



Schwanoma en carrillo derecho. Reporte de un caso y revisión de literatura

José Espinosa Fernández,* Roberto Rodríguez Luna,*
Aurora Beatriz Ortiz Cruz,** Juan Antonio Amezcua Solórzano***

RESUMEN

Los schwannomas, también conocidos como neurilemomas, son tumores raros, benignos, de crecimiento lento, procedentes de las células de Schwann de nervios periféricos, craneales, o nervios autónomos. Sin embargo, los schwannomas intraorales son raros y representan sólo 20% de los schwannomas de cabeza y cuello. La lengua es la zona más comúnmente afectada. Se describe un caso de schwannoma en mejilla derecha, así como los medios diagnósticos y la técnica quirúrgica empleada.

Palabras clave: Schwannoma, neurilemoma, neoplasia benigna.

SUMMARY

Schwannomas, also known as neurilemmomas, are rare, benign, slow growing, usually solitary and encapsulated tumors, originating from the neural sheath Schwann cells of peripheral, cranial or autonomic nerves. However, intraoral schwannomas are rare and account for only 20% of head and neck schwannomas. The tongue is the most common intraoral site. We describe case of schwannoma in the right cheek, the diagnosis as well as the surgical technique.

Key words: Schwannoma, neurilemmoma, benign neoplasm.

INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud define el schwannoma como un tumor benigno encapsulado, generalmente compuesto por células de Schwann neoplásicas diferenciadas.¹

Los schwannomas, también conocidos como neurilemomas, son tumores raros, benignos, de

crecimiento lento, procedentes de las células de Schwann de nervios periféricos, craneales o nervios autónomos. Sin embargo, los schwannomas intraorales son raros y representan sólo 20% de los schwannomas de cabeza y cuello.²

Los schwannomas pueden aparecer a cualquier edad, pero son más comunes entre los 30 y 50 años. Los schwannomas se manifiestan con mayor

* Médico adscrito, Cirujano Maxilofacial del Hospital General de México «Dr. Eduardo Liceaga».

** Residente de 3° año de Cirugía Oral y Maxilofacial. División de Estudios de Postgrado e Investigación de la Facultad de Odontología, UNAM.

*** Residente de 2° año de Cirugía Oral y Maxilofacial. División de Estudios de Postgrado e Investigación de la Facultad de Odontología, UNAM.

Correspondencia:

José Espinosa Fernández

Dr. Balmis Núm. 148, Col. Doctores, Alcaldía Cuauhtémoc, 06726, Ciudad de México, México.

E-mail: joespinosa@prodigy.net.mx

frecuencia en el área de la cabeza y el cuello y las zonas de flexión de las extremidades. La cavidad oral, la lengua y el piso de la boca son los lugares más comunes.³

Se presenta un caso de un schwannoma en mejilla derecha de un paciente de 40 años de edad, el cual se trata mediante escisión quirúrgica total de la lesión.

Antecedentes

Verocay fue el primero en describir en 1910 un grupo de tumores neurogénicos que se conocen como neurinomas. Stout propuso en 1935 el término neurilemoma para los tumores que surgieron a partir de elementos de la vaina del nervio.²

También se hace referencia al schwannoma con otros nombres tales como neurilemoma, neurinoma, neurofibroma, tumores de células fusiformes, entre otros.⁴

Los schwannomas que involucran tejidos blandos aparecen como una inflamación submucosa blanda parecida a otras lesiones como mucocoele, pólipos fibroepitelial, fibroma, lipoma, tumores benignos y glándulas salivales. Pueden observarse solos o se asocian a la enfermedad de von Recklinghausen.⁵⁻⁷

Los schwannomas de la cabeza y el cuello se producen intracranalmente, en particular en el ángulo pontocerebeloso y en los tejidos blandos periféricos. Sólo 1% de los schwannomas son de origen intraoral, con una predilección por la lengua, paladar, piso de boca, mucosa oral y la mandíbula.⁴⁻⁶

Características clínicas

Normalmente, estas lesiones se mueven libremente con una sola unión al nervio de origen. Las lesiones son solitarias, de crecimiento lento y comúnmente no asociadas a dolor o síntomas neurológicos, excepto en las relacionadas con la tercera forma de neurofibromatosis denominada «schwannomatosis». Si el dolor o síntomas neurológicos están presentes, se asocian generalmente a un efecto de masa. La inflamación es el síntoma más común, seguido de parestesias.⁶

Los tumores varían en tamaño desde unos cuantos milímetros hasta varios centímetros, por lo general menos de 5 cm. El tamaño de estos tumores es de 3-30 mm de diámetro (media, 14.1 mm) y la duración oscila entre un mes y 10 años (media, 21.6 meses).⁷

Características histopatológicas

Histológicamente, el schwannoma tiene una apariencia bastante característica. Son tumores benignos encapsulados, compuestos enteramente de células

de Schwann alargadas con núcleos fusiformes, extremos afilados y pseudoinclusiones intracitoplasmáticas ocasionales.²

Se han descrito histológicamente muchas variantes de schwannoma, incluyendo común, glandular, plexiforme, celular, epitelioides, melanótico y schwannomas antiguos.⁵

Las células están presentes en dos patrones basados en el grado de celularidad y se conocen como «Antoni A» y «Antoni B». El patrón Antoni A es celular y contiene las células de Schwann en fascículos y espirales con núcleos característicos en empalizada en filas dobles separadas por procesos celulares delicados que se tiñen ligeramente eosinofílicos. Estas últimas estructuras se conocen como cuerpos de Verocay. En contraste, las áreas Antoni B son hipocelulares y consisten en células de Schwann libremente dispuestas en una estructura en forma de malla de fibras de reticulina y microquistes.²

Los schwannomas son fuertemente inmunohistoquímicos y difusamente positivos para S-100, que se observa normalmente en las células derivadas de la cresta neural. Debido a que los tumores de células fusiformes plantean un diagnóstico diferencial amplio, S-100 se utiliza a menudo en conjunto con las características histológicas para distinguir los schwannomas de otros tumores de tejidos blandos.²

Diagnóstico y tratamiento

Debido a la poca frecuencia del schwannoma en la región oral y a que los síntomas no son específicos, su diagnóstico se establece generalmente mediante examen histopatológico. La resonancia magnética puede ser útil para determinar la ubicación exacta de la lesión y eliminar diagnósticos diferenciales tales como tumores malignos y lesiones inflamatorias.⁷ El diagnóstico diferencial debe hacerse en relación con los tumores malignos (sobre la base de datos relacionados con la velocidad de crecimiento y el aspecto clínico de la neoplasia) y, sobre todo, con respecto a numerosas neoformaciones benignas de tejido conjuntivo y epitelial (es decir, lipoma, fibroma traumático, leiomioma, tumor de células granulares, neuroma y adenoma).⁸

También se recomienda la tomografía computarizada de alta resolución para determinar el tamaño y la extensión del tumor. Las tomografías computarizadas revelan que los schwannomas tienen una forma elíptica y límites claros y han demostrado un realce irregular periférico (un realce marcado a lo largo de los bordes y una baja densidad no uniforme en el interior) y realce uniforme (realce a lo largo de

todo el tumor).^{4,9} En este caso se utilizó tomografía computarizada como parte de nuestro diagnóstico imagenológico.

La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es inadecuada en el diagnóstico de tumores neurales. Yasumatsu et al. informaron que en su estudio la exactitud de los diagnósticos preoperatorios del schwannoma a través de la BAAF fue de 25%.⁴

La escisión quirúrgica conservadora es el tratamiento de elección, sin necesidad de márgenes. Si es posible realizar la escisión completa, no debe esperarse recidiva. Los abordajes intraorales para este tipo de lesiones son favorables, ya que permiten un cierre fácil y no producen cicatrices faciales.⁴

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de 49 años de edad, el cual acude a por primera vez al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital General de México «Dr. Eduardo Liceaga» referido de consulta externa por mostrar asimetría facial a expensas de aumento de volumen en región de mejilla derecha (*Figuras 1 y 2*). Como antecedente heredofamiliar el paciente niega presencia de neurofibromatosis de von Recklinghausen, así como trauma en dicha región; crónico-degenerativos, quirúrgicos y alérgicos interrogados y negados.

Inició padecimiento actual en el año 2012 con aumento de volumen en región de mejilla derecha, de aproximadamente 4 x 4 cm, móvil, sin cambio de coloración en mucosas ni tegumentos, de consistencia firme a la palpación y asintomático, sin hiperemia ni hipertermia, con tiempo de evolución de tres años (*Figura 2*).

Se realizó tomografía computarizada de macizo facial fase simple y ventana de parénquima, en la que se observó una zona isodensa bien delimitada, de bordes irregulares; en región de mejilla derecha, no se detectó erosión de cortical ósea mandibular (*Figura 3*).

Debido a los hallazgos clínicos y radiográficos, los diagnósticos diferenciales incluyeron adenoma pleomorfo, quiste dermoide y rabdomioma.

Se realizó biopsia escisional de la lesión. Bajo anestesia general balanceada con intubación orotraqueal, se decidió hacer escisión completa de la lesión, se hizo una incisión de 3 cm paralela al conducto de Stenon, aproximadamente 5 mm por debajo, se realizó disección por planos hasta llegar a la cápsula de la lesión y se disecó completamente; se extrajo la pieza quirúrgica, se verificó hemostasia en lecho quirúrgico y se cerró con puntos de sutura continuos de vicryl 3-0 (*Figura 4*).

El espécimen quirúrgico se envió al Departamento de Patología del Hospital General de México donde reportaron como diagnóstico histopatológico schwannoma en mejilla derecha (*Figuras 5 y 6*).

El paciente no presentó parestesia del área de intervención quirúrgica, se observó adecuada evolución sin datos de infección (*Figura 7*).

DISCUSIÓN

Los schwannomas representan una lesión que no se detecta a menudo en la práctica clínica en la cavidad oral. Embriológicamente, las células de Schwann surgen durante la cuarta semana de desarrollo de una población especializada de células ectomesenquimatosas de la cresta neural, que luego se desprenden del tubo neural y migran al embrión. Las células de Schwann forman una barrera delgada alrededor de cada fibra nerviosa extracraneal y envuelven las fibras más grandes con una membrana aislante, la vaina de mielina, para mejorar la conducción nerviosa. Al salir los nervios del cerebro y de la médula espinal, hay un cambio entre la mielinización por los oligodendrocitos y la mielinización por las células de Schwann. Los schwannomas se presentan cuando las células de Schwann proliferan y forman una masa tumoral (de etiología desconocida) que abarca nervios motores y periféricos sensoriales.¹⁰

Gallo y cols. informaron 157 casos de schwannoma, 45.2% de estos casos involucraba la lengua y 13.3% involucraba la mejilla.¹⁰ Leu y Chang en su revisión de 52 casos de neurilemomas originarios de la región de cabeza y cuello descubrieron que 25 schwannomas se originaron en el cuero cabelludo, la cara y el canal auditivo externo, 18 en el cuello y sólo se hallaron nueve schwannomas en la cavidad oral o nasal.¹¹ Sólo se han encontrado cuatro casos con afectación parotídea durante un periodo de más de 30 años.¹² Okada H. y cols. reportaron el primer caso de un schwannoma de glándula sublingual en el año 2012.¹³ Los schwannomas son poco comunes en la infancia, la mayoría de casos ocurren durante la tercera y cuarta décadas de la vida.¹⁴

Clínicamente, pueden presentarse dos formas de schwannoma oral: el más frecuente es el encapsulado, en el que el tumor está rodeado por tejido conectivo fibroso denso; el otro es el pediculado, parecido a un fibroma.¹⁵

La tomografía computarizada (TC) muestra los schwannomas bien circunscritos y como una masa homogénea que realza al contraste.¹⁰ Su verdadero valor se encuentra en su capacidad para determinar

la cantidad de daño óseo adyacente que se ha producido de manera secundaria al crecimiento del schwannoma.¹⁰ La biopsia por aspiración con aguja fina por lo general da resultados negativos.¹⁵

El schwannoma plexiforme comúnmente implica la piel y el tejido subcutáneo, en particular de la región de la cabeza y el cuello. Esto no es sorprendente dado el gran número de nervios que discurren en esta área situados superficialmente.¹⁶

Por lo general son solitarios, pero también se han reportado lesiones multifocales. Las lesiones múltiples se producen en (1) múltiples neurilemomas localizados; (2) en asociación con neurofibromas en la enfermedad de von Recklinghausen y (3) en schwannomatosis, una enfermedad no hereditaria caracterizada por múltiples schwannomas subcutáneos e intradérmicos en conjunto con una variedad de tumores intracraneales.¹¹

Yamashita T. y cols. reportaron una serie de cuatro pacientes con schwannomas en cavidad oral,

en la cual se obtuvo como resultado que los tumores menores de 3 cm de diámetro fueron tipo Antoni A y el tumor más grande resultó tanto tipo Antoni A como Antoni B, mostrando áreas asociadas a degeneración quística y necrosis. Es posible que el tipo Antoni no represente una diferencia en el carácter de schwannomas, pero probablemente está asociado a su crecimiento.¹⁷

Ya que por lo general se desarrolla en las extremidades, el schwannoma maligno es muy raro en la cavidad oral, aunque Hamakawa et al. describieron un caso en la mandíbula con metástasis parotídea y pulmonar. Kun et al. reportaron seis casos en la región maxilofacial, dos de ellos tenían transformación maligna.¹⁵ La transformación maligna es rara en un schwannoma benigno.¹⁸ Das Gupta y Brasfield encontraron una incidencia de 8% de los schwannomas malignos y Ghosh et al. reportaron una incidencia de 13.9%.¹¹



Figura 1. Aspecto intraoral de la mejilla del lado derecho.



Figura 2. Fotografías frontal y submentovertex del paciente en las que se muestra asimetría facial a expensas de aumento de volumen en mejilla derecha.



Figura 3. Tomografía computarizada de cráneo en ventana para parénquima en corte coronal (A) y corte axial (B) en la que se observa zona isodensa (flecha) a expensas de tejido blando unilocular bien delimitada. Nótese que no existe erosión de cortical mandibular (flecha punteada).

El tratamiento del schwannoma benigno es la escisión quirúrgica completa de la lesión que no suele recidivar. Debido a que la recurrencia del schwannoma generalmente aparece cuando se realiza la escisión

incompleta de la lesión, el tratamiento se enfoca en la extirpación total del tumor.¹¹

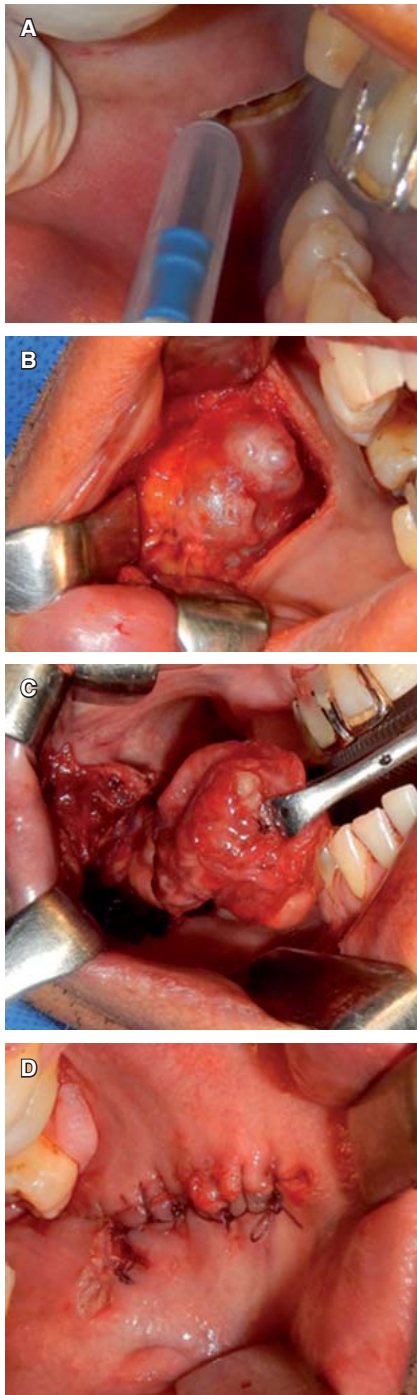


Figura 4. A) Se realiza incisión en mucosa yugal de carrillo derecho a 5 mm del conducto de Stenon. B) Se disecciona hasta encontrar cápsula del tumor. C) Se muestra la escisión de la lesión. D) Sutura de herida quirúrgica.



Figura 5. Especimen quirúrgico.

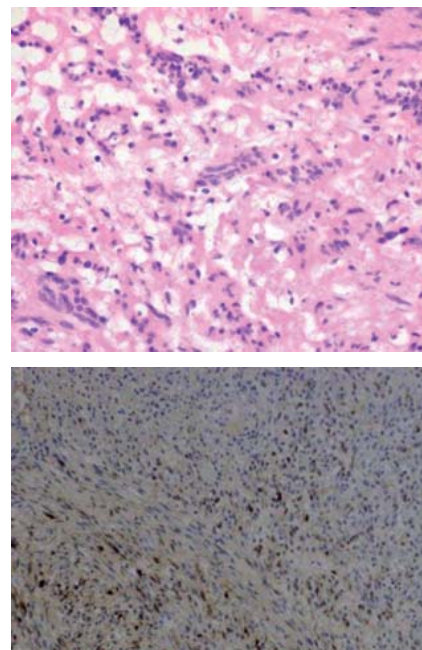


Figura 6. Fotomicrografía con tinción de hematoxilina y eosina e inmunohistoquímica, en la cual se confirma diagnóstico de schwannoma debido a resultando positivo para S-100.



Figura 7. Fotografías postoperatorias a las tres semanas (fotografías frontal y submentovertebral).

CONCLUSIÓN

El schwannoma es una lesión muy poco frecuente en cavidad oral, por lo cual en nuestro caso no se tomó en cuenta como uno de los principales diagnósticos diferenciales. El diagnóstico se basa en un buen examen clínico e imagenológico, siendo de elección la resonancia magnética, pero también es muy útil la tomografía computarizada o ultrasonido. El tratamiento es la biopsia escisional y debe tomarse en cuenta que la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es inadecuada en el diagnóstico de tumores neurales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D (Eds.). World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of head and neck tumours. Lyon: IARC Press; 2005.
2. Laviv A, Faquin WC, August M. Schwannoma (neurilemmoma) in the floor of the mouth: presentation of two cases. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2015; 27: 199-203.
3. Marx RE, Stern D, editors. Oral and maxillofacial pathology: a rationale for diagnosis and treatment. Miami Florida: University of Miami; 2003.
4. Bedir R, Coskun ZO, Erdivanli OC, Terzi S, Dursun E. Schwannoma of the upper lip: a case report. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2015; 27: 843-845.
5. Humber CC, Copete MA, Hohn FI. Ancient schwannoma of upper lip: case report with distinct histologic features and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011; 69 (6): e118-e122.
6. Santos PP, Freitas VS, Pinto LP, Freitas Rde A, de Souza LB. Clinicopathologic analysis of 7 cases of oral schwannoma and review of the literature. *Ann Diagn Pathol.* 2010; 14 (4): 235-239.
7. Tsushima F, Sawai T, Kayamori K, Okada N, Omura K. Schwannoma in the floor of the mouth: a case report and clinicopathological studies of 10 cases in the oral region. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2012; 24: 175-179.
8. Pfeifle R, Baur DA, Paulino A, Helman J. Schwannoma of the tongue: report of 2 cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 2001; 59 (7): 802-804.
9. Gotoh M, Ohnishi Y, Kubo H, Yamamoto H, Wato M, Morita S et al. A case of schwannoma in the parotid-masseteric region. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2014; 26 (1): 92-95.
10. Jadwani S, Bansod S, Mishra B. Intraoral schwannoma in retromolar region. *J Maxillofac Oral Surg.* 2012; 11 (4): 491-494.
11. Moreno-García C, Pons-García MA, González-García R, Monje-Gil F. Schwannoma of tongue. *J Maxillofac Oral Surg.* 2014; 13 (2): 217-221.
12. Ma Q, Song H, Zhang P, Hou R, Cheng X, Lei D. Diagnosis and management of intraparotid facial nerve schwannoma. *J Craniomaxillofac Surg.* 2010; 38 (4): 271-273.
13. Okada H, Tanaka S, Tajima H, Akimoto Y, Kaneda T, Yamamoto H. Schwannoma arising from the sublingual gland. *Ann Diagn Pathol.* 2012; 16 (2): 141-144.
14. Tibbetts KM, Cheng J. Pediatric palate schwannoma. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra* 9 (2014) 122-124
15. López-Carriches C, Baca-Pérez-Bryan R, Montalvo-Montero S. Schwannoma located in the palate: clinical case and literature review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2009; 14 (9): e465-e468.
16. Berg JC, Scheithauer BW, Spinner RJ, Allen CM, Koutlas IG. Plexiform schwannoma: a clinicopathologic overview with emphasis on the head and neck region. *Hum Pathol.* 2008; 39 (5): 633-640.
17. Yamashita T, Toida M, Hatakeyama D, Yonemoto K, Kusunoki Y, Shibata T. Schwannoma of the oral cavity. *Asian J Oral Maxillofac Surg.* 2006; 18 (1): 75-78.
18. Kubota Y, Yanai Y, Kumamaru W, Mori Y. Multiple schwannomas in the oral floor: case report. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2011; 49 (6): e33-e35.