



Acta Odontológica Colombiana
ISSN: 2027-7822
actaodontologicacol@gmail.com
Universidad Nacional de Colombia
Colombia

Forero-Herrera, Eric Santiago; Amador-Preciado, Carlos Enrique;
Fajardo-Ortiz, Lizeth Vanessa; Peña-Vega, Claudia Patricia
Diagnóstico de neurofibroma intraóseo solitario mandibular. Un reporte de caso
Acta Odontológica Colombiana, vol. 13, núm. 1, 2023, Enero-Junio, pp. 104-116
Universidad Nacional de Colombia
Bogotá, Colombia

DOI: <https://doi.org/10.15446/aoc.v13n1.102370>

Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=582374722009>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica Redalyc
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso
abierto

Diagnóstico de neurofibroma intraóseo solitario mandibular. Un reporte de caso

Eric Santiago Forero–Herrera 1
Carlos Enrique Amador–Preciado 2
Lizeth Vanessa Fajardo–Ortiz 3
Claudia Patricia Peña–Vega 4

*Diagnosis of mandibular
solitary intraosseous
neurofibroma, a case report*

RESUMEN

Introducción: el neurofibroma es una neoplasia benigna de la vaina de los nervios periféricos, eventualmente asociada a la neurofibromatosis tipo I, también llamada enfermedad de Von Recklinghausen. Su presentación a nivel de cabeza y cuello es poco común, por lo cual existen pocos reportes. **Objetivo:** presentar un caso clínico con diagnóstico de neurofibroma intraóseo clínico y una revisión actualizada de la literatura. Una paciente de 46 años, tratada en un servicio de cirugía oral y maxilofacial de la ciudad de Bogotá, Colombia, con un diagnóstico de neurofibroma intraóseo solitario de tres meses de evolución, a quien se le descartó neurofibromatosis de Von Recklinghausen, el cual comprometía el cuerpo y la rama mandibular derecha. El diagnóstico se realizó utilizando imágenes diagnósticas, así como bloques y láminas para la revisión de la biopsia inicial y de la resección. Esto, con el fin de interpretar y realizar el diagnóstico histopatológico en el Servicio de Patología Oral y Maxilofacial de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional de Colombia (FON), donde se efectuaron cortes en coloración de hematoxilina y eosina y marcadores de inmunohistoquímica. **Conclusión:** el tratamiento realizado incluyó la resección quirúrgica de la lesión, injerto óseo y recubrimiento con membrana alogénica de dermis humana.

Palabras clave: neurofibromatosis; patología; neurofibroma; intraóseo; informes de caso.

ABSTRACT

Neurofibroma is a benign neoplasm of the peripheral nerves sheath, eventually associated with neurofibromatosis type I, also called Von Recklinghausen disease, its presentation at the head and neck level is rare, therefore, reports are scarce. A clinical case with diagnosis of "Solitary intraosseous neurofibroma" ruling out Von Recklinghausen Neurofibromatosis by genetic studies in a 46-year-old female patient, which compromises the right mandibular body and ramus of three months of evolution is presented. Diagnostic images, blocks and slides were used for revision of the initial biopsy, cuts of the resection with hematoxylin and eosin staining and immunohistochemical markers were done for interpretation and histopathological diagnosis. The treatment performed included surgical resection of the lesion, bone graft, and allogeneic human dermis membrane coverage. The aim of this article is to present a case with diagnosis of clinical intraosseous neurofibroma and an updated review of the literature.

Key words: Neurofibromatosis; Pathology; Molecular; Neurofibroma intraosseous.

1. Odontólogo. Empresa Social del Estado región de Salud Centro Oriente Almeidas. Bogotá, Colombia.
Contacto: esforeroh@unal.edu.co
 <https://orcid.org/0000-0003-3422-6967>
2. Odontólogo. Especialista en Cirugía Oral y Maxilofacial. Consulta privada. Bogotá, Colombia.
Contacto: eamador15@gmail.com
 <https://orcid.org/0000-0002-5232-6374>
3. Odontóloga. Dispensario médico de Medellín. Bogotá, Colombia.
Contacto: lvfajardoo@unal.edu.co
 <https://orcid.org/0000-0002-4367-9928>
4. Odontóloga. Especialista en Cirugía Oral y Maxilofacial. Especialista en Patología Oral. Magíster en Educación. Profesora Asociada. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.
Contacto: cppenav@unal.edu.co
 <https://orcid.org/0000-0002-4532-3642>

CITACIÓN SUGERIDA:

Forero–Herrera ES, Amador–Preciado CE, Fajardo–Ortiz LV, Peña–Vega CP. Diagnóstico de neurofibroma intraóseo solitario mandibular. Un reporte de caso. *Acta Odontol Col*. 2023; 13(1): 104–116. <https://doi.org/10.15446/aoc.v13n1.102370>

 <https://doi.org/10.15446/aoc.v13n1.105628>

Recibido	Aprobado
29/04/2022	19/08/2022
Publicado	
15/01/2023	

Introducción

La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica el neurofibroma (NF) como una neoplasia benigna, derivado de la vaina nerviosa del nervio periférico (1), que se ubica dentro del grupo de tumores grado I; los mismos se caracterizan por ser circunscritos, de crecimiento lento y con bajo potencial de malignización (1–3). Es, entonces, una neoplasia de componentes celulares mixtos, los cuales incluyen células de Schwann, células híbridas perineurales y fibroblastos intraneurales (2).

Por su parte, el neurofibroma intraóseo solitario (NFIS) es una lesión autosómica dominante, que se puede derivar de una mutación o de la inactivación del gen NF-1 (4), codificante para la neurofibromina. Este muestra una actividad regulatoria y de señalización en las células derivadas de la cresta neural y su crecimiento puede variar desde semanas (5) a décadas (6–8). Hasta el momento, se han reportado menos de 40 casos (9). Con relación a los maxilares, se presenta con mayor frecuencia a nivel mandibular (10) y afecta, generalmente, el cuerpo y la rama de la mandíbula.

Esta lesión aparece con mayor frecuencia en el sexo femenino en razón de 2:1 y a una edad media de 24 años (11). El principal signo clínico del NFIS es el aumento lento y progresivo del tamaño de la zona afectada, la cual es observable a nivel intraoral, tiene consistencia firme y bordes difusos, que no compromete la integridad del tejido. A nivel facial, se puede identificar una ligera asimetría y deformación de contorno según su progresión. En sus estadios iniciales, suele ser asintomático, aunque, a medida que aumenta de volumen, puede llegar a comprometer principalmente el nervio dentario y causar dolor o parestesia de la zona (2,12–14).

Radiográficamente, se caracteriza por una imagen radiolúcida o radiopaca definida intraósea, unilocular o multilocular, expansiva, que destruye el hueso circunscrito, y que se encuentra rodeada por un halo radiopaco cuando se localiza en relación con el canal mandibular, el cual puede verse ensanchado. En la tomografía es posible identificar un área hipodensa, con zonas hiperdensas ocasionales, que se puede expandir, adelgazar o perforar de las corticales óseas (4). El objetivo del presente artículo es presentar un caso con diagnóstico de neurofibroma intraóseo mandibular y hacer una revisión de la literatura actualizada sobre el tema.

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 46 años, quien consultó con el cirujano oral y maxilofacial, en la ciudad de Bogotá, Colombia, por la aparición de tumoración mandibular dolorosa, que involucra rama y cuerpo de lado derecho, el cual presenta crecimiento lento, en un período de 3 meses, y que además le produce asimetría facial de leve a moderada. La paciente no refirió antecedentes personales ni familiares relevantes. Al examen clínico facial, presentó aplanamiento del surco vestibular, que se encontró indurado, sin eritema

ni edema, con mucosa oral integra, sin signos de proceso infeccioso en la zona del molar 47 y, por último, con compromiso de la porción vestibular y retromolar.

Hallazgos radiológicos

En la radiografía panorámica se evidencia una lesión radiolúcida lítica de aproximadamente 3.5 cm de diámetro, expansiva, que no compromete las corticales óseas y situada en cuerpo y rama mandibular adyacente al molar 47. Asimismo, expone la presencia de radiopacidad apical de aproximadamente 3 mm de diámetro (Figura 1). Por su parte, la tomografía axial computarizada (TAC), en los cortes axiales, muestra una zona hipodensa, unilocular y expansiva, que compromete tanto la porción vestibular como lingual del cuerpo mandibular, pero que no afecta la continuidad cortical (Figura 2A). En la resonancia magnética nuclear RMN, en secuencia T2, se aprecia como una zona isointensa (Figura 2B).

Primero, se realizó una biopsia incisional bajo anestesia local y se diagnosticó inicialmente como “fibroma cemento osificante”; posteriormente, se remitió al servicio de patología oral y maxilofacial de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional de Colombia (FOUN), para la resección de la totalidad de la lesión y corroborar el diagnóstico. Las dos biopsias fueron analizadas por dos patólogos: una oral (CPPV) y un oncólogo (HAQM).

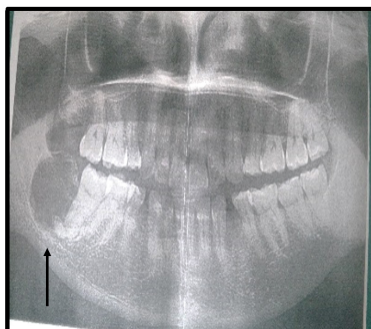
Microscopía

En el material de revisión se identificó una lesión neoplásica sólida, benigna, de patrón fusocelular, representada por células de núcleo alargado y oval, carentes de pleomorfismo y actividad mitótica. Igualmente, presentaba una diferenciación hacia estructuras neurales de patrón estoriforme, que otorgan la impresión de corpúsculos pseudo-meissnerianos, con focos de calcificación y presencia de trabéculas óseas de histología usual (Figuras 3A, 3B y 3C).

Inmunohistoquímica

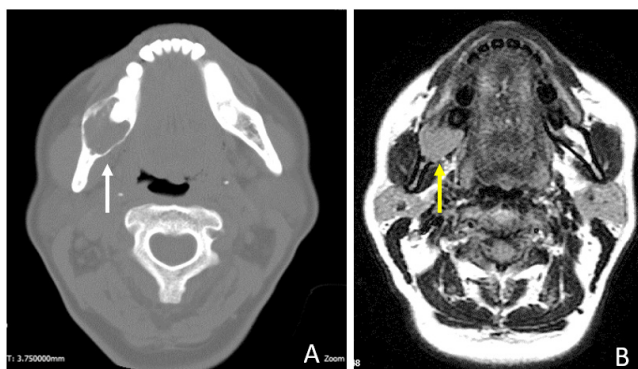
Se solicitaron marcadores de inmunohistoquímica para lesiones tumorales de estirpe fusocelular: actina de músculo liso (AML), desmina, LEU7/CD57, EMA, CD34, CKAE1/AE3, HMB45 pS100, PGP9.5 y Ki67 (índice de proliferación celular). Los marcadores pS100 (Figura 3D) y PGP9.5 (Figura 3E) evidenciaron una marcación positiva, lo que corroboró el origen neural de la lesión. El marcador Ki67 fue menor al 15 % (Figura 3F), valor estipulado para el diagnóstico de una lesión neoplásica benigna. Con base en los hallazgos histopatológicos y los marcadores de inmunohistoquímica, la lesión se diagnosticó como tumor mesenquimal fusocelular, de diferenciación neural, tipo neurofibroma intraóseo. En consecuencia, se le realizó un estudio genético a la paciente para neurofibromatosis tipo I del gen NF1, presente en el cromosoma 17 y NF2, en el cromosoma 22 (7). El resultado fue negativo para alteraciones cromosómicas, por lo que se clasificó como neurofibroma intraóseo sin asociación sindrómica.

Figura 1. Radiografía panorámica.



Fuente: Carlos Enrique Amador-Preciado, 2019.

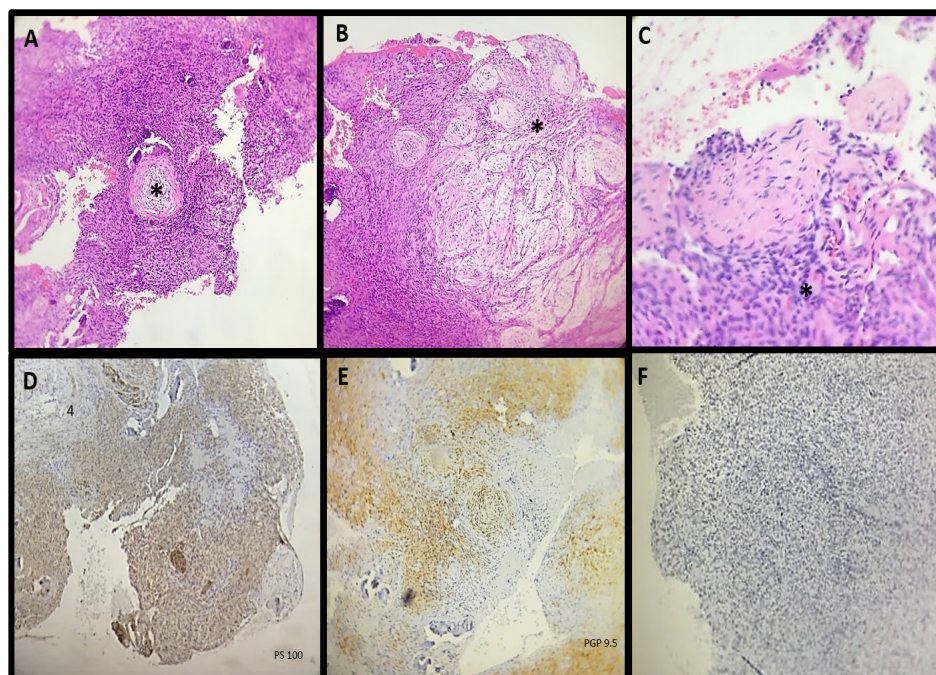
Figura 2. Tomografía y resonancia magnética.



- (A) Tomografía. Corte plano axial. Se observa zona hipodensa, unilocular cuerpo mandibular derecho.
(B) Resonancia magnética nuclear. Corte plano axial. Secuencia T2. Se identifica lesión en el cuerpo mandibular derecho de aproximadamente 3.5 cm de diámetro isointensa.

Fuente: Carlos Enrique Amador-Preciado. 2019.

Figura 3. Microscopia.



Vista panorámica que ilustra los hallazgos que integran el diagnóstico de NFIO. (A) Un background oscuro, representado por un patrón fusocelular corto y ondulante asociado, whols corpúsculos pseudomeissnerianos— que recuerdan los corpúsculos de Meissner y Pacini— y presencia dispersa de osteocalcificaciones múltiples. Estas características le otorgan un rasgo neural a la lesión. Las calcificaciones son elementos complementarios a la lesión. Corte con tinción de hematoxilina y eosina. Aumento 10 X.

(B) Agrupamiento de los corpúsculos pseudomeissnerianos, estroma fusocelular y calcificación. Célula fusocelular corta y ondulante. Coloración hematoxilina y eosina. Aumento 10 X.

(C) Aproximación del corpúsculo pseudomeissneriano, caracterizado por mostrar una proliferación concéntrica. Coloración hematoxilina y eosina. Aumento 40 X.

(D) Marcador de inmunohistoquímica pS100. Se obtuvo positividad lo que representa la estirpe neural del NFIO. La pS100 marca el patrón fusocelular y los corpúsculos pseudomeissneriano. Aumento 10 X.

(E) Marcador de inmunohistoquímica PGP9.5. Este fue marcadamente positivo en el patrón estromal y pseudomeissneriano al igual que la pS100. Aumento 10 X.

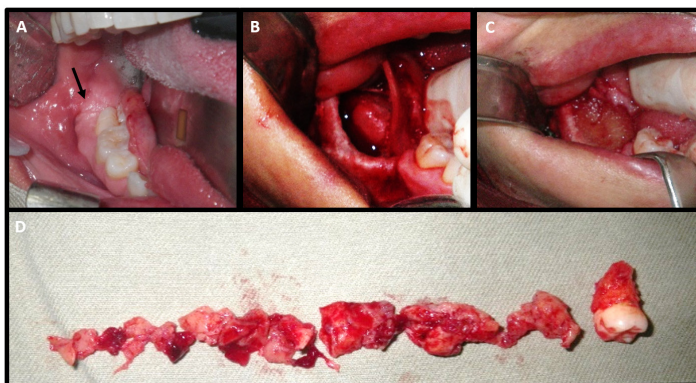
(F) Marcador de inmunohistoquímica Ki67 (índice de proliferación celular). Marca nuclear menor al 15 %. Aumento 10 X.

Fuente: Claudia Patricia Peña-Vega, 2019.

Tratamiento

En primer lugar, se efectuó resección quirúrgica de la lesión bajo anestesia general con exodoncia del molar 47. La cavidad ósea se reconstruyó con injerto óseo lamelar (banco Puty+chis) sobre lecho quirúrgico y el posterior posicionamiento de membrana de dermis humana acelular (surederm plus matriz acelular de colágeno dérmico Hans Biomed Corp®, con registro sanitario 2014DM-0011731, proveedor Drug Store SAS); además, se realizó el cierre de la mucosa oral con vicryl 3-0. Durante el procedimiento quirúrgico no se presentó ninguna complicación (Figuras 4A, 4B, 4C, 4D).

Figura 4. Procedimiento quirúrgico de resección de NFIS.



- (A) Vista intraoral. Se observa lesión indurada, con compromiso de vestíbulo y zona retromolar derechos.
(B) Se identifica lecho quirúrgico posterior a resección, con exodoncia de 47 debido a compromiso por lesión.
(C) Colocación de matriz ósea desmineralizada y membrana de dermis humana sobre lecho quirúrgico.
(D) Imagen macroscópica del NFIS. Se observan cinco fragmentos irregulares de tejido el mayor de 2cmX0.7cmX 0.2cm y el menor de 0.8cmX 0.5cmX 0.2cm, con una consistencia semidura y color pardo. Además, se recibe molar 47 sano que mide 1.5cmX 1cm; se procesó todo el tejido (5 fragmentos).

Fuente: Carlos Enrique Amador-Preciado, 2019.

Seguimiento

Los controles clínicos fueron semanales, inicialmente, y después mensuales. En enero de 2019, a los 9 meses de la resección quirúrgica del NIOS, se solicitó toma de radiografía panorámica de control. En esta se observó zona radiopaca, compatible con cicatrización ósea e integración del injerto con ausencia de recidiva de la lesión.

Consideraciones éticas

El presente caso clínico tiene la aprobación del Comité de Ética de la FOUN (acta B.CIEF0-105-2020) y cuenta con consentimiento informado, para la utilización de las imágenes radiológicas y quirúrgicas, así como el uso de los bloques y las láminas de histopatología, con el fin de que este reporte de caso pudiera ser objeto de publicación. Todos los procedimientos realizados al paciente se ciñeron a los estándares éticos y los estipulados en la declaración de Helsinki (2013).

Discusión

De acuerdo con Carroll *et al.* y Neville *et al.*, los neurofibromas ocurren con frecuencia de manera esporádica e individual en pacientes que no presentan neurofibromatosis (11,15). El neurofibroma intraóseo solitario (NFIS) se destaca por el desarrollo de neurofibromas a nivel óseo, sin el desarrollo de otras lesiones a nivel local u otras regiones del cuerpo, en

pacientes que no presentan asociación con la neurofibromatosis, tal y como se evidenció en el caso expuesto.

Papadopoulos *et al.* postulan como origen de los neurofibromas, a nivel de la cavidad oral, al quinto par craneal y, ocasionalmente, el séptimo par (16), mientras que Polak *et al.* describen una mayor afectación en tejidos blandos como la lengua, el paladar, la mandíbula y la mucosa labial (2). Por otro lado, Carroll *et al.* mencionan la compleja composición celular de este tumor y encontraron elementos similares a las células de Schwann, así como mastocitos, fibroblastos, elementos vasculares, elementos similares a los componentes perineurales y células dendríticas o macrófagos residentes. Actualmente, se señala como célula progenitora de esta neoplasia a una derivada del linaje de las células de Schwann; no obstante, el estadio de diferenciación de esta aún no está bien definido (11).

Dentro del neurofibroma pueden ser aisladas dos poblaciones celulares disímiles de células de Schwann, diferenciadas por el tipo de afectación presente en el gen 17q11.2 del brazo largo del cromosoma 17 (gen NF1), el cual es codificante para la neurofibromina, una proteína reguladora de diversas funciones celulares. La primera población celular NF1/2 presenta un alelo dominante, mutado en el locus NF1, proporcionado por uno de los padres, y un alelo homólogo adecuado. La segunda población NF1/2 exhibe tanto la mutación del alelo dominante como una segunda mutación espontánea, adquirida en el alelo homólogo, lo que, en consecuencia, compromete la producción de neurofibromina (11).

En cuanto al NFIS, su mecanismo fisiológico todavía no se encuentra identificado. Larsson *et al.* indican la posibilidad de que factores como exodoncias previas pueden estar asociados al desarrollo de esta patología (17). Por otro lado, diferentes autores refieren que las condiciones anatómicas propias del V par craneal, así como un trayecto intraóseo considerable y las condiciones del paquete vascular, pueden estar relacionadas con el desarrollo de esta neoplasia benigna (18).

De los 35 casos encontrados de NFIS, el 51.4 3 % (9) fueron mujeres en una razón de 1.1:1, dato que contrasta con lo reportado por Polak *et al.*, quienes sugirieron una predilección por el sexo femenino en una razón de 2:1, tal y como sucedió en la paciente del caso expuesto (2). La media de edad es de 34.7 años, con un rango de 0.5 años (19) a 70 años (7), y una mayor prevalencia durante la segunda y tercera década de vida (10 a 20 años); esto, en contraste el caso de NFIO presentado en este reporte, en el cual la paciente tenía 46 años. Asimismo, el tiempo de evolución puede tener una variación de unas semanas (5) hasta los trece años (20).

Anatómicamente, se ubica en un 68.5 % de los casos en la mandíbula (15) y un 14.3 % en el maxilar superior (2); de igual manera, se encuentra aisladamente en la clavícula, la tibia (14), el hueso frontal (10) y el fémur (18). En general, el neurofibroma intraóseo solitario es asintomático, aunque se puede presentar un dolor ocasional o continuo con posible parestesia, correlacionado con la compresión del quinto par, que es generada por el aumento de tamaño de la lesión tumoral (4,8,14,21,22). También, puede ocasionar

deformidad facial por la expansión de las corticales óseas, tal y como se presentó en la paciente del caso, y disminución o dificultad en la apertura bucal, deglución, respiración y habla (9,23). En el reporte de Jangam, esta neoplasia generó fractura patológica (4). Como hallazgo intraquirúrgico, al realizar la exposición quirúrgica del neurofibroma, esta no era una lesión encapsulada y, además, era de un color grisceo o amarillento (15).

En imágenes diagnósticas, como la radiografía panorámica, se observan características variables. Se puede ver como una lesión radiolúcida (86 %) o radiopaca (9 %), unilocular (69 %) o multilocular (23 %); bien (70 %) o pobremente definida (25 %) que expande (30 %) o perfora corticales (61 %) (7). En cuanto a la tomografía axial computarizada (TAC), en los casos reportados, se identifica un área hipodensa de tamaño variable, la cual puede o no expandir corticales y generar su adelgazamiento y perforación (4,19,24,25). Esta manifestación radiográfica se pudo evidenciar en la paciente con NFIO, ya que se trataba de una imagen radiolúcida definida, con radiopacidades y expansiva.

Con relación al aspecto histológico, Carroll *et al.* señalan que todas las variables de neurofibroma presentan las mismas características histológicas (11): una lesión bien delimitada y no encapsulada (15). El NFIS presenta células Schwann y fibroblastos (11) en una matriz mixoide (14,21,26), con fibras colágenas delicadas y haces entrelazados de células fusocelulares y elongadas, con núcleos ovalados e hipercromáticos, polarizados, con disposición lamelar (6,7,13,14,22,25–29), ausencia de figuras mitóticas o pleomorfismos (23). Igualmente, se produce una diferenciación hacia estructuras neurales tipo *whorls* —que otorgan la impresión de corpúsculos tipo Meissner y Pacini (17) —, focos de calcificación psamomatoide con presencia de espículas óseas desvitalizadas ocasionales, así como algunos axones dispersos (5,26); también, se puede observar la presencia de edema y algo de infiltrado inflamatorio (22,30,31).

Los marcadores de inmunohistoquímica utilizados para el diagnóstico del NFIS muestran una alta variabilidad; sin embargo, Neville y Carroll comentan la respuesta positiva alta al marcador neural de proteína pS100 (11,15). Otros que han sido reportados en su diagnóstico con marcación positiva son anti-Leu, proteína mielínica básica, enolasa NSE y GFAP9.5 (marcadores neurales). En este caso, fueron positivos los marcadores PS100 y GFAP9.5. Otros marcadores positivos utilizados mencionados en la literatura son: vimentina, P69.5; a su vez, con marcación negativa para descartar otras neoplasias, se destacan: lisozima, desmina, α -SMA, CD34, MIB-1, HMB45, HHF35, h-caldesmon, citoqueratina, LEU7/CD57, EMA y Ki 67 (menor al 15 %), el cual corrobora la benignidad de la lesión tumoral, tal y como se presenta en el estudio caso. Igualmente, se ha reportado la utilización de la coloración de histoquímica alcian *blue* positiva, pero no existe un consenso en los marcadores utilizados para su diagnóstico, pues estos son muy variables de reporte a reporte. Grewall *et al.* presentan la utilización de otros marcadores adicionales, por ejemplo, CD57 y colágeno IV positivos, para confirmar el diagnóstico de neurofibroma, como medida adicional al marcador proteína S100 (6,7).

El tipo de intervención quirúrgica varía según la extensión de la lesión. Diferentes investigadores indican la realización de resección quirúrgica con márgenes (6,7,19,21,25,27,29,32). Se sugiere la realización del procedimiento de hemimandibulectomía y maxilectomía

(13,22,26,30). Otra opción de tratamiento planteada es la resección conservadora como la enucleación (2). En el caso del reporte, a pesar del adelgazamiento de las corticales óseas, el borde basal mandibular conservó un adecuado grosor sin riesgo de fractura, lo cual facilitó la resección conservadora de la lesión y su inmediata reconstrucción con sustituto óseo. No obstante, debido a la probabilidad de malignización y recidiva de los neurofibromas asociados a neurofibromatosis, es importante que se lleve a cabo un seguimiento postoperatorio (11,15).

Dentro de los diagnósticos diferenciales del NFIS, se pueden considerar al neurilemoma (schwannoma), el tumor maligno de la vaina del nervio periférico y el fibroma cemento osificante —diagnóstico con el que se reportó inicialmente la biopsia incisional de presente reporte—. El schwannoma (33) representa alrededor del 5 % de las neoplasias benignas de los tejidos blandos; los casos reportados de esta lesión se concentran a nivel de cabeza y cuello, con un 25% y 45 %, respectivamente (15). Su rango de edad de aparición varía entre los 20 y 40 años y se manifiesta con igual frecuencia entre hombres y mujeres. Normalmente, son entidades solitarias, con un tamaño no superior a los 5 cm, de crecimiento lento, móvil a la palpación y asintomáticos, aunque en lesiones muy grandes pueden ser dolorosas. Histológicamente, se caracteriza por una morfología fusocelular y habitualmente excéntricos en relación con el eje del tronco nervioso; son encapsulados y se observa la presencia de dos prototipos de organización celular, Antoni A y Antoni B.

Con relación al tumor maligno de la vaina del nervio periférico (también nombrado schwannoma maligno, sarcoma neurogénico y neurilemoma maligno), es una neoplasia maligna derivada de las células de Schwann encontradas en el revestimiento de los nervios periféricos. Su localización anatómica más común son las extremidades, pero también puede presentarse en regiones profundas de la cabeza, el cuello y la columna. No muestra una predilección por sexo, con una incidencia de 1 caso por cada millón de personas, y es el responsable de cerca del 5 % de sarcomas de tejidos blandos y la neoplasia maligna más común en neurofibromatosis. Histológicamente, se evidencian células fusocelulares, de forma irregular, con aumento de tamaño a nivel nuclear y ocasionales mitosis atípicas. Las células presentan una disposición fascicular, con formación de empalizada, y un estroma colágeno con zonas de necrosis geográfica (33,34).

Por último, el fibroma cemento-osificante es clasificado en 2022 como un tumor odontogénico mesenquimal (35), originado a partir de las células totipotenciales del ligamento periodontal. Se localiza con mayormente a nivel mandibular, en la región anterior y retromolar, pero no existe una estadística reportada de su incidencia. Presenta una clara predilección por el sexo femenino 2-5:1 y aparece con mayor frecuencia durante la tercera y cuarta década de vida (40-50 años). A nivel clínico, se observa compromiso de los tejidos blandos y presenta sangrado al contacto, úlcera y dolor. Radiográficamente, se genera una zona con bordes definidos, uni o multilocular, que cambia de radiolúcida, en etapas iniciales, a radiopaca, en estadios más avanzados. Histológicamente, se identifica una lesión de estroma fibroso con células fusocelulares, abundantes depósitos de cuerpos concéntricos de cemento *like*, trabéculas óseas irregulares y anchas, con borde osteoblástico, vasos sanguíneos y focos de calcificación (27,36–39).

Para terminar, es importante concluir que el NFIO es una lesión tumoral benigna de origen neural de rara aparición en los maxilares. El conocimiento de su fisiopatología permite su diagnóstico para un adecuado tratamiento.

Contribuciones de los autores

Todos los autores participaron en la realización de este estudio. Eric Forero, Carlos Amador y Claudia Peña contribuyeron en la concepción del estudio. La recolección de datos estuvo a cargo de Eric Forero y el análisis de las muestras, Claudia Peña. Eric Forero, Carlos Amador, Lizeth Fajardo y Claudia Peña hicieron la revisión y análisis de la literatura. Por último, en la escritura del artículo contribuyeron todos los autores.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Referencias

1. Vilanova JC. WHO Classification of Soft Tissue Tumors. En: Vanhoenacker F, Parizel P, Gielen J. (eds) Imaging of Soft Tissue Tumors. Girona: Springer; 2017: 187–196. https://doi.org/10.1007/978-3-319-46679-8_11
2. Polak M, Polak G, Brocheriou C, Vigneul J. Solitary neurofibroma of the mandible: Case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 1989; 47(1): 65–68. [https://doi.org/10.1016/0278-2391\(89\)90127-4](https://doi.org/10.1016/0278-2391(89)90127-4)
3. Sinning M. Clasificación De Los Tumores Cerebrales. *Rev méd Clín Las Condes.* 2017; 28(3): 339–342. <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2017.05.002>
4. Jangam SS, Ingole SN, Deshpande MD, Ranadive PA. Solitary intraosseous neurofibroma: Report of a unique case. *Contemp Clin Dent.* 2015; 5(4): 561–563. <https://doi.org/10.4103/0976-237X.142833>
5. Poupard RJ, Mintz S. Solitary intrabony neurofibroma of the maxilla. *J Oral Maxillofac Surg.* 1997; 55(7): 768–772. [https://doi.org/10.1016/s0278-2391\(97\)90596-6](https://doi.org/10.1016/s0278-2391(97)90596-6)
6. Grewal M, Saini N, Gautam S, Garg P. Solitary neurofibroma of maxilla: A rare clinical entity. *BMJ Case Rep.* 2020; 13(2): 10–13. <https://doi.org/10.1136/bcr-2019-232925>

7. Metwaly H, Cheng J, Maruyama S, Yamazaki M, Essa A, Abé T, *et al*. Central neurofibroma of the mandible: Report of a case and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surgery, Med Pathol* [Internet]. 2013; 25(3): 294–8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajoms.2012.12.002>
8. Joe YS, Chen HS, Meng NH, Fong YC, Chou LW. Solitary Neurofibroma at the Popliteal Fossa in a Patient with Leg Numbness-A. Case Report. *J Med Ultrasound*. 2010; 18(3): 136–140. [http://dx.doi.org/10.1016/S0929-6441\(10\)60019-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0929-6441(10)60019-7)
9. Bruce KW, Minn R. Solitary neurofibroma (neurilemmoma schwannoma) of the oral cavity. *Oral Surgery Oral Med Oral Pathol*. 1954; 7(11): 1150–1159. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(54\)90307-2](https://doi.org/10.1016/0030-4220(54)90307-2)
10. Yamaguchi R, Yoshida T, Nakazato Y, Yoshimoto Y. Solitary intraosseous neurofibroma of the frontal bone. Case report. *Neurol Med Chir*. 2010; 50(8): 683–686. <https://doi.org/10.2176/nmc.50.683>
11. Carroll SL, Ratner N. How does the schwann cell lineage form tumors in NF1? *Glia*. 2008; 56(14): 1590–1605. <https://doi.org/10.1002/glia.20776>
12. Lester EG, Macklin EA, Plotkin S, Vranceanu AM. Improvement in resiliency factors among adolescents with neurofibromatosis who participate in a virtual mind–body group program. *J Neurooncol*. 2020; 147(2): 451–457. <https://doi.org/10.1007/s11060-020-03441-8>
13. Narang BR, Palaskar SJ, Bartake AR, Pawar RB, Rongte S. Intraosseous neurofibroma of the mandible: A case report and review of literature. *J Clin Diagnostic Res*. 2017; 11(2): 6–8. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2017/22591.9173>
14. Huang GS, Lee CH, Lee HS, Chang WC, Juan CJ, Chen CY. Solitary intraosseous neurofibroma of the tibia. *Skeletal Radiol*. 2005; 34(5): 303–306. <https://doi.org/10.1007/s00256-004-0866-7>
15. Neville B, Damm DD, Allen C, Chi A. Oral and maxillofacial pathology. (4.^a ed.). Missouri: Elsevier; 2015.
16. Papadopoulos H, Zachariades N, Angelopoulos A. Neurofibroma of the mandible. Review of the literature and report of a case. *Int J Oral Surg*. 1981; 10(4): 293–297. [http://dx.doi.org/10.1016/S0300-9785\(81\)80074-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0300-9785(81)80074-9)
17. Larsson Å, Praetorius F, Hjørting-Hansen E. Intraosseous neurofibroma of the jaws. *Int J Oral Surg*. 1978; 7(5): 494–499. [https://doi.org/10.1016/s0300-9785\(78\)80043-x](https://doi.org/10.1016/s0300-9785(78)80043-x)
18. Brady GL, Schaffner DL, Joy E, Morris RL, Given KS. Solitary neurofibroma of the maxilla. *J Oral Maxillofac Surg*. 1982; 40(7): 453–456. [https://doi.org/10.1016/0278-2391\(82\)90087-8](https://doi.org/10.1016/0278-2391(82)90087-8)

19. Sharma P, Narwal A, Rana AS, Kumar S. Intraosseous neurofibroma of maxilla in a child. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2009; 27(1): 62–64. <https://doi.org/10.4103/0970-4388.50822>
20. Chin D, Gubbay SS, Foster JB. Femoral pain of solitary neurofibromatous origin: A report of three cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1983; 46(3): 277–279. <https://doi.org/10.1136/jnnp.46.3.277>
21. Apostolidis C, Anterriotis D, Rapidis AD, Angelopoulos AP. Solitary intraosseous neurofibroma of the inferior alveolar nerve: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg*. 2001; 59(2): 232–235. <https://doi.org/10.1053/joms.2001.20508>
22. Gujjar PK, Hallur JM, Patil ST, Dakshinamurthy SM, Chande M, Pereira T, et al. The Solitary Variant of Mandibular Intraosseous Neurofibroma: Report of a Rare Entity. *Case Rep Dent*. 2015; 2015: 5–9. <https://doi.org/10.1155/2015/520261>
23. Papageorge MB, Doku HC, Lis R. Solitary neurofibroma of the mandible and infratemporal fossa in a young child. Report of a case. *Oral Surgery, Oral Med Oral Pathol*. 1992; 73(4): 407–411. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(92\)90315-h](https://doi.org/10.1016/0030-4220(92)90315-h)
24. Da Silva LP, Gonzaga AKG, Santana T, Sena DAC, de Souza LB. Solitary intraosseous neurofibroma: Report of a rare entity. *J Oral Maxillofac Surgery, Med Pathol*. 2018; 30(6): 566–568. <https://doi.org/10.1016/j.ajoms.2018.06.001>
25. Tao Q, Wang Y, Zheng C. Neurofibroma in the Left Mandible: A Case Report. *Kaohsiung J Med Sci*. 2010; 26(4): 217–221. [http://dx.doi.org/10.1016/S1607-551X\(10\)70032-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1607-551X(10)70032-2)
26. Iqbal A, Tamgadge S, Tamgadge A, Chande M. Intraosseous neurofibroma in a 13-year-old male patient: A case report with review of literature. *J Cancer Res Ther*. 2018; 14(3): 712–715. <https://doi.org/10.4103/0973-1482.176173>
27. Sumitomo S, Ohno K, Mizutani G, Ohta T, Yamada K, Takai Y. Solitary neurofibroma of the mandible. *Asian J Oral Maxillofac Surg*. 2006; 18(2): 142–145. [https://doi.org/10.1016/S0915-6992\(06\)80010-5](https://doi.org/10.1016/S0915-6992(06)80010-5)
28. Deichler J, Martínez R, Niklander S, Seguel H, Marshall M, Esguep A. Solitary intraosseous neurofibroma of the mandible. Apropos of a case. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2011; 16(6): 704–707. <https://doi.org/10.4317/medoral.16853>
29. Behrad S, Sohanian S, Ghanbarzadegan A. Solitary intraosseous neurofibroma of the mandible: Report of an extremely rare histopathologic feature. *Indian J Pathol Microbiol*. 2020; 63(2): 276–278. https://doi.org/10.4103/IJPM.IJPM_28_19
30. Vivek N, Manikandhan R, Rajeev R. Solitary intraosseous neurofibroma of mandible. *Indian J Dent Res*. 2006; 17(3): 135–138. <https://doi.org/10.4103/0970-9290.29874>

31. Fortier K, Prabhu S, Levin LG, Peters T, Reebye UN. Solitary Intraosseous Mandibular Neurofibroma: Clinical Case Study. *J Dent oral Heal*. 2018; 5(1): 1–7. Disponible en: <http://www.jscholaronline.org/articles/JDOH/Solitary-Intraosseous.pdf>
32. Richards D. Neurofibroma of the oral cavity. *Br J Oral Surg*. 1983; 21(1): 36–43. [https://doi.org/10.1016/0007-117x\(83\)90029-x](https://doi.org/10.1016/0007-117x(83)90029-x)
33. Muñoz ChS. Tumores Neurogenicos De Nervios Perifericos: Estudio Por Imagen. *Rev Chil Radiol*. 2003; 9(3): 124–136. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082003000300004>
34. Díaz-Pérez JA, Ferreira-Bohorquez EJ. Tumor Maligno de la Vaina del Nervio Periférico del Mediastino en un Paciente con Neurofibromatosis Tipo 1. *Int J Morpho*. 2011; 29(1): 133–139. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95022011000100023>
35. Soluk-Tekkesin M, Wright JM. The World Health Organization Classification of Odontogenic Lesions: A Summary of the Changes of the 2022 (5.ª ed). *Turk Patoloji Derg*. 2022; 38(2): 168–184. <https://doi.org/10.5146/tjpath.2022.01573>
36. Vargas F I, Mayer O C, Hervozo S P, Navia G E. Fibroma Cemento Osificante: Análisis Clínico, Radiológico e Histológico de 2 Casos en una Misma Familia. *Int J Odontostomatol*. 2011; 5(3): 270–278. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-05822008000100007
37. Soluk Tekkeşin M, Wright JM. The world health organization classification of odontogenic lesions: A summary of the changes of the 2017 (4th) edition. *Turk Patoloji Derg*. 2018; 34(1): 1–18. <https://doi.org/10.5146/tjpath.2017.01410>
38. Speight PM, Takata T. New tumour entities in the 4th edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck tumours: odontogenic and maxillofacial bone tumours. *Virchows Arch*. 2018; 472(3): 331–339. <https://doi.org/10.1007/s00428-017-2182-3>
39. Wright JM, Vered M. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Odontogenic and Maxillofacial Bone Tumors. *Head Neck Pathol*. 2017; 11(1): 68–77. <https://doi.org/10.1007/s12105-017-0794-1>