

Schwannoma maligno en la mandíbula: Reporte de un caso

Malignant Schwannoma in mandible: A case report

Alejandro Schilling Q¹, César Celis C¹, Alejandro Hidalgo R¹, Mario Cantín L¹.

RESUMEN

El schwannoma maligno es una neoplasia cuyo origen está dado por tejido nervioso periférico. Rara vez se presenta en cabeza y cuello, más escasamente se encuentra en el territorio maxilofacial. A continuación se reporta desde el punto de vista radiológico el caso de un paciente de sexo masculino, de 9 años de edad, que presentó un aumento de volumen de crecimiento rápido, expansivo, ubicado en el cuerpo y rama mandibular derecha con diagnóstico de neurosarcoma maligno de mandíbula o schwannoma maligno mandibular con compromiso del canal mandibular, canal y foramen mentoniano, tejido blando y tejido óseo del sector.

Palabras clave: Schwannoma maligno, mandíbula, examen radiográfico, tomografía computada.

ABSTRACT

The malignant schwannoma is a neoplasia whose origin is given by peripheral nerve tissue. It rarely appears in the head and neck, and even less frequently in maxillofacial territory. Here is a case report of a male patient, 9 years old, with a rapidly growing mass, expansive growth, located in the body and right mandibular ramus diagnosed as a malignant neurosarcoma or malignant schwannoma of the mandible, with mandibular canal, mental canal and foramen, soft tissue and bone involvement of the region.

Key words: Malignant Schwannoma, Mandible, Radiographic exams, Computed tomography.

¹ Radiología Maxilofacial, Departamento de Estomatología. Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Talca, Chile.

INTRODUCCIÓN

El neurosarcoma maligno, schwannoma maligno, tumor maligno periférico de la vaina nerviosa o neurilemoma maligno es el principal tumor maligno de origen nervioso. Las células de origen son las células de Schwann o células del neurilema. Este tumor está constituido por la vaina nerviosa, células perineurales y fibroblastos, de ahí el nombre de tumor maligno periférico de la vaina nerviosa¹.

Es un tumor agresivo y muy destructivo, clínicamente se aprecia por un gran aumento de volumen, de crecimiento rápido, asociado a dolor o parestesia y se ha relacionado con metástasis^{2,3}. Se encuentra asociado a neurofibromatosis en 50% de los casos, lo cual facilita su diagnóstico diferencial. Es una patología que se presenta alrededor de la tercera década de vida⁴.

Puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, principalmente en la porción proximal de los miembros y del tronco⁵. Rara vez se presenta en cabeza y cuello^{1,6-8}, comprendiendo entre 8% y 16% del total de los schwannomas del cuerpo^{9,10}. Se han descrito casos en el territorio maxilofacial, en hueso maxilar, territorio antral, zona infraorbitaria, faringe, e incluso ubicación intracraneana^{8,11-14}, siendo la mandíbula el sitio más comúnmente afectado^{15,16}. Cuando se desarrolla en mandíbula compromete al canal mandibular, al nervio alveolar inferior, al nervio mentoniano y a sus inmediateces. El caso clínico presentado a continuación, corresponde a schwannoma maligno de ubicación mandibular en un paciente de 9 años de edad junto a una breve revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Se presentó en el Centro de Clínicas Odontológicas de la Universidad de Talca un paciente de sexo masculino, de 9 años de edad, para efectuar el estudio imagenológico de un tumor en la región mandibular derecha. Clínicamente se apreció un aumento de volumen facial indoloro, ubicado en la región mandibular hasta la zona del foramen mentoniano. Intraoralmente el aumento de volumen presentó una extensión desde la zona de la pieza 4.3 hacia posterior, con compromiso aparente de la tabla vestibular y lingual. No hubo presen-

cia de linfonodos palpables en la cabeza y la zona del cuello.

Al examen radiográfico se observó una extensa lesión radiolúcida de límites infiltrados cuya extensión fue por mesial desde la pieza 4.3 hasta la rama mandibular, comprometiéndola casi en su totalidad, con límite superior a nivel de incisura mandibular; en el cuerpo mandibular su límite superior estuvo a nivel del proceso alveolar de las piezas 8.4; 8.5; 4.6 y límite inferior en el borde basilar, adelgazándolo e infiltrándolo parcialmente. Infiltraba además las áreas interradiculares de todas las piezas dentarias comprometidas, incluso las piezas en formación intraósea.

En la radiografía oclusal estricta la lesión infiltraba ambas tablas, con aumento de volumen a nivel de los tejidos blandos. En la radiografía posteroanterior se apreció la destrucción ósea a nivel de la rama mandibular, comprometiéndola hasta la incisura mandibular cefálicamente conservándose indemnes cuello y cabeza de la mandíbula. Se efectuaron además radiografías retroalveolares de la zona piezas 8.4-8.5 y 4.6, donde se aprecia la infiltración de la lesión y la difuminación del trabeculado óseo a este nivel.

Como examen especializado se indicó una tomografía computada Cone Beam I-CAT, en la cual se evidenció la magnitud de la destrucción ósea.

Al examen histopatológico se observó proliferación celular de aspecto neoplásico maligno con pleomorfismo celular y nuclear, numerosas mitosis, compuesto por células redondas y fusiformes que tendían a adoptar orientaciones direccionales específicas. La masa celular neoplásica presentaba abundantes vasos sanguíneos en su interior con glóbulos rojos extravasados y formación de estructuras redondeadas compuestas por estroma fibroso y células fusiformes con aspecto de tejido nervioso periférico, conocidos como cuerpos de Verocay. Se diagnosticó como compatible con sarcoma de origen en tejido nervioso periférico, que fue confirmado por medio de la inmunohistoquímica al aparecer positiva la proteína S-100.

DISCUSIÓN

El schwannoma es una lesión que muy raramente se ubica en el territorio maxilofacial. Normalmente

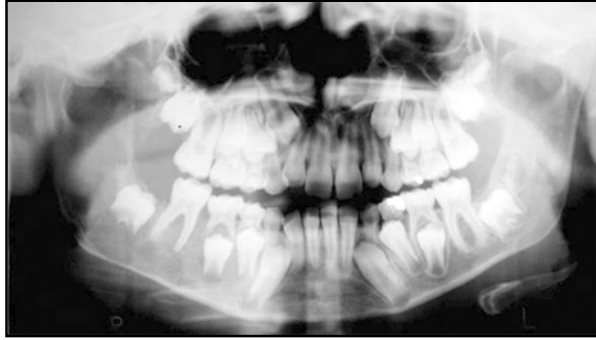


Figura 1. Ortopantomografía: nótese extensa lesión radiolúcida de límites infiltrados en cuerpo y rama mandibular derecha.



Figura 2. Radiografía posteroanterior: observe compromiso de rama mandibular.

su presentación es benigna, pero en escasas ocasiones expresa su variante maligna^{8,17,18}, la que generalmente se presenta como la transformación de un neurofibroma en casos de fibromatosis¹⁹. En el presente reporte, se trata de un paciente de sólo 9 años de edad sin manifestaciones o presencia de fibromatosis.

Chi y cols¹⁷ en una revisión de la literatura, reportan casos que van desde los 8 los 72 años, comprendido entre los años 1954 a 1995, siendo sólo un caso reportado menor a los 10 años.

En el estudio histopatológico las zonas Antoni A son relativamente celulares y, cuando más diferenciado, pueden presentar polimorfismo nuclear, indiferenciación y cuerpos de Verocay. En contraste, las zonas Antoni B están compuestas de tejido celular menos organizado, a menudo con prominente engrosamiento de los vasos sanguíneos¹⁷. Tradicionalmente la proteína S-100 es específica para el tejido nervioso, sin embargo se ha informado que en algunas células no neuronales tales como las células de Langerhans de la piel, células

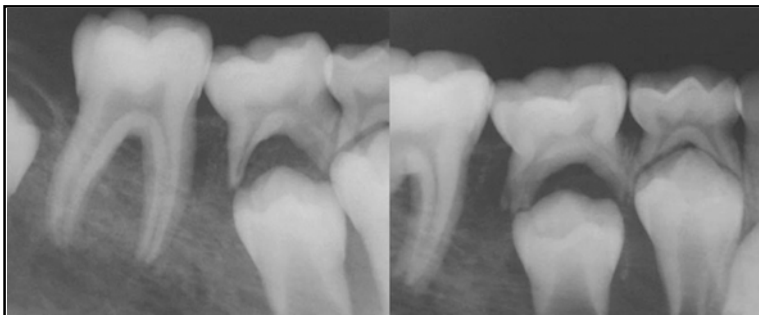


Figura 3. Radiografías retroalveolares zona piezas 4.6, 4.5, 4.4: marcada alteración en el trabeculado óseo.



Figura 4. Radiografía oclusal: observe aumento de volumen a nivel de tejidos blandos.

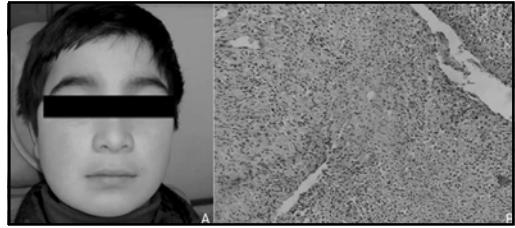


Figura 5. Fotografía extraoral (a). Estudio histopatológico, microfotografía de la biopsia de tejido que muestra células con núcleos fusiformes, característica de zonas Antoni-A intraósea del schwannoma alternando con zonas homogéneas acelulares (cuerpos de Verocay). Lesión compatible con sarcoma de origen en tejido nervioso periférico. H & E (aumento 200X) (b).

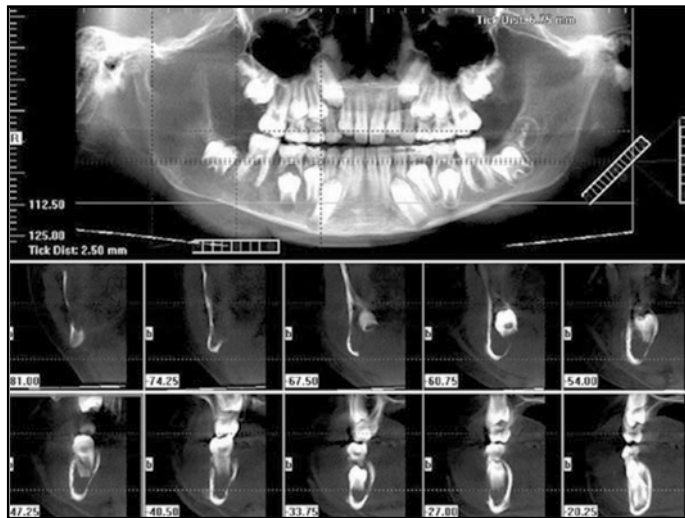


Figura 6. I-Cat Vision: reconstrucción panorámica mostrando imágenes transversales.

adiposas, y condrocitos pueden también presentar cierta reacción positiva escasa. Por lo tanto, si las células tumorales son positivamente marcadas con la proteína S-100, se puede sugerir que el tumor es de origen de células del neurilema o de Schwann^{12,17,20}.

En el estudio imagenológico de este tipo de lesiones no se debe excluir a la radiología convencional. La capacidad de entregar detalles del trabeculado óseo por parte de las radiografías retroalveolares aportó los primeros indicios de una lesión maligna. Estos detalles no son visibles en

los tomógrafos volumétricos, aun cuando mejoren las capacidades de resolución, no son capaces de mostrar esa fineza de detalle.

Las reconstrucciones 3D aportadas por los equipos Cone Beam muestran mayor daño y perforaciones óseas que no son reales, sin embargo, ayudan al cirujano a planificar la intervención quirúrgica.

La alternativa imagenológica ideal para el estudio de estas patologías es la resonancia magnética²¹, no obstante la utilización del Cone Beam CT aporta imágenes que permiten una buena planificación quirúrgica.

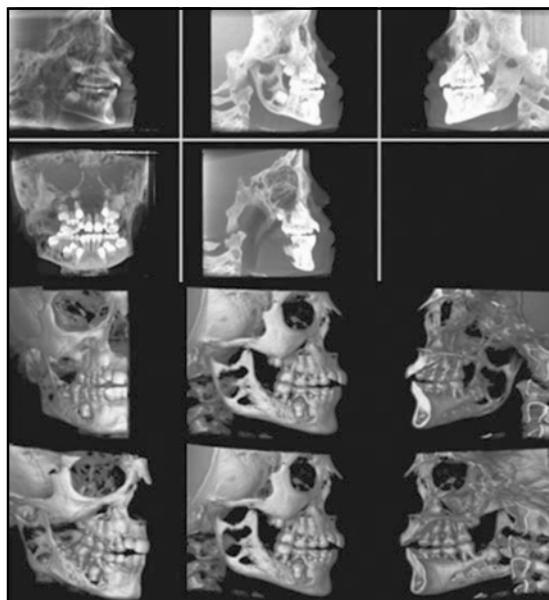


Figura 7. I-Cat Vision, mostrando reconstrucciones 3D.

Para confirmar el diagnóstico, en el estudio histopatológico se efectúan pruebas inmunohistoquímicas, sin embargo, no se debe dejar de lado el comportamiento clínico de las patologías. Es una herramienta diagnóstica fundamental cuando se cuenta con recursos limitados. El tratamiento de estos pacientes debe ser por medio de un equipo multidisciplinario compuesto por cirujanos maxilofaciales, otorrinolaringólogos, rehabilitadores orales y un equipo médico oncológico; y aunque el schwannoma maligno se registra como una enfermedad agresiva con una tasa de supervivencia baja⁹, la intervención oportuna y el diagnóstico precoz mejora el pronóstico y la sobrevida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. FERNÁNDEZ PL, CARDESA A, BOMBÍ JA, PALACÍN A, TRASERRA J. Malignant sinonasal epithelioid schwannoma. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1993; 423(5): 401-5.
2. GANAPATHY K, GHOSH M. Clavicular metastasis from malignant trigeminal schwannoma. *J Clin Neurosci* 2003; 10(4): 485-92.
3. TSUCHIYA D, TAKAMURA H, SAITO K, KASHIWA H, MAEDA K, YAMASHITA H. Immunohistochemical diagnosis of a rare case of epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor with multiple metastases. *Jpn J Ophthalmol* 2004; 48(6): 565-9.
4. BAGAN JV, SANCHIS JM, JIMÉNEZ Y, MURILLO J, POVEDA R, DÍAZ JM. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the maxilla. *Oral Oncol Extra* 2005; 41: 70-3.
5. SUNGUR N, UYSAL A, KOÇER U, ET AL. Early malignant change in a solitary neurofibroma not associated with neurofibromatosis: a case report. *Eur J Plast Surg* 2005; 28: 105-8.
6. LODDING P, KINDBLOM LG, ANGERVALL L. Epithelioid malignant schwannoma. A study of 14 cases. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1986; 409(4): 433-51.
7. PABISZCZAK M, WOZNIAK A, WIERZBICKA M, LESZCZYŃSKA M, SZYFTER W. Diagnostic difficulties in the laryngeal malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST). *Otolaryngol Pol* 2004; 58(6): 1133-6.
8. MERCADO MV, CÓRDOVA FT, VERSCHEURE PF, HERRERA CP. Schwannoma benigno del nervio infraorbitario: Reporte de un caso y revisión de

- la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2007; 67(2): 186-90.
9. CHAO JC, HO HC, HUANG CC, TZENG JE. Malignant schwannoma of the mandible: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34(2): 287-91.
 10. HANDZI_CUK J, SIMOVI_S, BUMBER Z. Malignant schwannoma of the sympathetic chain, combined with plexiform neurofibromas of the tongue and larynx in a patient with von Recklinghausen's disease. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1997; 254(1): 20-1.
 11. STEFANKO SZ, VUZEVSKI VD, MAAS AI, VAN VROONHOVEN CC. Intracerebral malignant schwannoma. *Acta Neuropathol* 1986; 71(3-4): 321-5.
 12. AKIMOTO J, ITO H, KUDO M. Primary intracranial malignant schwannoma of trigeminal nerve. A case report with review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142(5): 591-5.
 13. MAIURI F, COLELLA G, D'ACUNZI G, DE CARO M DEL B. Malignant intracerebellar schwannoma. *J Neurooncol* 2004; 66(1-2): 191-5.
 14. BALASUBRAMANIAM C. A case of malignant tumour of the jugular foramen in a young infant. *Childs Nerv Syst* 1999; 15(6-7): 347-50.
 15. DICERBO M, SCIUBBA JJ, SORDILL WC, DELUKE DM. Malignant schwannoma of the palate: a case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1992; 50: 1217-21.
 16. DE LACERDA SA, BRENTGANI LG, ROSA AL, VESPÚCIO MV, SALATA LA. Intraosseous schwannoma of mandibular symphysis: case report. *Braz Dent J* 2006; 17(3): 255-8.
 17. CHI AC, CAREY J, MULLER S. Intraosseous schwannoma of the mandible: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 96(1): 54-65.
 18. YAMAZAKI H, KANEKO A, OTA Y, TSUKINOKI K. Schwannoma of the mental nerve: usefulness of preoperative imaging: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004; 97(1): 122-6.
 19. GUGLIELMOTTI MB, PEÑA C, DOMÍNGUEZ FV. Malignant schwannoma of the gingiva. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987, 16(4): 492-5.
 20. REDMAN RS, GUCCION JG, SPECTOR CJ, KEEGAN BP. Cellular schwannoma of the mandible: a case report with ultrastructural and immunohistochemical observations. *J Oral Maxillofac Surg* 1996; 54(3): 339-44.
 21. INOUE Y, OGAWA K, MOMOSHIMA S, KANZAKI J. The diagnostic significance of the 3D-reconstructed MRI in vestibular schwannoma surgery: prediction of tumor origin. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2002; 259(2): 73-6.

Dirección: Dr. Mario Cantín L.
 Departamento de Morfología, Universidad de Talca
 Avenida Lircay s/n, Oficina 104, Talca, Chile.
 E mail: cantinlo@utalca.cl