

Schwanoma palatino en paciente pediátrico de 12 años: una rara presentación clínica.

Palatine Schwannoma in a 12 year-old pediatric patient : a rare clinical presentation

Karina Cordero-Torres¹, Ignacio Molina-Ávila², Ramón Naranjo³, Richard Ahumada-Ossandón^{4*}

1. Facultad de Odontología, Universidad de Valparaíso, Valparaíso, Chile.
2. Unidad de Estomatología, Hospital Señor del Milagro, Salta, Argentina.
3. Unidad de Radiología maxilofacial, Hospital Naval, Viña del Mar, Chile.
4. Departamento de Patología y Medicina Oral, Facultad de Odontología, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

* Correspondencia Autor: Richard Ahumada-Ossandón | Dirección: Olivos 943, Comuna de Independencia, Santiago, Chile. | E-mail: rahumada@odontologia.uchile.cl | Teléfono: +56 9 63080919

Trabajo recibido el 07/01/2022.

Trabajo revisado 07/01/2022

Aprobado para su publicación el 08/02/2022

ORCID

Karina Cordero-Torres

ORCID: 0000-0003-0825-2520

Ignacio Molina-Ávila

ORCID: 0000-0002-5269-3254

Richard Ahumada-Ossandón:

ORCID: 0000-0003-3176-580X

RESUMEN

El schwannoma es un tumor neural que se origina en las células de Schwann presentes en la vaina nerviosa cuya localización más frecuente a nivel oral es el dorso de lengua, siendo mucho más frecuente en adultos. En población pediátrica la presentación es muy rara siendo lengua su ubicación más frecuente, mientras que a nivel palatino solo se conocen 11 reportes en menores de 16 años. El objetivo de este reporte es presentar un caso clínico inusual de schwannoma palatino en un niño chileno de 12 años de edad, quien fue derivado con diagnóstico clínico presuntivo de carcinoma mucoepidermoide. El caso se complementó con radiografía panorámica, Conebeam, y luego biopsia incisional. Finalmente, se diagnosticó schwannoma palatino variedad sólida. Es importante considerar al schwannoma como diagnóstico diferencial en casos de tumores palatinos, en especial en casos pediátricos ya que se pueden presentar similares características clínicas a tumores de glándula salival.

PALABRAS CLAVE:

Schwannoma; Neurilemoma; Odontopediatría; Neoplasias.

Int. J. Inter. Dent Vol. 16(1); 79-81, 2023.

ABSTRACT

The Schwannoma or neurilemmoma tumor originates from Schwann cells present in nerve sheaths. At oral level, its most frequent location is at the back of the tongue, being much more frequent in adults. In the pediatric population, this occurrence is rare and most frequently found in the tongue. At palatal level, only 11 reports are known in children under 16 years of age. The aim of this report is to present an unusual clinical case of palatal schwannoma in a 12-year-old Chilean boy, referred with a clinical diagnosis of mucoepidermoid carcinoma. The case was complemented with panoramic radiography and Cone beam, for its subsequent incisional biopsy. Finally, a solid palatal schwannoma was diagnosed. It is important to consider schwannoma as a differential diagnosis in cases of palatal tumors, especially in pediatric cases, since they can present similar clinical characteristics to salivary gland tumors.

KEY WORDS:

Schwannoma; Neurilemmoma; Pediatric dentistry; Neoplasms.

Int. J. Inter. Dent Vol. 16(1); 79-81, 2023.

INTRODUCCIÓN

Schwannoma o neurilemoma es un tumor neural benigno originado de las células de Schwann presentes en la vaina nerviosa y descrito microscópicamente por el uruguayo José de Verocay en Praga en 1910 bajo el nombre de "neurinoma"^(1,2). A nivel sistémico se desarrolla en adultos entre la cuarta y la quinta década de vida mientras que en cavidad oral se desarrolla con mayor frecuencia entre la segunda y tercera década⁽³⁾. Sin embargo, en población pediátrica es extremadamente inusual⁽⁴⁾, se presentan clínicamente como un tumor asintomático no ulcerado, de lento crecimiento, desarrollándose en Cabeza y cuello entre un 25 al 48 % de todos los casos⁽⁵⁾, mientras que en cavidad oral se presenta en un 9,3%⁽³⁾. A nivel intraoral la ubicación más frecuente es el dorso de lengua principalmente en dos tercios anteriores.^(6,7) Existen otras localizaciones menos usuales como mucosa bucal, labio superior, labio inferior^(8,9) y paladar encontrando 47 reportes a la fecha de Schwannomas palatinos en población general, considerando sólo 12 casos reportados en menores

de 16 años⁽⁴⁾.

Por lo tanto, el objetivo es presentar un raro caso de schwannoma palatino en un paciente chileno de 12 años de edad.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un niño de 12 años, con antecedentes de rinitis alérgica en tratamiento con salbutamol y fluticasona que fue referido por su ortodoncista por un aumento de volumen entre paladar duro y blando en relación a diente 2.7, no doloroso, de consistencia firme, límites bien definidos y de base sésil con una coloración roja violácea, algunas telangiectasias y un tamaño aproximado de 1,5 x 1 cm de diámetro con aproximadamente un año de evolución (Figura 1a). No presentaba linfadenopatía cervical palpable. Paciente presentaba, además, aparato fijo de ortopedia cementado a dientes 2.6 y 1.6. Se tomó una radiografía panorámica (Figura 2a) y TC Conebeam la cual no mostraron

alteraciones a nivel óseo (Figura 2b). No se reportó historia de trauma o dolor odontogénico previo por parte del paciente ni sus padres. Con exámenes de laboratorios y pruebas de coagulación en normalidad, se realizó bajo anestesia local, una biopsia incisional de la zona central más próxima a rafe palatino del tumor. Entre los diagnósticos diferenciales se consideró un carcinoma mucoepidermoide y un adenoma pleomorfo. En análisis histopatológico se observa un epitelio plano pluriestratificado paraqueratinizado en cuya profundidad se encuentra una proliferación de células de aspecto fusado con núcleos hiperclomáticos en donde se observan áreas más hiperclomáticas organizadas en empalizadas con zonas acelulares descritas como cuerpos de Verocay (Antoni A) y otras zonas cuya organización es más azarosa y desorganizada (Antoni B) indicando un diagnóstico de schwannoma variante sólida (Figura 3). Al control 7 días después, el paciente presentó una exacerbación de la tumoración con área ulcerada y extensión hacia línea media de rafe palatino (Figura 1b), siendo derivado para tratamiento quirúrgico. Finalmente, después de 3 meses, se realizó excisión quirúrgica total confirmando el diagnóstico previo. Se controló al mes (Figura 4a) y actualmente después de 1 año y medio post quirúrgico, lesión palatina no presentó recidiva (Figura 4b).

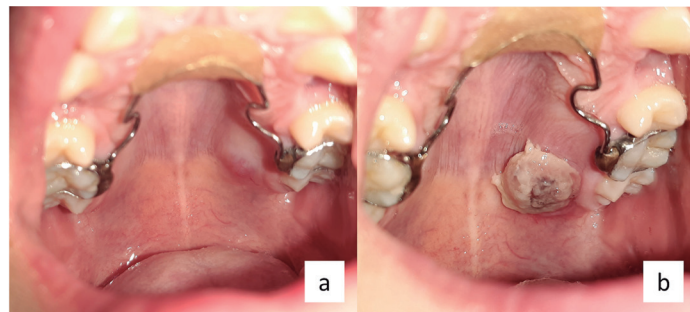


Figura 1. Características clínicas. Tumor inicial a nivel palatino de diente 2.7 de color rojo-violáceo (a). Crecimiento tumoral post-biopsia, ulcerado y de apariencia agresiva (b).

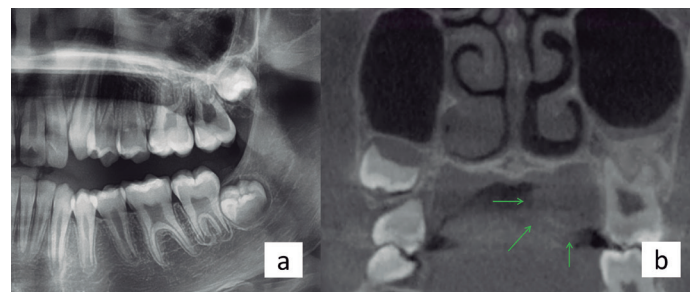


Figura 2. Características imagenológicas. Radiografía panorámica sin cambios observables (a). Área hipodensa en palatino de diente 2.7 compatible con tejidos blandos (b).

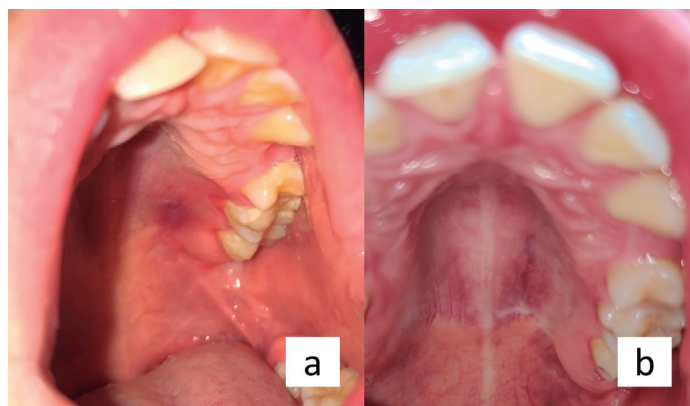


Figura 4. Control post quirúrgico un mes de evolución (a). Control postquirúrgico un año y medio después (b).

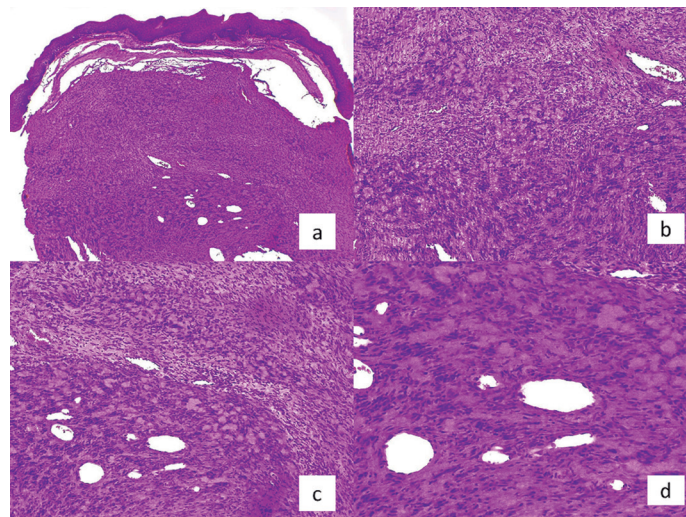


Figura 3. Características histopatológicas con hematoxilina/eosina. Epitelio plano pluriestratificado palatino con conectivo fibroso y una proliferación de células de aspecto fusadas a). Área fusada y organizada correspondiente a zona Antoni A, y área desorganizada correspondiente a zona Antoni B (b, c). Zona Antoni A destacando cuerpos de Verocay y células en empalizada (d).

DISCUSIÓN

Los tumores de origen neural a nivel oral son muy raros y de baja frecuencia variando entre un 0,4% a un 0,7% de los casos⁽¹⁰⁾, donde el tumor de células granulares (TCG) y el neurofibroma son los más frecuentes dejando al schwannoma o neurilemoma (SCW) en tercer lugar con una frecuencia entre el 15,9% al 17%^(10,11). El SCW se ubica principalmente en lengua (dorso lingual), mucosa labial y en tercer lugar aparece el paladar con el 17% de los casos⁽¹¹⁾.

En la población pediátrica el tumor más frecuente de origen neural es el neurofibroma seguido por SCW y TCG teniendo una frecuencia de un 0,45 %, 0,11% y un 0,09% respectivamente⁽¹²⁾. El SCW propiamente tal corresponde a un tumor benigno, de crecimiento lento, asintomático ubicándose preferentemente en dorso de lengua y siendo más frecuente en mujeres^(4,7).

En cuanto a las características clínicas observadas en este caso, el paciente presentaba un aumento de volumen rojo-violáceo con algunas telangiectasias realizando un diagnóstico presuntivo de carcinoma mucoepidermoide y en segundo lugar un adenoma pleomorfo, ya que a nivel de paladar los tumores de glándula salival son los más frecuentes tanto en adultos como en niños^(12,13), teniendo un 50% de posibilidades entre tumores benignos y tumores malignos⁽⁵⁾. El tiempo de evolución y la ausencia de dolor fueron concordantes con otros estudios⁽⁴⁾. Además, luego de la toma de biopsia incisional tuvimos una exacerbación del cuadro clínico con presencia de necrosis y extendiendo ese aumento de volumen hacia la línea media palatina de color amarillento concordando con la presentación de algunos schwannomas palatinos⁽⁴⁾. Este comportamiento se podría relacionar a la ausencia de encapsulamiento y a la variante celular presentada en este caso. Además, Carlson y cols. y López-Carriches y cols. indican que en casos asintomáticos es frecuente esta presentación clínica^(14,15).

En cuanto a la histopatología, el patrón concuerda con lo descrito por la OMS confirmando el diagnóstico de SCW, destacando la gran celularidad en este caso⁽⁷⁾.

En una última revisión sistemática se indican 46 reportes de schwannomas palatinos donde el 23,9% correspondía a casos pediátricos (11 casos)⁽⁴⁾. También, se han reportado algunos schwannomas en población pediátrica en otras ubicaciones poco frecuentes como labio superior, labio inferior imitando incluso a patologías traumáticas como un mucocelo^(6,9).

Existen schwannomas en población pediátrica que forman parte de condiciones genéticas como neurofibromatosis tipo II y algunos casos de schwannomatosis que tienden a presentarse de forma múltiple⁽⁶⁾ lo que no fue asociado en este caso, descartando antecedentes familiares u otros signos y tumoraciones extragnáticas.

Respecto al tratamiento de estas lesiones, este es principalmente quirúrgico, realizando la excisión completa de la masa tumoral tal como se realizó en este caso, presentando escasos reportes de recurrencia, no siendo registradas actualmente en el caso presentado.

CONCLUSIÓN

El SCW debe ser considerado como una alternativa en casos de tumores palatinos al igual que el neurofibroma, y que puede presentarse en población pediátrica. Estos, pueden simular en la presentación clínica a tumores más frecuentes como un carcinoma mucoceludermode o un adenoma pleomorfo, y puede presentar exacerbaciones post operatorias sin ser considerada como comportamiento agresivo. El tratamiento es quirúrgico, de excelente pronóstico y de baja frecuencia.

RELEVANCIA CLÍNICA:

Los schwannomas son tumores mesenquimáticos de origen neural que son raros de ver en pacientes pediátricos y usualmente son confundidos

con neoplasias benignas o malignas de origen glandular. Por lo que es importante reconocer esta entidad como diagnóstico diferencial en pacientes adultos y pediátricos. La relevancia de este caso se basa en el comportamiento clínico observado post biopsia, siendo muy inusual, asociándose en algunos artículos a su tipo de variante histopatológico, por lo que su análisis y correlación clínico patológico es fundamental.

FINANCIAMIENTO:

Este trabajo no cuenta con financiamiento alguno.

CONFLICTOS DE INTERÉS:

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Bibliografía

- Das Gupta T, Brasfield R, Strong E, Hajdu S. Benign solitary schwannomas (neurilemomas). *Cancer*. 1969;24(2):355-66. DOI: 10.1002/1097-0142(196908)24:2<355::aid-cnrcr2820240218>3.0.co;2-2.
- Bologna-Molina R, Vigil-Bastitta G, Pereira-Prado V, Elola-Verocay L. JOSE VEROCA Y - "Prague pathologist". The history of a Latin-American doctor. *Cesk Patol*. 2018;54(3):147-50.
- Butler RT, Patel RM, McHugh JB. Head and neck schwannomas: 20-year experience of a single institution excluding cutaneous and acoustic sites. *Head Neck Pathol*. 2016;10(3):286-91. doi: 10.1007/s12105-016-0680-2.
- Dokania V, Rajguru A, Mayashankar V, Mukherjee I, Jaipuria B, Shere D. Palatal schwannoma: An analysis of 45 literature reports and of an illustrative case. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2019;23(3):360-70. doi: 10.1055/s-0039-1692635.
- Neville B. *Patología Oral e Maxilofacial*. 4a ed. Elsevier Editora; 2016.
- Salehinejad J, Sahabnasagh Z, Saghafi S, Sahebnasagh Z, Amiri N. Intraoral ancient schwannoma: A systematic review of the case reports. *Dent Res J (Isfahan)*. 2017;14(2):87-96.
- Thompson L, Koh S, Lau S. Tongue Schwannoma: A Clinicopathologic Study of 19 Cases. *Head Neck Pathol*. 2020;14(3):571-6. doi: 10.1007/s12105-019-01071-9.
- Hajong R, Hajong D, Naku N, Sharma G, Boruah M. Schwannoma of upper lip: Report of a rare case in a rare age group. *J Clin Diagn Res*. 2016;10(8):PD10-1. doi: 10.7860/JCDR/2016/20888.8395.
- De Menezes BNF, Cunha JLS, Chaves-Júnior SC, Bezerra BT. Schwannoma of the lower lip mimicking a mucocele in children. *Autops Case Rep*. 2019;10(1):e2019134. doi: 10.4322/acr.2019.134.
- Tamiolakis P, Chrysomali E, Sklavounou-Andrikopoulou A, Nikitakis NG. Oral neural tumors: Clinicopathologic analysis of 157 cases and review of the literature. *J Clin Exp Dent*. 2019;11(8):e721-31. doi: 10.4317/jced.55944.
- Alotaiby F, Fitzpatrick S, Upadhyaya J, Islam M, Cohen D, Bhattacharyya I. Demographic, clinical and histopathological features of oral neural neoplasms: A retrospective study. *Head Neck Pathol*. 2019;13(2):208-14. doi: 10.1007/s12105-018-0943-1.
- Jones A, Franklin C. An analysis of oral and maxillofacial pathology found in children over a 30-year period. *Int J Paediatr Dent*. 2006;16(1):19-30. doi: 10.1111/j.1365-263X.2006.00683.x.
- Baumgardt C, Gunther L, Sari-Rieger A, Rustemeyer J. Mucoepidermid carcinoma of the palate in a 5-year-old girl: case report and literature review. *Oral Maxillofac Surg*. 2014;18(4):465-469. doi: 10.1007/s10006-014-0461-6.
- 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):9-12.