

CASO CLÍNICO

Neurofibroma solitario de seno maxilar

Maria F. Cegarra-Navarro^{a,*}, Jose A. Díaz-Manzano^b,
Enrique Viviente-Rodríguez^c y Jesús Iniesta-Alcázar^b

^a Servicio de Radiología, Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

^b Servicio de Otorrinolaringología, Hospital del Noroeste, Área IV, Caravaca de la Cruz, Murcia, España

^c Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

Recibido el 14 de febrero de 2010; aceptado el 2 de junio de 2010

PALABRAS CLAVE

Neurofibroma;
Seno maxilar

Resumen Los neurofibromas son tumores benignos del tejido neural periférico, más frecuentes asociados a neurofibromatosis tipo I. La aparición aislada en un seno maxilar es excepcional, estando descritos sólo 6 casos en la literatura. Presentamos una mujer de 70 años que consultó por parestesias hemifaciales izquierdas de 10 años de evolución. La TC mostró una lesión heterogénea en seno maxilar izquierdo que erosionaba la pared lateral del mismo sin signos de infiltración. Se intervino mediante endoscopia, nasalizando el seno maxilar. La anatomía patológica fue de neurofibroma (proteína S-100 y vimentina positivos). Tras 18 meses no hemos encontrado crecimiento tumoral.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Neurofibroma;
Maxillary sinus

Solitary neurofibroma of the maxillary sinus

Abstract Neurofibromas are benign tumours of peripheral nerve tissue, frequently associated with neurofibromatosis type I. Their isolated occurrence in the maxillary sinus is rare, with only 6 cases described in the literature. We present the case of a 70-year-old woman who consulted for left hemifacial paresthesias of 10 years' evolution. CT showed a heterogeneous lesion in the left maxillary sinus, eroding its lateral wall without signs of infiltration. Endoscopic surgery with nasalisation of the maxillary sinus was performed. The pathology was neurofibroma (positive for S-100 protein and vimentin). After 18 months, no tumour growth has been found.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los neurofibromas son tumores benignos de los nervios periféricos que surgen del tejido conectivo de las vainas, especialmente del endoneuro. Son mucho más frecuentes en asociación con la neurofibromatosis tipo 1, que también se conoce como enfermedad de von Recklinghausen, aun-

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: paquicegarra@hotmail.com
(M.F. Cegarra-Navarro).

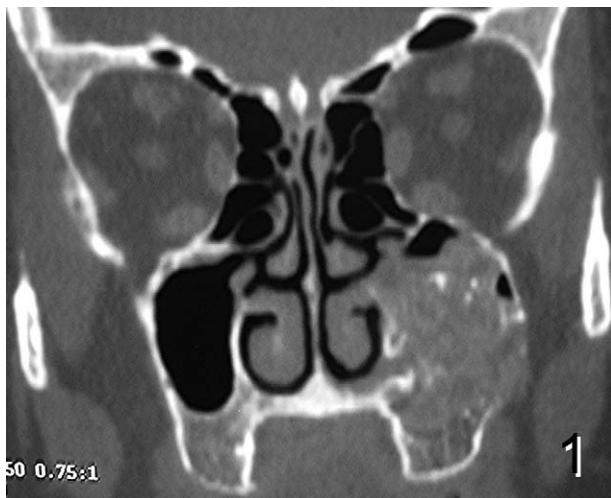


Figura 1 Imagen coronal de TC con lesión heterogénea en seno maxilar izquierdo que erosiona la pared lateral del mismo sin signos de infiltración de partes blandas.

que pueden aparecer aislados. Los neurofibromas aislados del seno maxilar son extremadamente raros. Pretendemos con la presentación de este caso describir las características clínicas, histopatológicas y radiológicas de estos tumores.

Caso clínico

Describimos el caso de una mujer de 70 años que consultó por molestias hemifaciales izquierdas con más de 10 años de evolución. En la exploración endoscópica de las fosas nasales no se encontró ninguna anomalía. En la TC se evidenció una lesión heterogénea en seno maxilar izquierdo que erosionaba la pared lateral del mismo sin signos de infiltración de partes blandas (fig. 1). En la RM se evidenció una lesión expansiva en seno maxilar izquierdo, isointensa en T1 e hiperintensa y heterogénea en T2 que interrumpía la pared lateral del mismo sin signos de infiltración de partes blandas (fig. 2). Ante la aparente benignidad clínica y radiológica se propuso a la paciente una intervención mediante

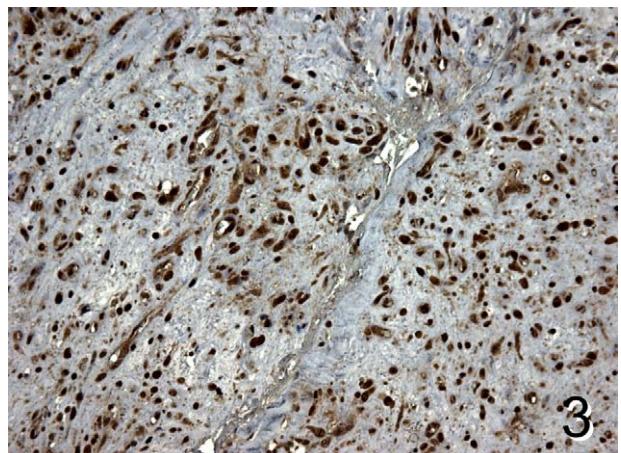


Figura 3 Aumento 400x. Inmunohistoquímica para proteína S-100 que tiñe fascículos arremolinados de fibras con núcleos fusiformes sin atipias confirmando su naturaleza neural.

endoscopia para biopsia y exéresis de la lesión dentro de los límites posibles (también por negativa de la paciente ante una intervención más agresiva). La intervención se llevó a cabo nasalizando el seno maxilar (con exéresis del cornete inferior). La anatomía patológica fue de neurofibroma (tumoración compuesta por un estroma mixoide y una celularidad fusiforme de citoplasma mal definido y escasa en número, con áreas de patrón plexiforme y otras más collagenizadas, proteína S-100 y vimentina positivos, sin signos de malignidad) (fig. 3). El postoperatorio cursó sin complicaciones. Después de 18 meses no hemos encontrado signos de crecimiento tumoral en la RM de control.

Discusión

Los neurofibromas son tumores benignos originados del tejido neural periférico que, aunque pueden ocurrir de forma aislada, son más frecuentes asociados a neurofibromatosis tipo I, como la enfermedad de Von Recklinghausen. Los neurofibromas nasales y paranasales derivan de la división oftálmica y maxilar del nervio trigémino. Los síntomas no son

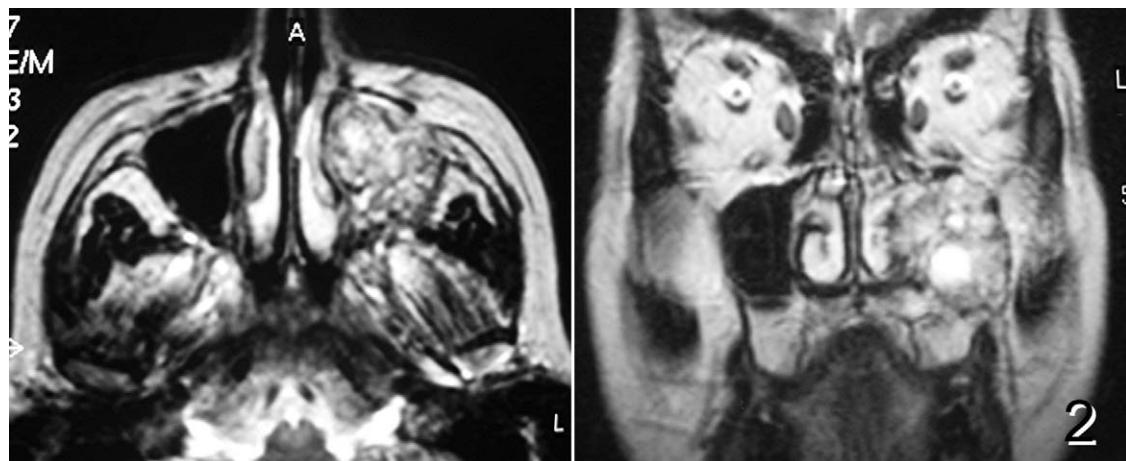


Figura 2 Imágenes de RM en T2 FSE planos axial y coronal que muestran una lesión expansiva en seno maxilar izquierdo, hiperintensa y heterogénea que interrumpe la pared lateral del mismo sin signos de infiltración de partes blandas.

específicos y dependen en gran medida la ubicación exacta y la extensión de la lesión. Por ello suelen ser clínicamente silentes, alcanzando un tamaño considerable antes del diagnóstico en esta ubicación¹. Los tumores del nervio trigémino a menudo no producen ningún déficit neurológico. Cuando se encuentran dentro de los senos paranasales, la destrucción del hueso es un rasgo común de estas lesiones. Los neurofibromas suelen ser iso o hipointensos en las imágenes ponderadas en T1 e iso o hiperintensos en las imágenes ponderadas en T2, con captación heterogénea de contraste². Macroscópicamente no están encapsulados. Microscópicamente presentan inmunorreactividad para proteína S-100 y vimentina. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección³. El seguimiento es obligatorio porque la lesión puede ser recurrente. Los neurofibromas solitarios rara vez se malignizan. La aparición aislada en un seno maxilar es excepcional, estando descritos sólo 6 casos en la literatura revisada (uno de ellos bilateral)⁴.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Boedecker CC, Ridder GJ, Kayser G, Schipper J, Maier W. Solitary neurofibroma of the maxillary sinus and pterygopalatine fossa. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;133:458–9.
2. Majoi CBLM, Hulsmans FJH, Castelijns JA, et al. Primary nerves-heath tumours of the trigeminal nerve: clinical and MRI findings. *Neuroradiology.* 1999;41:100–8.
3. Hachem RN, Bared A, Zeitouni J, Younis RT. Single-stage total endoscopic resection of a plexiform neurofibroma of the maxillary sinus in a child with type 1 neurofibromatosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:426–9.
4. Biswas D, Mal R. Bilateral solitary maxillary sinus neurofibroma. *Ear Nose Throat J.* 2010;89:E1–2.