Σβάννωμα κάτω χείλους. Παρουσίαση περίπτωσης και ανασκόπηση της βιβλιογραφίας

Κωνσταντίνος ΜΟΥΡΟΥΖΗΣ[1], Παναγιώτης ΝΤΑΗΣ[2], Γεώργιος ΓΚΙΝΗΣ[2], Ελένη ΜΑΧΑΙΡΑ[3], Γεώργιος ΡΑΛΛΗΣ[4]

Τμήμα Στοματικής και Γναθοπροσωπικής Χειρουργικής, Γενικό Νοσοκομείο Αττικής «ΚΑΤ»
(Διευθυντής: Δρ. Γεώργιος Χ. Ράλλης)
Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γενικό Νοσοκομείο Αττικής «ΚΑΤ»
(Διευθύντρια: Δρ. Ελένη Μαχαίρα)

Schwannoma of the lower lip. A case report and review of the literature

Constantinos MOUROUZIS, Panayiotis DAIS, George GKINIS, Helen MACHERA, George RALLIS

Department of Oral & Maxillofacial Surgery, General Hospital of Attika "KAT", Athens, Greece
(Head: Dr. George Rallis)
Department of Pathology, General Hospital of Attika "KAT", Athens, Greece
(Head: Dr. Helen Machera)

Ενδιαφέρουσα περίπτωση
Case report

ΠΕΡΙΛΗΨΗ: Το σβάννωμα είναι νευρογενής όγκος που προέρχεται από τα κύτταρα Schwann του νευρικού ελύτρου. Είναι καλόηθες νεόπλασμα, συνήθως μονήρες, που περιβάλλεται από κάψα. Σπάνια εμφανίζεται στην περιοχή των χειλέων.
Παρουσιάζεται μία πολύ σπάνια περίπτωση άρρενος ασθενούς 16 ετών με σβάννωμα στο κάτω χείλος. Η βλάβη αντιμετωπίσθηκε με βιοψία – εξαίρεση με άριστο αισθητικό αποτέλεσμα. Η διάγνωση τεκμηριώθηκε ιστοπαθολογικά και με τη βοήθεια ανοσοϊστοχημικών χρώσεων. Παρά τη σπανιότητα της βλάβης, το σβάννωμα θα πρέπει πάντα να συμπεριλαμβάνεται στη διαφορική διάγνωση όγκων του κάτω χείλους.

ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ: σβάννωμα, κάτω χείλος, νευρογενείς όγκοι

SUMMARY: Schwannomas are neurogenic tumours that arise from the Schwann cells of the nerve sheath. They are benign, usually solitary, and encapsulated neoplasms. They rarely occur in the lip area.
We report a very rare case of a 16-year-old male patient with schwannoma of the lower lip. Complete excision of the tumour led to cure without any aesthetic deficit. Histological examination and immunohistochemical staining were used for the diagnosis. Even though schwannoma is a clinical rarity, it should be taken into consideration in the differential diagnosis of a lower lip mass.

KEY WORDS: schwannoma, lower lip, neurogenic tumours

[1]*ΣΠΧ, Επιμελητής Β΄ ΕΣΥ*
[2]*Ειδικευόμενος ΣΠΧ*
[3]*Παθολογοανατόμος Διευθύντρια ΕΣΥ*
[4]*ΣΠΧ, Διευθυντής ΕΣΥ*

Παρελήφθη: 11/05/2011 - Έγινε δεκτή: 17/06/2011

Paper received: 11/05/2011 - Accepted: 17/06/2011

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το σβάννωμα είναι ένα σπάνιο καλόηθες νεόπλασμα που προέρχεται από τα κύτταρα Schwann του ελύτρου των περιφερικών νεύρων. Οι εγκεφαλικές συζυγίες Ι και ΙΙ δεν προσβάλλονται, καθώς δε διαθέτουν κύτταρα Schwann. Συνήθως εντοπίζεται στην περιοχή κεφαλής και τραχήλου, στον κορμό και τα άνω άκρα. Κυρίως εμφανίζεται σε νεαρούς ενήλικες, χωρίς εμφανή προτίμηση στο φύλο και συνήθως εκδηλώνεται ως ασυμπτωματικό, βραδείας αύξησης, οζίδιο (Kun και συν. 1993, Michida και συν. 1995, Fitzpatrick, 1996).
Παρουσιάζεται μία σπάνια περίπτωση καλοήθους σβαννώματος του κάτω χείλους σε ασθενή 16 ετών.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Άνδρας 16 ετών προσήλθε στα εξωτερικά ιατρεία της κλινικής με μία εξωφυτική μάζα του κάτω χείλους. Η βλάβη είχε εμφανιστεί για πρώτη φορά πριν 3 έτη με τη μορφή μικρού οζιδίου. Ήταν βραδείας ανάπτυξης και ανώδυνη στην ψηλάφηση. Η κλινική εξέταση ανέδειξε μία καλά περιγεγραμμένη μάζα, ευρείας βάσης, διαστάσεων 2,5x2 cm, εντοπισμένη στο βλεννογόνο του κάτω χείλους (Εικ. 1). Ο υπερκείμενος βλεννογόνος ήταν εξελκωμένος και ενίοτε αιμορραγικός λόγω τραυματισμού του. Κλινικά δεν υπήρχε τραχηλική λεμφαδενίτιδα. Το ιατρικό ιστορικό του ασθενούς ήταν ελεύθερο.
Η διαφορική διάγνωση της βλάβης περιελάμβανε ίνωμα, νευρίνωμα, σβάννωμα, λειομύωμα, όγκο ελασσόνων σιαλογόνων αδένων και άλλους καλοήθεις μεσεγχυματογενείς όγκους. Αποφασίσθηκε να γίνει βιοψία – εξαίρεση της βλάβης.
Ο όγκος αφαιρέθηκε υπό τοπική αναισθησία και το έλλειμμα αποκαταστάθηκε με προωθητικό νησιδωτό βλεννογόνιο κρημνό (Εικ. 2). Η ιστοπαθολογική εξέταση ανέδειξε την σε υγιή όρια αφαίρεση της βλάβης, την

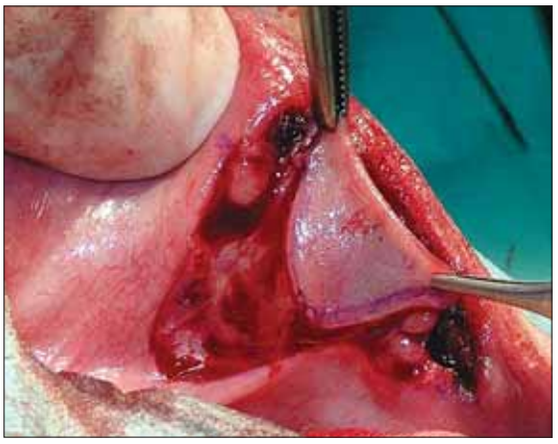
INTRODUCTION

Schwannoma is a rare benign neoplasm arising from perineural Schwann cells of the peripheral nerves' sheath. Cranial nerves I and II are not affected, because they lack Schwann cells. It usually arises in the head and neck region, trunk and upper extremities. It predominantly affects young adults, with no obvious sex predilection and most commonly manifests as asymptomatic, slow growing solitary nodule (Kun et al. 1993, Michida et al. 1995, Fitzpatrick, 1996).
A rare case of benign schwannoma of the lower lip in a 16 – year – old patient is presented.

CASE REPORT

A 16–year–old Kaukasian male was referred to the outpatient department for an exophytic mass of the lower lip. The lesion first appeared 3 years before as a small nodule. It was non-tender and slow growing. Clinical examination revealed a well circumscribed firm mass, measuring 2.5x2 cm, located in the mucosa of the lower lip (Fig. 1). The overlying mucosa surface was ulcerated and occasionally hemorrhagic due to trauma. No cervical lymphadenopathy was present. The patient's medical history was unremarkable.
The differential diagnosis of this painless lower lip mass was fibroma, neurofibroma, schwannoma, leiomyoma, minor salivary gland tumour and other benign mesenchymal tumours. A decision was made for an excisional biopsy.
The tumour was completely excised under local anaesthesia and the defect was repaired with an advancement island mucosal flap (Fig. 2). Microscopic examination revealed healthy margin and showed the presence of densely packed spindle cells (Antoni A area) and loose spindle cells within myxoid component (Antoni B area) (Fig. 3a). On immunohistochemical staining, the

Εικ. 1: Προεγχειρητική εμφάνιση του ασθενούς.
Fig. 1: Preoperative view of the patient.



Εικ. 2: Διεγχειρητική εικόνα του νησιδωτού βλεννογόνιου προωθητικού κρημνού.
Fig. 2: . Intraoperative view of the advancement island mucosal flap.

οποία χαρακτήριζε η παρουσία συμπαγώς διατεταγμένων ατρακτοειδών κυττάρων (περιοχή Antoni A) καθώς και ακανόνιστα διατεταγμένων ατρακτοειδών κυττάρων σε χαλαρό μυξωματώδες στρώμα (περιοχή Antoni B) (Εικ. 3α). Με την εφαρμογή ανοσοϊστοχημικών μεθόδων, τα κύτταρα του όγκου παρουσίαζαν ανοσοφαινότυπο S-100+ (Εικ. 3β) και Leu-7+. Όλα τα παραπάνω χαρακτηριστικά οδήγησαν στη διάγνωση του σβαννώματος.

Η μετεγχειρητική πορεία του ασθενούς ήταν ομαλή. Ο ασθενής δεν έχει εμφανίσει σημεία υποτροπής 2 έτη μετεγχειρητικά και η αισθητική εμφάνιση του κάτω χείλους είναι άριστη (Εικόνα 4α,β).

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

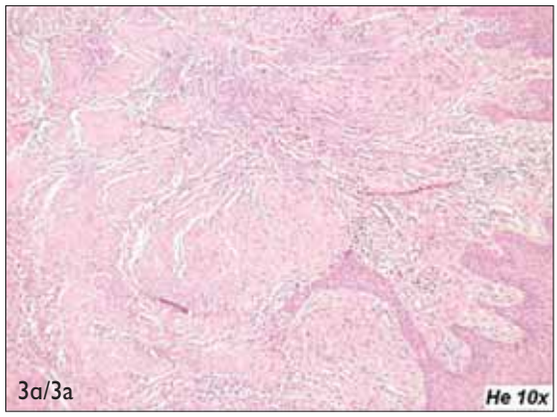
Το σβάννωμα είναι ένας ασυνήθης όγκος, που κυρίως εμφανίζεται στην περιοχή κεφαλής και τραχήλου, κορμού και άνω άκρων. Συνήθως πρόκειται για βραδέως αναπτυσσόμενες, ασυμπτωματικές, μονήρεις διογκώσεις, παρά τη δημοσίευση περιπτώσεων πολύλοβων όγκων (Barbosa και Hansen, 1984, Kun και συν. 1993, Michida και συν. 1995, Fitzpatrick, 1996, Hashiba και συν. 2007, Ιατρού και συν. 2011). Περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Das Gupta και συν. το 1969 και οι πλέον συνήθεις ενδοστοματικές εντοπίσεις κατά

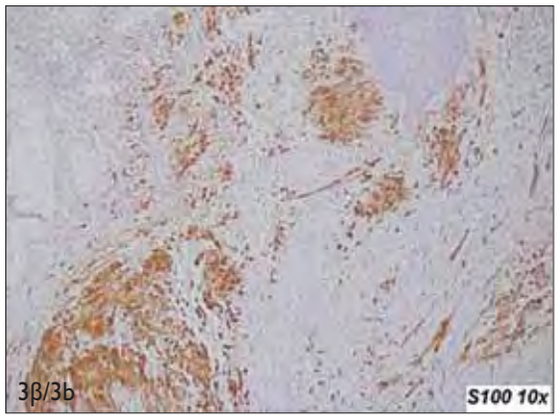
tumour was positive for S-100 protein (Fig. 3b) and Leu-7. The above features led to a diagnosis of schwannoma.

The patient's postoperative course was uneventful. There is no recurrence after 2 years of follow up and the aesthetic appearance of the lower lip is excellent (Fig. 4a,b).

DISCUSSION

Schwannomas are uncommon tumours, arising predominantly from peripheral nerve sheath in the head and neck region, trunk or upper extremities. They are usually slowly growing, asymptomatic, solitary lumps, although cases of multinodular tumours have been reported (Barbosa and Hansen, 1984, Kun et al. 1993, Fitzpatrick, 1996, Hashiba et al. 2007, Iatrou et al. 2011). Schwannoma was first described by Das Gupta et al. in 1969, with the tongue being the most common intraoral site of occurrence, followed by the palate and the buccal mucosa, while the lip is a rare site (Barbosa and Hansen, 1984, Kun et al. 1993, Yang and Lin, 2003, Hwang et al. 2005). There are only 15 reported cases of lip schwannoma in the English literature (Table 1) (Das Gupta et al. 1969, Cherrick and Eversole, 1971, Barbosa and Hansen, 1984, Kun et al. 1993, Lopez and





Εικ. 3: α. Περιοχές Antoni A και Antoni B (χρώση αιματοξυλίνης/ηωσίνης x 10). β. Ανοσοϊστοχημικός έλεγχος για την πρωτεΐνη S-100 (x 10).
Fig. 3: a. Antoni A and Antoni B areas of schwannoma (hematoxylin and eosin stain x 10). b. Immunostaining for S-100 protein (x 10).

Εικ. 4: α,β. Εμφάνιση του ασθενούς 2 χρόνια μετεγχειρητικά.
Fig. 4: a,b. Postoperative view of the patient at 2 years.

φθίνουσα συχνότητα είναι η γλώσσα, η υπερώα και ο παρειακός βλεννογόνος, με το χείλος να αποτελεί σπάνια εντόπιση (Barbosa και Hansen, 1984, Kun και συν. 1993, Yang και Lin, 2003, Hwang και συν. 2005). Μόλις 15 περιπτώσεις σβαννώματος με εντόπιση στο χείλος έχουν ως τώρα δημοσιευθεί στην Αγγλική βιβλιογραφία (Πίνακας 1) (Das Gupta και συν. 1969, Cherrick και Eversole, 1971, Barbosa και Hansen, 1984, Kun και συν. 1993, Lopez και Ballestin, 1993, Asaumi και συν. 2000, Yang και Lin, 2003, Yilmaz και συν. 2004, Baderca και συν. 2008, Jurkovic και συν. 2009, Lobo και συν. 2009, Cardoso και συν. 2010).

Η ιστοπαθολογική εικόνα του σβαννώματος μπορεί να ποικίλλει, με ατρακτοειδή κύτταρα σε συμπαγείς δέσμες (περιοχή Antoni A) με τυπικά σωμάτια Verocay, ως και μικρότερο αριθμό κυττάρων, χωρίς συγκεκριμένη αρχιτεκτονική, σε χαλαρό μυξωματώδες στρώμα (περιοχή Antoni B). Στην ανοσοϊστοχημική μελέτη, θετική αντίδραση στην πρωτεΐνη S-100 και στο αντιγόνο Leu-7 καταδεικνύει την προέλευση από κύτταρα Schwann και αποκλείει άλλες μη νευρογενείς οντότητες. Αρνητική αντίδραση στο επιθηλιακό μεμβρανικό αντιγόνο (EMA) αποκλείει την περινευρική συμμετοχή σε όγκους εκ νευρικού ελύτρου (Lopez και Ballestin, 1993, Enzinger και Weiss, 1995).

Η πρόγνωση του σβαννώματος είναι συνήθως άριστη, με θεραπεία εκλογής τη συντηρητική χειρουργική εξαίρεση. Οι υποτροπές συνήθως σχετίζονται με πλημμελή εκπυρήνιση (Yang και Lin, 2003, Hwang και συν. 2005).

Με βάση τη βιβλιογραφία, το σβάννωμα του κάτω χείλους είναι μία σπάνια κλινική οντότητα και πάντα θα πρέπει να τίθεται στη διαφοροδιάγνωση όγκων που έχουν αυτή την εντόπιση.

Η εργασία παρουσιάστηκε στο 4th European Conference on Head & Neck Oncology, Αθήνα (3-6 Μαρτίου 2010).

Ballestin, 1993, Asaumi et al. 2000, Yang and Lin, 2003, Yilmaz et al. 2004, Baderca et al. 2008, Lobo et al. 2009, Jurkovic et al. 2009, Cardoso et al. 2010).

On miscoscopic examination, schwannoma pattern ranges from densely packed spindle cells (Antoni A area) with typical Verocay bodies, to fewer spindle cells with no definite architecture in a loose myxoid stroma (Antoni B area). Immunohistochemically, positive reactivity to S–100 protein and Leu 7 antigen indicates the Schwann cell nature and excludes other non-neural possibilities. Negative results with epithelial membrane antigen (EMA) rule out a perineural participation in nerve sheath tumours (Lopez and Ballestin, 1993, Enzinger and Weiss, 1995).

The prognosis of schwannoma is usually excellent, with conservative surgical removal being the treatment of choice. Recurrences are usually related to incomplete enucleation (Yang and Lin, 2003, Hwang et al. 2005).

Even though, based on the literature review, schwannoma is a clinical rarity, it should be taken into consideration in the differential diagnosis of a lower lip mass.

This paper was presented at the 4th European Conference on Head & Neck Oncology, in Athens (3-6 March 2010).

Πίνακας 1.
Αναφερθείσες περιπτώσεις σβαννώματος με εντόπιση τα χείλη

Συγγραφέας (Έτος)	Αριθμός περιπτώσεων	Ηλικία/Φύλο	Εντόπιση
Das Gupta και συν. (1969)	3	ΔΑ	ΔΑ
Cherrick και Eversole (1971)	1	ΔΑ	ΔΑ
Barbosa και Hansen (1984)	1	36/Α	Άνω χείλος
Lopez και Ballestin (1993)	1	17/Θ	Κάτω χείλος
Kun και συν. (1993)	2	ΔΑ	ΔΑ
Asaumi και συν. (2000)	1	20/Θ	Άνω χείλος
Yang και Lin (2003)	1	22/Θ	Άνω χείλος
Yilmaz και συν. (2004)	1	29/Θ	Άνω χείλος
Baderca και συν. (2008)	1	25/Α	Κάτω χείλος
Lobo και συν. (2009)	1	7/Α	Κάτω χείλος
Jurkovic και συν. (2009)	1	72/Α	Κάτω χείλος
Cardoso και συν. (2010)	1	52/Α	Κάτω χείλος
Παρούσα περίπτωση	1	16/Α	Κάτω χείλος

ΔΑ: δεν αναφέρονται, Α: άρρεν, Θ: θήλυ

Table 1.
Reported cases of lip schwannoma

Authors (Year)	No of cases	Age/sex	Site
Das Gupta et al. (1969)	3	NA	NA
Cherrick and Eversole (1971)	1	NA	NA
Barbosa and Hansen (1984)	1	36/M	Upper lip
Lopez and Ballestin (1993)	1	17/F	Lower lip
Kun et al. (1993)	2	NA	NA
Asaumi et al. (2000)	1	20/F	Upper lip
Yang and Lin (2003)	1	22/F	Upper lip
Yilmaz et al. (2004)	1	29/F	Upper lip
Baderca et al. (2008)	1	25/M	Lower lip
Lobo et al. (2009)	1	7/M	Lower lip
Jurkovic et al. (2009)	1	72/M	Lower lip
Cardoso et al. (2010)	1	52/M	Lower lip
Present case	1	16/M	Lower lip

N/A: data not available, M: male, F: female

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ/REFERENCES

Asaumi J, Konouchi H, Kishi K: Schwannoma of the upper lip: Ultrasound, CT, and MRI findings. J Oral Maxillofac Surg 58:1173-1175, 2000

Baderca F, Cojocaru S, Lazăr E, Lăzureanu C, Faur A, Lighezan R, Alexa A, Raica M, Vălean M, Balica N: Schwannoma of the lip: case report and review of the literature. Rom J Morphol Embryol 49:391-398, 2008

Barbosa J, Hansen LS: Solitary multilobular schannoma of the oral cavity. J Oral Med 39:232-235, 1984

Cardoso CL, Tolentino Ede S, Capelozza AL, Consolaro A: Schwannoma in the lower lip mucosa: unexpected diagnosis. Quintessence Int 41:769-771, 2010

Cherrick HM, Eversole LR: Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity. Report of thirty-seven cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 32:900-909, 1971

Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI: Benign solitary Schwannomas (neurilemomas). Cancer 24:355-366, 1969

Enzinger FM, Weiss SW: Benign tumors of peripheral nerves, In: Enzinger FM, Weiss SW: Soft tissue Tumors, St Louis: Mosby 1995, pp. 829-842

Fitzpatrick TB: Benign nerve sheath neoplasm, In: Albrecht S, From L: Dermatology in General Medicine, New York: McGraw-Hill 1996, pp. 1214-1215

Hashiba Y, Nozaki S, Yoshizawa K, Noguchi N, Nakagawa K, Yamamoto E: Recurrent multinodular neurilemmoma of the female upper lip. Int J Oral Maxillofac Surg 36:171-173, 2007

Hwang K, Kim SG, Ahn SI, Lee SI: Neurilemmona of the tongue. J Craniofacial Surgery 16:859-861, 2005

Iatrou I, Fotopoulos D, Theologie-Lygidakis N, Michail E. Preauricular facial nerve neurilimmoma in a paediatric patient. A case Report. Hellenic Archives of Oral and Maxillofacial Surgery 2, 113-120, 2011

Jurkovic R, Stanko P, Galbavy S, Sieberova G, Babal P: Recurrent malignant epitheloid schwannoma of the lower lip. Bratisl Lek Listy 110:116-119, 2009

Kun Z, Qi DY, Zhang KH: A comparison between the clinical behavior of neurilemmonas in the neck and oral and maxillofacial region. J Oral Maxillofacial Surg 51:769-771, 1993

Lobo I, Torres T, Pina F, Dominguez M, Alves R, Barbas do Amaral J, Selores M: Plexiform schwannoma of the lip mucosa. J Eur Acad Dermatol Venereol 23:616-618, 2009

Lopez JI, Ballestin C: Intraoral schwannoma: A clinicopathologic and immunohistochemical study of nine cases. Arch Anat Cytol Path 41:18-23, 1993

Michida A, Ryoke K, Ishikura S, Hamada T: Multiple schwannomas of the neck, mediastinum, and parapharyngeal space: Report of case. J Oral Maxillofacial Surg 53:617-620, 1995

Shih-Wei Yang, Chin-Yew Lin: Schwannoma of the upper lip: case report and literature review. Am J Otolaryngol 24:351-354, 2003

Yilmaz MD, Tokyol C, Dereköy FS, Altuntas A: Schwannoma of the upper lip: a case report. Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg 12:42-44, 2004

Διεύθυνση επικοινωνίας:
Μουρούζης Κωνσταντίνος
Θεσσαλονίκης 19,
184 53 Νίκαια,
Τηλ.: 210 6280616, Fax: 210 4949743
e-mail: cmour73@otenet.gr

Address:
Mourouzis Constantinos
19 Thessalonikis Street,
184 53 Nikea, Athens - Greece
Tel.: 0030-2106280616, Fax: 0030-2104949743
e-mail: cmour73@otenet.gr