

Neurilemmom i underkæben

Et patienttilfælde

Janek Dalsgaard Jensen, Hans Jørgen Hansen og Henrik Mertz

Neurilemmomer (schwannomer) er benigne nerveskedetumorer, som kan opstå fra perifere nerver såvel som i centralnervesystemet. Op mod 50% af beskrevne tilfælde er lokaliseret i hoved-hals-regionen, og tumoren er kun sjældent beskrevet intraoralt. I artiklen beskrives et tilfælde af intraoralt neurilemmom lokaliseret i sulcus alveolobuccalis regio 8[÷]. Patienten fik foretaget tumorekscision, og to år postoperativt var der ikke tegn på recidiv. De kliniske og histologiske fund sammenholdes med de i litteraturen refererede.

Neurilemmomer (schwannomer) er sjældent forekommende benigne nerveskedetumorer i mundhulen (1,2). I WHO's klassifikation af orale og orofaryngeale tumorer (3) er tumor placeret i gruppen af benigne tumorer i de bløde væv (Tabel 1).

Udvikling

Tumoren menes udgået fra Schwanske celler i nerveskeder. Histologisk har tumoren lighed med neurofibromer samt traumatiske neuromer. Neurilemmomet samt neurofibromet er neoplasier, hvorimod det traumatiske neurom/amputationsneurom opfattes som en reaktiv proces (4). Tumoraetiologien er ukendt, men det antages at der sker en proliferation af de Schwanske celler i perineurium (4-6), og tumordannelsen kan forårsage displacering samt kompression af nerven (5).

Klinik

I en oversigtsartikel (5) opgøres antallet af publicerede tilfælde af intraorale neurilemmomer til 146. Ved en litteraturgennemgang fandtes at antallet af publicerede tilfælde siden denne oversigtsartikel var 32, hvilket bringer det samlede antal op på 178. Neurilemmomer kan opstå i hele kroppen, men 25-48% ses i hoved-hals-regionen (1). Neurilemmomer kan opstå flere steder i de orale væv, men prædilektionstedet er tungen (1,4,7,8), efterfulgt af ganen og den bukkale tunica mucosa (5). Af de 146 intraorale tumorer beskrevet i (5), fandtes de 76 i tungen. Intraossøse tilfælde er beskrevet (8,9); her er den hyppigste lokalisation den posteriore del af cor-

Tabel 1. Histologisk klassifikation af benigne orale og orofaryngeale tumorer (3).

- Fibrom
- Lipom
- Leiomyom
- Rhabdomyom
- Chondrom
- Osteokondrom
- Hæmangiom
 - Kapillært
 - Kavernøst
- Benigt hæmangioendoteliom
- Benigt hæmangiopericytom
- Lymfangiom
 - Kapillært
 - Kavernøst
 - Cystisk
- Neurofibrom
- Neurilemmom (schwannom)



Fig. 1. Tilstanden præoperativt visende en 4-5 mm fibrøs hævelse, stilet tilhæftet slimhinden i sulcus alveolobuccalis regio 8⁺. Slimhindedækket ses naturligt med mindre ulceration på toppen.

Fig. 1. Preoperative state showing a 4-5 mm fibrous swelling situated in sulcus alveolobuccalis regio 8⁺. The mucosa has normal appearance with a small ulceration on top.

pus mandibulae sv.t. n. alveolaris inferior (1). Neurilemmomer er langsomt voksende tumorer (4,10), som oftest er asymptomatiske (1,7,8), men som kan give symptomer i form af smerte (1,4,11) og paræstesier (4). Tumoren optræder hyppigst hos personer i 20-30-års-alderen (4,11) og er muligvis hyppigst blandt kvinder (4).

Objektivt beskrives neurilemmomer som indolente hævelser, der kan have kliniske lighedstegn med andre orale tumorer såsom mukoceler, fibromer og lipomer (10) samt pleomorfe adenomer (7,11). Slimhinden der dækker forandringen, er typisk naturligt udseende med intakt epiteldække (5,7,10). Malign transformation er meget sjældent rapporteret i gruppen af perifere neurilemmomer (12), og er ikke beskrevet intraoralt.

Histologi

Neurilemmomet er omgivet af en bindevævskapsel, og i typiske tilfælde er det histologiske billede kendetegnet ved to vækstmønstre: Antoni A og Antoni B. I den del der betegnes Antoni A, ses der kompakt pakkede tenformede celler med kerner i palisader samt Verocays legemer, der opstår ved at to rækker kerner adskilles af cytoplasmatiske udløbere i et koncentrisk mønster. Antoni B-områderne er mindre cellulære uden samme organisering indeholdende bl.a. betændelsesceller og kollagene fibre (2). Ved immunfarvning for S-100 protein reagerer tumorcellerne positivt (6).

Eget tilfælde

En 46-årig kvinde henvistes af praktiserende tandlæge til Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Sygehus, mhp. diagnostik samt fjernelse af slimhindeforandring i sulcus alveolobuccalis regio 8⁺. Patienten bemærkede første gang hævelsen knap to år tidligere. Hævelsen havde ikke på noget tidspunkt givet anledning til smerter eller sensibiliseringsforstyrrelser. Dog be-

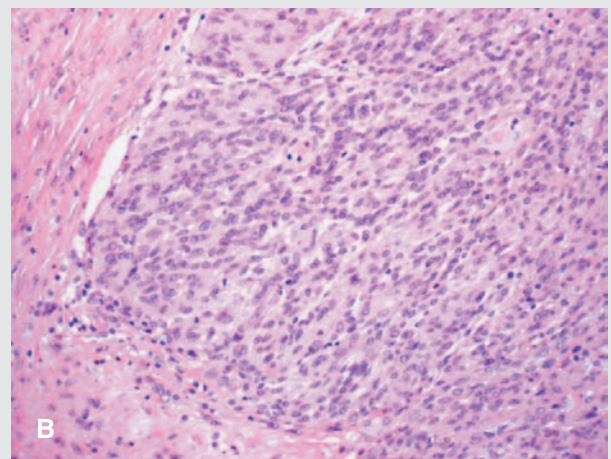
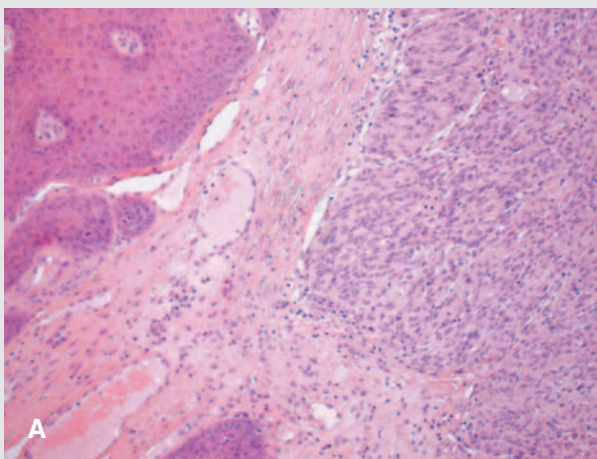


Fig. 2. Mikrofotografier. A: Et oversigtsbillede fra randen af tumoren hvor der er tilløb til dannelse af Antoni A-vækstmønstre. Hæmatoxylin Eosin, x 250. B: Antoni A-vækstmønsteret uden klar nukleær palisadetegning. Hæmatoxylin Eosin, x 400.

Fig. 2. Microphotos. A: An overview from the border of the tumour showing tendency towards an Antoni A growth pattern. Haematoxylin Eosin, x 250. B: Antoni A growth pattern without clear nuclear palisading. Haematoxylin eosin, x 400.

mærkedes en smule ømhed i regionen, specielt efter at forandringen var blevet så stor at der var påbidning på denne. Patienten havde tidligere fået fjernet 8⁺ operativt.

Ekstraoralt sås reaktionsløse forhold, mens der intraoralt i sulcus alveolobuccalis regio 8⁺ sås en fibrøs forandring mående 4 x 5 mm (Fig. 1). Forandringen var globulær med en stilket tilhæftning til den bukkale slimhinde. Slimhinde-dækket var naturligt med en lille ulceration på toppen, sandsynligvis grundet påbidning. Der fandtes ingen radiologiske forandringer i regionen. Der blev foretaget ekscision af tumor.

Den histologiske undersøgelse viste en tumormorfologi og en histokemi karakteristisk for neurilemmomer (2,6). Tumorstoffet havde forbindelse til en centralt placeret nervegren, var velafgrænset, og opbygget af små ensartede tenformede celler med centrale kerner uden atypi eller mitoseaktivitet (Fig. 2). Ved immunhistokemisk farvning fandtes alle tumorcellerne kraftigt positive for S100 protein (Fig. 3), men negative for neurofilament og melanocytære markører. Endvidere påvistes basalmembran omkring hver tumorcelle vha. immunfarvning for kollagen IV, hvilket er karakteristisk for Schwanske celler (Fig. 4). På læsionens overflade var der ulceration med fibrinbelægninger sv.t. de makroskopiske fund.

På baggrund af ovenstående stilledes diagnosen schwannom. Patienten er siden fulgt, og blev sidst set to år postoperativt, uden tegn på recidiv af tumor (Fig. 5).

Diskussion

I det aktuelle tilfælde var den langsomt voksende, symptomløse hævelse i overensstemmelse med de i litteraturen hyppigst rapporterede fund (1,2,3,8), dog var slimhinden med ulceration. Lokalisationen var derimod atypisk, idet de intraorale perifere neurilemmomer oftest er lokaliseret til tungen (1-3). I en serie på 12 tilfælde var de syv intraorale, og der fandtes en overrepræsentation sv.t. ganen (8). I samme serie anføres de kliniske tentative diagnoser, og det er interessant at bemærke at kun ét tilfælde tentativt var diagnosticeret som en nerveskedetumor.

De kliniske ligheder med andre orale tumorer såsom mukoceler og fibromer indikerer at neurilemmomer kunne optræde hyppigere end antaget, hvilket understreger nødvendigheden af at neurilemmomet inddrages som mulig differentialdiagnose, og at der foretages histologisk undersøgelse. Neurilemmomer har også en vis klinisk lighed med en anden nerveskedetumor, neurofibromet (3), som i sin multiple form, neurofibromatose, har tendens til malign transformation (1,3,5). Der er således rapporteret maligne forandringer hos 5-15% af patienter med neurofibromatose (3,5).

Der er bred enighed om behandlingen af neurilemmomer, idet forandringen anbefales fjernet ved ekscision (2,3,5-9). I det aktuelle tilfælde blev denne foretaget i forbindelse med bioptering fra regionen.

Idet der er beskrevet recidiv af primærtumor op til 15 år efter den oprindelige ekscision (7) samt malign transformati-

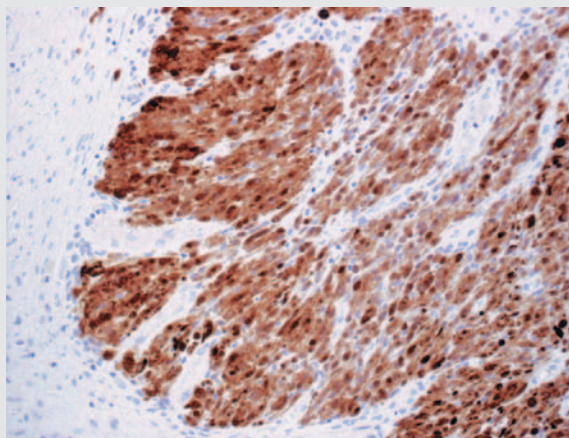


Fig. 3. Mikrofotografi. Ved immunhistokemisk farvning fandtes tumorcellerne positive for S-100 protein. x 400.

Fig. 3. Microphoto. Using immunohistochemical staining the tumour cells showed positive for S-100 protein. x 400.

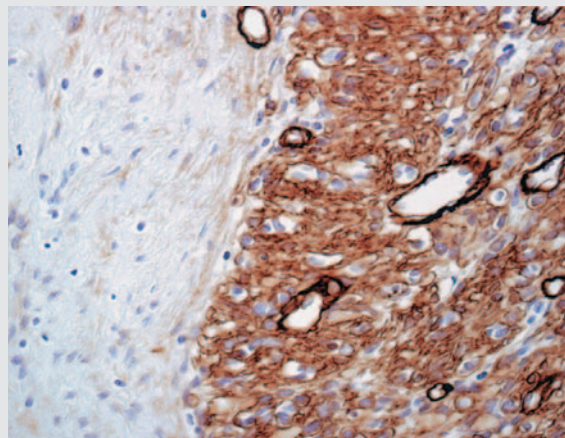


Fig. 4. Mikrofotografi. Immunhistokemisk farvning for kollagen IV viser basalmembranen omkring tumorcellerne. x 400.

Fig. 4. Microphoto. Immunohistochemical stain for collagen IV shows the basal membrane around the tumour cells. x 400.



Fig. 5. Tilstanden klinisk to år postoperativt. Ingen tegn på recidiv.

Fig. 5. Clinical state two years postoperative. No sign of recurrence.

on (10), er opfølgningen af de enkelte tilfælde væsentlig. I omtalte tilfælde var patienten recidiv- og symptomfri ved kontrolundersøgelsen to år efter indgrebet.

English summary

Intraoral neurilemoma. Report of a case

The neurilemoma is an uncommon nerve sheath tumour in the oral cavity. It can appear elsewhere in the body, although 25 to 48 percent of all cases occur in the head and neck region. It generally appears as an unremarkable swelling that causes no pain or discomfort. Neurilemmas occur most often during the second or third decades of life. The clinical appearance is not characteristic, therefore a histological examination is necessary to establish a proper diagnosis. This paper presents a case of a neurilemoma at the buccal mucosa of the mandible in a 46-year-old woman with a follow-up period of two years. The patient was treated by excision, and so far there has been no sign of recurrence. The clinical and histological findings are compared with those reported in the literature.

Litteratur

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and maxillofacial pathology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 456-7.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001. p. 1146-67.
3. Application of the international classification of diseases to dentistry and stomatology. 2nd ed. Geneva: World Health Organization; 1978.
4. Zachariades N, Mezitis M, Vairaktaris E, Triantafyllou D, Skoura-Kafoussia C, Konsolaki-Agouridaki E, et al. Benign neurogenic tumors of the oral cavity. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987; 16: 70-6.
5. Wright BA, Jackson D. Neural tumors of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1980; 49: 509-22.
6. Chrysomali E, Papanicolaou SI, Dekker NP, Regezi JA. Benign neural tumors of the oral cavity. A comparative immunohistochemical study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997; 84: 381-90.
7. Jones JAH, McWilliam LJ. Intraoral neurilemoma (schwannoma): An unusual palatal swelling. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987; 63: 351-3.
8. Villanueva J, Gigoux C, Sole F. Central neurilemoma of maxilla. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 79: 41-3.
9. Llewelyn J, Sugar AW. Neurilemoma of the mandible. Report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1989; 27: 512-6.
10. Williams HK, Cannell H, Silvester K, Williams DM. Neurilemoma of the head and neck. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1993; 31: 32-5.
11. Krolls SO, McGinnis JP, Quon D. Multinodular versus plexiform neurilemoma of the hard palate. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994; 77: 154-7.
12. Carstens PHB, Schrodt GR. Malignant transformations of a benign encapsulated neurilemoma. *Am J Clin Path* 1969; 51: 144-9.

Forfattere

Janek Dalsgaard Jensen, tandlæge
Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Sygehus

Hans Jørgen Hansen, specialtandlæge, lic.odont.

Henrik Mertz, læge
Patologisk Institut, Aalborg Sygehus