







Tumor tritón maligno en región mandibular y cervical

Malignant triton tumor in the mandibular and cervical region

Pedro Jorge Téllez Rodríguez¹ , Rubí López Fernández¹ , Mario Alberto Lagunes López¹ , Carlos Guillermo Camacho Olguín²  ✉, Rodolfo Rodríguez Jurado¹ , Omar Hernández Bringas¹ 

RESUMEN

Introducción: El tumor tritón maligno es una neoplasia rara en la que se encuentran células rabdomioblásticas en un tumor maligno de la vaina de nervios periféricos, que se caracteriza por su agresividad y mal pronóstico. La localización en la cabeza y el cuello es poco frecuente. La inmunohistoquímica juega un papel importante en el diagnóstico.

Objetivo: Describir un tumor tritón maligno de tamaño inusual.

Presentación del caso: Paciente femenino, de 16 años, es referida al servicio de cirugía maxilofacial del Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, con un diagnóstico de tumor neuroectodérmico en región facial y cervical de un año de evolución. Clínicamente el tumor era exofítico, multilobulado, con zonas extensas de necrosis, superficie de varias tonalidades y un tamaño aproximado de 18 x 10 x 12 cm. Se realizó una biopsia e inmunohistoquímica que confirmó el diagnóstico de tumor tritón maligno. La paciente fue intervenida quirúrgicamente, procedimiento con el cual se eliminó totalmente la lesión, con márgenes de seguridad. La paciente presentó una evolución tórpida, con desenlace fatal al cabo de seis meses del tratamiento.

Conclusiones: El tumor tritón es una neoplasia agresiva y su detección oportuna orienta al cirujano a ofrecer al paciente un tratamiento adecuado.

Palabras clave: tumor tritón maligno; rabdomioblastos; mandíbula.

ABSTRACT

Introduction: Malignant triton tumor is a rare neoplasm in which rhabdomyoblasts are present in a malignant tumor of the peripheral nerve sheath. This condition is characterized by its aggressiveness and bad prognosis. Location in the head and neck is infrequent. Immunohistochemical testing plays an important role in its diagnosis.

Objective: Describe an unusually large malignant triton tumor.

Case presentation: A case is presented of a female 16-year-old patient referred to the maxillofacial surgery service of the National Institute of Pediatrics in Mexico City with a diagnosis of neuroectodermal tumor of one year's evolution in the facial and cervical region. In clinical terms, the tumor was exophytic, multilobed, with extensive areas of necrosis, a surface in several shades of color and an approximate size of 18 x 10 x 12 cm. Biopsy and immunohistochemical testing confirmed the diagnosis of malignant triton tumor. The patient underwent surgery in which the lesion was totally excised with a safety margin. Evolution was clumsy, with a fatal outcome at six months of treatment.

Conclusions: Triton tumor is an aggressive neoplasm whose early detection makes it possible for surgeons to provide an appropriate treatment.

Key words: malignant triton tumor; rhabdomyoblasts; mandible.

INTRODUCCIÓN

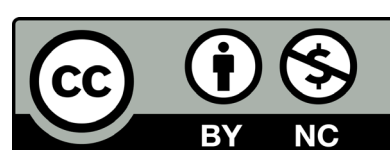
El tumor "tritón" maligno es una forma no diferenciada de un tumor maligno de la vaina de nervios periféricos (MPNST, por sus siglas en inglés).⁽¹⁾ Fue descrito por primera vez por Masson y Martin⁽²⁾ en 1932 como "tumor tritón", y en 1973 Woodruff⁽³⁾ lo llamó "tumor tritón maligno" debido a su alta agresividad. Tiene la característica de presentar una diferenciación rabdomioblástica en un MPNST y es bastante raro. Estas células musculares se pueden identificar en diversas áreas de un tumor maligno de la vaina de nervios periféricos y se puede confirmar mediante inmunohistoquímica con marcadores específicos (S-100, desmina y mioglobina).⁽⁴⁾ El pronóstico de estos tumores es malo y solo se ha encontrado en un 20-30 % en la región de cabeza y cuello.⁽⁵⁾

Nuestro objetivo es describir un tumor tritón maligno de tamaño inusual tratado en el Instituto Nacional de Pediatría, México.

Recibido: 13/02/2020
Aceptado: 26/05/2020

¹ Instituto Nacional de Pediatría, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Ciudad de México, México.

² Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, Servicio de Cirugía Oncológica de Cabeza y Cuello. La Habana, Cuba.



PRESENTACIÓN DEL CASO

Acude al servicio de cirugía maxilofacial del Instituto Nacional de Pediatría, México, una paciente femenina de 16 años, remitida por un tumor neuroectodérmico en región facial y cervical sin tratamiento previo de un año de evolución. La paciente refiere que, al momento de la consulta hacía seis meses que el tumor había comenzado con un crecimiento rápido y doloroso, hasta comprometer la alimentación.

Al examen físico se observó un aumento de volumen en región mandibular anterior y derecha posterior, que se extendía y protruía hacia la cavidad oral, así como a la zona submentoniana y submandibular derecha. El aumento de volumen intraoral era exofítico, multilobulado, con zonas extensas de necrosis, superficie de varias tonalidades, con colores que iban desde rosa coral hasta zonas de color rojo, marrón y negro. Por fuera de la boca se observó eritema generalizado en casi toda la extensión de la lesión, con fístula en la zona de mayor declive con secreción serohemática, fétida, y un tamaño aproximado de 18 x 10 x 12cm.

A la palpación se encontró consistencia blanda en toda su extensión, dolorosa, con áreas de hipertermia. En los exámenes auxiliares, el hemograma, coagulograma, glucosa, urea y creatinina no mostraron alteraciones. Se solicitó tomografía axial computarizada (TAC) de macizo facial y cuello, donde se observó zona hipodensa en cuerpo mandibular derecho y región mentoniana, con solución de continuidad de estructura ósea y desplazamiento dental sin encontrar rizólisis. En la angiotomografía computarizada (AngioTAC) se observó un aumento de volumen vascularizado que comprometía la región del cuerpo mandibular derecho y mentoniana, con numerosos vasos que surgían de arteria carótida externa derecha. (Fig. 1)



Fig. 1 - Tumor tritón maligno. A. Aspecto inicial de la paciente presentando lesión en región mandibular derecha que se extiende a zona submandibular ipsilateral y submentoniana. Nótese que el tumor bloquea la cavidad oral, afectando la alimentación y la fonación. | B. Fotografía caudocefálica donde se aprecian cambios de color en tegumentos de región afectada. | C. Reconstrucción 3D a partir de la TAC de macizo facial con desplazamiento de diversos órganos dentarios y solución de continuidad de mandíbula, bordes mal definidos con afección hasta la zona molar derecha. | D. Angiotac con reconstrucción donde podemos observar vascularidad de la lesión a expensas de carótida externa derecha.

Se realizó una biopsia incisional de la lesión, la cual reportó: tumor maligno de la vaina del nervio periférico con diferenciación rabiomioblástica. Tumor tritón maligno. ya que los cortes histológicos mostraron una proliferación compuesta por nódulos de células redondas a ovals de mediano tamaño, con amoldamiento nuclear y poco citoplasma. Se observó abundante mitosis. En algunas áreas las células eran fusiformes y formaban haces. La inmunohistoquímica fue positiva para S-100, desmina y miogenina. El CD99 fue negativo, descartando un tumor neuroectodérmico primitivo. (Fig. 2)

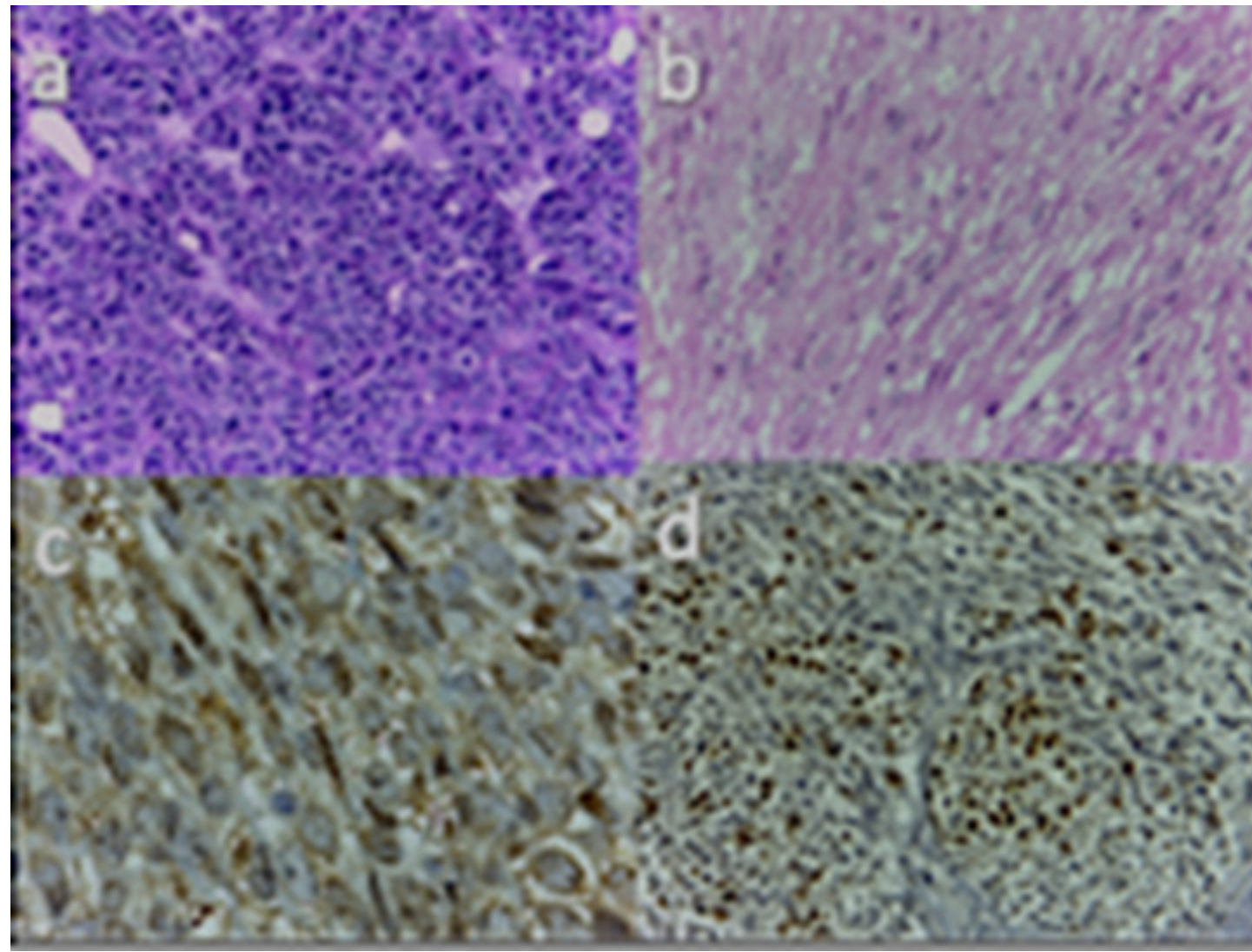


Fig. 2 - Cortes histológicos del tumor tritón maligno en estudio. A. Se pueden apreciar células de mediano tamaño, poliédricas, con amoldamiento nuclear y uno o dos nucléolos evidentes a 10x. | B. En algunas áreas las células toman forma ahusada, disponiéndose vagamente en haces a 40x. | C. Tinción de inmunohistoquímica para S100 es positiva en citoplasmas de células neoplásicas a 40x. | D. Tinción de inmunohistoquímica para miogenina, que es positiva en núcleos de células neoplásicas a 10x.

Se indicó tratamiento con dos ciclos de quimioterapia de inducción, se realizó traqueostomía y se llevó a cabo una intervención quirúrgica para disminuir el volumen tumoral, ya que en ese momento se encontraba bastante comprometida la alimentación y la fonación de la paciente y no se contaba con el material de reconstrucción.

Se solicitó un nuevo estudio de imagen tipo TAC para valorar el estado del lecho quirúrgico y elaborar una estereolitografía, con la cual conformar una placa de reconstrucción y llevar a cabo la escisión quirúrgica completa de la lesión con márgenes de seguridad. Durante el procedimiento quirúrgico se eliminó totalmente la lesión y se reconstruyó la mandíbula con la placa previamente conformada. Asimismo, durante el procedimiento quirúrgico fue necesario colocar un injerto cutáneo libre de muslo para permitir un cierre total del defecto cutáneo creado (Fig. 3). La paciente presentó una evolución tórpida y falleció al cabo de los seis meses.

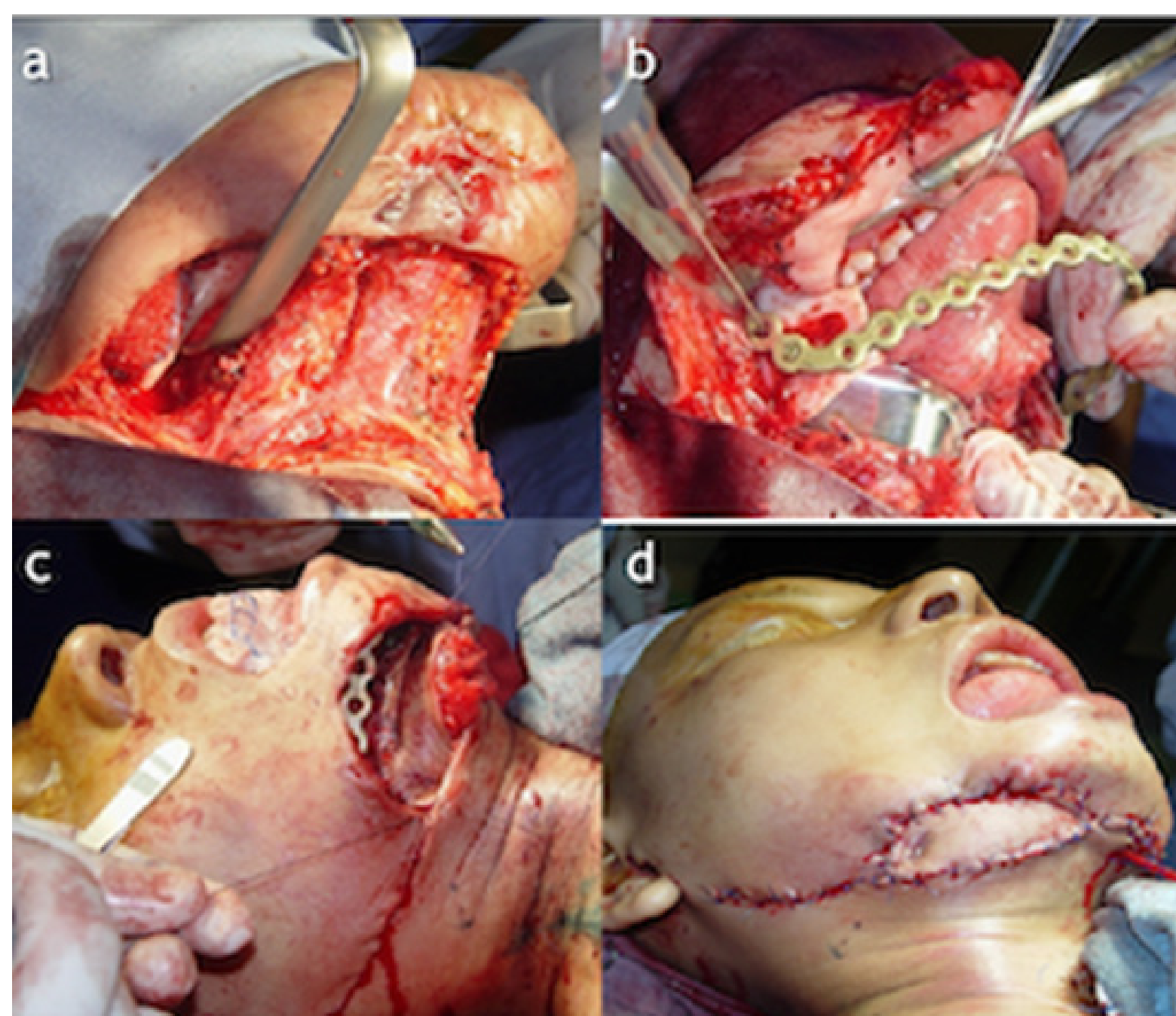


Fig. 3 - Procesos de la intervención quirúrgica. A. Abordaje quirúrgico de la lesión. | B. Retiro de lesión con márgenes de seguridad y colocación de placa de reconstrucción previamente contorneada. | C. Cierre por planos de lecho quirúrgico quedando zona cruenta en región mentoniana. | D. Injerto de piel para cierre primario del defecto quirúrgico, logrando adecuado afrontamiento de los tejidos.

DISCUSIÓN

El tumor tritón maligno es una neoplasia poco común, de origen desconocido, en la que células rhabdomioblásticas se encuentran en coalición dentro de un tumor maligno de la vaina de nervios periféricos. Sin embargo, Lee y otros⁽⁶⁾ aseguran que el ectomesénquima de la cresta neural es pluripotencial y puede ser este el origen de esta neoplasia, ya que a partir de estas células se pueden diferenciar tejidos epiteliales y mesenquimales, entre los que se incluyen tejido óseo, cartilaginoso e, incluso, glandular.

También se ha encontrado relación con antecedentes de radiación local o de neurofibromatosis tipo I. En el primero de los casos, Alina y otros⁽⁷⁾ mencionan que la radiación altera la arquitectura de las células de Schwann, esto causa inestabilidad cromosómica, lo que desencadena en tumores de la vaina nerviosa. En el segundo de los casos no se entiende por completo su relación con este tumor, pero sí se sabe que en los pacientes con neurofibromatosis I la edad promedio a la que se presentan estos tumores suele ser por debajo de treinta años, como lo mencionan Zakzouk y otros.⁽⁸⁾ Mientras que Gao y otros⁽⁹⁾ afirman que los pacientes sin esta enfermedad de base la edad es alrededor de los cuarenta años. Contrario a lo anterior, a partir del caso presentado se puede observar la heterogeneidad de esta neoplasia, al originarse de manera esporádica en una paciente pediátrica.

Respecto a la patogénesis del tumor tritón maligno, Chaudhry y otros⁽¹⁰⁾ aseguran que se debe a una transformación directa de las células de Schwann malignas o de las células de la cresta neural hacia músculo estriado, y es por esa razón se encuentran rhabdomioblastos dentro de estos tumores. Para Woodruff⁽¹¹⁾ existen tres criterios para el diagnosticarlo: 1) el tumor está en relación con un nervio periférico u ocurre en un paciente con neurofibromatosis tipo I; 2) la mayor parte del tumor está compuesto por células de Schwann; y 3) el tumor contiene rhabdomioblastos. Sin embargo, Stasik y Tawfik⁽¹²⁾ excluyen el primer criterio al mencionar que el tumor tritón se puede presentar de manera esporádica.

Wu J y otros⁽¹³⁾ hallaron que, en el 60 % de los casos el tumor tritón afecta a varones y el rango de edad es bastante amplio, como lo descrito en la muestra de Ren y otros,⁽¹⁴⁾ presentándose en neonatos y en pacientes con más de 80 años. Según Merter y otros⁽¹⁵⁾ el sitio donde ocurren con mayor frecuencia es en el tronco y la región de cabeza y cuello, pero Bishop y otros⁽¹⁶⁾ reportan que son las extremidades los sitios más afectados. El pronóstico también depende del sitio de aparición: mejor para la región de cabeza y cuello y peor para el tronco, glúteos y retroperitoneo, como lo mencionan Patel y otros.⁽¹⁷⁾

En cuanto a metástasis y recurrencia local; Yaga y otros⁽¹⁸⁾ comentan que no hay diferencia entre los tumores de la vaina de nervios periféricos y el tumor tritón maligno. Sin embargo, para Biswajit y otros⁽¹⁹⁾ la tasa de supervivencia a los cinco años es de 50-60 % para el primer grupo y de 3-10 % para el tumor tritón. Posiblemente lo anterior se deba a que este tumor tiene un crecimiento rápido, tiende a la recurrencia local y a la diseminación hemática.

Con respecto al tratamiento del tumor tritón maligno, Affinita y otros⁽²⁰⁾ consideran apropiado efectuar una escisión amplia del tumor primario cuando sea factible y el uso de radioterapia posoperatoria solo si hay compromiso de los márgenes. Bian y otros⁽²¹⁾ mencionan que los márgenes de resección estrechos (< 1 mm) son aceptables debido a las restricciones anatómicas en los sarcomas de tejidos blandos de cabeza y cuello. Para Ishikawa y otros⁽²²⁾ el uso de radioterapia y quimioterapia es en dependencia de la agresividad con la que se trató el tumor por el cirujano. Sin embargo, los resúmenes de información sobre el cáncer del Instituto Nacional de Cáncer en Bethesda,⁽²³⁾ que están basados en evidencia sobre el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos en adultos y niños, mencionan que el papel de la quimioterapia continua siendo incierto. Así lo describen también Okur y otros⁽²⁴⁾ en su investigación, mencionando que el tumor tritón maligno generalmente no responden a la quimioterapia y la radioterapia, pero han sido tratados con terapia de rhabdomyosarcoma.

CONCLUSIONES

El tumor tritón es una lesión en la que se presenta tejido muscular estriado asociado a un tumor maligno de la vaina de nervios periféricos. Cuando se presenta en el área de cabeza y cuello plantea un desafío quirúrgico, debido a la morbilidad cosmética y funcional, por los limitados márgenes anatómicos y su comportamiento más agresivo. Su detección oportuna podría orientarnos a un plan de tratamiento racional que mejore su pronóstico y control local.

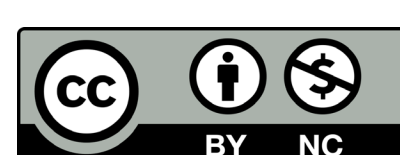
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Omar T, Raslan H, Sheikh S, Rizq M, Draz A. Low-grade malignant triton tumor of the neck: a case report and review of the literature. *Case Rep Pathol.* 2014;2014:674094. PMID: [25328740](#)

2. Masson, P, Martin JF. Rhabdomyomes des nerfs. *Bull. Assoc. Fr. Cancer.* 1938;27:751-67.

3. Woodruff J, Chernik N, Smith M, Millett W, Foote F. Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant "triton" tumors). *Cancer.* 1973;32(2):426-39. PMID: [4198700](#)

4. Asahi Y, Nakagawa T, Nakanishi K, Takagi T, Yoshikawa H, Wakizaka K, et al. Malignant triton tumor of the duodenum: report of a case. *Int Cancer Conf J.* 2018;7(2):52-8. PMID: [PMC6498344](#)



5. Dey B, Barward A, Siddaraju N, Toi PC. Malignant Triton Tumor Diagnosed on Fine Needle Aspiration Cytology. *J Citol.* 2019;36(4):213-2. PMID: [31741582](#)
6. Lee MJ, Hung SH, Huang MC, Tsai T, Chen CT. Doxycycline potentiates antitumor effect of 5-aminolevulinic acid-mediated photodynamic therapy in malignant peripheral nerve sheath tumor cells. *PLoS One.* 2017;12(5):e0178493. PMID: [28558025](#)
7. Alina B, Sebastian JA, Gerardo C. Malignant Triton Tumors in Sisters with Clinical Neurofibromatosis Type 1. *Case Rep Oncol Med.* 2015;405351. PMID: [26114002](#)
8. Zakzouk A, Hammad F, Langlois O, Aziz M, Marie JP, Choussy O. Malignant triton tumour of the sinonasal tract: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2014;5(9):608-12. PMID: [25123649](#)
9. Gao L, Song H, Mu K, Wang J, Guo B, Shi B, et al. Primary epididymis malignant triton tumor: case report and review of the literature. *Eur J Med Res.* 2015;20(1):79. PMID: [26392076](#)
10. Chaudhry IU, Cheema AI, Mutari H, Amr SS. Radical resection and improvised surgical reconstruction for a rare malignant triton tumour of intercostal nerve in a patient with neurofibromatosis type 1. *BMJ Case Rep.* 2016;bcr2016217868. PMID: [27932435](#)
11. Woodruff JM. The Pathology and Treatment of Peripheral Nerve Tumors and Tumor-Like Conditions. *CA Cancer J Clin.* 1993;43(5):290-308. PMID: [8395962](#)
12. Stasik CJ, Tawfik O. Malignant peripheral nerve sheath tumor with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant triton tumor). *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:1878-81. PMID: [17149968](#)
13. Wu JY, Sheu LF, Yao CY. Insidious malignant triton tumor of the chest wall with late flare-up. *Ci Ji Yi Xue Za Zhi.* 2016;28(3):121-3. PMID: [PMC5442918](#)
14. Ren W, Xu X, Yan J, Qian X, Liu B. Malignant triton tumor of the anterior mediastinum: A case report. *Oncol Lett.* 2014;7(3):807-10. PMID: [PMC3919912](#)
15. Merter A, Başarır K, Yıldız Y, Sağlık Y. Malignant triton tumor of the gluteal region in a patient unaffected by neurofibromatosis: A case report. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2018 [acceso 09/10/2019]; 52(3):236-39. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1017995X1730086X?via%3Dihub>
16. Bishop JA, Thompson LD, Cardesa A, Barnes L, Lewis SL, Triantafyllou A, et al. Rhabdomyoblastic differentiation in head and neck malignancies other than rhabdomyosarcoma. *Head and Neck Pathol.* 2015;9:507-18. PMID: [PMC4651923](#)
17. Patel S, Pathak J, Dekate K, Mohanty N. Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST) of mandible: solving the perplexity. *BMJ Case Rep.* 2015;2015:bcr2014207790. PMID: [25762575](#)
18. Yaga US, Shivakumar R, Kumar MA, Sathyaprakash. Malignant peripheral nerve sheath tumor: A rarity. *Indian J Dent.* 2015;6(1):53-6. PMID: [25767362](#)
19. Biswajit D, Adarsh B, Neelaiah S. Malignant Triton Tumor Diagnosed on Fine Needle Aspiration Cytology: *J Cytol.* 2019;36(4):213-4. PMID: [31741582](#)
20. Affinita MC, Ferrari A, Milano GM, Scarzello G, De Leonardis F, Coccoli, et al. Long-term results in children with head and neck rhabdomyosarcoma: A report from the Italian Soft Tissue Sarcoma Committee. *Pediatr Blood Cancer.* 2018;65(3). PMID: [29115716](#)
21. Bian Y, Yongbo X, Xi Z, Zhao D, Wu H, Liu Y. A series of 10 malignant triton tumors in one institution. *Medicine (Baltimore).* 2019;98(36):e16797. PMID: [31490366](#)
22. Ishikawa M, Chou H, Imamura N, Shimazu Y, Ono K. Malignant triton tumor of the left thoracic cavity: a case report. *J Surg Case Rep.* 2019;29;2019(8):rjz246. PMID: [31528328](#)
23. PDQ Cancer Information Summaries. Bethesda (MD): National Cancer Institute (US); 2002. PMID: [NBK82221](#)
24. Okur FV, Oguz A, Karadeniz C, Citak C, Bayik P, Boyunaga O. Malignant triton tumor of the pelvis in a 2-year-old boy. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2006;28 (3):173-6. PMID: [16679944](#)

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

