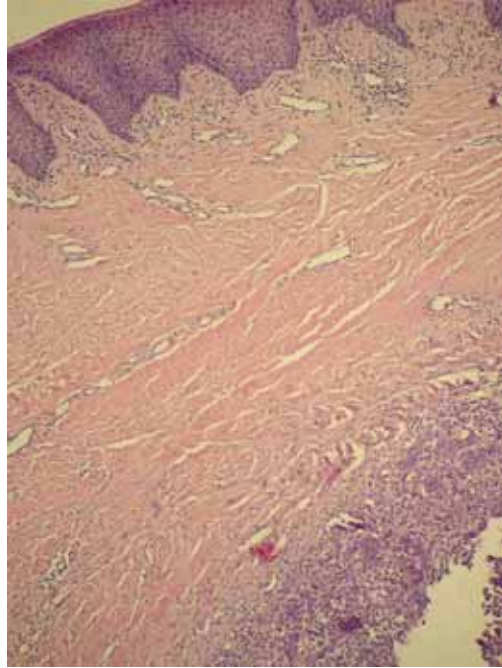
**Fig 1:** región anterior del maxilar inferior tumoración que desplaza piezas dentarias, incisivos inferiores.



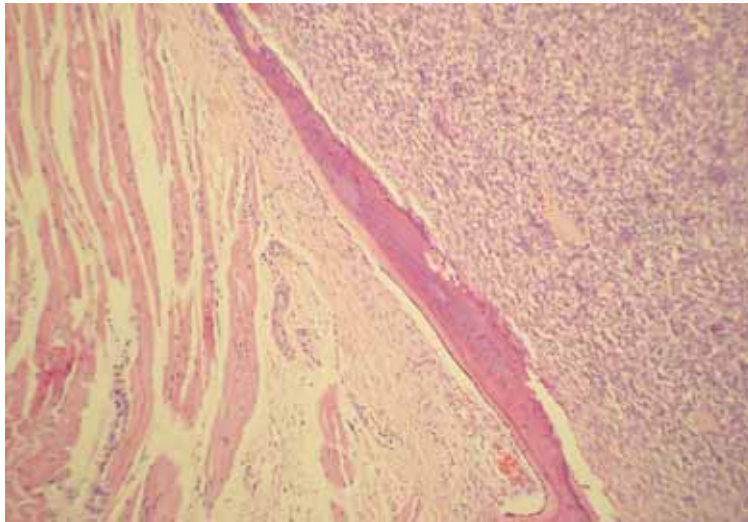
**Fig 2:** Rx. panorámica dental.



**Fig 3:** tumoración de coloración rosado intenso y azulada, de consistencia duroelástica, no dolorosa de aproximadamente 6 meses de evolución.



**Fig 4:** acúmulo de células gigantes multinucleadas en un estroma fibroso, vascularizado, con áreas de hemorragia y presencia de pigmento hemosiderínico con áreas de células xantomizadas.



**Fig 5:** a mayor aumento.

las gigantes de tipo central, sin atipías. Se recomendó la exéresis completa de la lesión y el estudio endocrinológico del paciente.

En nuestro hospital se realizó la resección completa de la lesión con margen de seguridad, conservando el resto del maxilar inferior y la arteria basilar con vistas a la posibilidad futura de realizar injerto óseo (23-12-2003).

En la anatomía patológica de la resección quirúrgica local (protocolo: 41788): se observó un acúmulo de células gigantes multinucleadas en un estroma fibroso, vascularizado, con áreas de hemorragia y presencia de pigmento hemosiderínico con áreas de células xantomizadas. Los márgenes quirúrgicos estaban libres de lesión.

**Diagnóstico:** granuloma gigantomielocelular central.

Actualmente el paciente continúa con buena evolución y está utilizando una prótesis para su tratamiento estético y funcional.

## COMENTARIO

El granuloma gigante celular (GGC) representa un crecimiento tumoral o pseudotumoral que puede localizarse dentro de los maxilares (GGC central) o en la encía (GGC periférico).

El GGCC es una rara entidad manifestada por una lesión ósea benigna localizada en el maxilar superior o en la mandíbula y definida por la Organización Mundial de la Salud como una lesión intraósea constituida por tejido celular fibroso que contiene múltiples focos de hemorragia, células gigantes multinucleadas y ocasionalmente trabéculas de tejido óseo. Representa menos del 7% de todas las lesiones benignas de los maxilares.

En los huesos maxilares se producen una gran variedad de tumores y pseudotumores, facilitados por lo heterogéneo de los tejidos que los componen: hueso membranoso, cartílago, dientes y restos de tejidos embrionarios, tejido glandular salivar, mucosa gingival y nasosinusal y tejido óseo esponjoso y compacto. Esto explica la existencia de quistes, tumores odontogénicos (derivados de tejidos que originan los dientes), tumores no odontogénicos (originados en las estructuras óseas) y pseudotumores, que son tumoraciones y no verdaderas neoplasias (Cuadro I)<sup>3</sup>.

En 1953 Jaffe introdujo el término "granuloma reparativo de células gigantes", para diferenciarlo del "tumor de células gigantes", típico de los huesos largos. Su origen sigue siendo discutido, algunos autores lo consideran una lesión reparativa en respuesta a una inflamación, hemorragia o traumatismo, pero su comportamiento biológico destructivo, lo acerca más a una variedad del verdadero tumor de células gigantes, con el cual incluso, es difícil de diferenciar microscópicamente<sup>1,2</sup>.

El GGCC puede presentarse a cualquier edad, pero es más común en las primeras tres décadas de la vida y más frecuente en mujeres en relación 2:1.

Nuestro paciente tenía 6 años, sexo masculino y con respecto a la edad coincide con lo mencionado en la literatura.

Clásicamente, el tumor se ubica en la porción anterior de los maxilares, en áreas ocupadas por dientes permanentes o deciduos. El 50% de los tumores se localiza en la región molar, rama ascendente o cóndilo. Clínicamente se observa tumefacción o tumoración, a la palpación la consistencia es duroelástica y el crecimiento más o menos lento pero expansivo y/o invasivo. La lesión habitualmente es indolora, ocasiona asimetría facial o palatina, desplazamiento y pérdida de piezas dentarias.

El caso que comunicamos presentaba estas características y dicha lesión mostraba un crecimiento progresivo en el maxilar inferior, de 6 meses de evolución.

Generalmente las lesiones son únicas, tal como el caso de nuestro paciente; pueden ser múltiples con muy escasa frecuencia; en el hiperparatiroidismo, las lesiones sí pueden ser múltiples.

Radiológicamente, las lesiones se presentan destructivas y líticas; pueden ser uniloculares o multiloculares (imagen en pompas de jabón) y ocasionan desplazamiento dentario y rizolisis, no siendo estos hallazgos patognomónicos.

En los estudios radiográficos realizados a nuestro paciente se constató una lesión lítica importante y destrucción de raíces dentales.

Histológicamente se caracteriza por la presencia de un estroma conectivo intensamente vascularizado, con macrófagos cargados de hemosiderina y células gigantes multinucleadas dispersas, con una cierta tendencia a acumularse alrededor de los vasos y focos hemorrágicos. El cuadro histológico es idéntico al del tumor pardo del hiperparatiroidismo, por eso es indispensable el estudio endocrinológico que incluya metabolismo fosfocálcico, paratohormona, radiografía de otros huesos y/o centellograma óseo.

En nuestro paciente, histológicamente, se encontró acúmulo de células gigantes multinucleadas, áreas de hemorragia y células xantomizadas. En el estudio clínico y laboratorio endocrinológico no se demostró patología.



El tratamiento adecuado es quirúrgico, desde curetaje a exéresis amplia, dependiendo de la extensión y el comportamiento biológico de la lesión. Otras opciones terapéuticas podrían ser los corticoides intralesionales semanales, calcitonina sistémica diaria, radioterapia, láser o crioterapia, teniendo en cuenta que estos tratamientos no quirúrgicos, estarían reservados para las lesiones pequeñas, de lento crecimiento o para las que tienen alguna contraindicación clínica para la cirugía <sup>5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13</sup>.

En nuestro paciente la lesión había adquirido gran tamaño en pocos meses y era de carácter invasivo y expansivo, por otra parte la corta edad del paciente implicaba un pronóstico de vida de muchos años. Se realizó una cirugía amplia, la cual trajo como consecuencia la pérdida definitiva de algunas piezas dentarias temporarias y definitivas.

Los tumores de los maxilares que no se originan en la lámina dental o sus derivados pueden clasificarse como no odontogénicos. Dentro de ellos se encuentran: seudotumores, tumores benignos y malignos (Cuadro I) <sup>4</sup>.

## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES DE LAS LESIONES TUMORALES DE LOS MAXILARES:

Se deben considerar diferentes entidades dentro de los diagnósticos diferenciales de las lesiones tumorales o seudotumorales de los maxilares. Bhaskar y colaboradores, en su trabajo, comunican 104 pacientes con las patologías mencionadas, de los cuales 34 correspondían a granuloma gigantocelular central, 65 a granuloma gigantocelular periférico y 5 a quiste óseo aneurismático <sup>5</sup>.

A continuación, consideramos los diagnósticos diferenciales más significativos:

**Tumor pardo del hiperparatiroidismo:** las concentraciones elevadas de paratohormona (PTH) son detectadas por los receptores de osteoblastos que liberan mediadores que estimulan la actividad osteoclástica; las manifestaciones óseas del hiperparatiroidismo tienen su origen en la persistencia de la resorción ósea osteoclástica.

La actividad osteoclástica exagerada secundaria al hiperparatiroidismo afecta al hueso cortical más intensamente que al esponjoso, con resorción subperióstica, adelgazamiento de la cortical y pérdida de la lámina dura que rodea los dientes. La resorción ósea intracortical de los conductos de Havers y Volkman, los ensacha de una manera característica, en el hiperparatiroidismo.

Las áreas con células óseas en actividad que rodean a las superficies afectadas son reemplazadas por tejido fibrovascular. Se producen además fracturas y microfracturas que estimulan la llegada de macrófagos y células multinucleadas y el crecimiento de tejido fibroso reactivo que forma una masa evidente (tumor pardo). El color pardo se debe a los vasos y la hemorragia, con depósito de hemosiderina. Es muy difícil diferenciarlo, en la histología, del GGCC.

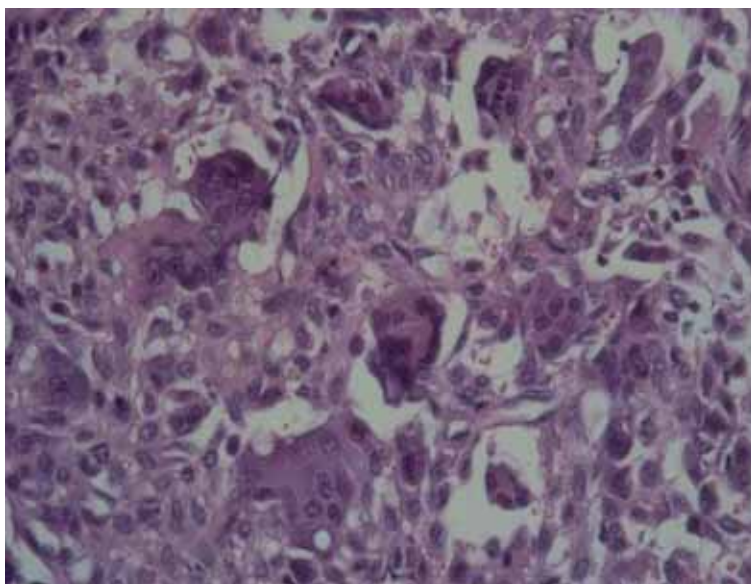
**Quiste óseo aneurismático:** se diferencia del GGCC por la presencia de espacios quísticos repletos de sangre, observados histológicamente.

**Granuloma de células gigante periférico o épulis:** es una lesión inflamatoria, poco frecuente, que protruye desde la encía, cubierta por mucosa gingival intacta (raramente ulcerada), que alcanza hasta 1,5 cm de diámetro. Histológicamente está compuesto por agregados de células gigantes multinucleadas (tipo cuerpo extraño), en un estroma de carácter fibroangiomatoso. Aunque no están encapsulados, habitualmente están bien delimitados.

**Tumor de células gigantes óseo:** macroscópicamente es un tumor friable color café rojizo, con áreas amarillas o grisáceas. Histológicamente constituido por células gigantes multinucleadas, es indistinguible del GGC <sup>6</sup>.

Clínicamente es característico y casi exclusivo de los huesos largos, afecta adultos de 20 a 40 años, recidiva con frecuencia pudiendo dar metástasis. Produce destrucción lítica del hueso.

**Querubismo:** es una tumefacción fibrosa intraósea, familiar, de los maxilares. Afecta niños de 3 a 5 años, suele ser bilateral, pro-



**Fig 6:** acúmulo de células gigantes multinucleadas en un estroma fibroso, vascularizado, con áreas de hemorragia y presencia de pigmento hemosiderínico con áreas de células xantomizadas.

gresiva e indolora. De consistencia firme, sólida, provoca deformidad de la cara; este proceso finalmente se interrumpe y no quedan vestigios de las alteraciones en los pacientes que alcanzan la edad adulta. Microscópicamente, hay células gigantes con abundante tejido conectivo fibroso que puede ser altamente celular, hasta escasamente celular, con espículas de hueso.

**Mixoma:** tumor benigno que puede afectar tanto al maxilar superior como al inferior; no muestra preferencia por edad o sexo y presenta un crecimiento lento produciendo un agrandamiento de la zona afectada, migración y movilidad dentaria. Histológicamente, presenta abundante estroma de sustancia mucoide con múltiples células estrelladas. Infiltra los espacios medulares (no encapsulado)<sup>4, 7, 8, 9, 10, 11, 12</sup>.

## CONCLUSIONES

El GGCC es una entidad infrecuente de los huesos de la región de cabeza y cuello que afecta más frecuentemente los maxilares. Es raramente observada por los dermatólogos

que habitualmente no practican la estomatología. Aunque forma parte de las numerosas enfermedades tumorales o pseudotumorales de los maxilares, tiene características propias que ayudan a diferenciarlo. Es importante recalcar la importancia de descartar las alteraciones endócrinas en los pacientes con lesiones óseas de los maxilares, dado que sus hallazgos histológicos son similares a los del tumor pardo del hiperparatiroidismo.

La cirugía sigue siendo el tratamiento de elección. También existen otras opciones terapéuticas para utilizar solas o combinadas con las quirúrgicas, de acuerdo con las características clínicas de cada caso.

## RESUMEN

El granuloma gigantocelular central (GGCC), es una lesión tumoral o pseudotumoral, infrecuente de los huesos de la cabeza y cuello, que afecta más frecuentemente los maxilares. Su etiología y patogenia son poco conocidas, sus características histológicas son benignas y su comportamiento biológico puede ser agresivo localmente.

Presentamos el caso de un niño de 6 años con esta afección y realizamos una revisión

de la entidad y sus diagnósticos diferenciales con otras lesiones de los maxilares.

## REFERENCIAS

- 1) Loizaga-Iriondo S. Seminario: Proceso reparativo de células gigantes en huesos de manos y pies. *Dent to day* 2004; 23 (4): 128-130.
- 2) Jaffe HL. Tumores y estados tumorales óseos y articulares. La Prensa Médica Mexicana. México 1966; 454.
- 3) De Vicente Rodríguez JC, González Méndez S, Santamaría Zuazua J y Madrigal Rubiales B. Tumores no odontogénicos de los maxilares: clasificación, clínica y tratamiento. *Medicina Oral* 1997; 2: 83-93.
- 4) Pindborg B y Kramer L. Tumores no odontogénicos y pseudotumores de los maxilares. En Bhaskar SN: *Patología bucal*. Editorial El Ateneo. Buenos Aires. Argentina. 1977; 217-220.
- 5) Ciorba A, Altissimi G y Giansanti M. Giant cell granuloma of maxilla: case. *Acta Otorhinlaryngol Ital* 2004; 24: 26-29.
- 6) Ramos B, Piñero A, Lilliana WJ, Palazón T, Méndez S y Parrilla Paricio P. Tumor pardo maxilar como primera manifestación de hiperparatiroidismo primario. Ediciones Doyma. *Cir Esp* 2001; 69: 498-500.
- 7) Ustundag E, Iseri M, Keskin G y Muezzinoblu B. Central giant granuloma. *Int J Pediatr Otorrhinolaryngol* 2002; 65 (2): 143-146.
- 8) Lucas RB. *Pathology of tumours of the oral tissues*. Editorial JA Churchill Ltd. London. 1964; 186.
- 9) Bhaskar SN, Bernier JL y Godby. F. Aneurysmal bone cell lesions of the jaws: report of 104 cases. *Oral Surg Anesth* 1959; 17: 30-41.
- 10) Gandolfo S, Mori C, Camoletto D y Griffa B. Ulteriore contributo alla conoscenza del granuloma centrale riparativo a cellule giganti: *Patologia odontostomatologica*. Minerva Stomatologica 1986; 35: 409-419.
- 11) Mintz GA, Abrams AM, Carlsen GD, Melrose RJ y Fister W. Primary malignant giant cell tumor of mandible: report of case and review of the literature. *Oral Surg* 1981; 51 (2): 164-171.
- 12) Marci F, Aliventi F, Baldi M y Giannoni M. Tumore gigante-cellulare del mascellare superiore. *Descrizione di un caso*. Minerva Stomatologica 1989; 38: 421-425.
- 13) Cohen MA. Management of a huge Central Giant Cell Granuloma of the Maxilla. *J Oral Maxillofac Surg* 1988; 46: 509-513.