



Neurofibroma de la cavidad nasal asociado con la enfermedad de von Recklinghausen

Neurofibroma of the nasal cavity associated with von Recklinghausen disease.

Paola Rincón Sánchez,¹ Ana Carolina Orozco Navarro,² Rafael Ordóñez García³

¹ Residente de cuarto año de la especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

² Médico de alta especialidad de cirugía sinusal avanzada.

³ Médico adscrito al servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Profesor titular de la alta especialidad en cirugía sinusal avanzada. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México.

Correspondencia

Paola Rincón Sánchez
dra.paolaipnesm@gmail.com

Recibido: 20 de junio 2025

Aceptado: 31 de diciembre 2025

Este artículo debe citarse como: Rincón-Sánchez P, Orozco-Navarro AC, Ordóñez-García R. Neurofibroma de la cavidad nasal asociado con la enfermedad de von Recklinghausen. An Orl Mex 2026; 71 (1): 50-61.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v71i1.10589>

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

Resumen

ANTECEDENTES: Los neurofibromas son tumores benignos que derivan del tejido conectivo de las vainas de los nervios periféricos; generalmente se asocian con neurofibromatosis tipo 1 (NF1), anteriormente conocida como la enfermedad de von Recklinghausen. En el área de la cabeza y el cuello, el neurofibroma es más común en la laringe y el nervio vestibulococlear. El neurofibroma primario en la cavidad nasal es poco frecuente, representa solo el 2.7% de todos los neurofibromas en esta región.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 28 años que manifestó una lesión heterogénea en la fosa nasal izquierda con moderado realce con el medio de contraste y dehiscencia de la lámina papirácea. Recibió embolización selectiva prequirúrgica, posteriormente cirugía, que resecó por completo la lesión vía endoscópica; el resultado de histopatología con inmunohistoquímica estableció el diagnóstico de neurofibroma nasal. Tras un seguimiento de 16 meses, la paciente no manifiesta signos endoscópicos ni radiológicos de recurrencia.

CONCLUSIONES: El neurofibroma localizado en la cavidad nasal es infrecuente, suele confundirse fácilmente con otras enfermedades, por lo que es obligatoria la inmunohistoquímica para confirmar el diagnóstico. Debido a su crecimiento invasivo, durante la intervención quirúrgica debe buscarse el pedículo tumoral; actualmente la cirugía endoscópica es el patrón de referencia para su extirpación completa. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) se observa en aproximadamente el 10% de los casos, aunque los tumores del conducto nasosinusal suelen ser lesiones solitarias.

PALABRAS CLAVE: Neurofibromatosis; enfermedad de von Recklinghausen; senos paranasales; inmunohistoquímica.

Abstract

BACKGROUND: Neurofibromas are benign tumors derived from the connective tissue of peripheral nerve sheaths, usually associated with neurofibromatosis type 1 (NF1), formerly known as Von Recklinghausen's disease. In the head and neck region, neurofibromas most commonly involve the larynx and the vestibulocochlear nerve. A primary location in the nasal cavity is rare, accounting for approximately 2.7% of all neurofibromas in this region.

CLINICAL CASE: A 28-year-old female patient presented with a heterogeneous lesion in the left nasal cavity with moderate contrast enhancement and dehiscence of the lamina papyracea. She underwent selective preoperative embolization and subsequent surgery, resulting in complete endoscopic resection of the lesion. The result of histopathology with immunohistochemistry reported a diagnosis of nasal neurofibroma. After a 16-month follow-up, the patient presented no endoscopic or radiological signs of recurrence.

CONCLUSIONS: Neurofibroma located in the nasal cavity is a rare entity and is easily confused with other diseases, so immunohistochemistry is mandatory to confirm the diagnosis. Due to its invasive growth, the tumor pedicle must be sought during surgery; currently, endoscopic surgery is the gold standard for complete removal. Neurofibromatosis type 1 (NF1) is observed in approximately 10% of cases, although sinonasal tract tumors are usually solitary lesions.

KEYWORDS: Neurofibromatosis; Von Recklinghausen disease; Paranasal sinuses; Immunohistochemistry.

ANTECEDENTES

Los tumores de la vaina nerviosa periférica se clasifican en benignos y malignos. Los primeros incluyen el schwannoma y el neurofibroma, y los segundos comprenden el sarcoma neurogénico. El neurofibroma se divide en tumores solitarios y múltiples, que incluyen la neurofibromatosis tipo I y II. Se cree que las células de Schwann y las células perineurales derivadas del neuroectodermo son el origen de estas neoplasias. Aproximadamente entre el 25 y el 45% de los neurofibromas afectan la cabeza y el cuello, pero solo el 4% se encuentran en la cavidad nasal.¹

Los neurofibromas afectan por igual a hombres y mujeres, y suelen aparecer entre los 30 y 40 años. En la nariz y los senos paranasales se desarrollan a partir de las ramas V1 y V2 del nervio trigémino y de los plexos nerviosos autónomos; rara vez producen déficit neurológico.² Al igual que otras neoplasias benignas en la nariz y los senos paranasales producen síntomas inespecíficos, como obstrucción nasal, epistaxis, rinorrea hialina, alteraciones en el olfato, cefalea, edema y dolor en región malar. No obstante, los neurofibromas pueden crecer significativamente, lo que genera compresión de las estructuras anatómicas circundantes, con posibilidad de expansión tumoral y erosión ósea adyacente.³

La endoscopia nasal constituye una herramienta útil para identificar el sitio de origen del tumor y valorar su relación con las estructuras locales. La tomografía computada en la evaluación inicial permite determinar el origen, la localización y la extensión de la lesión. En este contexto, el neurofibroma suele tener una apariencia heterogénea, con realce variable con medio de contraste. La resonancia magnética ofrece ventajas superiores en la diferenciación del tumor respecto de los tejidos blandos adyacentes, así como en la evaluación de una posible extensión intracraneal o intraorbitaria.

En secuencias ponderadas en T1, el tumor suele ser isointenso, mientras que en T2 se observa hiperintensidad con patrón heterogéneo, acompañado de captación heterogénea del medio de contraste.⁴

En términos macroscópicos, los neurofibromas carecen de cápsula definida, lo que puede dificultar su delimitación quirúrgica. En términos microscópicos, se caracterizan por una marcada inmunorreactividad para la proteína S-100 y la vimentina, hallazgos consistentes con su origen neuroectodérmico.⁵ La resección quirúrgica completa constituye el tratamiento

de elección. Debido a la posibilidad de recurrencia local, se recomienda un seguimiento clínico y radiológico periódico. Los neurofibromas solitarios tienen bajo potencial de transformación maligna.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 28 años, con antecedente de tabaquismo positivo, índice tabáquico de 0.65 paquetes/año, sin otros antecedentes de importancia. En términos clínicos, tenía síndrome obstructivo nasal bilateral de predominio izquierdo, rinorrea hialina intermitente, hiposmia, en ocasiones disosmia (olor a metal, gas o quemado), episodios recurrentes de epistaxis y dolor centrofacial intermitente de intensidad moderada 4/10 en la escala visual analógica de tres años de evolución, por lo que fue valorada por el servicio de Otorrinolaringología de tercer nivel extrainstitucional, donde la endoscopia nasal evidenció una tumoración ocupativa en la fosa nasal izquierda. Se indicó tratamiento con esteroide nasal no especificado, sin mejoría clínica; se agregó epífora y aumento de volumen en el párpado izquierdo.

En enero de 2024 manifestó asimetría facial a expensas de proptosis izquierda además de exacerbación de los síntomas, por lo que acudió a valoración médica. En la endoscopia de la fosa nasal izquierda se observó ocupación por una tumoración única desde las áreas II a IV de Cottle (**Figura 1**), de coloración amarilla-rosácea con vascularidad superficial, no pulsátil, de bordes regulares y bien definidos, y el tabique desplazado hacia la derecha en bloque. En la valoración por el oftalmólogo se evidenciaron nódulos de Lisch y anomalías microvasculares en las escleras y la conjuntiva palpebral inferior de manera bilateral. **Figura 2**



Figura 1

Endoscopia nasal. Lesión única amarilla-blanquecina, vascularidad superficial, ocupativa desde el área II-IV de Cottle.

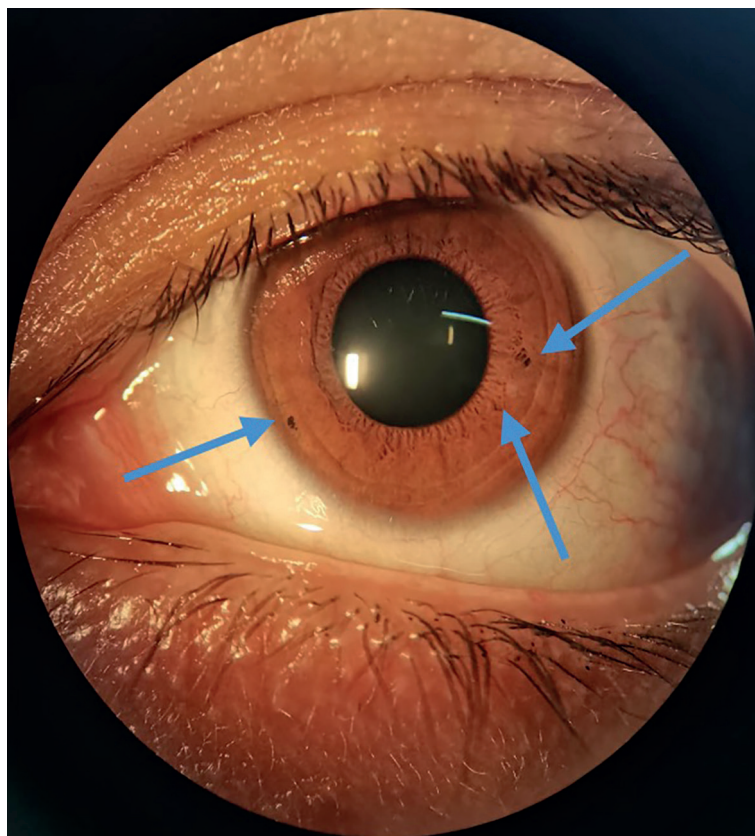


Figura 2

Ojo derecho. Hamartomas benignos melanocíticos en el iris (nódulos de Lisch).

En la exploración física se observaron múltiples lesiones de tipo manchas café con leche en los miembros torácicos y el tórax posterior (**Figura 3**). La paciente negó antecedentes familiares de neurofibromatosis tipo 1.

La tomografía contrastada de nariz y senos paranasales reveló una imagen ocupativa heterogénea de la fosa nasal izquierda desde el área II-IV de Cottle, con predominio hipodenso (36 UH) y moderado realce al medio de contraste. Se observó dehiscencia de la lámina papi-rácea ipsilateral, con extensión a las celdillas etmoidales anteriores y posteriores, así como al receso del frontal, esfenoides ocupado por isodensidad y ostium obstruido por esa lesión, con dimensiones aproximadas de 54 x 45.8 mm en sus ejes superoinferior y laterolateral, respectivamente. **Figuras 4 a 6**

La resonancia magnética identificó una lesión ocupativa localizada en la fosa nasal izquierda, de señal isointensa respecto del parénquima cerebral en secuencia T1, con discreto realce periférico al medio de contraste. En secuencia T2, la lesión mostró una señal heterogénea con predominio hiperintenso; se observó preservación de la interfaz en torno a la base del cráneo; además, ocupaba el receso frontoetmoidal izquierdo y mostraba extensión hacia el cono orbitario ipsilateral, con pérdida de la interfaz en ese nivel, sin evidencia de daño del nervio óptico. **Figuras 7 a 9**



Figura 3

Manchas café con leche en el brazo derecho.

Se hizo embolización selectiva del tumor, previo a la escisión quirúrgica, con embolización de la arteria maxilar interna ipsilateral con micropartículas de polivinil alcohol y con gelatina esponjosa sin complicaciones. **Figuras 10 y 11**

Cuarenta y ocho horas posembolización se llevó a cabo cirugía endoscópica nasosinusal; se identificó un tumor adherido a la fóvea etmoidal, periórbita, rostrum esfenoidal, cornete medio y pared posterior del seno maxilar izquierdo y ausencia de lámina papirácea debido a infiltración tumoral. Se cauterizó la arteria esfenopalatina izquierda, se practicó antrostomía maxilar amplia y esfenoidotomía con escisión completa del tumor.

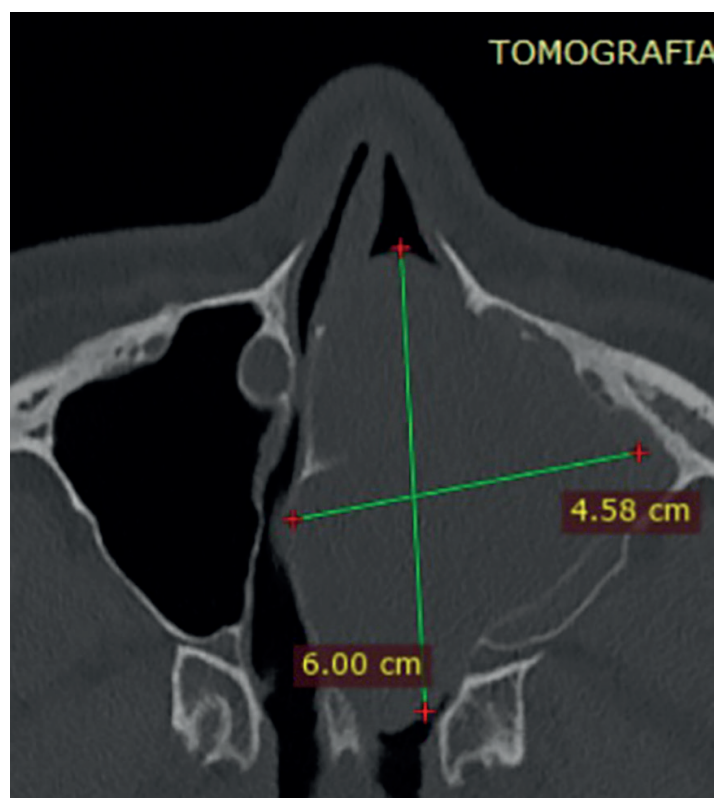


Figura 4

Tomografía contrastada en corte axial. Tumor ocupativo y expansivo en la fosa nasal izquierda.

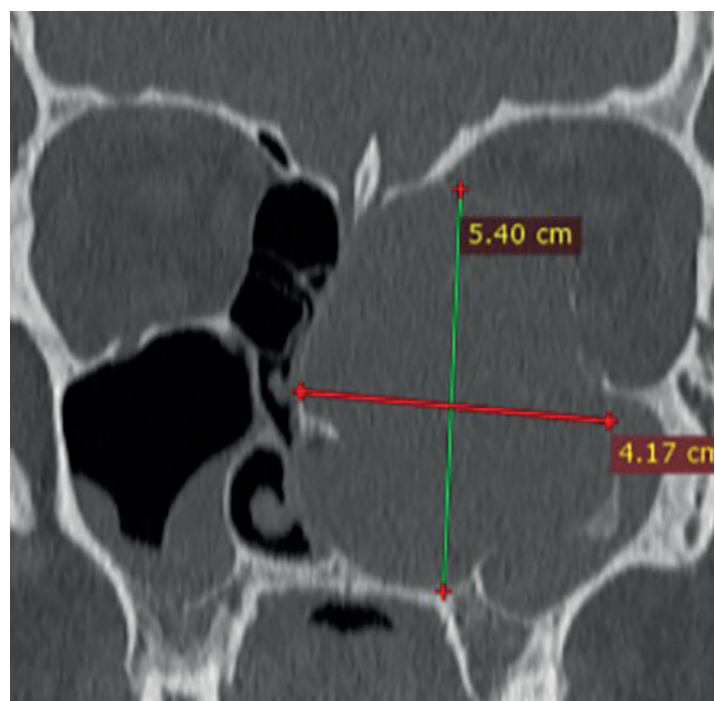


Figura 5

Tomografía contrastada en corte coronal que muestra la extensión del tumor hacia la región intraorbitaria izquierda con destrucción de la lámina papirácea.



Figura 6

Tomografía contrastada en corte sagital. Se observa extensión tumoral sin invasión intracraneal.

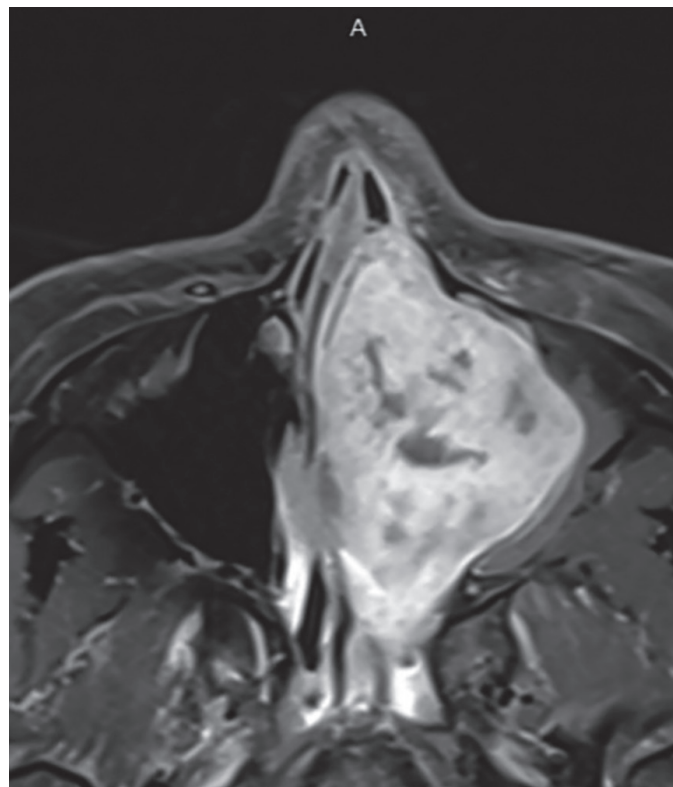


Figura 7

Resonancia en secuencia T1 contrastada, corte axial, tumor heterogéneo con discreto realce periférico en la fosa nasal izquierda y extensión hacia el seno esfenoidal ipsilateral.

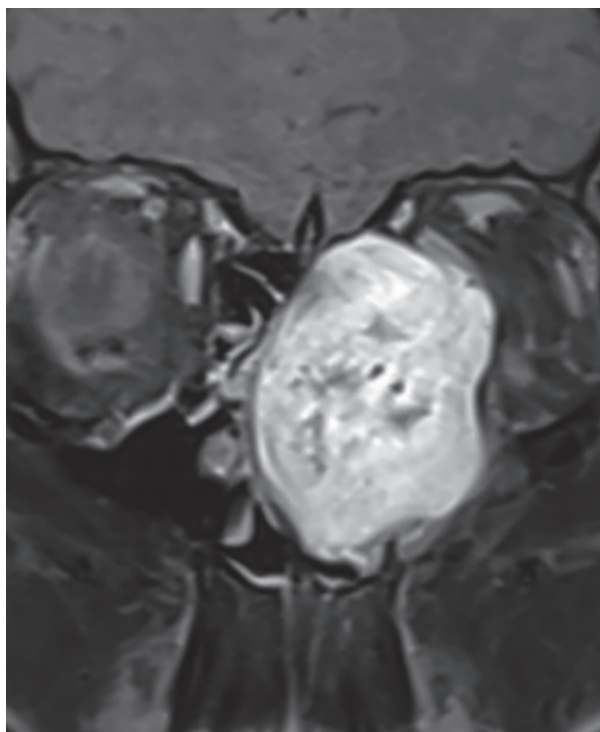


Figura 8

Resonancia en secuencia T2, corte coronal, tumor heterogéneo con realce en la fosa nasal izquierda con extensión a la órbita sin daño intracraneal.

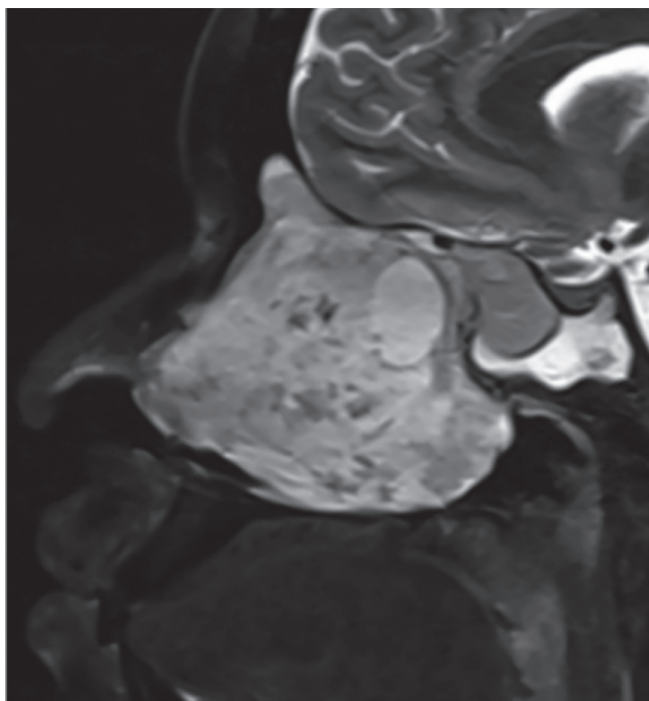


Figura 9

Resonancia en secuencia T2, corte sagital, tumor heterogéneo de contorno irregular con componente quístico y áreas de necrosis.

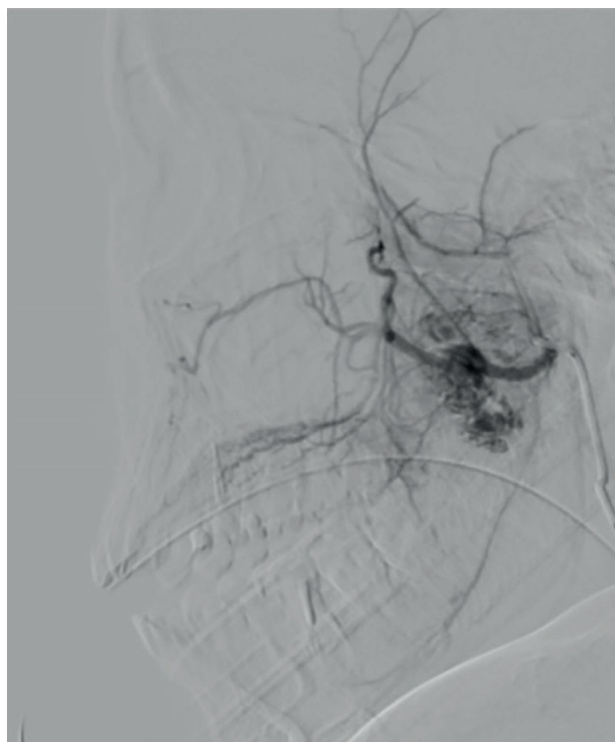


Figura 10

Imagen de preembolización; se observa el tumor irrigado por la arteria maxilar interna izquierda y ramas nutricias, así como abundantes vasos venosos malformados.

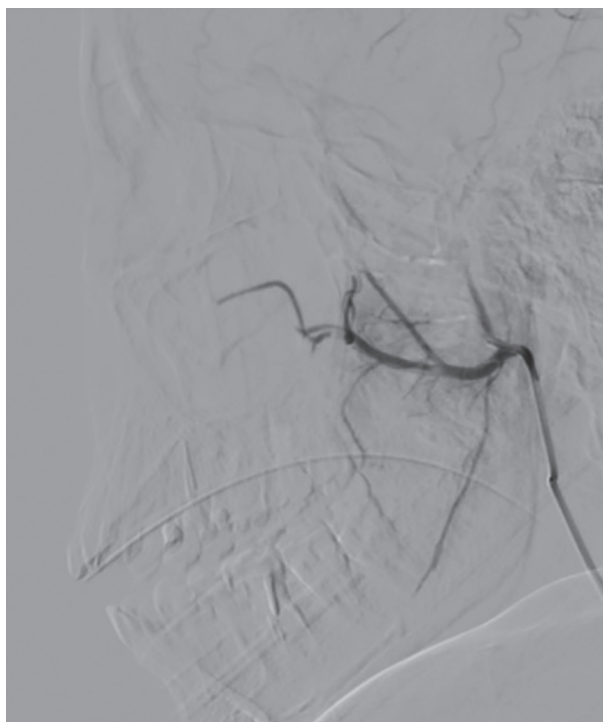


Figura 11

Imagen posembolización selectiva de la carótida externa izquierda y la arteria maxilar interna; se realiza con micropartículas de polivinil alcohol y con gelatina esponjosa.

El estudio histopatológico reveló células de Schwann y perineurales con patrón de zanahoria rallada y diagnóstico definitivo de neurofibroma nasal con inmunohistoquímica de SOX 10 (+), CD34 (+), proteína S-100 (+), EMA (-), calretina (+) y Ki67 del 2% (**Figura 12**). Luego de un seguimiento de 16 meses la paciente no mostró recidiva.

DISCUSIÓN

La revisión sistemática efectuada en bases de datos internacionales (PubMed, Google Scholar y Cochrane Library) entre los años 2000 y 2024 permitió identificar 35 artículos relevantes de los que se analizaron 26, con un total de 38 pacientes. Los hallazgos confirman que el neurofibroma nasosinusal es poco frecuente, con predominio en la cavidad nasal (65.7%), seguido por el seno maxilar y las celdillas etmoidales. La edad media de manifestación fue de 29 años, con ligero predominio femenino. El síntoma cardinal fue la obstrucción nasal, acompañada, en menor proporción, de rinorrea hialina y epistaxis. Estos datos coinciden con la manifestación clínica de la paciente del caso, en quien la obstrucción nasal fue el motivo principal de consulta, asociada con episodios de epistaxis de alivio espontáneo y proptosis unilateral.

La bibliografía describe a la tomografía computada como útil para identificar erosión ósea y extensión tumoral, mientras que la resonancia magnética aporta mayor sensibilidad para caracterizar la heterogeneidad de la lesión y diferenciarla de otros tumores benignos o malignos.⁷ En la paciente del caso los hallazgos radiológicos (erosión de la lámina papirácea y pared medial del seno maxilar, tumor isointenso en T1 e hiperintenso heterogéneo en T2 con restricción en difusión) coincidieron con lo reportado en series previas, lo que refuerza la utilidad de la resonancia magnética como método diagnóstico.

Los criterios necesarios para plantear este diagnóstico poco frecuente son: 1) seis o más manchas café con leche (máculas de color marrón claro bien delimitadas con borde regular, que deben ser mayores de 5 mm en niños y de 15 mm en adultos). 2) Al menos dos neurofibromas de cualquier tipo, o un neurofibroma plexiforme. 3) Signo de Crow, que consiste en pecas axilares o inguinales. 4) Glioma óptico. 5) Al menos dos nódulos de Lisch (hamartomas del iris). 6) Lesiones óseas, como displasia esfenoidal o adelgazamiento de la corteza de los huesos largos, con o sin pseudoartritis. El paciente debe tener, al menos, dos de estos criterios para establecer, clínicamente, el diagnóstico de enfermedad de von Recklinghausen.⁸ La paciente del caso tenía múltiples lesiones tipo manchas café con leche en los miembros torácicos y el

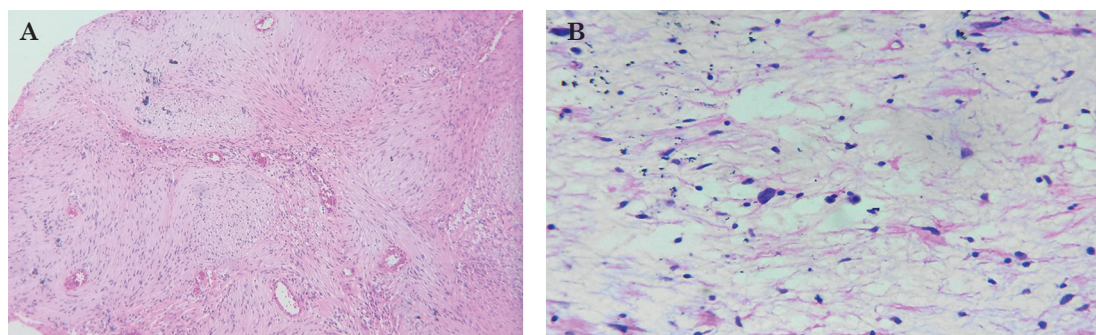


Figura 12

A. Fibrillas de colágeno densas que separan las células de Schwann y perineurales. **B.** Células de Schwann y perineurales, estroma mixoide, con haces entrelazados irregulares de células fusiformes, separados por haces de colágeno, en patrón de zanahoria rallada.

tórax posterior, así como nódulos de Lisch de manera bilateral, por lo que cumplía con los criterios de neurofibromatosis tipo 1 (NF-1).

En términos histológicos, los neurofibromas se caracterizan por la proliferación de células de Schwann y perineurales dispuestas en fascículos irregulares, con núcleos ondulados y escaso citoplasma, patrón descrito como zanahoria rallada.⁹ La inmunohistoquímica confirma el origen neural mediante positividad para proteína S-100, CD34 y NSE.¹⁰ En la paciente del caso se observaron las mismas características microscópicas, con Ki67 bajo (2%), lo que descarta transformación maligna. La necrosis focal se atribuyó a la embolización prequirúrgica, sin evidencia de atipia celular ni mitosis, hallazgos que coinciden con la bibliografía internacional.

Los diagnósticos diferenciales más frecuentes en los casos de neurofibroma del tracto nasosinusal son, en orden de frecuencia: schwannoma, dermatofibrosarcoma protuberante, fibrosarcoma, meningioma, leiomioma, tumor fibroso solitario, leiomiosarcoma, histiocitoma fibroso maligno, sarcoma nasosinusal de bajo grado con características neurales y miogénicas, mioepitelioma o adenoma pleomórfico celular.¹¹

Respecto del tratamiento, la cirugía endoscópica funcional sinusal se ha consolidado como la técnica de elección en la mayoría de los casos; el acceso abierto se reserva para casos de tumores con extensión intracraneal o en centros sin disponibilidad de equipo endoscópico.¹² En la paciente del caso la resección endoscópica permitió la extirpación completa del tumor, sin complicaciones y con adecuada evolución posoperatoria. Este resultado coincide con los reportes previos, que destacan la eficacia y seguridad del acceso endoscópico, aunque subrayan la necesidad de seguimiento prolongado por el carácter infiltrativo de la lesión y el riesgo de recurrencia.

La asociación con neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) otorga relevancia clínica adicional debido al riesgo de transformación maligna y a la necesidad de vigilancia multidisciplinaria.¹³ Es importante integrar la evaluación dermatológica y oftalmológica en el proceso diagnóstico.

CONCLUSIONES

El neurofibroma nasal asociado con neurofibromatosis tipo 1 es poco frecuente, con manifestación clínica inespecífica y hallazgos radiológicos característicos. La cirugía endoscópica es el tratamiento de elección; la resección completa es decisiva. El seguimiento prolongado es indispensable para detectar recurrencias o transformación maligna. La revisión de la bibliografía y la discusión del caso resaltan la necesidad de series más amplias que permitan establecer protocolos diagnósticos y terapéuticos estandarizados para esta enfermedad poco común.

DECLARACIONES

Consentimiento del paciente

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de la paciente para la publicación del caso (incluidas las imágenes, la historia clínica y los datos).

REFERENCIAS

1. Chua CN, Alhady M, Ngo CT, et al. Solitary nasal neurofibroma presenting as compressive optic neuropathy. *Eye (Lond)* 2006; 20 (12): 1405-6. <https://doi.org/10.1038/sj.eye.6702259>
2. Hirao M, Gushiken T, Imokawa H, et al. Solitary neurofibroma of the nasal cavity: resection with endoscopic surgery. *J Laryngol Otol* 2001; 115 (6): 493-5. doi: 10.1258/0022215011909639

3. Fraczek M, Zalesska-Krecicka M, Zatonski T, Krecicki T. Two cases of nasal neurofibroma. *J Otorhinolaryngol* 2005; 5 (2) 1-6.
4. Sharma SB, Hong P. Solitary neurofibroma of the frontal sinus. *Case Rep Otolaryngol* 2012; 2012: Article ID 353056. <https://doi.org/10.1155/2012/373808>
5. Manganaris A, Tsompanidou C, Manganaris T. A peripheral nerve sheath tumour as a cause of nasal obstruction. *J Laryngol Otol* 2006; 120 (6): e44. doi: 10.1017/S0022215106004440
6. Cegarra-Navarro MF, Díaz-Manzano JA, Viviente-Rodríguez E. Solitary neurofibroma of the maxillary sinus. *Acta Otorrinolaringol (Engl Ed)* 2011; 62 (6): 451-3. <https://doi.org/10.1016/j.otoeng.2010.06.003>
7. Chander V, Rao RVMS, Sekhar G, et al. Recurrent diffuse neurofibroma of nose associated with neurofibromatosis type 1: A rare case report with review of literature. *Indian J Dermatol* 2015; 60 (6): 573-577. <https://doi.org/10.4103/0019-5154.169128>
8. Skalias A, Karamitsou P, Poutoglidis A, et al. A rare case of a large sinonasal neurofibroma. *Cureus*. 2022; 14 (12): e32202. <https://doi.org/10.7759/cureus.32202>
9. Azani AB, Bishop JA, Thompson LDR. Sinonasal tract neurofibroma: A clinicopathologic series of 12 cases with a review of the literature. *Head Neck Pathol* 2015; 9 (1): 51-56. <https://doi.org/10.1007/s12105-014-0593-x>
10. El Azzouzi R, Hassene ZAB, Dani B, Boulaadas M. A rare localization of solitary neurofibroma: A case report. *SAS J Surg* 2024; 10 (2): 45-7. <https://doi.org/10.36347/sasjs.2024.v10i02.004>
11. Keskin S, Dündar TA, Tekdemir E, Tatlipinar A. Neurofibroma in the nasal cavity: A rare clinical entity. *Kulak Burun Boğaz Baş Boyun Cerrahisi* 2022; 30 (3): 145-8. <https://doi.org/10.24179/kbbbbc.2021-84729>
12. Kim KS. Solitary neurofibroma originating from the nasal septum. *J Craniofac Surg* 2015; 26 (6): e518-20. <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000001751>
13. Gupta N, Kaur R, Rai A, et al. Neurofibroma of the cheek and nasal dorsum: A case report and a mini review. *Int J Otorhinolaryngol Clin* 2016; 8 (3): 120-2.