

# Neurofibroma solitario en paladar duro: Reporte de caso y revisión de literatura

Solitary neurofibroma of the hard palate: case report and literature review

Luis C. Suárez Quesada<sup>1</sup>; Yadira V. Boza Oreamuno<sup>2</sup>

Fecha de ingreso: 31/10/2023. Fecha de aceptación: 29/11/2023

## Resumen

**Introducción:** Los neurofibromas son tumores benignos que se derivan de la vaina de nervios periféricos. Se caracterizan por la proliferación de células de Schwann, células perineurales y fibroblastos endoneurales. Pueden ser solitarios o estar asociados a síndromes como la neurofibromatosis tipo I y tipo II. Su aparición en cavidad oral es poco frecuente, siendo lengua la localización más común. Clínicamente se presentan como lesiones papulares, nodulares y tumorales de base sésil o pedunculada que varían de tamaño, de consistencia fibrosa y de color similar a los tejidos circundantes. **Reporte de caso:** mujer de 72 años con antecedente de meningioma, se presenta a consulta para cambiar prótesis totales removibles, se observa en la unión del paladar duro y blando al lado derecho de la línea media, una lesión papular cercana a la línea de vibración coincidiendo con el límite posterior de la prótesis superior, tamaño 10 x 8 mm de color similar a los tejidos circundantes, superficie lisa, blanda a la palpación y tiempo de evolución desconocido, paciente asintomática. Se realizó biopsia excisional y el estudio histopatológico más inmunohistoquímica para S100 confirmó que se trataba de un neurofibroma solitario. La evolución de la paciente fue buena, sin recidivas. **Conclusiones:** se resalta la importancia de considerar al neurofibroma como posible diagnóstico de lesiones papulares y tumorales en paladar, además, como en este caso una completa anamnesis, una correcta intervención quirúrgica y el estudio anatomopatológico permitieron un diagnóstico definitivo de la lesión.

## Palabras clave

Neurofibroma, Paladar duro, Tumor benigno, Cavidad oral.

1. Estudiante de sexto año de Licenciatura en Odontología, Facultad de Odontología, Universidad de Costa Rica, Costa Rica. ORCID: 0009-0001-2356-9932
2. DDS, MSc., Profesora catedrática, Facultad de Odontología, Universidad de Costa Rica, Costa Rica. ORCID: 0000-0002-0367-8664. yadira.boza@ucr.ac.cr (Autor de correspondencia).

## Abstract

**Introduction:** Neurofibromas are benign tumors that arise from the peripheral nerve sheath. They are characterized by the proliferation of Schwann cells, perineural cells and endoneural fibroblasts. They can be solitary or associated with syndromes such as neurofibromatosis type I and type II. Its appearance in the oral cavity is rare, with the tongue being the most common location. Clinically, they present as papular, nodular and tumorous lesions with a sessile or pedunculated base that vary in size, fibrous consistency, and color similar to the surrounding tissues. **Case report:** 72-year-old woman with a history of meningioma, presented for consultation to change removable total prostheses, a papular lesion close to the line of vibration was observed at the junction of the hard and soft palate on the right side of the midline, coinciding with the posterior limit of the upper prosthesis, size 10 x 8 mm, color similar to the surrounding tissues, smooth surface, soft on palpation and unknown evolution time, asymptomatic patient. An excisional biopsy was performed and the histopathological study plus immunohistochemistry for S100 confirmed that it was a solitary neurofibroma. The patient's progress was good, with no recurrence. **Conclusions:** the importance of considering neurofibroma as a possible diagnosis of papular and tumor lesions on the palate is highlighted. In addition, as in this case, a complete anamnesis, a correct surgical intervention and the anatomopathological study allowed a definitive diagnosis of the lesion.

## Key words

Neurofibroma, Hard palate, Benign tumor, Oral cavity.

## Introducción

Los neurofibromas son tumores benignos que surgen de las vainas de los nervios periféricos y que rara vez afectan la región de la cabeza y el cuello (de Pontes Santos et al., 2020). Pueden ser solitarios o estar asociados a síndromes como la Neurofibromatosis tipos 1 y 2 (NF-1 y NF-2) y schwannomatosis (Belakhoua & Rodriguez, 2021).

La mayoría de los neurofibromas aparecen principalmente en la tercera década de la vida aunque se ha descrito su aparición entre los 10 meses y los 70 años (Depprich et al., 2009). La frecuencia de neurofibromas aislados no asociados con neurofibromatosis en la cavidad bucal es 6,5%, del 20-60% de los pacientes afectados por neurofibromatosis presentan manifestaciones orales (Taketomi et al., 2021).

Clínicamente suelen presentarse como nódulos pediculados o sésiles, de crecimiento lento, usualmente indoloro, pero puede producir dolor o parestesia debido a la tensión nerviosa por compresión (Depprich et al., 2009). La localización más frecuente es la lengua, aunque pueden ocurrir en cualquier sitio (Almeida et al., 2017). Entre los diagnósticos clínicos diferenciales de los neurofibromas en cavidad bucal, de acuerdo a su descripción se puede considerar la hiperplasia epitelial multifocal (Muñoz-Trejo et al., 2021), el fibroma traumático, el adenoma pleomórfico (Taketomi et al., 2021) y el mucocele (Sekhar et al., 2019).

Los neurofibromas se desarrollan a partir de las vainas nerviosas y consisten en mezclas de células de Schwann, fibroblastos, células neurales y mastocitos (Cartwright & Corsar, 2021; Taketomi et al., 2021). Una vez que se cuente con el diagnóstico de un neurofibroma se debe llevar a cabo su relación o no con neurofibromatosis y su clasificación (Gerber et al., 2009).

El tratamiento de elección para los neurofibromas es la resección quirúrgica, la recurrencia es baja y el pronóstico es bueno (de Pontes Santos et al., 2020). Sin embargo, se ha descrito que tumores malignos de la vaina nerviosa están más asociados a la NF-1, entre el 8 al 13% de riesgo (Farschtschi et al., 2020; Jordan & Plotkin, 2022).

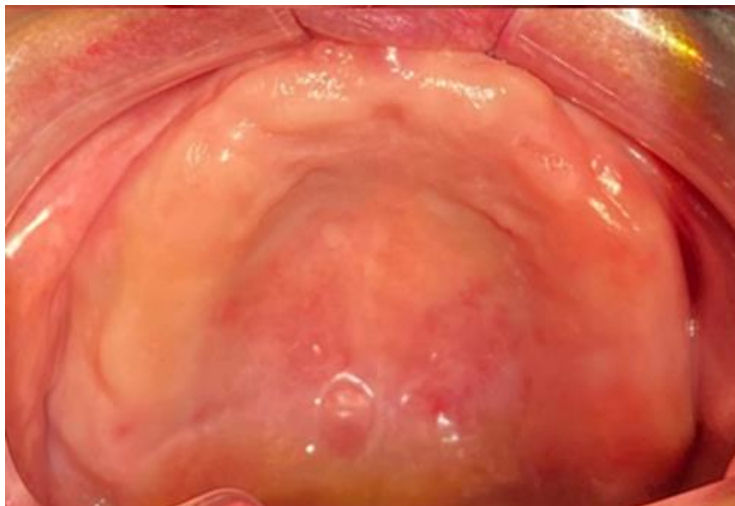
El objetivo de este trabajo es reportar un neurofibroma solitario en paladar duro y la importancia de un manejo adecuado.

## Reporte de caso

Paciente femenina de 72 años, divorciada, ama de casa. Se presenta a la Clínica de Ciencias Restaurativas de la Facultad de Odontología de la Universidad de Costa Rica con la queja principal “deseo cambiar las dos prótesis totales por problemas en su retención, tienen más de 10 años”. En el interrogatorio directo reporta cirugía para resección de meningioma que impresionaba nervio óptico y de un tumor benigno a nivel nasal en el año 2014, antecedentes sistémicos: hipertensión arterial e hipercolesterolemia, tratamiento actual con Irbesartán 50 mg al día, lovastatina 20 mg, loratadina 10 mg y cápsulas de omega 3 y 6. No fuma ni toma bebidas alcohólicas.

Al realizar el examen clínico se observó paciente edéntula total superior e inferior, utiliza prótesis total removible superior e inferior acrílicas desajustadas. A nivel de la unión de paladar duro y blando, al lado derecho de la línea media se observa una lesión papular cercana a la línea de vibración coincidiendo con el límite posterior de la prótesis superior, tamaño 10 x 8 mm de color similar a los tejidos circundantes, superficie lisa, de textura blanda a la palpación y tiempo de evolución desconocido, la paciente no refiere dolor o molestias al respecto, nunca lo había notado (Figura 1). No se palparon ganglios a nivel de cabeza y cuello, ni se observaron alteraciones de contorno facial ni en piel.

**Figura 1**  
**Imagen clínica inicial**



Lesión papular en paladar en relación con el límite posterior de la prótesis superior en paciente edéntula total.

Tomando en cuenta el desajuste de la prótesis total superior removible y las características clínicas de la lesión, se estableció el diagnóstico clínico diferencial: fibroma traumático, neurofibroma y adenoma pleomórfico. Se realizó biopsia excisional utilizando infiltración palatina a 1 cm de la lesión con lidocaína al 2% 1:100 000, excisión oval (Figura 2A-B), hemostasia con cauterización y sutura 5/0 (Figura 2C). Se envió el espécimen para estudio histopatológico en formalina al 10%. Se dieron recomendaciones a la paciente para efectuar una adecuada higiene oral que incluía PerioKin Hyaluronic 1% gel (Digluconato de clorhexidina 0,20 %, Ácido hialurónico 1%) aplicándolo dos veces al día cada 12 horas por 10 días, además, de tomar vía oral Dolo-Neurobión® 50 mg (Diclofenaco sódico 50 mg) una cada 12 horas por 3 días.

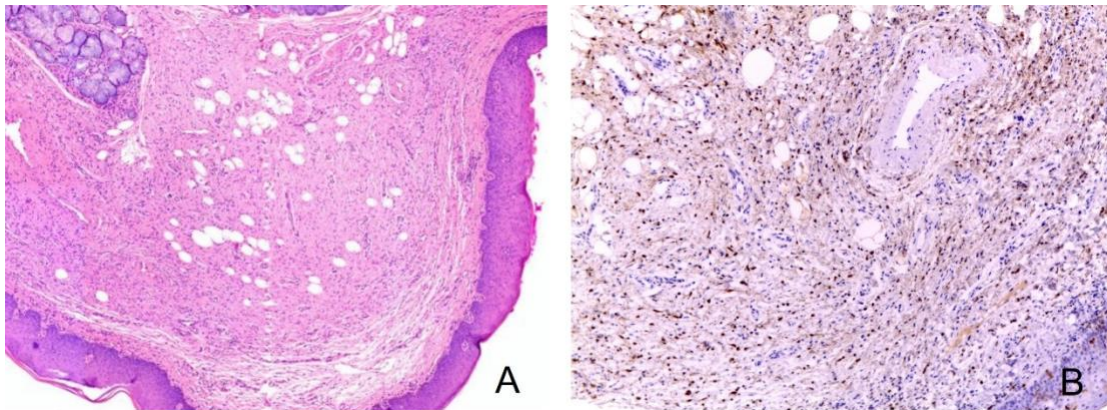
**Figura 2**  
**Remoción quirúrgica**



A. Incisión oval inicial. B. Remoción total. C. Sutura.

El estudio histopatológico mostró lesión tumoral conformada por células fusiformes con citoplasma pobre y núcleos pequeños, dispuestas en oleadas, parénquima tumoral con bordes relativamente bien definidos, pero sin una cápsula fibrosa clara, sin atipia y los márgenes de resección libres de lesión, hacia la parte más profunda de la muestra se observó lóbulos de glándula salival menor de tipo mucoso, sin Infiltración tumoral (Figura 3A). El estudio de inmunohistoquímica para la proteína S100 confirmó la estirpe neural de las células presentes en una disposición ondulada (Figura 3B). El cuadro histopatológico es compatible con el de un neurofibroma.

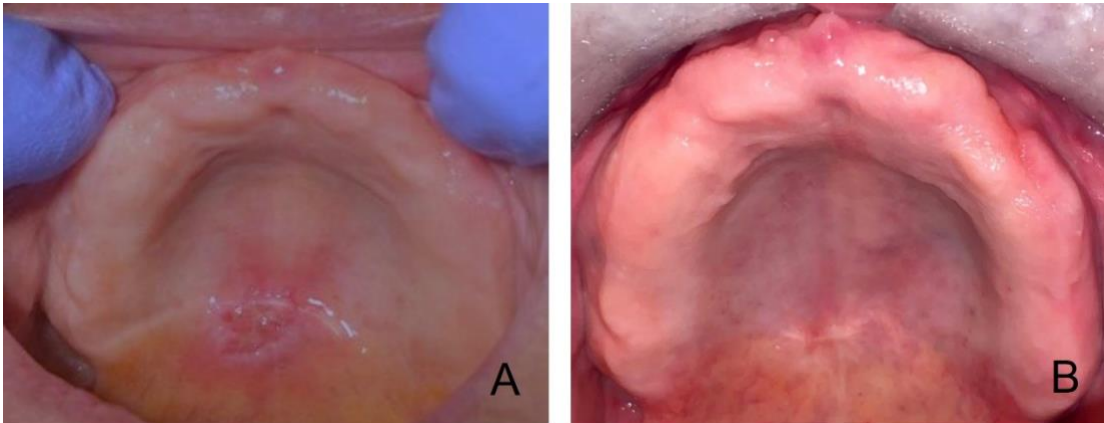
**Figura 3**  
**Histopatología**



A. Lesión tumoral conformada por células fusiformes con citoplasma pobre y núcleos pequeños, dispuestas en oleadas, hacia la parte más profunda de la muestra hay lóbulos de glándula salival menor de tipo mucoso sin infiltración tumoral (H&E, 10x). B. Estudio inmunohistoquímico mostró positividad para S100 (20x).

En el control de los 15 días, fue evidente el proceso de cicatrización (Figura 4A). En el control del año y cinco meses los hallazgos fueron dentro de los límites normales, sin recidiva, con funcionalidad bucal y confort (Figura 4B).

**Figura 4**  
**Controles postquirúrgicos**



A. Control a los 15 días y B. al año y cinco meses, donde se observa la resolución de la lesión.

La paciente dio su consentimiento libre e informado para la publicación de su caso.

## Discusión

El presente reporte de caso exhibe características clínicas coincidentes con la literatura, tales como, la presentación de una lesión papular de color similar al de la mucosa circundante (Costa et al., 2014); móvil, bien definida y de consistencia elástica (Gómez Oliveira et al., 2004). Con la diferencia que la presentación fue en una adulta mayor y los tumores solitarios son más comunes en pacientes jóvenes (Sekhar et al., 2019).

La mayoría de los neurofibromas en cavidad oral se producen como manifestación de NF-1 (Broly et al., 2019; Cartwright & Corsar, 2021; Orozco Ariza et al., 2005). Los sitios anatómicos preferenciales son la lengua, la mucosa bucal y los labios (de Pontes Santos et al., 2020). Por el contrario, los neurofibromas solitarios en paladar, no asociados con la NF-1, son bastante raros y se han reportado un número limitado de ejemplos en la literatura (Costa et al., 2014; Kodiya et al., 2013; Taketomi et al., 2021).

Usualmente los neurofibromas en cavidad oral son asintomáticos (George & Sai Jyothsna, 2016), sin embargo, se han descrito síntomas de disfagia, voz apagada, rápido aumento del tamaño de la lesión y dolor asociado (Kodiya et al., 2013). Quizá en nuestro caso el que se actuara cuando la lesión era pequeña ayudó a que no provocara problemas en la paciente, a pesar de la localización posterior en el paladar.

La consistencia firme y la forma ovalada de los neurofibromas solitarios los hace difíciles de diferenciar de los schwannomas u otras tumoraciones benignas (Costa et al., 2014; Taketomi et al., 2021). En el caso reportado, la impresión diagnóstica inicial correspondía a un fibroma traumático debido a la prótesis

desajustada de la paciente y la zona en la que se encontraba la lesión, sin embargo, al no haber cambio eliminando el factor irritante una biopsia fue obligatoria para el diagnóstico final.

Histológicamente, los neurofibromas son tumores circunscritos no encapsulados, compuestos por células fusiformes, bien espaciadas, con núcleos alargados y delgados y escaso citoplasma, rodeadas por una matriz colágena situada en el estroma mixoide (Costa et al., 2014). En nuestro caso, la celularidad fue confirmada por una positividad inmunohistoquímica de las células de Schwann para la proteína S-100, como se ha descrito en otros estudios (Campos et al., 2012; Mahalle et al., 2016).

Es importante distinguir entre neurofibromas aislados y aquellos asociados con NF-1 porque el tratamiento y el pronóstico difieren mucho. Los neurofibromas asociados con NF-1 tienen más probabilidades de recurrir o sufrir una transformación maligna (Sekhar et al., 2019). Nuestro caso es único ya que la lesión era solitaria, sin que se registraran antecedentes familiares, un examen clínico exhaustivo descartó NF-1 y aunque la paciente tenía antecedente de un meningioma, no cumplía con los criterios diagnósticos para NF-2 (Farschtschi et al., 2020).

El tratamiento en este caso fue la resección quirúrgica completa. También se han descrito otros tratamientos alternativos como cirugías de láser de diodo o erbion y electrocauterización (Angiero et al., 2016). Así como, tratamientos sistémicos relacionados con la señalización genética para neurofibromas relacionados con la NF-1 (Tamura, 2021). En nuestro caso, no se observó recurrencia después de año y medio de seguimiento, sustentando que la lesión fue eliminada por completo.

Este reporte de caso es relevante ya que expone que los neurofibromas solitarios en el paladar son clínicamente indistinguible de otros tumores benignos de tejidos blandos de la cavidad bucal. Una anamnesis completa, un análisis histopatológico y los estudios inmunohistoquímicos permitieron llegar al diagnóstico.

## Conclusión

Es de suma importancia que los profesionales del área de la salud y sobre todo los odontólogos, se familiaricen con las características del neurofibroma, además se resalta la importancia de considerarlo como posible diagnóstico de lesiones papulares y tumorales en el paladar.

Este reporte de caso resulta valioso porque con una completa anamnesis sumado a una correcta intervención quirúrgica y el estudio anatomopatológico se realizó el diagnóstico y tratamiento definitivo de la lesión.

## Conflicto de intereses

Ninguno declarado

## Agradecimientos

A la Dra. Luisa Fernanda Mantilla Castro por las fotografías de la Figura 2 y al Dr. Diego Guillén Colombari por las imágenes de la Figura 3.

## Referencias

- Almeida, J. M., Marangon, H., dos Anjos, F. R., Horta, M. C. R., & Souza, P. E. A. (2017). Tongue neurofibroma: An oral manifestation of neurofibromatosis type 1 – case report. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, Medicine, and Pathology*, 29(5), 463–466. <https://doi.org/10.1016/j.ajoms.2017.05.009>
- Angiero, F., Ferrante, F., Ottonello, A., Maltagliati, A., & Crippa, R. (2016). Neurofibromas of the Oral Cavity: Clinical Aspects, Treatment, and Outcome. *Photomedicine and Laser Surgery*, 34(2), 56–60. <https://doi.org/10.1089/pho.2015.3925>
- Belakhova, S. M., & Rodriguez, F. J. (2021). Diagnostic Pathology of Tumors of Peripheral Nerve. *Neurosurgery*, 88(3), 443–456. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyab021>
- Broly, E., Lefevre, B., Zachar, D., & Hafian, H. (2019). Solitary neurofibroma of the floor of the mouth: Rare localization at lingual nerve with intraoral excision. *BMC Oral Health*, 19(1), 1–8. <https://doi.org/10.1186/s12903-019-0888-0>
- Campos, M., Fontes, A., Marocchio, L. S., Nunes, F. D., & De Sousa, S. C. O. M. (2012). Clinicopathologic and immunohistochemical features of oral neurofibroma. *Acta Odontologica Scandinavica*, 70(6), 577–582. <https://doi.org/10.3109/00016357.2011.640286>
- Cartwright, B., & Corsar, K. (2021). Neurofibroma of the hard palate. *BMJ Case Reports*, 14(4), 2020–2022. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-239887>
- Costa, F. W. G., Carvalho, F. S. R., de Sousa, C. F., Cavalcante, R. B., & Pereira, K. M. A. (2014). Neurofibroma isolado em palato. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 80(2), 184–185. <https://doi.org/10.5935/1808-8694.20140038>
- de Pontes Santos, H. B., de Moraes, E. F., Moreira, D. G. L., Marinho, L. C. N., Galvão, H. C., & de Almeida Freitas, R. (2020). Neurofibromas of the oral and maxillofacial complex: A 48-year retrospective study. *Journal of Cutaneous Pathology*, 47(3), 202–206. <https://doi.org/10.1111/cup.13605>
- Depprich, R., Singh, D. D., Reinecke, P., Kübler, N. R., & Handschel, J. (2009). Solitary submucous neurofibroma of the mandible: Review of the literature and report of a rare case. *Head and Face Medicine*, 5(1), 1–4. <https://doi.org/10.1186/1746-160X-5-24>
- Farschtschi, S., Mautner, V.-F., Lawson McLean, A. C., Schulz, A., Friedrich, R., & Rosahl, S. k. (2020). The Neurofibromatoses. *Dtsch Arztebl Int*, 117, 354–360. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2020.0354>
- George, J. P., & Sai Jyothsna, N. (2016). Solitary neurofibroma: a rare occurrence on gingiva. *General Dentistry*, 64(3), 28–31. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27148653>
- Gerber, P. A., Antal, A. S., Neumann, N. J., Homey, B., Matuschek, C., Peiper, M., & Budach, W. (2009). Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Germany. *Eur J Med Res*, 14(1), 102–105.
- Gómez Oliveira, G., Fernández-Alba Luengo, J., Martín Sastre, R., Patiño Seijas, B., & López-Cedrún Cembranos, J. L. (2004). Plexiform neurofibroma of the cheek mucosa. A case report. *Medicina Oral*, 9(3), 263–267.



- Jordan, J. T., & Plotkin, S. R. (2022). Neurofibromatosis. *Hematol Oncol Clin N Am*, 36(1), 253–267. <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2021.08.010>
- Kodiya, A. M., Ngamdu, Y. B., Sandabe, M. B., Isa, A., & Garandawa, H. I. (2013). Solitary isolated neurofibroma of the soft palate. *Journal of Surgical Case Reports*, 2013(1), 2–3. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjs029>
- Mahalle, A., Gs Reddy, M., Mohit Kheur, S., Bagul, N., & Ingle, Y. (2016). Solitary oral plexiform neurofibroma: Review of literature and report of a case. *J Dent Shiraz Univ Med Sci*, 17(3), 293–296. <https://doi.org/10.1016/j.oraloncology.2011.04.005>
- Muñoz-Trejo, C. A., Rosado-Rosado, D. V., Chuc-Gamboa, M. G., Aguilar-Pérez, F. J., Martínez-Aguilar, V. M., & Chávez-Cortéz, E. G. (2021). Ácido tricloroacético como tratamiento para hiperplasia epitelial multifocal. *Revista Mexicana de Pediatría*, 88(5), 192–195. <https://doi.org/10.35366/103899>
- Orozco Ariza, J., Besson, A., Pulido Rozo, M., Ruiz Roca, J., Linares Tovar, E., & Sáez Yuguero, M. (2005). Neurofibromatosis tipo I (NF1) revisión y presentación de un caso clínico con manifestaciones bucofaciales. *Avances En Odontoestomatología*, 21(5), 231–239.
- Sekhar, P., Nandhini, G., Kumar, Kr., & Kumar, Ar. (2019). Solitary neurofibroma of the palate mimicking mucocele: A rare case report. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology*, 23(4), 23. [https://doi.org/10.4103/jomfp.JOMFP\\_196\\_18](https://doi.org/10.4103/jomfp.JOMFP_196_18)
- Taketomi, T., Nakamura, K., Teratani, Y., Matsuo, K., & Kusukawa, J. (2021). Solitary neurofibroma of the hard palate: A case report and literature review. *American Journal of Case Reports*, 22(1), 1–7. <https://doi.org/10.12659/AJCR.929674>
- Tamura, R. (2021). Current understanding of neurofibromatosis type 1, 2, and schwannomatosis. *International Journal of Molecular Sciences*, 22(1), 1–17. <https://doi.org/10.3390/ijms22115850>