

J. Bonet¹
M. Peñarrocha²
J.M. Mínguez³
F. Vera⁴

Neurofibroma solitario de labio

- 1 Jefe de la Sección de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario Infantil La Fe de Valencia.
2 Profesor Titular de Medicina Bucal. Director del Máster de Cirugía e Implantología Bucal. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad de Valencia.
3 Médico Adjunto de la Sección de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario Infantil La Fe de Valencia.

- 4 Profesor Titular de Anatomía Patológica. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad de Valencia. Jefe de Servicio de Anatomía Patológica II. Hospital Universitario La Fe de Valencia.

Correspondencia:

Jaime Bonet Marco
Hospital La Fe
Clínica Infantil,
Avda. Campanar 21
46009 Valencia

RESUMEN

Los neurofibromas rara vez se presentan como una lesión aislada y suelen aparecer formando parte de la facomatosis denominada «neurofibromatosis de von Recklinghausen». El propósito de este artículo es presentar un neurofibroma oral de partes blandas localizado en labio.

PALABRAS CLAVE

Neurofibroma.

ABSTRACT

Neurofibromas rarely occurs as a solitary lesion, in contrast multiple lesions are usually seen in von Recklinghausen's neurofibromatosis. The purpose of this article is to report a solitary case of trigeminal nerve neurofibroma in the oral soft tissues of the maxillofacial region, in the lip.

KEY WORDS

Neurofibroma.

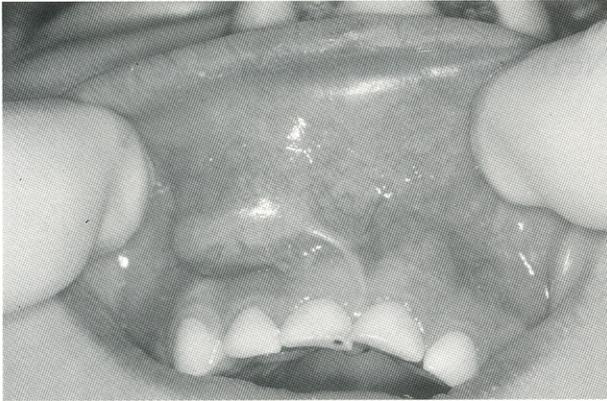


Figura 1. Se observa la tumoración en el fondo del vestíbulo.

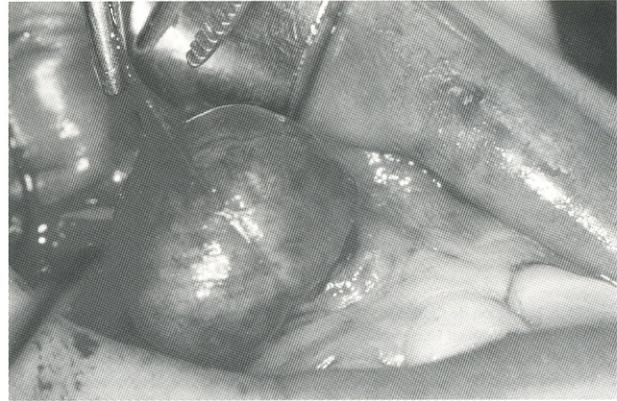


Figura 2. Extirpación de la tumoración.

INTRODUCCIÓN

Los neurofibromas pueden aparecer aisladamente o formando parte de la facomatosis denominada «neurofibromatosis de von Recklinghausen»⁽¹⁾. Los neurofibromas solitarios de la cavidad oral pueden aparecer en tejidos blandos, en forma de nódulos, la lengua es el lugar más frecuente, y también se han descrito en labios⁽²⁾; así como intraóseos a lo largo del trayecto trigeminal intraóseo⁽³⁾ y en el espacio infratemporal⁽⁴⁾.

Presentamos un neurofibroma oral solitario, localizado en labio superior y no asociado a alteraciones sistémicas.

CASO CLÍNICO

Se trata de una niña de 6 años de edad, con antecedentes de Wolf-Parkinson-White, que hacía dos años había sufrido un traumatismo en los incisivos superiores temporales. Presentaba desde hacía un año un abultamiento en el lado derecho del labio superior, del tamaño de una lenteja, que fue creciendo lentamente. En el momento de ser vista en la consulta, a la exploración oral se apreciaba una tumoración dura, elástica, móvil, de 2 x 1 cm, recubierta de mucosa de aspecto y color normales, en el fondo del vestíbulo

de la zona de incisivos y canino superior derechos (Fig. 1). A la exploración oral y general no existieron otras alteraciones valorables. La radiografía panorámica extraoral únicamente evidenció una lesión radiolúcida periapical en los incisivos temporales superiores derechos.

Bajo anestesia general se procedió a la extirpación de la tumoración y a la extracción de los dos incisivos temporales superiores derechos. Se realizó la disección de la tumoración y se extirpó con facilidad (Fig. 2), medía 2 x 1 cm, era de consistencia dura y elástica y estaba bien delimitada. El estudio histológico mostró un nódulo completamente encapsulado y constituido por una proliferación de elementos fusiformes, que en ocasiones adoptaban una disposición serpenteante o fasciculada con citoplasmas celulares claros. Los núcleos de esos elementos prácticamente no mostraban atipias, ni actividad divisional. Existían áreas estromales con zonas de diferenciación mixoide y el aspecto histológico global orientaba a considerar la existencia de una tumoración de estirpe neurofibromatosa con áreas mixoides (Fig. 3).

DISCUSIÓN

En la fibromatosis de von Recklinghausen aparecen manifestaciones orales en el 7% de los casos⁽⁵⁾. Che-



Figura 3. En el estudio histopatológico se observa una proliferación de elementos fusiformes de disposición fasciculada o ligeramente serpenteante. Existen áreas focales de degeneración mixoide del espacio intercelular (H-E, 250x).

rick y Eversole⁽⁶⁾ de una serie de 19 tumores nerviosos benignos intrabucales, refirieron un 20% asociados con la enfermedad de von Recklinghausen. Según Rusell y Rubinstein⁽⁷⁾, los neurofibromas son tumores bien delimitados, no ulcerados, del mismo color que la mucosa normal; que con frecuencia afectan a la piel o la mucosa bucal, y no se diferencian de la forma diseminada de la enfermedad, excepto que existen alteraciones sistémicas o hereditarias. Para Cawson y Evenson⁽⁸⁾, los neurofibromas solitarios son tan raros que cualquier paciente que los tenga debe ser estudiado para descartar una neurofibromatosis. En nuestro caso no existieron otros signos de sospecha de enfermedad sistémica, aunque no se puede descartar que aparezcan en el futuro.

Chen y Miller⁽⁹⁾ publicaron una serie de 55 tumores nerviosos benignos de la cavidad bucal, y señalaron la preponderancia del neurofibroma, sobre el neurilenoma. El comportamiento clínico de los tumores

benignos del tejido nervioso es diferente, según se trate de un neurofibroma o de un schwannoma. El schwannoma o neurilenoma es un tumor encapsulado, procedente de tejido nervioso y compuesto principalmente por células en el seno de un estroma poco fibroso.

El neurofibroma no suele estar encapsulado, deriva de los fibroblastos perineurales y está constituido por pequeñas fibras nerviosas en el seno de una matriz colágena desorganizada, con axones o neuritas entremezclados. Tiene una considerable variación en la estructura histológica, pero por lo general está compuesto de una proliferación de delicadas células fusiformes, con núcleos delgados, entremezclados con neuritas en un patrón irregular, así como delicadas fibrillas de tejido conectivo entretejidas⁽⁵⁾. En nuestro caso, la tumoración estaba bien delimitada y tenía las características típicas del neurofibroma.

Los neurofibromas por la falta de encapsulación tienden a recurrir más frecuentemente que los schwannomas cuando son tratados mediante excisiones locales conservadoras⁽¹⁰⁾. En nuestro caso, la disección de la tumoración fue fácil y se pudo realizar la completa extirpación del tumor. En los neurofibromas intraóseos, la exéresis total del tumor no es tan segura, y se realiza un legrado cuidadoso del lecho, tratando de preservar si es posible el tronco nervioso asociado. En los neurofibromas intraóseos y en los asociados a neurofibromatosis múltiple se han descrito hasta un 23% de recurrencias, por lo que es necesario un control periódico de los pacientes⁽¹¹⁾. Asimismo, estos tumores tienen cierta potencialidad de malignización, que es mayor en los casos de neurofibromatosis múltiple⁽¹²⁾. Sin embargo, las lesiones solitarias orales de partes blandas, tras su eliminación quirúrgica rara vez recurren, y no se han descrito malignizaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aguirre JM. Tumores de los maxilares. En: Bagán JV y cols (ed.). *Medicina oral*. Barcelona, Masson 1995; pg:503-514.
2. Gutteridge DL. Neurofibromatosis: An unusual oral manifestation. *Br Dental J* 1991; **170**:303-304.
3. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumors of the nervous system*. 4th ed. London, Arnold Ltd 1977.
4. Loutfy WG, Ryan DE, Troohill RJ, Meyer GA. Trigeminal nerve neurofibroma: Case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1990; **48**:650-654.

5. Skouteris Ch. Incidence of solitary intraosseous neurofibroma of the maxilla. *J Oral Maxillofac Surg* 1994;**52**:205-206.
6. Shafer WG, Levy BM. *Tratado de patología bucal*. México, Interamericana 1986:86-232.
7. Cherrick HM, Eversole LR. Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity. Report of thirty-seven cases. *Oral Surg* 1971;**32**:900.
8. Cawson RA, Evenson JW. *Oral Pathology and Diagnosis*. London, William Heinemann Medical Books 1987.
9. Chen SY, Miller AS. Neurofibroma and schwannoma of the oral cavity. *Oral Surg* 1979;**47**:522.
10. Papageorge MB, Doku HC, Lis R. Solitary neurofibroma of the mandible and infratemporal fossa in a young child. Report of a case. *Oral Surg* 1992;**73**:407-11.
11. Gnepp DR, Keyes G. Central neurofibromas of the mandible; report of two cases. *J Oral Surg* 1981;**39**:125-127.
12. Batsakis JG. *Tumors of the Head and Neck*. Baltimore, Williams and Wilkins 1979.