Tumor maligno de las vainas nerviosas periféricas en la región maxilofacial: schwannoma maligno mandibular

Malignant tumor of peripheral nerve sheaths in the maxillofacial region: malignant mandibular schwannoma

Presentado: 2 de enero de 2020
Aceptado: 20 de marzo de 2020

Carlos Israel Paganini,[a-c] Gerardo Saiz[a,b]

[a]Carrera de Especialización en Cirugía y Traumatología Bucomaxilofacial, Universidad Maimónides, Buenos Aires, Argentina
[b]Diplomatura en Cirugía Oral, Círculo Odontológico de Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina
[c]Hospital Municipal "Dr. Emilio Ferreyra", Necochea, Buenos Aires, Argentina

Resumen

Objetivo: Describir el diagnóstico y la resolución de un caso clínico de schwannoma maligno mandibular, una neoplasia extremadamente rara en la región maxilofacial y con alto porcentaje de mortalidad.

Caso clínico: Un paciente masculino de 56 años de edad acudió a la consulta por trismus, dolor y no cierre de la herida posextracción en maxilar inferior, con una evolución de tres meses. Se le solicitó una tomografía computada que evidenció lesión osteolítica y pieza dentaria retenida en la zona afectada. Se realizó la biopsia excisional. El diagnóstico fue schwannoma maligno mandibular. Nueve meses después del tratamiento quirúrgico y coadyuvante, el paciente falleció.

Conclusiones: La derivación a un especialista y el análisis histopatológico tempranos permiten diagnosticar a tiempo este tipo de neoplasias. El schwannoma maligno es una enfermedad agresiva, con una tasa de supervivencia baja, pero la intervención oportuna y el diagnóstico precoz mejoran el pronóstico y la sobrevida del paciente.

Palabras clave: Biopsia, diagnóstico, maxilar inferior, schwannoma maligno.

Abstract

Aim: *Describe the diagnosis and resolution of a clinical case of malignant mandibular schwannoma. An extremely rare neoplasm in the maxillary facial region, and with a high percentage of mortality*

Clinical case: *A 56-year-old male patient attended the consultation due to trismus, pain and non-closure of the post-extraction wound in the lower jaw, with an evolution of three months. He was asked for a computed tomography scan, that showed an osteolytic lesion and retained tooth in the affected area. Excisional biopsy is performed. The diagnosis was malignant mandibular schwannoma. After surgical and adjuvant treatment, the patient dies nine months later.*

Conclusion: *Early referral to a specialist and histopathological analysis will allow to diagnose this type of neoplasms early. Malignant schwannoma is recorded as an aggressive disease with a low survival rate, but timely intervention and early diagnosis improves the prognosis and patient survival.*

Key words: *Biopsy, diagnosis, lower jaw, malignant schwannoma.*

Introducción

Los schwannomas malignos o tumores malignos de las vainas nerviosas periféricas son neoplasias extremadamente raras.[1,2] Representan el 10% de todos los sarcomas, y solo entre el 10% y el 15% se dan en la región de la cabeza y el cuello.[3] Dentro del territorio maxilofacial, el sitio más afectado es la mandíbu-

la, comprometiendo el conducto dentario inferior, el nervio mentoniano y sus inmediaciones.[3,4]

Se presenta en la tercera década de vida, y en el 50% de los casos se encuentra asociado a la neurofibromatosis de tipo 1.[3,5]

Tiene su origen en las células de las vainas nerviosas periféricas (células de schwann, células perineurales y fibroblastos).[5] Es una neoplasia altamente agresiva, destructiva y con alto índice de recurrencia local. Se han descripto diseminaciones a distancia, en pulmón y cerebro.[4,5]

Dados la poca frecuencia con que esta neoplasia afecta la región maxilofacial, su alto índice de mortalidad[6] y la escasa bibliografía disponible sobre esta patología, se describe este caso clínico de un paciente masculino de 56 años de edad con diagnóstico de schwannoma maligno de maxilar inferior, con desenlace fatal.

Caso clínico

Un paciente de sexo masculino, de 56 años de edad, se presentó en el Hospital Municipal "Dr. Emilio Ferreyra" de Necochea derivado por su odontólogo. Al realizar la anamnesis, relató que hacía aproximadamente 3 meses se le había efectuado la exodoncia de la pieza 47, que presentaba dolor y movilidad. Desde esa fecha, los dolores nunca cedieron; por el contrario, fueron en aumento.

En la revisión se observó un trismus importante y la zona posextracción de la pieza 47 sin cicatrizar (fig. 1). En una radiografía panorámica preexodoncia (fig. 2), se observaban la pieza 47, y la pieza 48 retenida. También se evidenciaba una imagen difusa levemente radiolúcida en relación con el tercer molar retenido. Se solicitó una tomografía computada helicoidal para descartar o confirmar lesión osteolítica en la zona.

Dos días más tarde, el paciente regresó al consultorio con las imágenes tomográficas, que confirmaron lesión osteolítica relacionada con la corona del tercer molar retenido (fig. 3).

El 25/8/2017, tras la firma del consentimiento informado, y bajo anestesia local, se realizó la exodoncia de la pieza retenida y la biopsia de la lesión. Después de la cirugía, los dolores fueron en aumento, por lo cual se decidió medicar al paciente con una combinación de paracetamol 300 mg asociado con codeína 60 mg y pregabalina 75 mg. Luego de 25 días de efectuada la biopsia, se recibió el informe anatomopatológico (fig. 4), cuyo resultado fue tumor maligno de las vainas nerviosa periféricas (schwannoma maligno). Se solicitaron interconsultas con los servicios de Clínica Médica y de Oncología, a fin de



Figura 1. Se aprecia la escasa apertura bucal a causa del trismus y la zona de la pieza dentaria 47 no cicatrizada.



Figura 2. Radiografía panorámica preexodoncia de la pieza 47. Se observa la pieza 48 retenida y una leve imagen difusa radiolúcida que involucra ambas piezas dentarias.

realizar el examen general del paciente y la estadificación de la neoplasia. Los estudios clínicos y por imágenes descartaron la presencia de metástasis y, también, neurofibromatosis de tipo 1 (enfermedad relacionada con este tipo de patologías).

En este momento, los familiares decidieron trasladar al paciente a un centro de mayor complejidad, una unidad oncológica de cabeza y cuello. Allí, el 2/10/17 se realizó una cirugía resectiva hemimandibular y un injerto microvascularizado de peroné con colocación de placa de reconstrucción 2.4. El paciente sufrió complicaciones en la viabilidad del injerto, por lo cual se decidió realizar una nueva cirugía el 6/10/17, con la cual se comprobó la trombosis del pedículo vascular del peroné. En ese momento, se efectuó la resección cutánea y muscular, dejando el peroné como injerto libre, y se cubrió el defecto con un nuevo colgajo de pectoral mayor.

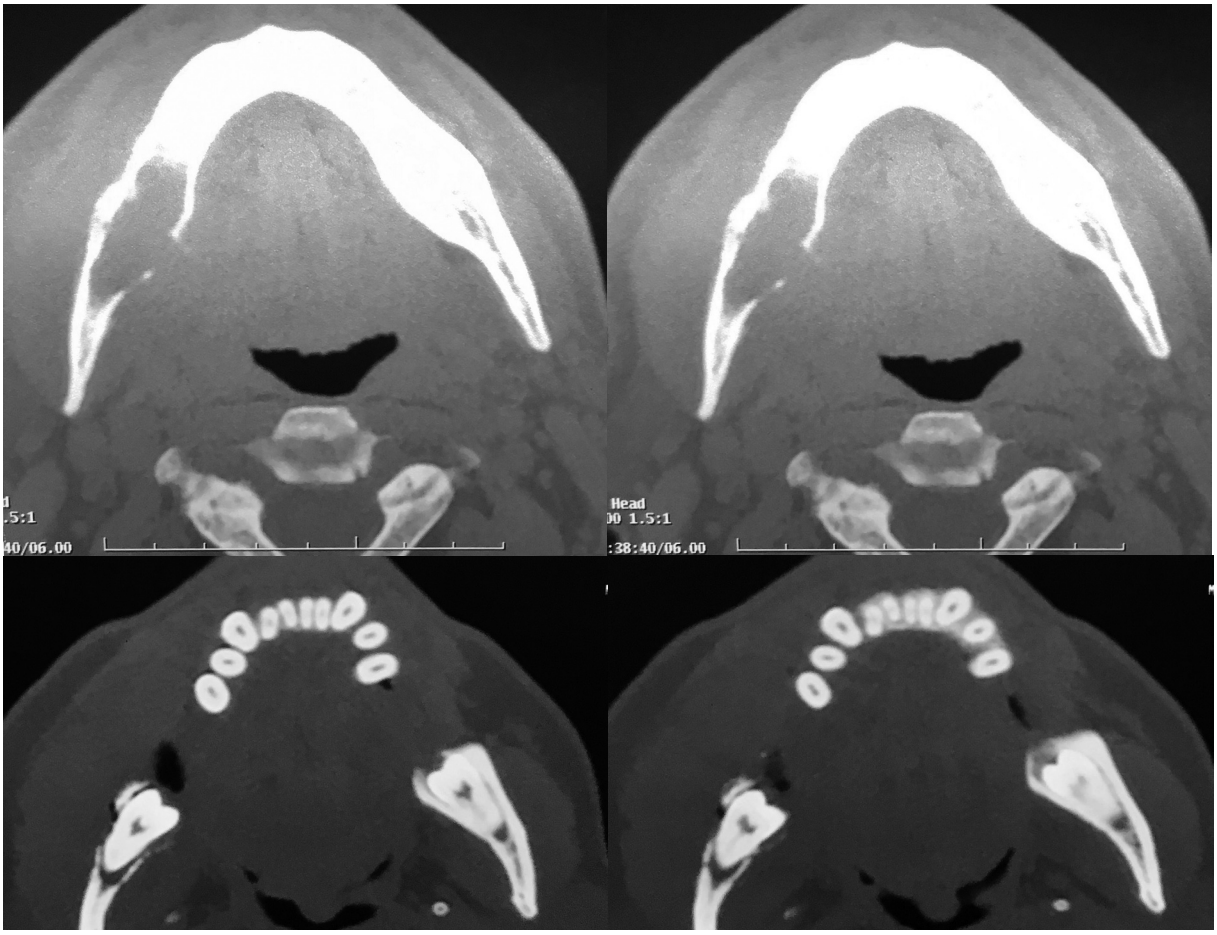


Figura 3. Tomografía computada que confirma lesión radiolúcida que involucra el tercer molar y erosiona la tabla lingual.

Luego de su recuperación, el paciente comenzó con el tratamiento coadyuvante de rayos y quimioterapia. En los meses siguientes, el estado general del paciente empezó a empeorar. Desarrolló una recidiva local del tumor y, simultáneamente, una hemiplejia derecha. Se le realizó una nueva tomografía de macizo craneofacial y cerebro, la cual confirmó metástasis cerebrales.

A nueve meses de la primera consulta, el paciente fue internado nuevamente en nuestro servicio, en estado terminal. Permaneció allí una semana, durante la cual se le administró medicación paliativa hasta su óbito, el 23/4/18.

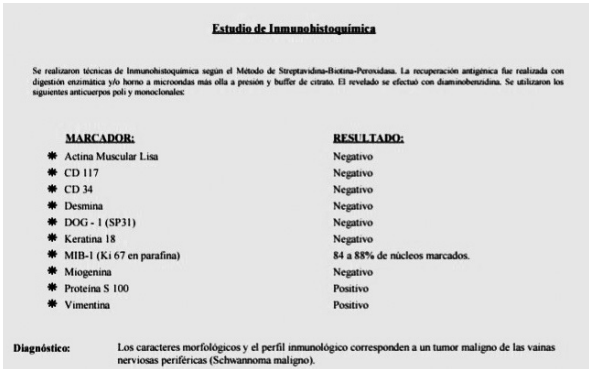
Discusión

El schwannoma maligno mandibular es una neoplasia muy poco frecuente en el territorio maxilofacial. No tiene predilección de sexo o raza, y en general afecta a pacientes mayores.[6] Puede desarrollarse independientemente o a partir de la transformación maligna de un schwannoma asociado a neurofibromatosis de tipo 1 (NF1), en cuyos casos afecta más a pacientes jóvenes.[7] Los pacientes con NF1 tienen hasta un 50% más de probabilidad de desarrollar una transformación maligna en el transcurso de su vida que los individuos que no presentan esta condición.[8]

Existen numerosos métodos para guiarnos en el diagnóstico. Clínicamente, estos tumores son de rápido crecimiento, asociado a un comportamiento muy agresivo y destructivo localmente. Son muy dolorosos, y a veces puede haber parestesia del nervio afectado.

Tienen un alto índice de recurrencia, que varía entre el 40% y el 65%.[9] La sobrevida de estos pacientes es del 52% a 5 años, pero baja al 15% si no se pueden obtener adecuados márgenes de resección.[5] Cuando se presentan metástasis a pulmón, el índice de supervivencia disminuye, y solo el 5% sobrevive más de dos años.[10,11] Las metástasis se dan principalmente por vía hematógena. En cerebro son extremadamente raras; en la literatura se han informado apenas 12 casos desde 1963.[5]

Los métodos complementarios de diagnóstico, como la resonancia magnética y la tomografía com-



Estudio de Inmunohistoquímica

Se realizaron técnicas de Inmunohistoquímica según el Método de Streptavidina-Biotina-Peroxidasa. La recuperación antigénica fue realizada con digestión enzimática y/o horno a microondas más olla a presión y buffer de citrato. El revelado se efectuó con diaminobenzidina. Se utilizaron los siguientes anticuerpos poli y monoclonales:

MARCADOR:	RESULTADO:
Actina Muscular Lisa	Negativo
CD 117	Negativo
CD 34	Negativo
Desmina	Negativo
DOG - 1 (SP31)	Negativo
Keratina 18	Negativo
MIB-1 (Ki 67 en parafina)	84 a 88% de núcleos marcados.
Miogenina	Negativo
Proteina S 100	Positivo
Vimentina	Positivo

Diagnóstico: Los caracteres morfológicos y el perfil inmunológico corresponden a un tumor maligno de las vainas nerviosas periféricas (Schwannoma maligno).

Figura 4. Resultado de la biopsia y examen inmunohistoquímico. Diagnóstico: tumor maligno de las vainas nerviosas periféricas (schwannoma maligno).

putada, son de gran ayuda, pero el diagnóstico definitivo lo confirma el resultado de la biopsia.

Histológicamente, pueden reconocerse dos patrones celulares: el Antoni tipo A, con abundante celularidad, y el Antoni tipo B, con menor celularidad. Muy frecuentemente, se encuentran los dos patrones celulares en la misma lesión. La inmunohistoquímica da positivo a las proteínas S-100, Leu-7, calcineurina y vimentina.[9-11]

En estos tumores, se indica tratamiento quirúrgico con amplio margen de seguridad, junto con radioterapia. El rol de la quimioterapia no está definido y los informes existentes no son concluyentes, pero se puede administrar en aquellos casos en los que la lesión no sea operable por alguna causa, y de forma simultánea con radioterapia.[2]

Conclusiones

En el momento de realizar el diagnóstico diferencial de lesiones de aspecto simple, debemos tener presente la posibilidad de que se trate de lesiones malignas, de carácter agresivo. La no cicatrización de un alvéolo posextracción y el dolor persistente deben alertarnos de la posible presencia de alguna otra patología que amerite mayores estudios.

Sin lugar a dudas, el diagnóstico de certeza se desprenderá del estudio histopatológico, el cual nos permitirá planificar correctamente la terapéutica.

El seguimiento y el tratamiento de estos pacientes debe ser multidisciplinario (clínico, odontólogo, cirujano, oncólogo, psicólogo, etc.). Además, debe tenerse en cuenta que, aunque el schwannoma maligno se registre como una enfermedad agresiva con una tasa de supervivencia baja,[6] la intervención oportuna y el diagnóstico precoz mejoran el pronóstico y la sobrevida del paciente.

Los autores declaran no tener conflictos de interés en relación con este artículo y afirman no haber recibido financiamiento externo para realizarlo.

Referencias

1. Chibbaro S, Herman P, Povlika M, George B. Malignant trigeminal schwannoma extending into the anterior skull base. *Acta Neurochir (Wien)* 2008;150:599-604.
2. Gupta G, Mammis A, Maniker A. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Clin N Am* 2008;19:533-43.
3. De Lacerda SA, Brentegani LG, Rosa AL, Vespúcio MV, Salata LA. Intraosseous schwannoma of mandibular symphysis. Case report. *Braz Dent J* 2006;17:255-8.
4. Alejandro Schilling Q, César Celis C, Alejandro Hidalgo R, Mario Cantín L. Schwannoma maligno en la mandíbula. Reporte de un caso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2009;69:265-70.
5. Ivett C, Miranda-Maldonado D, Peña-Ramírez D, Támez-Montes O, Barboza-Quintana A, Niderhauser-García Jesús, *et al*. Schwannoma maligno con diferenciación rabdomioblástica mestastásico a cerebro. *Arch Neurocien (Méx)* 2010;15:267-70.
6. Chao JC, Ho HC, Huang CC, Tzeng JE. Malignant schwannoma of the mandible. A case report. *Auris Nasus Larynx* 2007;34:287-91.
7. Chaurand-Lara J, Pacheco-Ruiza L, Méndez-Rosito D. Tumores malignos de la vaina nerviosa periférica como origen de dolor orofacial. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac* 2016;38:167-70.
8. Schmidt RF, Yick F, Boghani Z, Eloy JA, Liu JK. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the trigeminal nerve. A systematic review of 36 cases. *Neurosurg Focus* 2013;34:5.
9. Sham ME, Ghorpade A, Shetty S, Hari V. Malignant peripheral nerve cell tumour. *J Maxillofac Oral Surg* 2010;9:68-71.
10. Weiss SW, Goldblum JR. *Soft tissue tumors*, 4ª ed., Filadelfia, PA, Mosby, 2007.
11. Park SK, Yi HJ, Paik SS, Kim YJ, Ko Y, Oh SJ. Metastasizing malignant peripheral nerve sheath tumor initially presenting as intracerebral hemorrhage. Case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2007;68:79-84.

Contacto:
Carlos Israel Paganini
israelpaganini@hotmail.com
Calle 55, 2290 N (B7630)
Necochea, Buenos Aires, Argentina