

Educación Médica Haga su Diagnóstico



Caso 2 Julio 2018

Autores: Silvia Lourenço¹, Paula Boggio²,
Marcello Menta Simonsen Nico¹

Filiación:

¹Departamento de Dermatología, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil.

²Sección Dermatología Pediátrica, Hospital Ramos Mejía y Sección Dermatología Infantil, Hospital Italiano de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino y 12 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de importancia. Consultó por una lesión tumoral oral asintomática, de 8 meses de evolución.

En el examen físico observamos a nivel del piso de la boca, ocupando la mitad izquierda del mismo, una tumoración ovalada, cubierta por mucosa rojo-azulada, translúcida en su parte central, de aproximadamente 3,5 cm de diámetro mayor, indolora, y fluctuante (Figura 1). Se procedió a realizar una biopsia escisional de la misma y en el estudio histopatológico de la pieza quirúrgica se observó una colección de mucus circundada por una cápsula fibrosa. Destacaban además, la presencia de numerosos macrófagos espumosos entremezclados en el material mucoso, y de glándulas salivares mucosas vecinas a la lesión (Figuras 2 y 3).



Figura 1. Clínica: tumoración eritematoviolácea en el piso de la boca.

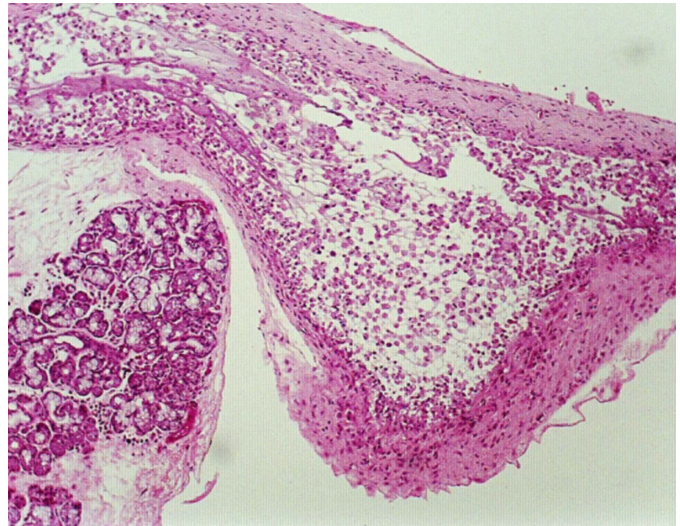


Figura 2. Histopatología: cavidad con mucina y pseudocápsula constituida por tejido de granulación. Glándula salival en vecindad.

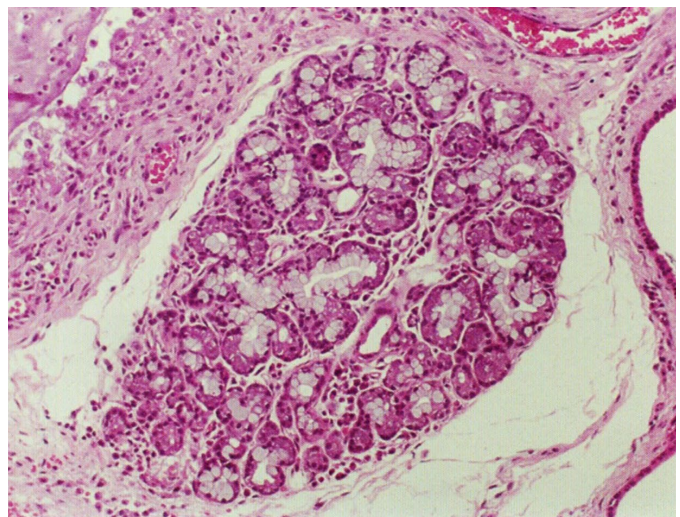


Figura 3. Histopatología: detalle de la glándula salival asociada a la lesión.

Diagnóstico: Ránula

Comentario

La palabra ránula deriva del Latín “rana”, y es un término clínico que se utiliza para describir lesiones quísticas o pseudoquísticas del piso de la boca, cuya apariencia recuerda el vientre de estos batracios.

Se trata generalmente de pseudoquistes mucosos, y más raramente de verdaderos quistes, que se originan con mayor frecuencia en la glándula sublingual, seguida de la submaxilar, y excepcionalmente de las glándulas salivares menores del piso de la boca.

Según su patogenia las ránulas se consideran verdaderos quistes cuando su origen se debe a la obstrucción parcial o total del ductus de la glándula salival implicada, con posterior dilatación del mismo, y teniendo -en consecuencia- su pared tapizada por epitelio. Dicha obstrucción puede ocurrir por la presencia de un sialolito, por agenesia ductal u otras malformaciones congénitas, estenosis ductal, fibrosis periductal, o cicatrices periductales secundarias a trauma previo o por tumores. No obstante, el mecanismo más frecuente de formación de las ránulas es el de ruptura ductal con extravasación de saliva en los tejidos blandos circundantes, careciendo por lo tanto estas lesiones de revestimiento epitelial, y siendo pseudoquistes.

La infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) puede aumentar el riesgo de desarrollo de ránulas, especialmente en los niños. La enfermedad de las glándulas salivales asociada al VIH (EGS-VIH), es común en niños pero no en la población adulta, y se manifiesta por xerostomía y/o aumento del volumen de las glándulas salivales mayores, lesiones linfocitocíticas, quistes y nódulos linfáticos intraglandulares, junto con linfocitosis difusa intersticial. También se describe en algunos casos el desarrollo de extensa fibrosis periglandular. Se propone que esta última podría producir obstrucción del flujo salival y aumentar el riesgo de desarrollo de ránulas.

La prevalencia de las ránulas es de alrededor de 0,2 casos por 1.000 habitantes. Todas las razas se ven afectadas por igual. Se describe un discreto predominio en el sexo femenino en el caso de las ránulas orales, mientras que las cervicales se observan más en varones. Habitualmente afectan a niños y adultos jóvenes, con un pico de incidencia mayor en la segunda década de la vida.

El diagnóstico de ránula es eminentemente clínico, y posteriormente se confirma con los hallazgos histopatológicos.

Las ránulas se dividen en 2 tipos:

- Oral: secundarias a extravasación mucosa que ocurre por arriba del músculo milohioideo.
- Cervical: secundarias a extravasación mucosa que ocurre por debajo del músculo milohioideo, a lo largo de las facias del cuello.

Clínicamente, la ránula oral se manifiesta como una tumoración indolora en el piso de la boca. La masa puede producir desplazamiento lateral y hacia arriba de la lengua, interfiriendo con el habla, la masticación, la salivación y la respiración. Cuando las ránulas orales son muy grandes, la lengua puede ejercer presión sobre las mismas, y obstruir el flujo de la glándula submaxilar homolateral, dando entonces síntomas de obstrucción salival (dolor al masticar y aumento del volumen de la glándula submaxilar). Al examen físico se aprecia una tumoración unilateral en el piso de la boca (aunque las lesiones de gran tamaño cruzan la línea media), azulada o translúcida, de consistencia blanda, y que no blanquea a la compresión. Cuando la masa está profundamente localizada en el piso de la boca, pierde su aspecto translúcido.

La ránula cervical se presenta clínicamente como una masa asintomática en el cuello, que se agranda en forma continua, fluctúa en tamaño, cubierta por piel normal. Dicha masa es habitualmente unilateral, aunque también puede cruzar la línea media, fluctuante, indolora y móvil; y no se asocia con la glándula tiroides ni con cadenas ganglionares. Sigue los planos de las facias del cuello y, ocasionalmente, puede extenderse al mediastino. En un 20% de los casos se presentan aisladas y sin antecedente de lesiones orales, en un 45% de los casos existe el antecedente de una lesión oral previa, y en hasta un 34% coexisten la ránula cervical con la oral.

Tanto las ránulas orales como las cervicales de tamaño muy grande pueden producir disfagia y/o síntomas de distrés respiratorio.

Los hallazgos histopatológicos característicos muestran una cavidad bien definida que contiene material mucoso libre. La pared de la misma carece de revestimiento epitelial, y está compuesta por tejido de granulación con fibroblastos, proliferación de vasos sanguíneos de pequeño calibre y una reacción inflamatoria mixta. Frecuentemente se encuentran en dicha pared fibroconectiva macrófagos con citoplasma espumoso (por la gran cantidad de mucina fagocitada, presente en sus citoplasmas). Las glándulas salivales vecinas pueden presentar ductus dilatados, fibrosis, atrofia de los acinos e inflamación crónica. Ocasionalmente se visualiza un ductus roto que alimenta el área. La mucosa suprayacente puede estar atrófica, presentar ulceraciones focales o, por el contrario, evidenciar hiperplasia e hiperqueratosis.

En general no se realizan estudios de imágenes para evaluar las ránulas, excepto en las siguientes situaciones:

- Cuando se sospecha que la sialolitiasis es un factor contribuyente para el desarrollo de la ránula: radiografías simples.
- Como evaluación prequirúrgica de extensión de una ránula cervical, o cuando se quiere descartar otros diagnósticos diferenciales de la misma: tomografía computada o resonancia magnética de cabeza, cuello y mediastino.

Se deben considerar los siguientes diagnósticos diferenciales:

Ránula oral: quistes epidérmicos, quistes dermoides, lipomas, hemangioma, linfangioma, neurofibroma plexiforme, tumores de glándulas salivales y abscesos, entre otros.

Ránula cervical: quistes del conducto tirogloso, quistes del arco branquial, higroma quístico, sialoadenitis submandibular, quistes o neoplasias tiroideas, linfadenopatías, hematomas, lipomas y laringocele, entre otros.

En relación al tratamiento, la conducta habitual es:

- Ránulas orales:
Superficiales y pequeñas (menores de 2 cm): marsupialización.
Profundas y grandes (mayores de 2 cm): marsupialización de la lesión y remoción quirúrgica de la glándula sublingual comprometida.
Muchos autores recomiendan en casos pediátricos, observar a los pacientes durante 5 meses antes de proceder a su tratamiento, ya que se han descrito algunas involuciones espontáneas.
- Ránulas cervicales:
Excisión quirúrgica completa de la ránula oral y la glándula sublingual asociada, con drenaje del pseudoquiste cervical.

Bibliografía

1. Morton RP, Bartley JR. Simple sublingual ranulas: pathogenesis and management. *J Otolaryngol.* 1995; 24: 253-4.
2. Pandit RT, Park AH. Management of pediatric ranula. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002; 127: 115-8.
3. Morita Y, Sato K, Kawana M, Takahasi S, Ikarashi F. Treatment of ranula-excision of the sublingual gland versus marsupialization. *Auris Nasus Larynx.* 2003; 30: 311-4.
4. Yuka K, Bayram I, Cankaya H, Caksen H, Kiroglu AF, Kiris M. Pediatric intraoral ranulas: an analysis of nine cases. *Tohoku J Exp Med.* 2005; 2: 151-5.
5. Chidzonga MM, Rusakaniko S. Ranula: another HIV/AIDS associated oral lesion in Zimbabwe? *Oral Dis.* 2004; 10: 229-32.
6. Flaitz CM. Mucocele and ranula. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1076717-overview>. Fecha consulta: 15 julio 2018.