

## Neurofibroma en la mandíbula: aspectos quirúrgicos y fisiopatológicos

Katharina Schulze, Dr. med.<sup>a</sup>, Rolf Bublitz, Dr. med.<sup>a</sup>, Regina Küper, Dr. med.<sup>b</sup>, Alexander Bosse, Prof. Dr. med.<sup>b</sup>, Dieter Weingart, Prof. Dr. med. Dr. med. dent.<sup>c</sup>, y Gernot Jundt, Prof. Dr. med.<sup>d</sup>

*Una paciente de 23 años de edad procedente del sur de Europa presentaba una osteólisis bien delimitada en el lado derecho de la mandíbula. En otro centro se le había diagnosticado un fibroma osificante. El tumor fue extirpado quirúrgicamente en nuestro hospital preservando el nervio dentario. En el diagnóstico primario se había diagnosticado un dermatofibroma, lo cual tuvo amplias consecuencias para el tratamiento. Tras una segunda evaluación, llevada a cabo por el Centro de Referencia para tumores óseos de Basilea, se diagnosticó un neurofibroma. Los neurofibromas intraóseos solitarios son muy poco comunes. Suelen aparecer en el sector posterior de la mandíbula y presentan escasa tendencia a la degeneración. Para emitir un diagnóstico correcto en los casos de alteración osteolítica de la mandíbula es necesaria una estrecha colaboración entre el cirujano, el radiólogo y el anatómopatólogo. El tratamiento derivado del diagnóstico puede influir enormemente en la calidad de vida del paciente.*

(Quintessenz. 2006;57(6):599-602)

### Introducción

Los neurofibromas cutáneos constituyen los tumores más comunes del tejido nervioso. Se suelen localizar en la piel y rara vez en el hueso<sup>1</sup>. Su aparición suele estar asociada a una neurofibromatosis del tipo I (enfermedad de Recklinghausen), caracterizada por una hiperplasia del tejido conjuntivo y schwannomas de células nerviosas principalmente de nervios periféricos. Esta enfermedad puede afectar así mismo al sistema nervioso central. La neurofibromatosis tipo I es una enfermedad hereditaria autosómica dominante y está muy extendida, presentando una prevalencia de 1 caso por cada 3.000 nacimientos. Presenta una de las mayores tasas de mutación espontánea: sólo el 50% de los pacientes registran una historia familiar positiva de la enfermedad. El 50% restante se da por mutación espontánea<sup>2,8</sup>. La penetrancia es prácticamente completa y la expresión altamente variable. En la consulta dental acuden con frecuencia pacientes que presentan esta enfermedad. En un estudio de Shapiro et al<sup>9</sup> se hallaron manifestaciones intraorales en el 72% de los pacientes con la enfermedad de Recklinghausen.

En cambio, los neurofibromas intraóseos solitarios son muy poco frecuentes<sup>1</sup>. Suelen darse principalmente en mujeres menores de 45 años y se localizan en el sector posterior de la mandíbula<sup>1,3</sup>. Hasta el momento sólo se han descrito cinco casos de neurofibromas intraóseos fuera de la mandíbula<sup>5</sup>. Se desconoce cuáles son los mecanismos y las causas del crecimiento de los tumores. Se supone que los neurofibromas solitarios se localizan con mayor frecuencia en la mandíbula dada la larga trayectoria intraósea del nervio dentario inferior<sup>1,5,10</sup>. Radiológicamente, los tumores se manifiestan como una lesión osteolítica bien delimitada que abarca el conducto dentario inferior<sup>1,6</sup>. Las manifestaciones clínicas de los neurofibromas son diversas. Por lo general en el estadio inicial son asintomáticos. Al aumentar de tamaño pueden crecer de manera destructiva, provocando movilidad

<sup>a</sup>Clinica de Cirugía maxilofacial/Cirugía plástica. Katharinahospital. Hospital de Stuttgart.

<sup>b</sup>Instituto de patología. Katharinahospital. Hospital de Stuttgart.

<sup>c</sup>Clinica de Cirugía maxilofacial/Cirugía plástica. Katharinahospital. Hospital de Stuttgart. Alemania.

<sup>d</sup>Centro de Referencia para tumores óseos de la Sociedad Suiza de Patología. Instituto de Patología de Basilea. Suiza.

Correspondencia: Clínica de Cirugía maxilofacial/Cirugía plástica. Katharinahospital. Hospital de Stuttgart.

Kriegsbergstrasse 60, 70174 Stuttgart. Alemania.

Correo electrónico: kathischulze@gmx.de

Prof. Gernot Jundt.

Centro de Referencia para tumores óseos de la Sociedad Suiza de Patología. Instituto de Patología de Basilea. Schönbeinstrasse 40. CH-4003 Basilea. Suiza.

dentaria, dolor, parestesias o una anestesia del nervio dentario inferior<sup>1</sup>. Entre el 5% y el 16% de los neurofibromas asociados a la enfermedad de Recklinghausen se vuelven malignos. En cambio, los neurofibromas intraóseos solitarios presentan una escasa tendencia degenerativa<sup>1,4,7</sup>.

El diagnóstico histológico de esta enfermedad poco frecuente es complejo. Es absolutamente necesaria una estrecha colaboración entre el cirujano y el anatomo-patólogo. A partir del diagnóstico se definirá el tratamiento a instaurar, que lógicamente tendrá amplias consecuencias sobre la calidad de vida y los ulteriores cuidados de los pacientes afectados.

## Presentación de un caso

A la paciente de 23 años se le había extraído la pieza 48 tres años antes. Desde entonces padecía molestias de intensidad variable en el lado derecho de la mandíbula. Por medio de una resonancia magnética efectuada en otro centro le fue diagnosticada una lesión de apenas 3 cm, redondeada y localizada en la región de los dientes 45 a 47. La lesión estaba bien delimitada y provocaba una tumefacción de la mandíbula. No se encontraron signos evidentes de malignidad. El colega que trataba a la paciente tomó una muestra para ser analizada. El análisis histológico dio como resultado un fibroma osificante.

Con esta alteración osteolítica y los hallazgos mencionados la paciente fue remitida a nuestro centro en abril de 2004 (fig. 1). Ni la anamnesis general ni la exploración clínica arrojaron resultados destacables. En el marco de una exploración clínica específica se detectó una tumefacción del lado derecho de la mandíbula al nivel del diente 46, pero no se constató ni movilidad dentaria ni falta de vitalidad. No existía hipoestesia del nervio dentario inferior.

Procedimos a la extirpación quirúrgica del tumor conservando el nervio dentario inferior. Se extrajo el diente 46, incluido en el tumor (figs. 2 y 3). La reconstrucción del defecto se realizó mediante osteoplastia empleando hueso autólogo de la cadera (fig. 4). El análisis histológico apuntaba en primera instancia hacia un dermatofibroma (figs. 5 y 6). La evaluación de la biología del tumor era problemática, ya que en el 40% de los casos se observan metástasis. Sin embargo, un examen inmunohistológico adicional realizado con el marcador MIB-1 arrojó una actividad de proliferación inferior al 1% (fig. 7).

Las muestras se enviaron al Centro de Referencia para tumores óseos de Basilea, donde se diagnosticó un neurofibroma (fig. 6). En consecuencia se examinó y se interrogó a la paciente para determinar la presencia de neurofibromatosis (enfermedad de Recklinghausen), pero no se detectó signo alguno de dicha enfermedad.

El proceso de cicatrización transcurrió sin complicaciones. La función nerviosa se regeneró correctamente. A los seis meses se realizó una radiografía panorámica en la que se objetivó una osificación completa (fig. 8). A lo largo del intenso seguimiento clínico y radiológico llevado a cabo no se ha detectado hasta el momento ningún indicio de recidiva del neurofibroma.

## Discusión

El diagnóstico diferencial de las alteraciones osteolíticas lleva a menudo a resultados poco claros. Sólo es posible emitir un diagnóstico de presunción después de haber evaluado conjuntamente los resultados del examen clínico, de la anamnesis y de las exploraciones radiográficas. El análisis histológico será el que permita emitir un diagnóstico definitivo. En caso necesario se debe recurrir a un centro de referencia para confirmar el diagnóstico.



Figura 1. Radiografía panorámica preoperatoria.

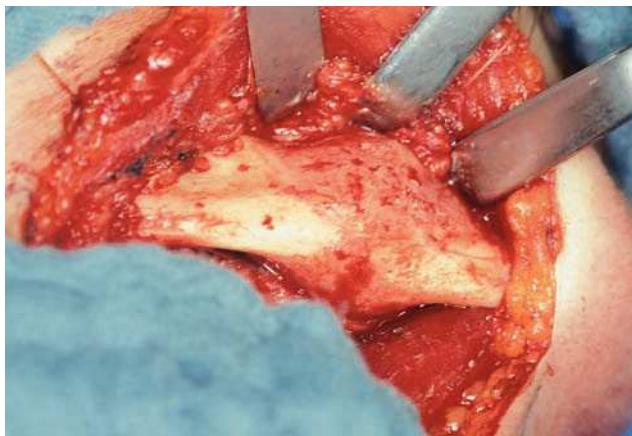


Figura 2. Campo quirúrgico: marcada tumefacción de la mandíbula.

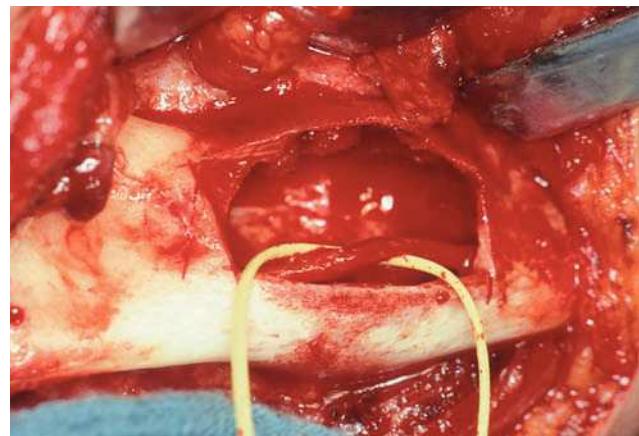


Figura 3. Campo quirúrgico: estado tras extirpación del tumor preservando el nervio dentario inferior.



Figura 4. Campo quirúrgico: estado tras osteoplastia con hueso autólogo de la cadera y estabilización de la mandíbula con una placa de reconstrucción de titanio.



Figura 5. Muestra quirúrgica.

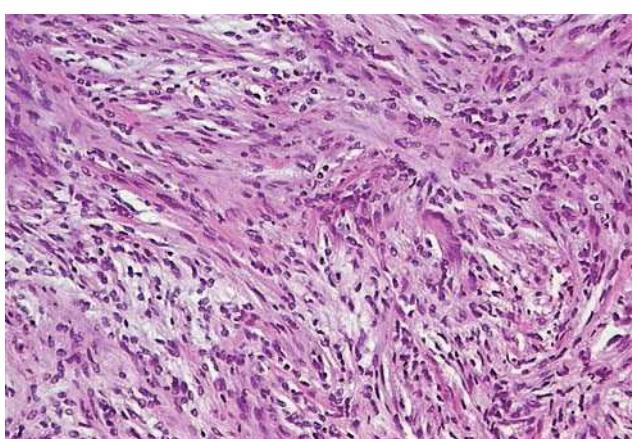


Figura 6. Análisis histológico del neurofibroma (tinción HE, aumento 10).

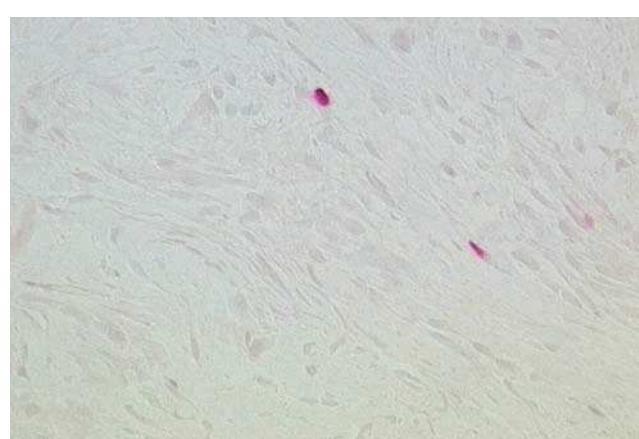


Figura 7. Tinción inmunohistoquímica con el marcador de proliferación MIB-1.



Figura 8. Radiografía panorámica postoperatoria (a los 6 meses).

En el presente caso clínico, y en base a los resultados radiológicos y a la anamnesis de 3 años, optamos por una técnica quirúrgica conservadora, puesto que la biopsia realizada anteriormente en otro centro había dado como resultado un tumor benigno. En primera instancia el análisis histológico apuntaba hacia un dermatofibroma. Este diagnóstico habría implicado un procedimiento quirúrgico radical con resección parcial de la mandíbula y unas consecuencias considerables para la joven paciente. Sin embargo, por medio del análisis inmunohistoquímico adicional se constató una escasa tendencia del tumor a la proliferación. Para obtener el diagnóstico definitivo de neurofibroma solitario fue necesario un segundo dictamen emitido por un centro de referencia especializado en tumores óseos.

A diferencia de los schwannomas, los neurofibromas tienen una mayor tendencia a la recidiva. La bibliografía recomienda la extirpación total del tumor<sup>1</sup> (a ser posible, incluyendo los márgenes de la vaina nerviosa). Pero, dada la ausencia de cápsula del tumor, no siempre es posible aplicar esta técnica.

Esto hace necesario realizar seguimientos clínicos y radiográficos con mucha frecuencia y regularidad.

## Conclusiones

Las causas de las alteraciones osteolíticas en la mandíbula pueden ser poco frecuentes. Para obtener los primeros datos sobre la índole de dichas alteraciones se requiere una anamnesis exhaustiva, una exploración general y un amplio diagnóstico radiológico que incluya la realización de tomografías. El diagnóstico definitivo sólo puede establecerse tras un análisis histológico. Para emitir este complejo diagnóstico no es suficiente ni el diagnóstico intraoperatorio mediante cortes por congelación ni una pequeña

biopsia por incisión. Por esa razón puede resultar conveniente optar por la extirpación completa del tumor empleando una técnica quirúrgica conservadora. En caso de duda, se debe recurrir a un anatomo-patólogo experto en patología oral y a un centro de referencia.

El diagnóstico correcto de una alteración osteolítica requiere una estrecha colaboración entre el cirujano, el radiólogo y el anatomo-patólogo, a fin de poder tratar de forma adecuada los cuadros patológicos menos frecuentes.

## Bibliografía

1. Apostolidis C, Anteriotis D, Rapidis AD, Angelopoulos AP. Solitary intraosseous neurofibroma of the inferior alveolar nerve: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg*. 2001;59:232-235.
2. Cunha KS, Barboza EP, Dias EP, Oliveira FM. Neurofibromatosis type I with periodontal manifestation. A case report and literature review. *Br Dent J*. 2004;196:457-460.
3. Ellis GL, Abrams AM, Melrose RJ. Intraosseous benign neural sheath neoplasms of the jaws: report of seven new cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1977;44:731-741.
4. Hosoi K. Multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) with special reference to malignant transformation. *Arch Surg*. 1931;22:258.
5. Huang G, Lee CH, Lee HS, Chang WC, Juan CJ, Chen CY. Solitary intraosseous neurofibroma of the tibia. *Skeletal Radiol*. 2005; 34:303-306.
6. Lee L, Yan YH, Pharaoh MJ. Radiographic features of the mandible in neurofibromatosis: a report of 10 cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1996;81: 361-367.
7. Polak M, Polak G, Brocheriou C, Vigneul J. Solitary neurofibroma of the mandible: case report and review of the literature. *J Oral Maxillofacial Surg*. 1989;47:65-68.
8. Schmelzle R. Gefäß- und Nervenmalformationen. *Mund Kiefer Gesichtschir*. 2000;4(Suppl 1):S76-S83.
9. Shapiro SD, Abramovitch K, van Dis ML et al. Neurofibromatosis: oral and radiographic manifestations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1984;58:493-498.
10. Soodan VM. Intraosseous neurofibroma of the clavicle. *Acta Orthop Scand*. 1976;47:370-372.