

# Quiz / Schwannoma

## Quiz / Schwannoma

Paola Flores Gavilán,<sup>1</sup> Fernando López Vázquez,<sup>1</sup> Eduwiges Martínez Luna,<sup>2</sup> Claudia Saénz Corral,<sup>1</sup> María Elisa Vega Memije<sup>2</sup> y Sonia Toussaint Caire<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Dermatología.

<sup>2</sup> Departamento de Dermatopatología.

Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México.

### Caso clínico

Paciente masculino de 32 años de edad, con dermatosis localizada en la punta nasal caracterizada por una neoformación subcutánea del color de la piel, de aproximadamente 1.3 × 1.3 × 0.5 cm, de bordes mal definidos, con la superficie de la piel lisa y consistencia blanda.

Refirió siete meses de evolución con crecimiento gradual; la lesión era asintomática.

### Diagnóstico

El schwannoma, también conocido como neurilemoma o neurinoma, es una neoplasia benigna de la vaina nerviosa periférica que frecuentemente afecta nervios intracraneales, intraespinales y profundos de tejidos blandos.<sup>1,2</sup> La mayoría ocurre de manera esporádica como tumores solitarios, sin embargo pueden observarse lesiones múltiples que son parte de síndromes como la neurofibromatosis tipo 2 (NF2), la schwannomatosis o el complejo de Carney.<sup>3</sup>

Tanto los casos esporádicos como los asociados a NF2 se originan por mutaciones en el gen NF2 en el cromosoma 22q12.2, el cual es un gen supresor de tumores que codifica la merlina o schwannomina, proteína asociada a la membrana responsable del anclaje del citoesqueleto a la membrana celular, así como de señalizaciones intracelulares.<sup>1,4</sup>

Los schwannomas cutáneos son poco comunes y ocurren con mayor frecuencia entre los 20 y 50 años de edad, hasta ahora no se ha observado predilección de sexo o de raza. Generalmente se presentan como nódulos subcutáneos solitarios, de crecimiento lento, menores de 5 cm, de consistencia firme y asintomáticos, no obstante, hasta un tercio de los pacientes manifiesta dolor y parestesias y se han reportado casos de debilidad muscular.<sup>5</sup> La topografía más comúnmente afectada son las extremidades superiores, seguido por la cabeza y el cuello.<sup>6</sup>



Foto 1. Neoformación nasal.

Histológicamente se han descrito múltiples tipos de schwannoma, entre los cuales se encuentran el clásico, celular, anciano, melanótico, plexiforme y epiteliode.<sup>7</sup>

El schwannoma clásico se caracteriza por un tumor encapsulado a nivel de la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo, compuesto por una proliferación de células fusiformes con núcleos alargados, que muestran una arquitectura bifásica conformada por áreas celulares y mixoides. El patrón Antoni A representa el componente celular, en el cual se observan las células ahusadas compactadas dispuestas en fascículos entrelazados. En estas áreas es posible encontrar cuerpos de Verocay, los cuales se caracterizan por dos hileras de células con núcleos en empalizada, separadas por procesos fibrilares celulares. El patrón Antoni B consiste en células ahusadas dentro

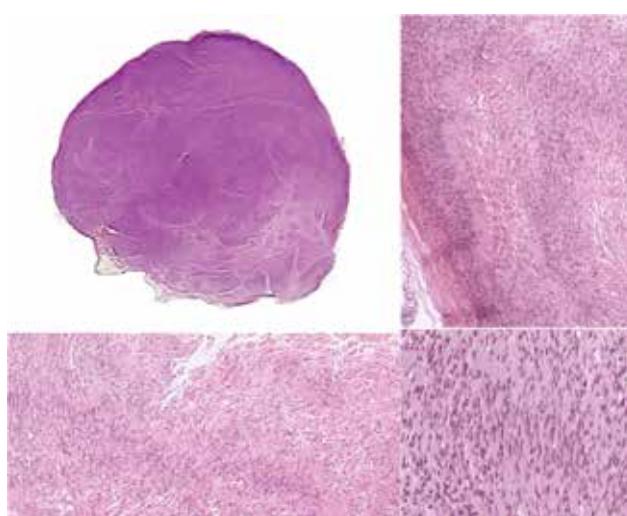


Foto 2. Cortes histológicos de piel teñidos con hematoxilina y eosina.

de un estroma mixoide. En ocasiones pueden observarse cambios degenerativos como pleomorfismo nuclear, mitosis, microquistes, hemorragia e hialinización de vasos sanguíneos y calcificación distrófica del estroma. En la inmunohistoquímica, las células proliferantes son positivas para s-100, así como para vimentina y proteína básica de mielina. La cápsula, al estar compuesta por células perineuriales, es positiva para EMA.<sup>1,7</sup>

El tratamiento se basa en una escisión quirúrgica completa, la recurrencia posterior a la cirugía es extremadamente rara. Se ha descrito la degeneración maligna, aunque sólo en reportes de caso y se sugiere que podría ser más frecuente en casos de schwannomas celulares.<sup>9</sup>

#### BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez-Peralto JL, Riviero-Falkenbach E y Carrillo R. Benign cutaneous neural tumors, *Seminars in Diagnostic Pathology* 2013; 30: 45-57.
- Badri T, Hammami H, Koubaa W et al. Schwannomes cutanés: étude de 26 cas, *La Tunisie Medicale* 2011; 89(12): 902-4.
- MacCollin M, Chiocca EA, Evans DG et al. Diagnostic criteria for schwannomatosis, *Neurology* 2005; 64(11): 1838.
- Cerdmil F y Délano PH. Merlina y nuevos tratamientos de schwannomas vestibulares en pacientes con neurofibromatosis tipo 2, *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2012; 72: 195-202.
- El-Sherif Y, Sarva H y Valsamis H. Clinical reasoning: an unusual lung mass causing focal weakness, *Neurology* 2012; 78(2): e4.
- Whitaker WG y Droulias C. Benign encapsulated neurilemoma: a report of 76 cases, *Am Surg* 1976; 42: 675-8.
- Skovronsky DM y Oberholtzer JC. Pathologic classification of peripheral nerve tumors, *Neurosurg Clin N Am* 2004; 15(2): 157.
- Dhouib M, Briki S, Ben Mahfoudh K et al. Schwannome mélanocytique de la région temporozygomatique, *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007; 108: 139-42.
- Woodruff JM, Seling M, Crowley K et al. Schwannoma (neurilemoma) with malignant transformation. A rare distinctive peripheral nerve tumor, *Am J Surg Pathol* 1994; 8: 882-95.