

Neurofibroma solitario en maxilar superior. Reporte de caso inusual.

Solitary neurofibroma in upper maxillary. Unusual case report.

Alejandro Gómez-Palma,* Ariadne Yuseth Matos-Marín‡

RESUMEN

Los neurofibromas solitarios han sido reportados en la literatura, pero son casos muy raros; por definición se presentan en pacientes que no tienen enfermedad de Von Recklinghausen, que se hereda en forma autosómica dominante, y se presenta con mayor frecuencia en hombres. Es un tumor benigno que puede presentarse solitario o múltiple; su aparición en la cavidad oral suele ser muy rara, pero su sitio de predilección es la lengua, seguido de la mucosa alveolar, paladar y encía gingival. Aparecen con más frecuencia durante la tercera década de vida, aunque se describen casos desde los 10 meses hasta los 70 años de edad. En este reporte se expondrá el caso clínico de un paciente de sexo femenino, de 17 años de edad, que acudió a consulta a la clínica dental centenaria por presentar una lesión superior que cubría parte de las coronas anatómicas en piezas dentales del maxilar superior izquierdo, además, en el reporte de estudio inmunohistoquímico se diagnosticó neurofibroma, con expresión de S-100. Consideramos de suma importancia el reconocimiento de estos crecimientos intraorales para lograr establecer un diagnóstico definitivo cierto y veraz de la situación.

Palabras clave: neurofibroma, inmunohistoquímico, neurofibromatosis.

ABSTRACT

Solitary neurofibromas have been reported in the literature, but they are very rare cases. By definition they occur in patients who do not have Von Recklinghausen disease, which is inherited in an autosomal dominant manner; It occurs more frequently in men. It is a benign tumor that can appear solitary or multiple. Its appearance in the oral cavity is usually very rare, but its site of preference is the tongue, followed by the alveolar mucosa, palate, and gingival gingiva. They appear more frequently during the third decade of life, although cases from 10 months to 70 years of age are described. This report will present the clinical case of a 17-year-old female patient who came to the Centennial Dental Clinic for consultation presenting an elevated lesion covering part of the anatomical crowns in dental pieces in the left upper jaw and in the report. Neurofibroma was diagnosed from the Immunohistochemical study, with S-100 expression. We consider the recognition of these intraoral growths of utmost importance in order to establish a true and truthful definitive diagnosis of the situation.

Keywords: neurofibroma, immunohistochemical-histological, neurofibromatosis.

INTRODUCCIÓN

El neurofibroma (NF) es un tumor benigno que tiene su origen en las células neuronales y perineurales. Los NF pueden presentarse como lesiones solitarias (NFS) o múltiples (NFM); por lo que forman parte del síndrome generalizado de neurofibromatosis tipo I o enfermedad de

Von Recklinghausen de la piel. También se relata la variedad de neurofibromatosis tipo II, que cursa con aparición de múltiples neurofibromas que afectan principalmente al nervio acústico.

Los neurofibromas son tumoraciones benignas derivadas de la vaina nerviosa, conformadas por células de Schwann, mastocitos, fibroblastos y células perineurales.

www.medigraphic.org.mx

* Postgrado en Endodoncia Universidad Autónoma de Yucatán. Diplomado en Implantología Universidad Anáhuac-Mayab. Profesor de Clínica Endodóntica en la Universidad Modelo Plantel Chetumal, Quintana Roo, México.

‡ Licenciada en Cirujano Dentista. Universidad Modelo Plantel Chetumal, Quintana, Roo, México.

Recibido: 03 de septiembre de 2020. Aceptado: 03 de mayo de 2023.

Citar como: Gómez-Palma A, Matos-Marín AY. Neurofibroma solitario en maxilar superior. Reporte de caso inusual. Rev ADM. 2023; 80 (3): 160-164. <https://dx.doi.org/10.35366/111434>



Su consistencia es de suave a firme y su color es uniforme en diversas tonalidades de pigmentación, del rosado al café. Se localizan en piel, tejidos subcutáneos (se confunden con ganglios linfáticos), vísceras, sistema nervioso central y suelen aparecer en la pubertad.¹ En la cavidad bucal son poco frecuentes y la lengua es el sitio de mayor asiduidad, seguida de la encía vestibular, el piso de la boca, el paladar, labios y encía.

También se pueden localizar en la mucosa oral como tumoración en personas jóvenes, que a pesar de estar circunscritos no presentan encapsulación histológica; a su vez se caracterizan por la proliferación de haces entrelazados de células elongadas con un núcleo oscuro alargado, unidas por tejido fibroso. Aparecen con más frecuencia durante la tercera década de vida, aunque se describen casos desde los 10 meses hasta los 70 años de edad. Se presentan en ambos sexos sin predilección. Se manifiestan como nódulos submucosos de base sésil, con crecimiento lento y tamaño variable.

En general, los neurofibromas son indoloros, pero pueden provocar dolor o parestesias debido a la compresión de los nervios afectados. El tratamiento de elección es la exéresis completa de la masa tumoral (en la medida de lo posible) con conservación de las fibras nerviosas que le dieron origen. La transformación maligna es excepcional y su porcentaje de recidiva es muy bajo.^{2,3}

El NFS es un tumor benigno, de crecimiento lento, relativamente circunscrito, pero no encapsulado y generalmente se diagnostica por la ausencia de las otras características de la neurofibromatosis. Los NFS son raros y hasta hace poco no siempre se diferenciaron del schwannoma (o neurilemoma). El schwannoma puede ocurrir en cualquier periodo de la vida, pero tiende a verse más en la edad adulta que en la infancia, en contraposición con el neurofibroma oral único que a menudo es observado en la infancia.⁴ La mayoría de los NF en cabeza y cuello suele ser solitarios.⁵

El NFS generalmente se asocia con neurofibromatosis; se han informado manifestaciones orales de neurofibromatosis en sólo 4 a 7% de las personas afectadas, en las cuales la lengua fue el sitio más involucrado.⁶

Histológicamente, el NFS es típicamente bien circunscrito cuando ocurre la proliferación dentro del perineuro del nervio involucrado. Fuera del perineuro, el NF no está bien delimitado y se mezclará con los tejidos conectivos adyacentes. Paquetes entrelazados de células en forma de huso que exhiben núcleos ondulados, asociados con colágeno delicado paquetes y cantidades variables de matriz mixoide, típicamente describen el NF. Una reacción positiva para la proteína S-100 se puede demostrar inmunohistoquímicamente.⁷

La inmunohistoquímica (IHQ) es una técnica esencial y de uso rutinario en anatomía patológica. Contribuye en el diagnóstico específico de las enfermedades, en particular las neoplásicas; permite una adecuada clasificación en función del linaje u origen (tales como carcinoma, melanoma, linfoma, etcétera); brinda información, pronóstica y sus resultados evaluados en el contexto clínico contribuyen a la elección del tratamiento de los pacientes. Basada en la alta especificidad y afinidad de la reacción antígeno-anticuerpo la IHQ permite, mediante el empleo de anticuerpos específicos y sistemas de detección, determinar la expresión de biomarcadores (proteínas). Se puede realizar sobre tejidos en fresco, fijados en formol y coágulos citológicos incluidos en parafina, lo que permite la evaluación simultánea de la morfología.⁸

Los NF difieren clínica e histológicamente de la neurofibromatosis. Las neurofibromatosis son un conjunto de trastornos que hacen que se desarrollen tumores a lo largo de los nervios y pueden involucrar tejidos blandos y duros; se trata de un autosómico dominante, trastorno que puede heredarse de un padre que tiene neurofibromatosis o puede ser una mutación espontánea.⁹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 17 años de sexo femenino que acudió a consulta dental y desde hacía ocho meses presentaba crecimiento de encía sobre las superficies vestibular y palatino en los O.D. 2.5 y 2.6 en el maxilar superior izquierdo, esto le causaba molestia al masticar; intrabucalmente se observó crecimiento de formación sésil, bien definido, de consistencia dura y fibrosa durante la palpación, encía de coloración rosa pálido y superficie lisa, sin fluctuaciones (*Figuras 1 y 2*).

En la evaluación periodontal presentó pseudobolsas entre los 0.7 y 0.9 mm. En la inspección extraoral no se observaron cambios de tamaño ni de coloración en las zonas adyacentes de la cara. En el estudio radiográfico se pudieron detectar datos normales de trabeculado óseo, altura de hueso marginal normal y ausencia de lesiones radiolúcidas (*Figura 3*).

Como antecedentes el paciente menciona, tras diversos estudios reumatológicos, que fue diagnosticada clínicamente con fiebre mediterránea familiar (FMF), misma con la que se inició tratamiento con Colchiquim (colchicina), pero éste fue eliminado a los pocos meses luego de realizar estudios genéticos que descartaron dicha enfermedad.

Respecto al crecimiento se establece como diagnóstico diferencial fibroma, hiperplasia gingival,

schwannoma, fibromatosis, adenoma o fibroma de células gigantes. Se decidió la extirpación completa de la lesión y se optó por realizar una biopsia excisional, de la cual se envió el espécimen a laboratorio de anatomía patología y citología bucal y análisis inmunohistoquímico complementario (Figuras 4 y 5). El paciente regresó para la eliminación de sus puntos de sutura a los siete días y a los 15 para continuar su control, donde se observó tejido cicatrizado de apariencia sana y normal (Figura 6).

Reporte de estudio histopatológico. Descripción macroscópica huso de mucosa de 25 × 11 mm, con una profundidad de 5 mm, la superficie mucosa es lisa y blanquecina, mientras el corte de coriones es sólido blanquecino, se incluye en su totalidad TC1, TF3 y FS0.



Figura 1: Vista oclusal en la que se observa el crecimiento de tejido fibroso sobre la periferia de las superficies dentales.

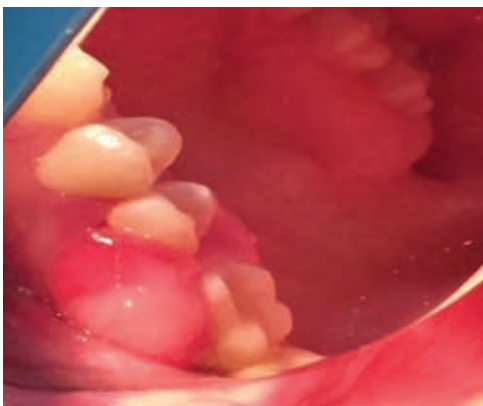


Figura 2: Vista vestibular del agrandamiento circundante a los órganos dentarios.



Figura 3: Radiografía periapical de la zona maxilar superior izquierda.



Figura 4: Recesión del tejido del neurofibroma.

Durante la descripción microscópica de los cortes correspondientes se identificó la mucosa oral localmente erosionada con hiperqueratosis y acantosis en grados variables, con un infiltrado linfoplasmocitario subepitelial con ectasia y congestión capilar. En el corión se observó una proliferación de células fusiformes con núcleos elongados y ondulados con escaso citoplasma que se disponen en haces o fascículos cortos, y se intersecan entre sí de forma difusa, el estroma es colagenizado y alterna en áreas mixoides, sin atipia, mitosis ni necrosis. Se identificaron pequeños haces nerviosos dispersos en la lesión. Hacia la profundidad de la muestra se encontró un resto odontogénico o material calcificado (Figura 7).

Diagnóstico: biopsia excisional de encía superior izquierdo. Neurofibroma de 25 × 11 mm, con lesión en el límite quirúrgico profundo.

Reporte de estudio de inmunohistoquímica. Descripción macroscópica: se identificaron los bloques Núm.

JC-2020-297, se revisaron los cortes con hematoxilina y eosina, lo que confirmó la presencia de neoplasia, se procedió a realizar inmunotinciones. Se realizó inmunoreacción con anticuerpo primario monoclonal para proteína S-100, el resultado con dicho anticuerpo fue positivo al 50% de las células neoplásicas.

Diagnóstico: biopsia excisional de encía superior izquierdo. Neurofibroma con expresión de S-100.

DISCUSIÓN

Pontes y colegas realizaron un estudio que nos enseña lo inusual que son estas lesiones, en el cual el objetivo fue evaluar en una institución las características clínicas e histopatológicas de los NF de la vía oral y complejo

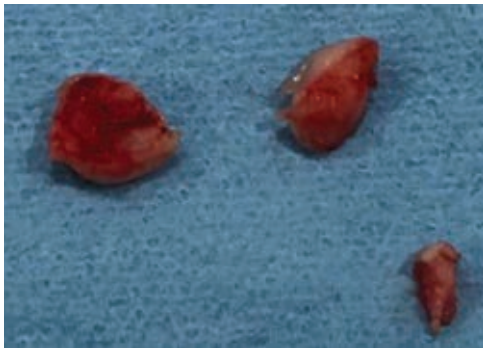


Figura 5: Especímenes obtenidos de la biopsia excisional.



Figura 6: Revisión de control a los 15 días.

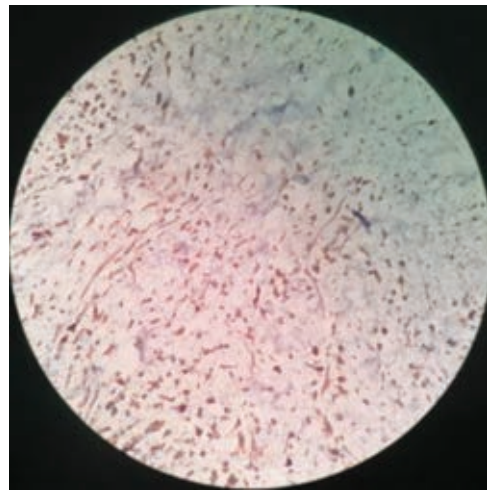


Figura 7: Microfotografía del análisis inmunohistoquímico, donde se observan teñidas de café las células tumorales positivas de la proteína S-100.

maxilofacial, extirpados durante un periodo de 48 años. De un total de 15,375 casos diagnosticados en un servicio de patología oral referido, 24 casos fueron diagnosticados como NF, 18 pacientes con neurofibroma eran mujeres, con una edad media de 39.1 años. Clínicamente, la mayoría de las lesiones se presentaron como nódulos asintomáticos y los sitios más frecuentes fueron la lengua en seis (25.0%), encía/insertada alveolar en seis (25.0%), hueso maxilar en tres (12.5%), labio en dos (8.3%), mucosa bucal en dos (8.3%) y área retro-molar en dos (8.35%).¹⁰

Queda a consideración si la ingesta de colchicina influyó en la formación del NF, porque en la revisión bibliográfica no se encontró relación alguna como interacción y efecto colateral.

Se ha publicado que hay asociación entre los niveles bajos de vitamina D y la ocurrencia de NF. El producto proteico neurofibromina es un regulador negativo de las vías de transducción de señales de Ras (Ras forma parte de la cadena de transmisión que va de la membrana plasmática al núcleo en respuesta a factores de crecimiento), por lo que está involucrado en el desarrollo normal del tejido óseo. El tratamiento con vitamina D en estos pacientes inhibe in vitro el crecimiento de líneas celulares. La vitamina D y la neurofibromina pueden interactuar en la reducción de la proliferación celular. La deficiencia de esta vitamina está relacionada con el desarrollo tumoral y su metabolismo interviene en la densidad ósea, osteoporosis y lesiones óseas focales.¹¹

CONCLUSIONES

Frente a la evidencia recaudada, es posible vislumbrar que existen patologías que tienen en común algunas características clínicas que en ocasiones pueden confundir el diagnóstico definitivo para el personal del área de salud, en especial los cirujanos dentistas encargados de trabajar con la cavidad oral.

Se decidió realizar dos pruebas histológicas (las tinciones de rutina y la inmunoquimicohistológica) debido a que se buscaba reafirmar el diagnóstico definitivo de NFS, y descartar que no estuviese ligado a la neurofibromatosis NF1 o NF2, para así ir descartando afecciones de diversos órganos y su posible malignidad.

En este caso el NFS se manifestó en el sexo femenino, por lo que se corroboró que no tiene predilección, los síntomas no fueron tan agravantes y el tratamiento de elección fue la exéresis, con la que hasta el día de hoy no se observa recidiva, además el tratamiento oportuno evita que se torne maligno.

A los profesionales que trabajan en el primer nivel de atención a la salud, especialmente a los estomatólogos, se les recomienda realizar exámenes frecuentes a estos pacientes con el fin de detectar NF que puedan producir alteraciones funcionales importantes en un futuro, ya que cuando estos tumores se detectan en etapas avanzadas se hace muy complejo el tratamiento, lo que constituye mayor riesgo quirúrgico para el paciente.

REFERENCIAS

1. Vargas M, Arenas R. Enfermedad de Von Recklinghausen. Una visión actual de las neurofibromatosis. *Dermatología CMQ*. 2009; 7: 181-190.
2. Fontana S, Menutti L, Borrego F, Ferreyra de Prato R, Corominas O. Neurofibroma solitario intrabucal. Reporte de un caso de manifestación poco frecuente. *Rev Fac Cien Med Cordoba*. 2020; 77 (1): 45-48.
3. Patología de la mucosa oral. Disponible en: https://www.visitaodontologica.com/ARCHIVOS/PROTOCOLOS/patologia_mucosa.pdf
4. Knevesic G, Bunaveric A, Knezevic F. Neurofibroma of the oral cavity. *Br J Oral Surg*. 1983; 21 (1): 36-43.
5. Tao Q, Wang Y, Zheng C. Neurofibroma in the left mandible: a case report. *Kaohsiung J Med Sci*. 2010; 26 (4): 217-221.
6. Guclu E, Tokmak A, Oghan F, Ozturk O, Egeli E. Hemimacroglossia caused by isolated plexiform neurofibroma: a case report. *Laryngoscope*. 2006; 116 (1): 151-153.
7. Powell CA, Stanley CM, Bannister SR, McDonnell HT, Moritz AJ, Deas DE. Palatal neurofibroma associated with localized periodontitis. *J Periodontol*. 2006; 77 (2): 310-315.
8. De Dios SM, Acosta HG. Guía de Inmunohistoquímica para técnicos. 1ª. Edición, Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Instituto Nacional del Cáncer, 2018.
9. Pollack RP. Neurofibroma of the palatal mucosa. A case report. *J Periodontol*. 1990; 61 (7): 456-458.
10. De Pontes Santos HB, de Moraes EF, Moreira DGL, Marinho LCN, Galvao HC, de Almeida Freitas R. Neurofibromas of the oral and maxillofacial complex: A 48-year retrospective study. *J Cutan Pathol*. 2020; 47 (3): 202-206.
11. Carmona E. Neurofibromatosis tipo I con manifestaciones en el maxilar superior. *Rev Ciencias Médicas Pinar del Río*. 2016; 20 (2): 107-115.

Correspondencia:

C.D.E.E. Alejandro Gómez-Palma

E-mail: alexgp04@hotmail.com