



Acceso abierto en neurofibroma solitario nasosinusal

Open approach in nasosinusal solitary neurofibroma.

Stephanie Jessica Varela Tapia,¹ Alejandro Jiménez García²

¹ Residente de tercer año de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

² Médico especialista certificado en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades 14, Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines, Instituto Mexicano del Seguro Social, Veracruz, México.

Correspondencia

Stephanie Jessica Varela Tapia
jessy.tapia.2024@gmail.com

Recibido: 29 de enero 2025

Aceptado: 2 de julio 2025

Este artículo debe citarse como: Varela-Tapia SJ, Jiménez-García A. Acceso abierto en neurofibroma solitario nasosinusal. *An Orl Mex* 2025; 70 (3): 175-183.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v70i3.10343>

<https://otorrino.org.mx>
<https://nietoeditores.com.mx>

Resumen

ANTECEDENTES: El neurofibroma es un tumor benigno originado de las células de Schwann, caracterizado por su curso asintomático, inicialmente con crecimiento lentamente progresivo. Es una enfermedad rara en la cabeza y el cuello, se reporta en menos del 4%.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 23 años, cuyo padecimiento inició en 2019 con datos de obstrucción nasal derecha, rinorrea hialina derecha, así como aumento progresivo de la región malar derecha. La tomografía computada y la resonancia magnética evidenciaron una lesión en el seno maxilar derecho. Se decidió acceso abierto por las dimensiones de la lesión con derivación oro-traqueal submental, acceso infraorbitario, sublabial y Lefort 1, sin deformidad estética, con vigilancia posquirúrgica con xeroftalmia derecha e hipoestesia de la región malar derecha, sin mayores complicaciones ni recidiva.

CONCLUSIONES: El neurofibroma solitario es poco común en la vía nasosinusal. Se practicó acceso abierto para escisión quirúrgica, con mínima deformidad estética, además de una reconstrucción del piso de la órbita.

PALABRAS CLAVE: Neurofibroma; células de Schwann.

Abstract

BACKGROUND: Neurofibroma is a benign tumor originating from Schwann cells, characterized by its asymptomatic clinic initially with slowly progressive growth. It is a rare disease in head and neck, it is reported in less than 4%.

CLINICAL CASE: A 23-year-old female patient who began her illness in 2019 with data of right nasal obstruction, right hyaline rhinorrhea, as well as progressive enlargement of the right malar region. The computed tomography and magnetic resonance imaging evidenced a lesion in the right maxillary sinus. An open approach was decided due to the size of the lesion with a submental oro-tracheal shunt, infraorbital, sublabial

and Lefort 1 approach, without aesthetic deformity, with postoperative surveillance with right xerophthalmia and hypoaesthesia of the right malar region, without major complications or recurrence.

CONCLUSIONS: Solitary neurofibroma is uncommon in the nasosinusal tract, in this case an open approach was performed for surgical excision, with minimal aesthetic deformity, in addition to a reconstruction of the orbital floor.

KEYWORDS: Neurofibroma; Schwann cells.

ANTECEDENTES

El neurofibroma es un tumor benigno de tejido conectivo; existen dos tipos: una forma agresiva asociada con la enfermedad de Von Recklinghausen y el tumor solitario.¹ Es una enfermedad rara, de acuerdo con la bibliografía, representa menos del 4% de los tumores de cabeza y cuello. Se origina de células de Schwann y perineurales de tejido neuroectodérmico, cuya extensión es locorregional.² El proceso diagnóstico incluye estudios de imagen de tomografía computada y resonancia magnética.³ El diagnóstico definitivo se establece por biopsia, cuyo estudio muestra los cuerpos de Verocay,⁴ así como líneas de Antoni A y B, con inmunohistoquímica positiva para S100.⁵ El tratamiento es quirúrgico; puede optarse por una vía endoscópica,⁴ abierta o ambas.⁶ La atelectasia de maxilar es una de sus complicaciones.⁷ El pronóstico es bueno a largo plazo, sin recidiva.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 23 años, sin enfermedades crónico-degenerativas, que acudió a consulta externa del servicio de Otorrinolaringología de la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades 14, Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines, Veracruz, del Instituto Mexicano del Seguro Social, en julio de 2022.

Su padecimiento inició en 2019 con hiposmia lentamente progresiva, anosmia, cefalea tensional leve, obstrucción nasal derecha, plenitud facial ipsilateral, rinorrea hialina derecha, por lo que recibió múltiples tratamientos al sospechar alergia. Casi tres años después detectó aumento de volumen lentamente progresivo en la región malar derecha, de consistencia pétreo, sin cambios de coloración, ni temperatura. En ese momento una tomografía computada simple evidenció una imagen isodensa homogénea en la fosa nasal derecha, en el área nasal de Cottle III a V con características de bordes bien definidos que obstruía el ostium del seno maxilar derecho y se extendía al seno maxilar derecho ocupándolo en su totalidad y adelgazando el piso de la órbita derecho. Mostró una imagen isodensa homogénea en las celdillas etmoidales anteriores y posteriores del lado derecho. La impresión diagnóstica fue de tumor nasal en estudio con sinusitis etmoidomaxilar derecha, sin agregar otro síntoma.

La resonancia magnética en T1 reveló una lesión redonda isointensa de 50.71 x 43.91 mm, con bordes definidos en el seno maxilar derecho que abarcaba, parcialmente, la cavidad ocular derecha, las celdillas etmoidales anteriores y posteriores derechas y la fosa nasal derecha.

Figura 1

En T2 se observó una lesión bien delimitada isointensa en la fosa nasal derecha que abarcaba el seno maxilar ipsilateral, que desplazaba estructuras adyacentes, sin pérdida de la interfase intracraneal. **Figura 2**

Estudios de laboratorio prequirúrgicos: hemoglobina 12.3 mg/dL, hematócrito 37%, leucocitos 7.62, plaquetas 330 mil, neutrófilos absolutos 5.67, glucosa 95, tiempo de trombina 11.3 y tiempo de protrombina 30.8.

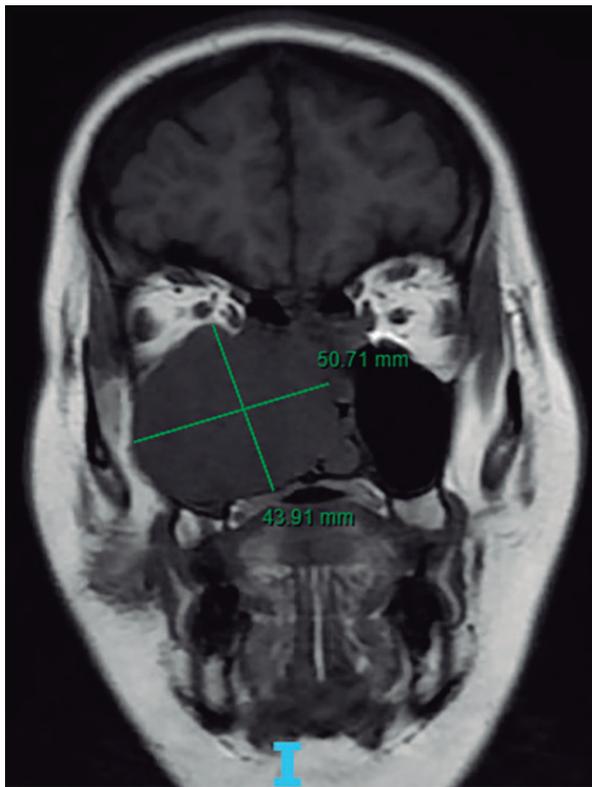


Figura 1

Resonancia magnética en T1 que muestra una lesión isointensa de 50.71 x 43.91 mm en el seno maxilar derecho que abarcaba, parcialmente, la cavidad ocular derecha, las celdillas etmoidales derechas y la fosa nasal derecha.

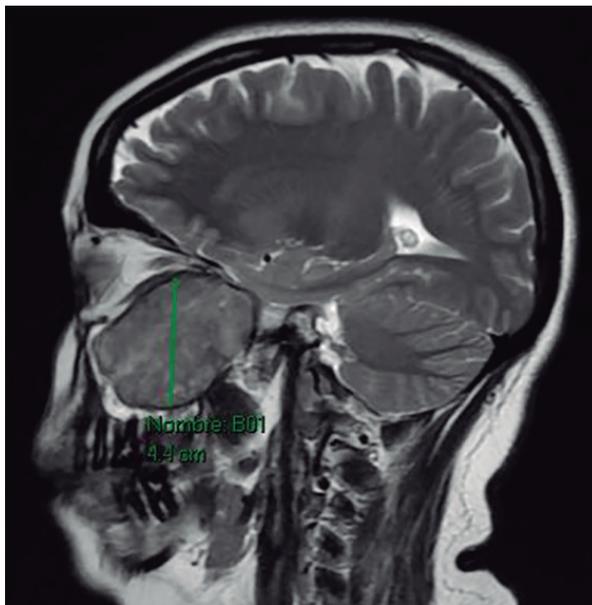


Figura 2

Resonancia magnética en T2 que muestra una lesión bien delimitada, isointensa, en la fosa nasal derecha que abarcaba el seno maxilar ipsilateral y desplazaba las estructuras adyacentes con compresión de los músculos extraoculares, sin pérdida de la interfase intracraneal.

Con base en los estudios clínicos y de imagen se optó por un tratamiento quirúrgico con acceso abierto en conjunto con el cirujano maxilofacial. Los síntomas se exacerbaron con datos de otitis media serosa derecha.

La paciente ingresó a quirófano en diciembre de 2022 con intubación orotraqueal a derivación submental (**Figura 3**), acceso sublabial (**Figura 4**) e infraorbitario (**Figura 5**), Lefort 1 (**Figura 6**). Posteriormente se fijó con tornillos y placas de osteosíntesis y se hizo reconstrucción del piso de la órbita con malla de titanio.

Se encontró una lesión bien delimitada, color rosa pálido, de consistencia firme (**Figura 7**). Durante la operación se obtuvieron 300 cc, no ameritó transfusión de hemoderivados.

Se resecó la pieza por completo y se envió a estudio de patología con tinción hematoxilina-eosina, con diagnóstico definitivo de neurofibroma. Se observaron células con núcleos fusiformes ondulados de bordes romos y cromatina densa, compatibles con cuerpos de Verocay, sin pleomorfismo ni mitosis, que alternaban con fibroblastos de morfología habitual y depósitos de colágena densa (**Figura 8**) e inmunohistoquímica positiva en beta catenina, SOX10, calretinina y S100.

En las valoraciones posquirúrgicas la paciente refirió dolor dental, xeroftalmia derecha e hipoestesia del malar derecho, pero con buena evolución luego del tratamiento médico-quirúrgico. Negó hiposmia, obstrucción nasal, epistaxis, alteraciones visuales y alteraciones estéticas.

Se dio de alta del servicio un año después. La tomografía computada simple de nariz y senos paranasales evidenció la placa de titanio en el piso de la órbita (**Figura 9**). Aún persistía

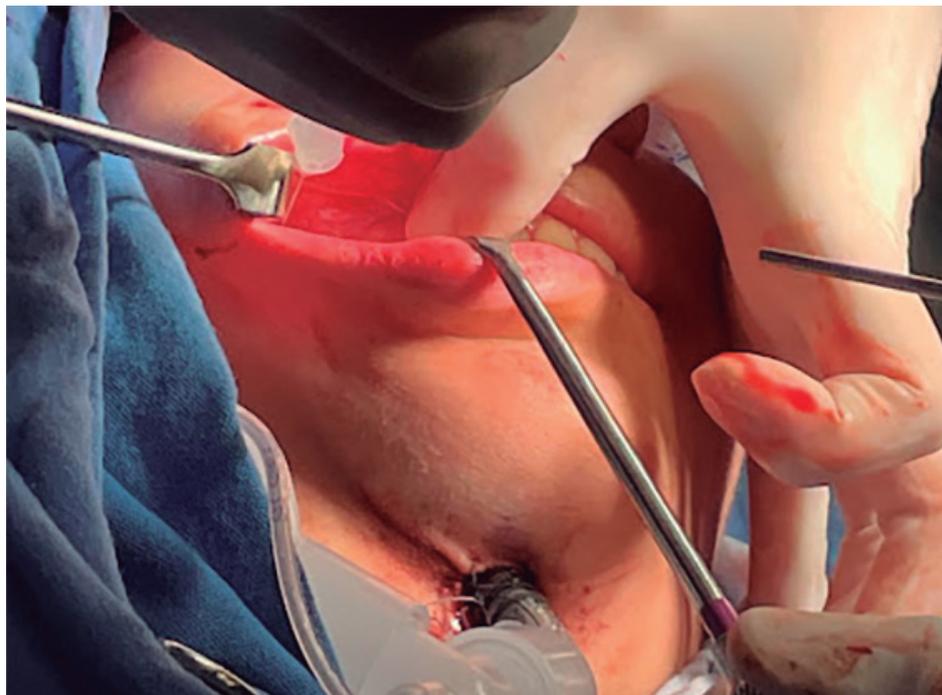


Figura 3

Paciente con derivación submental.



Figura 4

Paciente con acceso abierto con incisión sublabial, se observa el periostio del seno maxilar derecho.



Figura 5

Paciente con acceso abierto con incisión infraorbitaria, se observa el periostio del seno maxilar derecho.

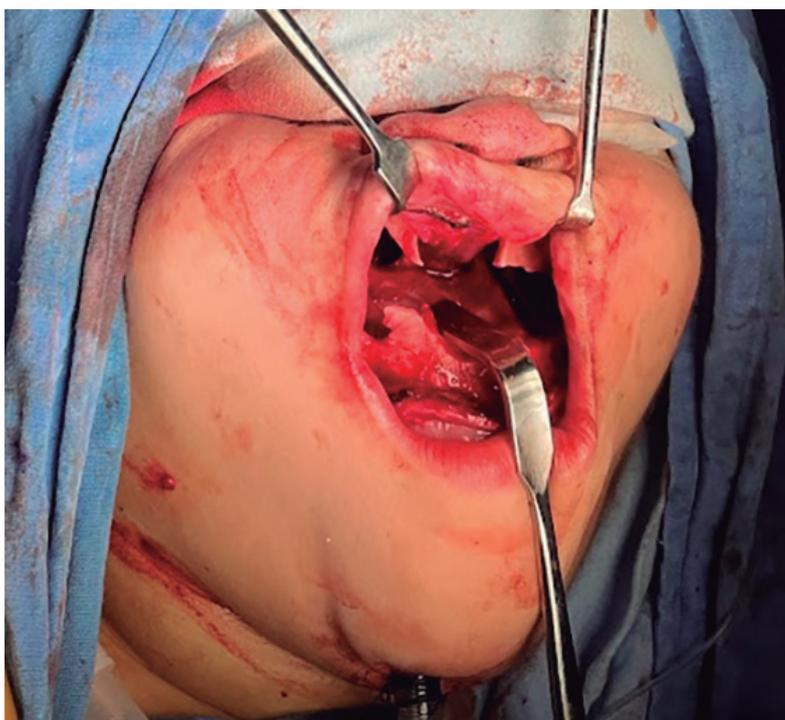


Figura 6

Acceso abierto de Lefort I, se observa movilización en bloque del maxilar superior con separador, apertura piriforme y el piso nasal.

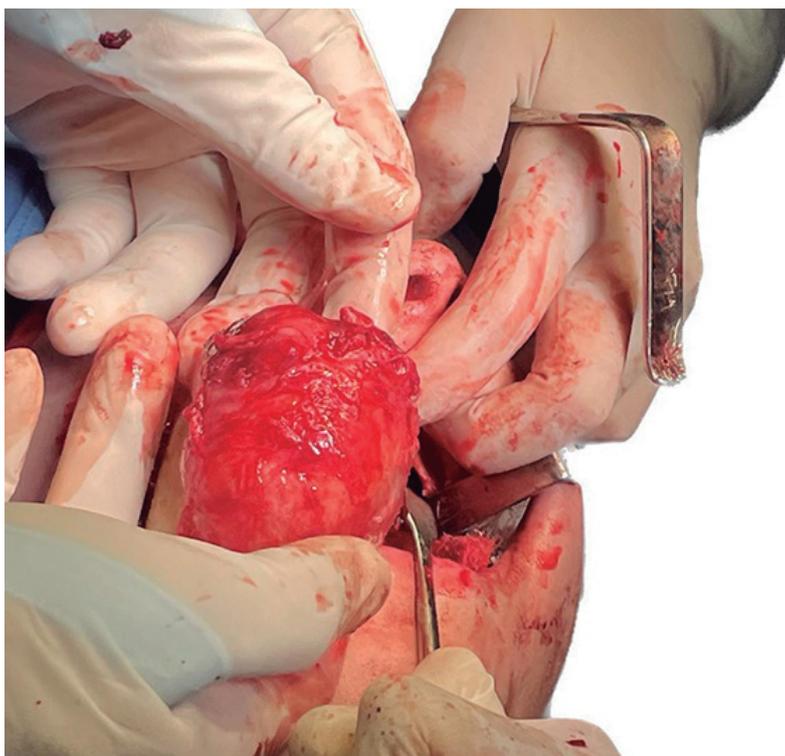


Figura 7

Visión macroscópica del tumor, bien delimitado, de color rosa pálido, de consistencia firme.

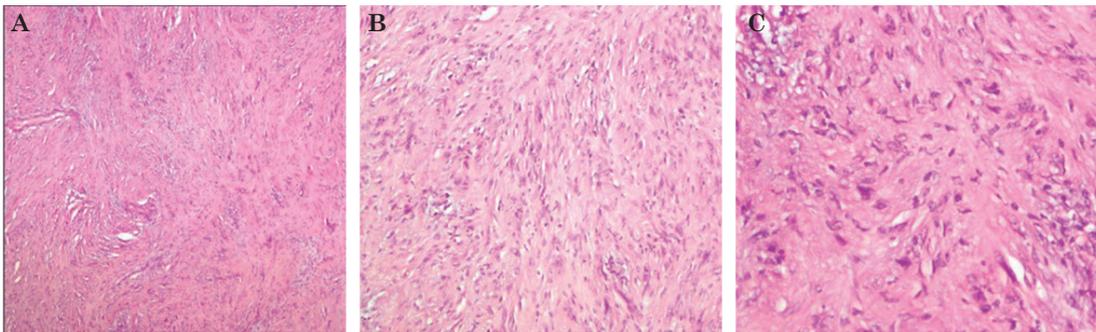


Figura 8

A. Imagen a 4x: se identifican haces irregulares de longitud y espesor variables, entremezclados en direcciones divergentes con zonas hialinizadas acelulares y grupos de células de bordes mal definidos con núcleos ondulados entre vasos finos sin hialinización de la pared. **B.** Imagen a 10x: las células muestran núcleos fusiformes ondulados de bordes romos, compatibles con cuerpos de Verocay y cromatina densa. **C.** Imagen 100x con tinción H-E: se observan células con núcleos fusiformes ondulados de bordes romos y cromatina densa empalizada sin pleomorfismo ni mitosis, que alternan con fibroblastos de morfología habitual y depósitos de colágena densa.

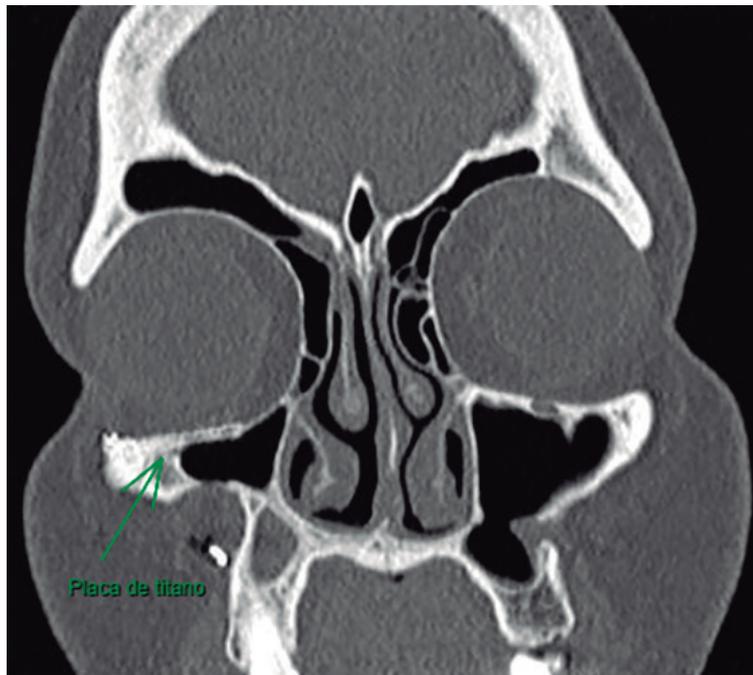


Figura 9

Tomografía simple computada de nariz y senos paranasales un año después de la operación; se observa reconstrucción del piso de la órbita derecho con placa de titanio (flecha verde).

la xeroftalmia derecha e hipoestesia del malar derecho, sin mayores complicaciones y en tratamiento conservador con colirios (hipromelosa, una gota en el ojo derecho cada 4 horas), con buen pronóstico a mediano y largo plazo.

DISCUSIÓN

El schwannoma lo describió, en 1910, el patólogo uruguayo José Verocay, que identificó estructuras hoy llamadas cuerpos de Verocay. Existe dos tipos: una forma agresiva asociada

con la enfermedad de Von Recklinghausen y el tumor solitario.¹ El neurofibroma solitario es un tumor benigno con crecimiento lentamente progresivo derivado de nervios periféricos, que derivan de las células de Schwann² con incidencia menor al 4% de los tumores de cabeza y cuello. Son poco frecuentes en la vía nasosinusal según Lee y colaboradores.⁵ Jyun-Yi Liao y su grupo afirman que los síntomas y signos clínicos de los schwannomas sinonasales dependen del sitio de origen del tumor y de la extensión de la enfermedad. Han Zhou y su grupo, en 2015, identificaron que el etmoides es el sitio afectado con más frecuencia, seguido del seno maxilar. Además, en estas regiones, los schwannomas pueden confundirse con otras tumoraciones, como mucocelos o pólipos.⁴ La mayoría de los pacientes experimentan, principalmente, síntomas rinológicos inespecíficos: obstrucción nasal unilateral, epistaxis, trastornos olfativos y dolor facial.⁶ El proceso diagnóstico es por medio de tomografía computada con contraste con patrón de parches y realce leve. La resonancia magnética muestra isointensidad en T1 y alta intensidad heterogénea en T2.³

En términos histológicos, tiene células fusiformes con núcleos ondulados con los cuerpos de Verocay, que son núcleos de forma ovalada, disposición de las células como línea de Antoni A con un patrón más denso en empalizada y líneas de Antoni B en una zona con menor densidad celular en patrón desorganizado. La inmunohistoquímica es positiva a S100.⁵ El tratamiento de primera línea es quirúrgico, con resección quirúrgica completa, actualmente con accesos endoscópicos.⁴ En 2022 Celik y su grupo efectuaron un acceso combinado endoscópico con maxilectomía medial y acceso abierto con procedimiento Caldwell Luc. Se observó una reducción en el volumen del seno maxilar, lo que sugiere atelectasia maxilar crónica.⁶ Mucho menos frecuentes son los accesos abiertos, como la rinotomía lateral y la rinoplastia abierta, reportada por Sheth y colaboradores, cuyo paciente, debido a la localización del tumor en la punta nasal, tuvo deformidad estética sin otra complicación.⁷ Según la Federación de Otorrinolaringología y Cirugía de Cara y Cuello, la recurrencia es prácticamente nula.⁸

CONCLUSIONES

Debido a la rareza del tumor y localización es un reto para la investigación y tratamiento, en ello radica su importancia. El neurofibroma solitario es una causa poco común en la vía nasosinusal. En la paciente del caso se llevó a cabo acceso abierto para escisión quirúrgica, con mínima deformidad estética, además de reconstrucción del piso de la órbita.

Agradecimientos

A la familia en primer lugar, al Dr. Omar Josué Herrera López por facilitar las imágenes de histopatología y al Dr. José Manuel Reyes Ruiz por su apoyo incondicional durante el proyecto.

REFERENCIAS

1. Saleh M, Dib A, Beaini S, et al. Neurofibromatosis type 1 system-based manifestations and treatments: a review. *Neurol Sci* 2023; 44 (6): 1931-47. doi: 10.1007/s10072-023-06680-5
2. Wippold FJ, Lubner M, Perrin RJ, et al. Neuropathology for the neuroradiologist: Antoni A and Antoni B tissue patterns. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28 (9): 1633-8. doi: 10.3174/ajnr.A0682
3. Liao JY, Lee HS, Kang BH. Nasal cavity schwannoma-A case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2024; 103 (1): 19-24. doi: 10.1177/01455613211034598
4. Zhou H, Xing G, Gao X, et al. Schwannoma of the sinonasal tract and the pterygopalatine fossa with or without intracranial extension. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2015; 77 (2): 61-9. doi: 10.1159/000374122
5. Lee CW, Grammatopoulou V, Bagwan I, Sunkaraneni V. Schwannoma of the sinonasal tract: case report with review of the literature. *Ann R Coll Surg Engl* 2021; 103 (7): e216-22. doi: 10.1308/rcsann.2020.7104
6. Celik T, Koca CF, Aydin S. Endoscopic management of maxillary sinus schwannoma. *J Craniofac Surg* 2022; 33 (5): e505-7. doi: 10.1097/SCS.00000000000008481

7. Sheth RK, Shere DS, Vishnurag A, et al. Rare case of nasal tip schwannoma - A Case Report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2024; 76 (1): 1421-1424. doi: 10.1007/s12070-023-04170
8. Facon F, Forman C, Paris J, et al. Le schwannome du septum nasal: A propos d'un cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervico-Faciale* 2004; 121 (3): 179-83.