

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Ránula: tumor cervical de causa infrecuente en un adolescente

DOMINGO CIALZETA^A

INTRODUCCIÓN

El término "ránula" se utiliza para denominar a los eventos de extravasación o retención de saliva que se presentan en el piso de la boca. Genéricamente es una cavidad llena de mucus, un mucocele. Representa aproximadamente un 6 % de todos los procesos quísticos en la cavidad oral con una prevalencia en la población general de menos de 0,2 casos por cada 1.000 personas. Estos fenómenos así denominados se vinculan más frecuentemente a las glándulas sublingual y accesorias de la cavidad bucal.

Se trata de una entidad de poca frecuencia, de etiología controvertida; más frecuente en niños y adultos jóvenes, con un pico de prevalencia en la segunda década de la vida y con características clínicas propias, que la diferencian de otras entidades de la boca. El diagnóstico clínico resulta siempre evidente aunque para confirmarlo es necesario valerse de exámenes complementarios.

El propósito de este trabajo, es realizar una actualización bibliográfica de esta patología poco frecuente en nuestra práctica pediátrica.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Adolescente de 13 años que consulta al Servicio de Adolescencia del Hospital Gutiérrez por tumoración latero cervical.

Paciente: MJ de 13 años, sexo masculino, procedente de Marcos Paz, provincia de Buenos Aires, sin antecedentes significativos personales a destacar, que consulta por tu-

moración laterocervical izquierda de 8 meses de evolución.

No presentó cuadro febril asociado ni cambios locales compatibles con proceso infeccioso local o regional. No presentó compromiso del estado general ni pérdida de peso. Recibió una serie de medicación antibiótica sin mejoras de su cuadro clínico.

El adolescente vive con su madre y 5 hermanos. Tiene dos mascotas: 1 perro y 1 gato. Está escolarizado.

A su ingreso, presentaba buen estado general, eucárdico, eupneico, afebril, con adecuado estado nutricional. Niega dificultad para alimentarse o dormir.

Se constata tumoración renitente en región laterocervical izquierda, ovoide, indoloro, móvil, no adherida a piel ni a planos profundos. Movilidad cervical conservada. Tamaño estimado por lo menos 10 cm.

No presenta focos cutáneos de piodermitis. Boca en regular estado.

Resto del examen físico dentro de límites normales.

Planteos diagnósticos a su ingreso

Tumoración laterocervical en estudio

Conducta: se consideró determinar el aspecto

a) *Infectológico:*

Resultados de Laboratorio Reactantes de fase aguda: Normales. Coagulograma Normal. Hepatograma Normal. Proteino-grama Normal.

Serologías para Hep A, B, C, HIV, ..*Bartonella Henselae* negativos.

Estudio para TBC. PPD negativa. Rx Torax sin particularidades. Mediastino Normal.

Catastro familiar negativo Baciloscopias por 3 negativas.

a. Servicio Adolescencia HNRG
(dcialze@gmail.com)

Estudio de imágenes Ecografía de cuello. Imagen ovoidea de bordes definidos hipocogénica heterogénea, con múltiples imágenes nodulares de aspecto solido, de tamaño 74x24x50 sin signos de abscesación. Desplaza el musculo ECM.

Parótidas sp Submaxilares sp. Se descartó Quiste Branquial.

Se solicita TAC que informa imagen de 7,3 cm x 3 cm de bordes netos y de contenido liquido particulado que podría corresponder a una ránula, con origen en el piso de la boca. Vía aérea respetada, algo desplazada. No se distingue glándula submaxilar izquierda. Si contralateral y parótidas normales. No se observan adenomegalias, Tiroides, Cráneonormales y macizo facial con signos menores compatibles con rinosinusitis alérgica.

- b) *Oncológico*: Se realiza PAF obteniéndose material muco-purulento. Se solicitan muestras para Anatomía Patológica, Gérmenes comunes, Hongos y TBC.
- c) *Quirúrgico*: Cirugía plástica. Se plantea cirugía con diagnóstico presuntivo de ránula sobreinfectada.

DISCUSIÓN

La ránula es un tumor de glándulas salivales accesorias, que aparece como pseudoquiste, resultante de la extravasación y acumulación de saliva en el tejido conjuntivo subyacente, según Dechaume. El término proviene del latín, que significa "rana", debido a que este tipo de quiste se asemeja al vientre abultado de una rana.

Dependiendo de su patogenicidad, las ránulas se pueden dividir en dos tipos: a) pueden ser un verdadero quiste con revestimiento epitelial, y entonces tienen la característica de un mucocelo, dado por la obstrucción del conducto de la glándula sublingual o una de las glándulas salivales menores; o b) puede presentarse como un pseudoquiste que se origina por la lesión del conducto, la extravasación y la acumulación de saliva en el tejido circundante.

En este último caso el pseudoquiste carece histológicamente de revestimiento epitelial y consiste en tejido de granulación circundante por condensación del tejido conectivo. Su etiología se atribuye a la rotura de los conductos excretores de las glándulas sublinguales

accesorias, debido a un trauma, antecedentes quirúrgicos o fibrosis periductal, al igual que los mucocelos de otros sitios de la boca. Presenta una prevalencia baja de alrededor de 0,2 a 0,5 casos por cada 1.000 personas. Afecta principalmente a niños y adultos jóvenes, con predilección en sexo masculino, en una proporción de 2:1.^{3,4,5,6}

Son de crecimiento en forma de domo o nodular, de color azul o, cuando éstos son profundos, son del mismo color de la mucosa adyacente, fluctuantes o deprimibles. Se sitúan en el piso de la boca, entre la lengua y el maxilar inferior (ránula oral). Pueden medir varios centímetros de diámetro (3-6 cm), ocupan el piso de la boca elevando la lengua y se localizan en un solo lado de la línea media (esta característica es el diagnóstico diferencial con los quistes dermoides).

Otros autores como Santana Garay⁷ señalan que son de consistencia blanda y pueden alcanzar de 2 a 5 cm de diámetro; a la palpación muestran un contenido líquido sin gran presión; pueden ser ocasionalmente bilaterales. Son asintomáticas, pero cuando alcanzan un gran tamaño pueden interferir en las funciones básicas de fonación, masticación y deglución, denominándose ránula gigante Al romperse, dejan escapar un líquido seromucoso.^{8-9,10}

De acuerdo con su ubicación puede ser clasificada en 2 variantes anatómicas: la oral o superficial (simple) y la cervical o profunda (compleja).

La primera es delimitada en su porción inferior por el músculo milohioideo en el espacio sublingual, y se limita al piso de la boca, mientras que la segunda supera esta barrera anatómica, extendiéndose a la región cervical alta (espacio submaxilar) e incluso puede llegar al espacio laterofaríngeo.^{3-5-8-9,10}

Algunos autores tales como Macdonald y colaboradores dividen a la ránula en tres tipos: sublingual, *plunging* y *plunging* sublingual. Una ránula sublingual se desarrolla en el piso de la boca, mientras que una ránula *plunging* es reconocida como una inflamación quística en la región cervical superior o submandibular. Cuando una ránula sublingual tiene una extensión cervical a través del músculo milohioideo, se usa el término "ránula *plunging* sublingual".¹¹(Caso clínico).

Esta variante poco común, la **ránula *plunging* o ránula cervical**, es un pseudoquiste que contiene secreciones salivales mucosas,

se origina en la glándula salival sublingual extendiéndose hacia el espacio submandibular y entra en espacios cervicales profundos como el espacio parafaríngeo presentándose como un tumor látero cervical. Se desconoce la real prevalencia de este tipo de lesiones, aunque con mayor frecuencia en la tercera década de la vida.^{1,2,8,12}

En el año 2003 describió a este tipo de ránula gigante del cuello, como aquella que ocupaba el espacio parafaríngeo además del espacio submaxilar, lo que lleva al diagnóstico diferencial con otra formación quística del cuello, como el higroma quístico.²⁻⁵⁻¹³

Esta variante, constituye un tipo quístico raro, por lo general congénito, que parece tener su origen en restos embrionarios o en la parte más profunda de las glándulas sublinguales o accesorias, por lo que el diagnóstico es muy difícil.

Tiene siempre su origen en la cavidad oral, de allí la característica ecográfica y además por la TC del “signo de la cola o *tail-sign*” que la diferencia de otras entidades, entre ellas el mucocele submaxilar que por crecimiento puede ocupar el espacio submaxilar y laterocervical. Esta imagen se corresponde con una extensión entre la lesión y la glándula sublingual, siendo posible observarla en el margen posterior del músculo milohioideo o en una dehiscencia del mismo.

Cuando este signo está ausente y se identifica un mucocele en íntimo contacto con el parénquima de la glándula submaxilar, se debe asumir que es ese el origen –submaxilar–. A pesar de ello, en un 21% de los casos clínicos, no hay signo-sintomatología referida a la cavidad oral aparentemente.^{1-2-6,8-9}

Recientemente en 2012, Suresh B.V. and Vora S.K han descritos extensamente tres mecanismos probables para el origen de la ránula cervical:

- 1) Proyección de la glándula sublingual o las accesorias a través del músculo milohioideo o bien la presencia de una glándula sublingual ectópica en la porción cervical de dicho músculo;
- 2) Dehiscencia en la porción anterior del músculo milohioideo permitiendo un pasaje natural de la ránula con origen en el piso de la boca hacia el cuello;
- 3) Un conducto proveniente de la glándula sublingual, unido a la glándula submaxilar o al conducto de Wharton, permitiendo así que

las ránulas se originen en continuidad.¹⁻⁵⁻¹⁰

Al examen histopatológico impresionan sus paredes por su delicada consistencia; en la superficie están unidas a la mucosa del suelo de la boca, de la cual es muy difícil separar; el examen microscópico demuestra que está formada por una fina pared de tejido conjuntivo fibroso comprimido, con algunos elementos de tejido de granulación.⁷⁻¹⁰⁻¹⁴

Se presenta como una tumoración asintomática, móvil, de crecimiento lento, constante, de consistencia blanda a duro-elástica, no adherida a piel ni a planos profundos. El tamaño promedio oscila entre los 4 y los 10 cm. La piel del cuello es respetada y no guarda relación con el tejido tiroideo ni con las cadenas ganglionares del cuello. En general se proyecta siguiendo las fascias musculares, aunque puede desplazar estas estructuras. Raramente se han descrito ránulas “*plunging*” que provoquen disfagia u obstrucción de la vía aérea, aunque si desplazamiento de estructuras del cuello.^{1-8,11-12}

El diagnóstico diferencial de la ránula *plunging* se centra en aquellas lesiones que se manifiestan en la región submandibular como masas quísticas, ya sean de origen congénito o adquirido. Incluye quiste del conducto tirogloso, quiste branquial, quiste dermoide o epidermoide, higroma quístico, mucocele, neumocele, enfermedad tiroidea neoplásica o quística, sialoadenitis submandibular, hemanjioma intramuscular, linfadenopatía cervical infecciosa, lipoma, entre otras tumoraciones cervicales.²⁻⁵⁻⁸

Se diferencian del angioma por ser más firme; los quistes dermoides tienen una consistencia pastosa y son más frecuentes en la línea media; los lipomas son más firmes, los

Imagen ilustrativa de ránula *plunging*



quistes o mucocelos submaxilares, generalmente, provocan tumefacción glandular, se desarrollan más rápidamente que la ránula y provocan dolor intenso y tumefacción.⁵⁻¹³

La ránula *plunging* debe ser diferenciada de otras lesiones quísticas de origen salival que también pueden desarrollarse en esta zona.

Diagnósticos diferenciales: lesiones quísticas de origen salival

Sialocele

- Subcutáneo.
- Inmediato tras traumatismo.
- La sialografía confirma el diagnóstico.

Pneumatocele

- Aire en parénquima glandular.

Ránula

- Mucocelo de la glándula sublingual.

Ránula *plunging*

- Mucocelo de la glándula sublingual extendido a través del músculo milohioideo hasta ocupar el espacio submaxilar.
- El «signo de la cola» en tomografía computarizada permite la diferenciación.

Si bien el diagnóstico es eminentemente clínico, se aconseja realizar estudios de imágenes, ecografía, tomografías computarizadas con medio de contraste y, en casos de mayor complejidad, el uso de resonancias magnéticas a fin de diferenciarlas de otras enfermedades de tipo quístico y tumoral neoplásico. Por otro lado estos estudios permiten establecer la ubicación de la ránula oral/superficial o cervical/profunda.²⁻⁵⁻¹⁴

El tratamiento de las ránulas si bien es quirúrgico es por distintos motivos controvertido.^{2, 5, 15}

Otras modalidades terapéuticas han sido utilizadas: vaciamiento de la porción oral de

la ránula junto con la extirpación de la glándula salival, marsupialización simple o modificada, exéresis de la ránula por vía cervical con o sin extirpación de la glándula sublingual o bien escisión de la glándula sublingual con drenaje de la lesión. También se utiliza la criocirugía, la cirugía láser, el empleo de la toxina botulínica tipo A13, y la escleroterapia con OK-432.¹⁻²⁻⁵⁻¹⁵

A pesar de los diversos tratamientos, muchos pacientes han experimentado recidivas.¹⁻⁵⁻¹⁵

El método terapéutico más aceptado y con menor tasa de recurrencia es la escisión de la ránula, asociada a la extirpación de la glándula sublingual implicada. y cuya tasa de recurrencia es del 0%. Por otro lado la simple remoción de la ránula demuestra una recurrencia del 25%, mientras que con la marsupialización, la tasa de recurrencia es del 36%.¹⁶

El riesgo de paresia o parálisis por lesión del nervio sub-maxilar es la complicación post-quirúrgica más frecuente de estas cirugías.^{15,16} La biopsia de la lesión, confirma el diagnóstico histológico, y descarta patología neoplásica, a saber carcinomas de células escamosas o cistadenomas papilífero de la glándula salival, que puede presentarse clínicamente como una ránula.¹

De acuerdo con el tratamiento utilizado se describen diferentes tasas de recidiva. La simple remoción de la ránula demuestra una recidiva del 25%, mientras que con la marsupialización como tratamiento, la tasa de recurrencia es de 36%.⁵⁻¹⁶⁻¹⁷

Existen situaciones clínicas en las cuales la ránula puede alcanzar un tamaño considerable, (gigantes), donde la enucleación y escisión de la glándula sublingual se hace

Imágenes de la tomografía realizada al paciente



compleja teniendo en cuenta las delgadas paredes y la anatomía del piso de la boca, tornándose así en un procedimiento invasivo y complejo con potenciales riesgos de lesión del nervio lingual, daño al conducto de Wharton, hemorragia e infección postquirúrgica en el piso de la boca y el espacio submandibular. Es en estos casos donde puede ser útil emplear la marsupialización modificada, ya que es una técnica rápida, sencilla, de baja morbilidad y con una baja tasa de recidiva (menor al 10%).^{2,5,8-15}

CONCLUSIONES

Es importante conocer este tipo de lesiones de glándulas salivales, ya que en la cavidad bucal hay más de 1.000 glándulas accesorias y tres pares de glándulas mayores (parótida, submandibular, sublingual). Su etiología es diversa, así como sus manifestaciones clínicas. Un buen diagnóstico diferencial permite ofrecer a los pacientes una atención adecuada, con el objetivo de establecer el tratamiento correspondiente dependiendo del origen de la lesión.

El tratamiento de la ránula *plunging* por sus características clínicas propias, puede representar un reto para el cirujano maxilofacial. El diagnóstico certero permite realizar el tratamiento quirúrgico más efectivo para el paciente, que por los distintos reportes, resulta ser la escisión de la glándula sublingual y drenado de la ránula vía abordaje sublingual, ya que al eliminarse la glándula causante, se elimina el riesgo de recidiva.

El abordaje intraoral reduce de manera significativa la lesión al nervio marginal mandibular, y a su vez, elimina la cicatriz extra bucal.

El pronóstico indica buena evolución y por otro lado se excluye la posibilidad de ser una lesión preneoplásica.

BIBLIOGRAFÍA

- Gupta, A. and Karjodkar, F.R. (2011) Plunging ranula: A case report. ISRN Dentistry, 2011, 1-5. doi:10.5402/2011/806928.
- Abdul Bagi M, Kamran Bokhari et al. Plunging ranula: an interesting case Open Journal of Stomatology, 2013, 3, 118-121 OJST <http://dx.doi.org/10.4236/ojst.2013.31022> Published Online March 2013 (<http://www.scirp.org/journal/ojst/>)
- Baurmash HD. Mucoceles and ranulas. J Oral Maxillofac Surg. 2003;61:369-78.
- Dechaume M, Grellet M, Laudenbach P, Payen J. Estomatología. 1^{ra} ed. La Habana: Edición Revolucionaria; 1985, p.316-17.
- Guzmán-Letelier M, et al. Marsupialización modificada de ránula gigante intraoral: reporte de caso. Rev Clin Periodoncia Implantol Rehabil Oral. 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.piro.2015.06.008>.
- Venkat B, Sambhav K. Huge plunging ranula. J Maxillofac Oral Surg. 2012; 11:487-90.
- Leyva-Perez M.; Lahera Valdes J. A. et al Ránula del suelo de la boca. A propósito de un caso, Instituto de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Estomatología de La Habana. Servicio de Cirugía Maxilo-Facial. 2010.
- Miranda Villasana ,J, Wong Romo, G et al. Ránula plunging: reporte de un caso. Revista Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial 2014;10 (2): 77-82.
- Morton RP, Ahmad Z, Jain P Plunging ranula: congenital or acquired?. Otolaryngol Head Neck Surg 2010 Jan; 142(1):104-7.
- Suresh, B.V. and Vora, K.S. (2012) Huge plunging ranula. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 11, 487-490.
- Macdonald, A.J., Salman, K.L. and Harnsberger, H.R. (2003) Giant ranula of the neck: Differentiation from cystic hygroma. American Journal of Neuroradiology, 24, 757-761.
- Kalra, V., Mirza, K. and Malhotra, A. (2011) Plunging ranula: Case report. Radiology Case, 5, 18-24.
- Gupta, A. and Karjodkar, F.R. (2011) Plunging ranula: A case report. ISRN Dentistry, 2011, 1-5. doi:10.5402/2011/806928.
- Shelley MJ, Yeung KH, Bowley NB, et al A rare case of an extensive plunging ranula: discussion of imaging, diagnosis, and management. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2002 Jun; 93(6):743-6.
- Samant S, Morton RP, Ahmad Z. Eur Surgery for plunging ranula: the lesson not yet learned? Arch Otorhinolaryngol. 2011 Oct;268(10):1513-8. Epub 2011 Feb 16.
- Garofalo V, Briganti S, Cavallaro et al. Nickel gluconatemercurius heel-potentised swine organ preparations: a new therapeutical approach for the primary treatment of pediatric ranula and intraoral mucocele. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2007; 71 (2):247-255
- Chidzonga MM, Mahomva L. Ranula: Experience with 83 cases in Zimbabwe. J Oral Maxillofac Surg. 2007;65:79-82

Texto recibido: Octubre 2016.

Aprobado: Noviembre 2016.

Forma de citar: Cialzeta, Domingo. Ránula. Tumor cervical de causa infrecuente en un adolescente. Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 2016;58(263):213-217.