

Lesões neurais benignas do complexo bucomaxilofacial: estudo retrospectivo de 48 anos

Benign neural lesions of the oral and maxillofacial complex: a 48-year-retrospective study

Liliane Cristina N. Marinho; Hellen B. P. Santos; Everton F. Morais; Roseana A. Freitas

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, Rio Grande do Norte, Brasil.

RESUMO

Introdução: As lesões nervosas periféricas estão entre as várias doenças que podem afetar o tecido nervoso. Essas lesões de origem neural podem ocorrer na região maxilofacial, embora sejam raras. **Objetivo:** O objetivo deste estudo foi avaliar retrospectivamente o perfil de pacientes com tumores neurais benignos do complexo bucomaxilofacial e realizar comparações com estudos prévios. **Métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo e descritivo dos prontuários de pacientes com diagnóstico de lesões benignas neurais bucais e maxilofaciais do Departamento de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), no período de 1970 a dezembro de 2017. **Resultados:** Foram analisados 15.527 registros histopatológicos em 48 anos; 57 (0,37%) corresponderam a lesões neurais benignas, sendo 24 (42,11%) neurofibromas, 15 (26,32%) neuromas traumáticos, nove (15,79%) neurilemomas, três (5,26%) compostos por tumores de células granulares, três (5,26%) epúlides congênicas e três (5,26%) neuromas circunscritos solitários. Três pacientes (12,5%) com neurofibroma também apresentaram neurofibromatose tipo I. A maioria dos pacientes era do sexo feminino (56,66%), com idade variando de 3 dias a 79 anos. **Conclusão:** Os dados obtidos confirmaram que lesões de origem neural são incomuns na cavidade bucal e que os neurofibromas são os mais frequentes, sendo o sexo feminino o mais acometido e a língua o sítio anatômico mais prevalente.

Unitermos: neoplasias; boca; epidemiologia.

ABSTRACT

Introduction: Peripheral nerve sheath lesions are among the various diseases that can affect the nervous tissue. These neural origin lesions may occur in the maxillofacial region, although they are rare. **Objective:** The aim of this study was to retrospectively evaluate patient's profiles presenting benign neural tumors of the oral and maxillofacial complex and carry out comparisons with previous studies. **Methods:** A descriptive and retrospective study of the clinical records of patients diagnosed with benign oral and maxillofacial neural lesions at the Department of Dentistry of the Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN) was carried out, from 1970 to December 2017. **Results:** From a total of 15,527 histopathological records analyzed over 48 years, 57 (0.37%) corresponded to benign neural lesions, of which 24 (42.11%) were neurofibroma, 15 (26.32%) were traumatic neuroma, nine (15.79%) were neurilemoma, three (5.26%) were granular cell tumor, three (5.26%) were congenital epulis, and three (5.26%) were solitary circumscribed neuroma. Three patients (12.5%) with neurofibroma also presented type I neurofibromatosis. Most patients were female (56.66%), ranging in age from three days to 79 years old. **Conclusion:** The data obtained confirmed that lesions of neural origin are uncommon in the oral cavity and that neurofibroma is the most frequent, female are the most affected, and the tongue is the most prevalent affected area.

Key words: neoplasms; mouth; epidemiology.

RESUMEN

Introducción: Las lesiones nerviosas periféricas son algunas de las varias enfermedades que pueden afectar el tejido nervioso. Esas lesiones de origen neural pueden ocurrir en la región maxilofacial, aunque sean raras. **Objetivo:** El objetivo de este estudio fue evaluar retrospectivamente el perfil de pacientes con tumores neurales benignos del complejo oral y maxilofacial y realizar comparaciones con estudios previos. **Método:** Se trata de un estudio retrospectivo y descriptivo de los historiales de pacientes con diagnóstico de lesiones benignas neurales del área oral y maxilofacial del Departamento de Odontología de la Universidad Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), desde 1970 hasta 2017. **Resultados:** Se analizaron 15.527 registros histopatológicos en 48 años; 57 (0,37%) correspondieron a lesiones neurales benignas, con 24 (42,11%) neurofibromas, 15 (26,32%) neuromas traumáticos, nueve (15,79%) neurilemomas, tres (5,26%) compuestos por tumores de células granulares, tres (5,26%) émulis congénitos y tres (5,26%) neuromas circunscritos solitarios. Tres pacientes (12,5%) con neurofibroma también presentaron neurofibromatosis tipo I. La mayor parte de los pacientes era del sexo femenino (56,66%), con edades comprendidas entre los 3 días y los 79 años. **Conclusión:** Los datos obtenidos confirmaron que tumores de origen neural son poco comunes en la cavidad oral y que los neurofibromas son los más frecuentes, mientras que el sexo femenino es el más afectado y la lengua, el sitio anatómico más prevalente.

Palabras clave: neoplasias; boca; epidemiología.

INTRODUÇÃO

As lesões nervosas periféricas estão entre as várias doenças que podem afetar o tecido nervoso. Isso inclui processos reativos ou neoplásicos benignos e malignos que se desenvolvem a partir da proliferação dos próprios nervos (axônios e células de Schwann) ou de suas bainhas limitantes; os diagnósticos às vezes podem ser desafiadores⁽¹⁾. Essas lesões de origem neural podem ocorrer na região maxilofacial, embora sejam raras^(2,3).

Nesse contexto, os tumores benignos incluem neuroma traumático, neurofibroma, neurilemoma, tumor de células granulares, epúlide congênita e neuroma circunscrito solitário⁽³⁻⁵⁾. Embora rara, tem sido relatada a associação de algumas dessas lesões com síndromes clinicamente relevantes, como neurofibromatose⁽⁶⁾.

As neoplasias neurais benignas mais notáveis que afetam os tecidos bucais são neurofibromas e neurilemomas. Os neurofibromas são o tipo mais comum de neoplasia de nervo periférico, caracterizado por células de Schwann e perineurais, proliferação de células perineurais e fibroblastos endoneurais⁽⁷⁾. Essas neoplasias são raras e representam de 28,6% a 29% das lesões neurais que ocorrem no complexo bucomaxilofacial^(3,4). Quando presentes na cavidade bucal, essas lesões ocorrem principalmente na língua, na mucosa jugal, nos lábios, no palato e na gengiva. Em casos raros, o neurofibroma intraósseo pode estar presente⁽⁸⁻¹⁰⁾.

Os neurilemomas, também chamados schwannomas, foram descritos pela primeira vez por Verocay em 1910 e são tipicamente

neoplasias de crescimento lento, bem circunscritas e com preferência pela língua e pelos lábios, na cavidade bucal⁽¹¹⁾. São compostos exclusivamente por células neoplásicas de Schwann⁽¹²⁾, além de serem incomuns, embora cerca de 25% a 48% de todos os casos afetem a região da cabeça e do pescoço⁽¹³⁾.

Estudos retrospectivos que abordam as características clínicas e patológicas das lesões benignas nervosas periféricas são importantes para contribuir para melhor compreensão dos pacientes afetados por essas lesões, bem como de suas manifestações clínicas. Nesse contexto, o objetivo do presente estudo foi analisar dados epidemiológicos, durante 48 anos, de uma série de lesões neurais benignas do complexo bucal e maxilofacial diagnosticadas em um serviço anatómico de referência no nordeste do Brasil, comparando-os com dados da literatura.

MÉTODOS

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN) (número 2.167.121). O estudo compreendeu uma análise descritiva e retrospectiva dos dados clínicos contidos nos prontuários dos pacientes diagnosticados com lesões bucais benignas de origem neural, diagnosticados e arquivados no Departamento de Odontologia da UFRN, de 1970 a dezembro de 2017. Este é um dos centros de referência em patologia bucomaxilofacial no Brasil e o principal centro do estado do Rio Grande do Norte.

Os dados referentes a idade do paciente, sexo e localização, aspecto, tamanho, cor da lesão, sintomatologia e tratamento foram compilados a partir dos dados clínicos associados aos registros da biópsia. Foram incluídos todos os casos associados a relatos histopatológicos de qualquer lesão neural benigna que continham informações em registros clínicos ou bancos de dados eletrônicos, enquanto os casos que apresentavam menos de 10% das informações clínicas relevantes foram excluídos.

As informações obtidas no prontuário do paciente foram: ano da consulta, sexo e idade. Os parâmetros relacionados com a lesão incluíram localização anatômica, aspecto, tamanho, cor da lesão, sintomatologia e tratamento (biópsia excisional, biópsia incisiva e associações). A etnia não foi considerada, uma vez que a população brasileira é composta por uma extensa mistura de ameríndios, europeus e africanos⁽¹⁴⁾ e nenhuma categorização racial refletiria a verdadeira distribuição étnica dos pacientes, dificultando a comparação dessa variável com outros estudos. Os dados obtidos foram tabulados em uma planilha e uma análise estatística descritiva foi realizada.

RESULTADOS

Um total de 15.527 processos patológicos diferentes foi registrado no Departamento de Odontologia da UFRN durante os 48 anos de estudo. Desse total, 60 (0,37%) compreendiam tumores de origem neural, distribuídos nos seguintes tipos histológicos: 24 (42,11%) neurofibromas, 15 (26,32%) neuromas traumáticos, nove (15,79%) neurilemomas, três (5,26%) tumor de células granulares, três (5,26%) epúlides congênitas e três (5,26%) neuromas circunscritos solitários (**Tabela 1**).

TABELA 1 – Frequência das lesões

Tumor	n (%)	Idade (média/faixa)	Sexo (M/F)	Local anatômico mais comum
Neurofibroma	24 (42,11%)	39,1 anos (10-77)	16/8	Língua/crista alveolar
Neuroma traumático	15 (26,32%)	60,5 anos (27-79)	3/12	Crista alveolar
Neurilemoma	9 (15,79%)	28 anos (10-53)	4/5	Língua
Tumor de células granulares	3 (5,26%)	32,8 anos (12-58)	2/4	Língua
Epúlide congênita	3 (5,26%)	6,9 dias (3-16)	0/3	Crista alveolar na maxila
Neuroma circunscrito solitário	3 (5,26%)	30,5 anos (16-37)	1/2	Língua/lábio inferior/crista alveolar na mandíbula

M: masculino; F: feminino.

Os homens foram os mais afetados por neurofibromas, enquanto as mulheres, mais afetadas em todos os outros processos avaliados, exceto o neuroma circunscrito solitário, que afetou homens e mulheres na mesma proporção. A faixa etária dos pacientes variou consideravelmente de acordo com o diagnóstico da lesão; os casos diagnosticados como epúlide congênita atingiram lactentes com aproximadamente seis dias de idade, já os neuromas traumáticos foram diagnosticados em pacientes com idade média de 60,5 anos (Tabela 1). Dos 24 casos de neurofibromas avaliados, apenas três (12,5%) foram associados à neurofibromatose tipo 1.

Em relação ao tamanho da lesão, a maioria variou entre 1 cm e 4 cm, e o aspecto nodular foi o mais frequentemente documentado. Sintomatologia dolorosa foi um achado incomum, presente apenas em cinco (33,3%) casos de neuroma traumático e em um (11,1%) caso de neurilemoma (**Tabela 2**). Excisão cirúrgica foi o tratamento mais registrado (Tabela 2).

TABELA 2 – Características clínicas das lesões neurais benignas

	Neurofibroma	Neuroma traumático	Neurilemoma	Tumor de células granulares	Epúlide congênita	Neuroma circunscrito solitário
Tamanho						
< 1 cm	0 (0%)	7 (46,6%)	0 (0%)	0 (0,06%)	0 (0%)	0 (0%)
1-4 cm	0 (0%)	8 (53,3%)	7 (77,7%)	3 (100%)	3 (100%)	3 (100%)
> 4 cm	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
NI	24 (100%)	0 (0%)	2 (22,2%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Sintomatologia						
Presença	0 (0%)	5 (33,3%)	1 (11,1%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Ausência	0 (0%)	8 (53,3%)	8 (88,8%)	3 (100%)	0 (0%)	3 (100%)
NI	24 (100%)	2 (13,3%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (100%)	0 (0%)
Aspecto da lesão	Nodular	Nodular	Nodular	Nodular	Nodular	Nodular
Tratamento						
Excisão cirúrgica	24 (100%)	12 (80%)	6 (66,6%)	6 (100%)	3 (100%)	3 (100%)
NI	0 (0%)	3 (20%)	3 (33,3%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

NI: não informado.

DISCUSSÃO

Lesões nervosas periféricas raramente são encontradas na cavidade oral^(3, 4). Entre as neoplasias benignas, as mais comuns são neuromas traumáticos, schwannomas ou neurilemomas e neurofibromas. No entanto, outros tumores benignos, mais raros, também podem ocorrer, incluindo tumor de células granulares, epúlide congênita e neuroma circunscrito solitário⁽¹⁵⁾. No presente estudo, as lesões neurais corresponderam a apenas 0,37% dos 15.527 casos, compreendendo diferentes tipos de lesões diagnosticadas no Serviço de Anatomia Patológica da UFRN durante o período de 48 anos de estudo, demonstrando a baixa frequência dessas lesões no complexo bucomaxilofacial.

Diferentemente do presente estudo, que indicou o neurofibroma como a lesão mais comum, Alotaibi *et al.* (2016)⁽³⁾ e Salla *et al.* (2009)⁽⁴⁾ apontam para uma maior ocorrência de neuroma traumático. A idade do paciente, independentemente do tipo histológico da lesão, variou de 3 dias a 79 anos, indicando que essa lesão pode ocorrer em uma ampla faixa etária. Os resultados relatados por Salla *et al.* mostram que a maioria dos casos foi detectada em pacientes do sexo feminino (71,43%), como também observado no presente estudo. Os neurofibromas são proliferação neural benigna, constituída por células de Schwann, células perineurais e fibroblastos que, na cavidade bucal, podem ocorrer em formas solitárias ou múltiplas, associadas ou não à neurofibromatose tipo 1^(4, 7). Embora essas neoplasias possam estar associadas a síndromes, a maioria das lesões é esporádica^(16, 17), como observado neste estudo, no qual apenas três casos (12,5%) de um total de 24 foram associados à neurofibromatose tipo 1.

Os pacientes que apresentaram neurofibromas no presente estudo eram majoritariamente do sexo masculino (66,6%), variando de 10 a 77 anos, com idade média de 39,1 anos. Os achados observados em relação à faixa etária mais afetada são semelhantes aos narrados por Campos *et al.* (2012)⁽¹⁶⁾, que relataram idade média de 38,5 anos. No entanto, esses autores observaram predominância de mulheres (72,7%) na população estudada.

Clinicamente, os neurofibromas envolvem principalmente a língua, os lábios e a mucosa jugal, sendo menos frequentes na gengiva, no palato e nos ossos maxilares^(16, 17). No presente estudo, a maioria dos casos foi observada na língua e na crista alveolar, sem sintomatologia. Como os aspectos clínicos do neurofibroma são análogos a muitas outras lesões da cavidade bucal, é necessário biópsia para obter um diagnóstico preciso^(16, 18).

Algumas pesquisas indicam que a maioria dos pacientes com neuroma traumático, neurofibroma e tumor de células granulares são mulheres^(2, 4, 19). O presente estudo está de acordo com esses achados em relação ao neuroma traumático e ao tumor de células granulares, presentes em 80% e 66,66% das mulheres, respectivamente, diferentemente do neurofibroma, que afeta principalmente os homens.

Os neuromas traumáticos são mais frequentemente observados na língua e nos lábios⁽³⁾, geralmente associados a relatos de trauma. No presente estudo, esses tumores atingiram adultos com idade média de 60,5 anos. Neurilemomas são observados em várias áreas, sobretudo nos lábios⁽¹¹⁾. Os tumores de células granulares são mais frequentes na língua^(3, 19), corroborando o presente estudo e os resultados relatados por Franco *et al.* (2017)⁽⁵⁾.

A maioria das lesões variou de 1 cm a 4 cm, de acordo com dados relatados por Franco *et al.*, que relataram principalmente lesões pequenas. No entanto, tumores que mediam 3 cm ou mais foram detectados entre os casos de neurilemoma, neuroma traumático, neurofibroma e tumor de células granulares. Todos os casos apresentaram aparência nodular, quase sem sintomatologia. Os neuromas circunscritos solitários corresponderam a apenas três casos, corroborando sua raridade na cavidade bucal, conforme relatado na literatura relevante^(3, 5).

Em geral, a maioria das lesões é tratada por excisão cirúrgica, mas, no caso de neurofibroma, todos os pacientes devem ser avaliados clinicamente quanto à possibilidade de associação com neurofibromatose⁽¹⁵⁾. Se essa associação for confirmada, deve-se considerar o risco de transformação maligna dessas lesões, que ocorre entre 5% e 15% dos casos^(1, 3).

CONCLUSÃO

Lesões neurais benignas no complexo maxilofacial são raras e o perfil clínico dos pacientes observados no presente estudo foi consistente com o que é comumente relatado na literatura. Este estudo sugere que essas lesões se apresentam predominantemente como nódulos assintomáticos e são tratadas principalmente por excisão cirúrgica. Em geral, este estudo promove o conhecimento de dados epidemiológicos por profissionais de odontologia, essenciais para o correto diagnóstico e tratamento dos pacientes que apresentam essas lesões, bem como para o diagnóstico diferencial em relação a outros tipos de lesões.

REFERÊNCIAS

1. Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol.* 2012; 123: 295-319.
2. Nascimento GJF, Rocha DAP, Galvão HC, Costa ALL, Souza LB. A 38-year review of oral schwannomas and neurofibromas in a Brazilian population: clinical, histopathological and immunohistochemical study. *Clin Oral Investig.* 2011; 15: 329-35.
3. Alotaibi O, Al Sheddi M. Neurogenic tumors and tumor-like lesions of the oral and maxillofacial region: a clinicopathological study. *Saudi Dent J.* 2016; 28: 76-9.
4. Salla JT, Johann ACBR, Garcia BG, Aguiar MCF, Mesquita RA. Retrospective analysis of oral peripheral nerve sheath tumors in Brazilians. *Braz Oral Res.* 2009; 23: 43-8.
5. Franco T, de Freitas Filho SAJ, Muniz LB, de Faria PR, Loyola AM, Cardoso SV. Oral peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathological and immunohistochemical study of 32 cases in a Brazilian population. *J Clin Exp Dent.* 2017; 9: e1459-65.
6. Zwane NP, Noffke CE, Raubenheimer EJ. Solitary oral plexiform neurofibroma: review of literature and report of a case. *Oral Oncol.* 2011; 47: 449-51.
7. Ohno J, Iwahashi T, Ozasa R, Okamura K, Taniguchi K. Solitary neurofibroma of the gingiva with prominent differentiation of Meissner bodies: a case report. *Diagn Pathol.* 2010; 5: 61.
8. Narwal A, Saxena S, Rathod V, Bansal P. Intraoral solitary neurofibroma in an infant. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2008; 12: 75-8.
9. Koutlaas IG, Scheithauer BW. Palisaded encapsulated ("solitary circumscribed") neuroma of the oral cavity: a review of 55 cases. *Head Neck Pathol.* 2010; 4: 15-26.
10. Sharma A, Sengupta P, Das AK. Isolated plexiform neurofibroma of the tongue. *J Lab Physicians.* 2013; 5: 127-9.
11. Sanchis JM, Navarro CM, Bagán JV, et al. Intraoral schwannomas: presentation of a series of 12 cases. *J Clin Exp Dent.* 2013; 5: e192-6.
12. Weiss SW, Goldblum JR. Benign tumors of peripheral nerves. In: Weiss SW, Goldblum JR, editores. *Enzinger and Weiss's: soft tissue tumors.* 5 ed. St. Louis, MO: Mosby; 2008. p. 825-902.
13. Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, et al. Head and neck schwannomas – a 10 year review. *J Laryngol Otol.* 2000; 114: 119-24.
14. Parra FC, Amado RC, Lambertucci JR, et al. Color and genomic ancestry in Brazilians. *Proc Natl Acad Sci USA.* 2003; 100: 177-82.
15. Bharath TS, Krishna YR, Nalabolu GR, Pasupuleti S, Surapaneni S, Ganta SB. Neurofibroma of the palate. *Case Rep Dent.* 2014; 2014: 898505.
16. Campos MS, Fontes A, Marocchio LS, Nunes FD, de Sousa SC. Clinicopathologic and immunohistochemical features of oral neurofibroma. *Acta Odontol Scand.* 2012; 70: 577-82.
17. Angiero F, Ferrante F, Ottonello A, Maltagliati A, Crippa R. Neurofibromas of the oral cavity: clinical aspects, treatment, and outcome. *Photomed Laser Surg.* 2016; 34: 56-60.
18. Gujjar PK, Hallur JM, Patil ST, et al. The solitary variant of mandibular intraosseous neurofibroma: report of a rare entity. *Case Rep Dent.* 2015; 2015: 520261.
19. Rejas RA, Campos MS, Cortes AR, Pinto DD, de Sousa SC. The neural histogenetic origin of the oral granular cell tumor: an immunohistochemical evidence. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2011; 16: e6-10.

AUTOR CORRESPONDENTE

Roseana de Almeida Freitas  0000-0002-7577-5375
e-mail: roseanafreitas@hotmail.com



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.