

CASO CLÍNICO

SCHWANNOMA LINGUAL: REVISIÓN DE LA LITERATURA Y

REPORTE DE UN CASO CLÍNICO.

Bolívar, Diana ¹  (dianavbolivars@gmail.com); Riveroz, Greggys ¹  (riverozgreggys@gmail.com); González, Cyslenit ²  (cislenytcvielma@gmail.com); Sánchez, Any ³  (sanchezany20@gmail.com); Porras, Daniela ⁴  (danielaporras@gmail.com)

1 Facultad de Odontología. Universidad Santa María. Caracas, Venezuela

2 Docente del Departamento de Patología y Medicina Bucal. Facultad de Odontología, Universidad Santa María. Caracas, Venezuela

3 Magister en Medicina Estomatológica. Universidad Central de Venezuela.

Autor de contacto: Daniela Porras e-mail: danielaporras@gmail.com

Cómo citar este artículo:

Vancouver: Bolívar D, Riveroz G, González C, Sánchez A, Porras D. Schwannoma lingual: revisión de la literatura y reporte de un caso clínico. IDEULA. 2023;(11): 40-53.

APA: Bolívar, D., Riveroz, G., González, C., Sánchez, C. y Porras, D. Schwannoma lingual: revisión de la literatura y reporte de un caso clínico. IDEULA, (11), 40-53.

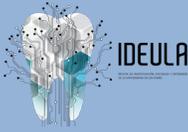
Recibido: 19/6/2023

Aceptado: 6/9/2023

RESUMEN

El Schwannoma o neurilemoma es una neoplasia neurogénica benigna, poco frecuente, conformada por células de Schwann. Alrededor del 30% ocurren en cabeza y cuello y de estos del 1% al 3% aparecen en cavidad bucal, siendo la lengua la región anatómica más afectada. Clínicamente se observan como una masa solitaria, asintomática, de crecimiento lento y superficie lisa. El diagnóstico se hace mediante la observación de la histopatología donde se evidencian 2 patrones de estructura celular Antoni A compuesto por células de Schwann dispuestas en empalizada y Antoni B con una disposición más suelta y desorganizada. El tratamiento se basa en la eliminación quirúrgica simple ya que su tasa de recurrencia es baja y el pronóstico favorable. En este trabajo se presenta un caso de schwannoma lingual en paciente masculino de 42 años, tratado quirúrgicamente sin datos clínico de recidiva en la consulta control de 6 meses.

Palabras claves: schwannoma, neurilemoma, tumores de tejido nervioso, neoplasia benigna, medicina bucal, biopsia.



LINGUAL SCHWANNOMA: REVIEW OF THE LITERATURE AND REPORT OF A CLINICAL CASE

ABSTRACT

Schwannoma or neurilemoma is a rare benign neurogenic neoplasm made up of Schwann cells. About 30% occur in the head and neck and of these, 1% to 3% appear in the oral cavity, with the tongue being the most affected anatomical region. Clinically, they are observed as a solitary, asymptomatic, slow-growing mass with a smooth surface. The diagnosis is made by observing the histopathology where 2 cell structure patterns are evident: Antoni A composed of Schwann cells arranged in a palisade and Antoni B with a looser and more disorganized arrangement. Treatment is based on simple surgical removal since its recurrence rate is low and its prognosis is favorable. This paper presents a case of lingual schwannoma in a 42 year-old male patient, treated surgically with no clinical data of recurrence in the 6-month follow-up visit.

Keywords: schwannoma, neurilemoma, nervous tissue tumors, benign neoplasm, oral medicine, biopsy.

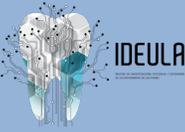


INTRODUCCIÓN

El schwannoma, shwanoma o también llamado neurilemoma es una neoplasia neurogénica benigna conformada por células de Schwann: los nervios autónomos, craneales o periféricos ¹⁻³. Las células de Schwann son células gliales periféricas recubren los axones de las neuronas formando una vaina aislante; también involucran la regeneración axonal. Los schwannomas fueron descritos por primera vez por Verocay en 1910, como tumores benignos, solitarios, encapsulados, que pueden originarse en cualquier sitio del sistema nervioso periférico, con excepción de los nervios olfatorio y óptico ⁴.

Se pueden presentar a cualquier edad (desde la infancia hasta la octava década) ^{5,6}. Sin embargo, son más frecuentes entre la segunda y tercera décadas de la vida. No es del todo claro si existe una predilección por mujeres o son distribuidos equitativamente en ambos sexos ^{2,7}.

La lesión clínicamente se observa como una masa solitaria, de crecimiento lento y superficie lisa, generalmente asintomática, pero que también puede causar dolor y malestar en la zona afectada. La intensidad de los síntomas está determinada por la ubicación y el tamaño ^{1,7}. Los schwannomas linguales rara vez pueden causar disfagia, disartria o compromiso de las vías respiratorias, lo que parece relacionarse con la afectación de la base de la lengua ³.



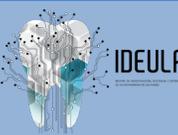
Se presentan entre un 25 y 45% en la región de cabeza y cuello⁴. En la boca, la mayoría de los schwannomas se localizan en la lengua y, con menos frecuencia, en el paladar, el piso de la boca, la mucosa bucal y los labios. También pueden localizarse en una zona intraósea y causar una expansión de las corticales, generalmente en la zona posterior de la mandíbula y pueden ocasionar dolor, por lo que es común que se confunda el diagnóstico con una lesión maligna. Esta tumoración puede ocurrir, asimismo, en las glándulas salivales, pudiendo simular un adenoma².

Cuando se presentan múltiples schwannomas en tejidos blandos o medulares, se le llama schwannomatosis².

La schwannomatosis es una condición rara asociada con mutaciones en los genes LZTR1 y SMARCB1 (INI1) en el cromosoma 22. Más del 95% de los casos son esporádicos. Los individuos afectados tienden a desarrollar schwannomas periféricos y espinales, meningiomas y dolor crónico; sin embargo, no cumplen los criterios diagnósticos de NF2, ya que no muestran evidencia de schwannoma vestibular o mutación de NF2⁶.

Los schwannomas están encapsulados y, debajo de esta cápsula, se entremezclan dos patrones principales, el primer patrón se conoce como Antoni tipo A, que consiste en células de Schwann estrechamente empaquetadas y ordenadas en haces o filas con núcleos alargados en empalizada. Las bandas libres de sustancia amorfa entre filas de núcleos constituyen los cuerpos de Verocay. El segundo patrón se conoce como Antoni tipo B y se compone de células de Schwann dispuestas al azar de forma laxa en una red de fibras de retículo y micro quistes¹.

En particular, la mayoría de los schwannomas linguales parecen ser relativamente celulares y predomina el tejido de Antoni A. Otra diferencia entre los schwannomas linguales y los de otros sitios se relaciona con la vascularización de estas lesiones. A diferencia de los schwannomas de tejidos blandos, donde la vascularización evidente en forma de vasos sanguíneos hialinizados



dilatados o ectásicos es una característica típica, este fue un hallazgo poco común en los schwannomas linguales³.

El diagnóstico adecuado es fundamental ya que en ocasiones el schwannoma es indistinguible de otros tumores, por lo que se requiere para el diagnóstico definitivo un examen histopatológico. Las características que permiten el diagnóstico son la presencia de cuerpos de Verocay, las zonas celulares (Antoni A) y de una zona hipocelular con vasos hialinizados (Antoni B)³.¹⁴ El análisis inmunohistoquímico es esencial en el diagnóstico de esta neoplasia. En el schwannoma, la mayoría de las células tumorales reaccionan positivamente a la proteína S-100.^{7, 15,16} Chrysomali y colaboradores reportaron que el patrón celular tipo Antoni A reacciona con mayor intensidad a la S-100 que el patrón tipo Antoni B².

El diagnóstico diferencial histopatológico del schwannoma convencional incluye neurofibroma, neuroma encapsulado en empalizada, neuroma traumático y leiomioma. También podemos mencionar fibroma de irritación, un granuloma piógeno, un neurofibroma o tumores vasculares, neuroma traumático, leiomioma. Para tumores en paladar se debe considerar un absceso odontogénico y, por lo tanto, se deben realizar pruebas pulpares y un examen radiográfico. Otras lesiones incluidas son los tumores de las glándulas salivales, como el adenoma pleomórfico y el carcinoma mucoepidermoide⁸.

En cuanto a los diagnósticos diferenciales en lengua tenemos: Neuroma traumático, neurofibroma, tumor maligno de los nervios periféricos, neuroma mucoso y neuroma circunscrito solitario³.

Los schwannomas linguales deben distinguirse del neurofibroma, ya que este último puede estar potencialmente asociado con la neurofibromatosis tipo 1. Histológicamente, las células fusiformes lesionales de un neurofibroma se distribuyen uniformemente por todo el tumor y se asientan en un estroma colagenoso a mixoide. Esto contrasta con la apariencia bifásica del schwannoma creado por la alternancia de tejido celular denso Antoni A y tejido menos celular Antoni B³. El neuroma traumático se encuentra entre las lesiones de la vaina nerviosa más frecuentes que involucran la



cavidad oral y comúnmente afecta la lengua. Una historia clínica de trauma puede ser útil, pero puede no estar presente debido a la naturaleza leve del trauma en algunos casos ³.

La excisión quirúrgica es el tratamiento de elección ⁷⁻⁹. El abordaje dependerá de la localización y el tamaño de la lesión. Aunque recientemente se ha descrito nuevo tratamiento con láser de CO₂ para tratar los Schwannomas de la base de la lengua ^{4,9}. La tasa de recurrencia es baja siempre y cuando se realice la eliminación completa puesto que es una lesión encapsulada ^{4,9}. El riesgo de transformarse en una lesión maligna varía de 8 a 10% ².

REPORTE DE CASO

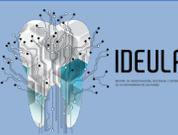
Se trata de paciente masculino de 42 años, natural y procedente del Estado Miranda que asistió al Servicio de Medicina Bucal de la Universidad Santa María, por presentar una lesión nodular en lengua, con antecedentes de hipertensión arterial y renal, tratada con antihipertensivos ARA II, betabloqueante y diurético.

La lesión inició en noviembre del 2021 como un aumento de volumen de crecimiento lento e indoloro. Tras 1 año de evolución el paciente acude al Servicio de Medicina Bucal para su revisión.

En el examen clínico extraoral no se observaron cambios en el contorno facial (figura 1). En el examen clínico intraoral se observó, una lesión nodular ubicada en la cara lateral derecha de lengua, de forma redonda, de aproximadamente 1 cm de diámetro, de color similar a la mucosa adyacente, de consistencia firme y móvil, de textura lisa y bordes definidos. (figura 2)

Bajo el diagnóstico presuntivo de lipoma, se indica la toma de biopsia excisional para su estudio histopatológico y se indicaron exámenes preoperatorios al paciente. El paciente se refiere al Servicio de Cirugía de la Universidad Santa María para llevar a cabo el procedimiento.

La excisión de la lesión se realizó bajo anestesia local (figura 3). Se infiltró 1,8 mL de lidocaína con epinefrina (36 mg de clorhidrato de lidocaína en 1.8 mL, 0.018 de epinefrina en 1.8 mL) en la



periferia de la lesión. Se realizó una incisión de 2 cm a lo largo de la cara lateral derecha de la lengua. Se observó la lesión, la cual poseía una capsula amarillenta, translúcida y de consistencia firme. Se retiró la totalidad de la lesión. Se afrontaron los bordes de la incisión con sutura no absorbible (figura 4) y se dieron indicaciones postoperatorias al paciente.

Se envió la muestra a estudio histopatológico (figura 5), cuyo resultado arrojó: schwannoma con cambios degenerativos, sin evidencias de malignidad. En los cortes histológicos se identifica una lesión benigna encapsulada, bifásica, compuesta por zonas hipercelulares compactas (Antoni A), citológicamente las células son fusiformes, se agrupan formando empalizadas (Cuerpos de Verocay). se aprecian zonas mixoides hipocelulares (Antoni B), todas estas células están inmersas en un fondo fibrilar, se observan algunas células bi o trinucleadas, además se aprecian zonas microquísticas y vasos con zonas hialinizadas en sus paredes (figura 6).

La evaluación del paciente se realizó 1 semana después del procedimiento quirúrgico (figura 7), se retiraron los puntos de sutura, la herida estaba cicatrizando de manera satisfactoria.

Se realizó una segunda evaluación 1 mes después del procedimiento quirúrgico (figura 8) en la que se observó la cicatrización completa de los tejidos y no se evidenció recidiva de la lesión.

Un último control se llevó a cabo a los 6 meses (figura 9) no se evidenció recidiva y se observaron los tejidos en buen estado.



Figura 1 Fotografías extrabucales

Figura 2 Nódulo lingual



Figura 3 Eliminación quirúrgica

Figura 4 Sutura



Figura 5 Macro de la lesión

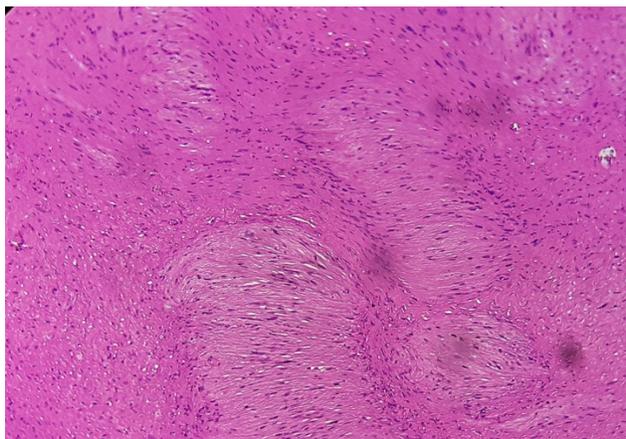


Figura 6: La microfotografía a 40x muestra Neoplasia compuesta por células fusiformes inmersas en un fondo fibrilar. Se observan zonas densamente celulares con empalizadas nucleares (Antoni A) y zonas paucicelulares (Antoni B). Coloración: Hematoxilina y Eosina. Cortesía del Dr. Jacinto Pineda.



Figura 7 Control postoperatorio 1 semana **Figura 8** Control postoperatorio 1 mes

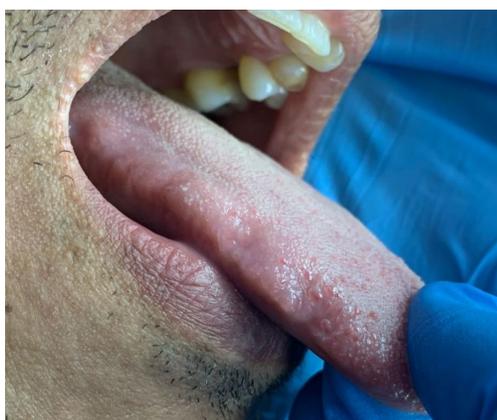
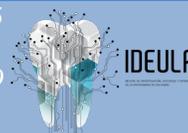


Figura 9 Control postoperatorio 6 meses

DISCUSIÓN

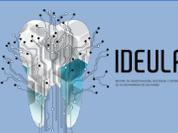


Tal y como lo refiere Ahmed et al, la aparición de este tipo de lesiones en cavidad bucal es realmente baja representando entre el 0,2 y el 3% ¹. Thompson et al afirman que tiene una mayor incidencia entre la 2da y 3ra década de vida ³. El caso reportado se aleja un poco de esta línea de tiempo ya que nuestro paciente está en la 4ta década, lo que coincide con los autores como Guadarrama G et al, que expresan que puede aparecer en cualquier edad entre los 10 y 80 años ²⁻⁵.

Con respecto a la zona de aparición, las manifestaciones clínicas, las características histopatológicas, el tratamiento y el pronóstico nuestro reporte coincide con lo expresado en la literatura Haider et al afirma; la lengua móvil como sitio de predilección, lesiones nodulares de crecimiento lento y asintomáticas, histopatológicamente se evidencian patrones Antoni A, B y cuerpos de Verocay son las manifestaciones y características mayormente reportadas en estos casos ¹⁻⁹.

Aunque Eun et al manifiestan que si estas lesiones alcanzan tamaños mayores a los 3cm de diametro pueden aparecer otros síntomas como disfagia, parestesia, disfonía y ulceración, dichos síntomas no fueron reportados por el paciente puesto que la lesión fue diagnosticada antes de presentar alguno de estos síntomas ⁸.

En cuanto al diagnóstico diferencial del schwannoma se consideran por sus características clínicas y zona de aparición el neuroma traumático, tumoraciones de glándulas salivales como el adenoma pleomórfico y Lipoma. Así como también el tratamiento quirúrgico de predilección es la eliminación quirúrgica excisional de la lesión, inclusive existiendo alternativas quirúrgicas como



el uso de láser, el gold standard sigue siendo la eliminación quirúrgica; con buen pronóstico ya que a los 6 meses no se evidencia recidiva ¹⁻⁹.

CONCLUSIÓN

Es importante la difusión científica y académica de este tipo de casos ya que por ser tan poco frecuentes pueden no ser tomados en cuenta en el momento de evidenciar lesiones nodulares en la zona de lengua móvil u otras localizaciones dentro de la cavidad bucal. Consideramos además que es relevante conocer las características clínicas, histopatológicas y los métodos de diagnóstico auxiliares que nos permitan lograr el diagnóstico certero ya que puede presentarse confusión con respecto a otros diagnósticos clínicamente similares como el caso del lipoma que fue nuestro diagnóstico provisional o con lesiones benignas y malignas de células fusiformes, solo con estos datos bien establecidos podremos dar lugar a la terapéutica determinada y al control definitivos de estas lesiones.

AGRADECIMIENTOS:

Al Dr. Fernando Vargas por realizar la eliminación quirúrgica de la lesión y al Dr. Jacinto Pineda por las microfotografías, la colaboración de ambos fue fundamental para el completo desarrollo del caso y el tratamiento del paciente.

REFERENCIAS



1. Ahmed S, Al Dayel O, Tabassum N, Al Qanabr MH, Ali HA, Mathekor N, et al. Lingual schwannoma in an adolescent girl- A diagnostic challenge. *J Family Med Prim Care* [Internet]. 2020;9(3):1775–7. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4103/jfmpe.jfmpe_1142_19
2. Guadarrama G, Ramos I. Schwannoma en cavidad oral. Reporte de un caso clínico. *AMCBM* [Internet]. 2015; 11(1): 27-32. Disponible en: www.medigraphic.com/pdfs/cirugiabucal/cb-2015/cb151f.pdf
3. Thompson LDR, Koh SS, Lau SK. Tongue schwannoma: A clinicopathologic study of 19 cases. *Head Neck Pathol* [Internet]. 2020;14(3):571–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-019-01071-9>
4. Haider MY, Rahim M, Bashir NMK, Hossain MZ, Islam SMJ. Schwannoma of the base of the tongue: A case report of a rare disease and review of literatures. *Case Rep Surg* [Internet]. 2020;2020:7942062. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2020/7942062>
5. Sergheraert J, Zachar D, Furon V, Khonsari R-H, Ortonne N, Mauprivez C. Oral plexiform schwannoma: A case report and relevant immunohistochemical investigation. *SAGE Open Med Case Rep* [Internet]. 2019;7:2050313X19838184. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/2050313X19838184>
6. Chi AC, Neville BW, Cheng L. Plexiform schwannoma of the oral cavity: Report of eight cases and a review of the literature. *Head Neck Pathol* [Internet]. 2021;15(1):288–97. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-020-01159-7>
7. Kavčič J, Božič M. Schwannoma of the tongue. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2016; 2016:bcr2016215799. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2016-215799>
8. Tamiolakis P, Kalyvas D, Arvanitidou I, Vlachaki A, Tosios KI, Sklavounou-Andrikopoulou A. Palatal schwannoma in a young female patient: report of a case and



review of the literature. *Eur Arch Paediatr Dent* [Internet]. 2018;19(4):279–85. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s40368-018-0349-5>

9. Lee, E. Y., Kim, J. J., Seok, H., & Lee, J. Y. Schwannoma of the tongue: a case report with review of literature. *Maxillofacial plastic and reconstructive surgery*. 2017; 39 (1): 17. <https://doi.org/10.1186/s40902-017-011>