

**Revista del
Centro Dermatológico Pascua**

Volumen
Volume **11**

Número
Number **2**




Mayo-Agosto
May-August **2002**

Artículo:

**Neurofibroma mixoide solitario.
Presentación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Neurofibroma mixoide solitario. Presentación de un caso

Dra. Virginia Martínez Estrada,* Dra. Catia Richaud Manificio**

RESUMEN

El neurofibroma es un tumor que puede presentarse como una lesión solitaria, o ser parte de la neurofibromatosis. Presentamos un caso de neurofibroma mixoide solitario en ala de la nariz en un paciente del sexo masculino de 39 años de edad, en el cual las características clínicas no ayudaron al diagnóstico clínico presuntivo.

Palabras clave: Neurofibroma mixoide solitario.

ABSTRACT

Neurofibroma can be present as an isolated lesion or taking part of a neurofibromatosis. In this report we present a 39 years old male patient with an isolated mixoid neurofibroma in the wing of nose unsuspected clinically.

Key words: Solitary neurofibroma mixoid.

DEFINICIÓN

El neurofibroma es un tumor de origen desconocido de comportamiento benigno que se origina de los nervios periféricos, constituido por células de Schwann, no presenta una cápsula que lo delimite. Los axones del nervio se entremezclan con el tumor (esto lo diferencia del schwannoma). Puede formar parte de la neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de von Recklinghausen, o bien aparecer en forma aislada.^{1,2}

CLASIFICACIÓN

Existe una clasificación clínica de tumores de la vaina tendinosa:

1. Schwannomas (neurilemomas): celular, antiguo, plexiforme, otros (angiomatoide, granular, mixoide, pigmentado, epitelioides).
2. Neurofibromas: plexiforme, paciniano, difuso, otros (epitelioides, celular, mixoide).
3. Neuromas: cutáneo y de Morton.³

ASPECTOS HISTÓRICOS

En 1562 José Rivera esculpió la figura de un hombre con una tumoración saliente en la región mandibular. En Leipzig, Alemania, Ludwig y Tisellus hicieron referencia en 1793 sobre las tumoraciones cutáneas de la neurofibromatosis. En 1863 Virchow realizó las primeras descripciones histológicas del neurofibroma. En 1882 Friederich Daniel von Recklinghausen identificó la relación entre los tumores y su origen nervioso. En 1865, Frederick Treves presentó a la Sociedad de Patología de Londres un paciente llamado "el hombre elefante" por ser portador de múltiples neurofibromas plexiformes gigantes. Arthur Purdy Stout (1885-1967) identificó a las células de Schwann como causantes de la formación de neoplasias de la vaina nerviosa. En 1931 Hosoi observa la malignización y recurrencia de los neurofibromas.^{2,3}

ETIOLOGÍA

Aún no se ha identificado la etiología, sin embargo se supone ocurre por proliferación de las células de Schwann en forma exagerada. En pacientes con neurofibromatosis hay un alto índice de mutación espontánea (30-50%) con 100% de penetrancia, con expresividad variable; el gen relacionado en neurofibromatosis se identificó en el cromosoma 17q11.2.³⁻⁵

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente 3er año Dermatología del CDP.

CUADRO CLÍNICO

Es una neoformación ovoide o esférica, sésil o pediculada, generalmente de consistencia blanda, cubierta de piel hipo o hiperpigmentada. La topografía más común es tronco y extremidades superiores. Puede ocurrir como una lesión solitaria o en un caso de neurofibromatosis (en donde se presentan dos o más neurofibromas de cualquier tipo o uno plexiforme). El tamaño varía, casi nunca supera un centímetro de diámetro, sin embargo algunos llegan a 4 ó 5 cm de diámetro.^{1,2,4}

Linares y Vega en 1998 reportan 53 enfermos con neurofibromas, de los cuales 19 fueron solitarios sin relación con enfermedad de von Recklinghausen.³

Los neurofibromas solitarios suelen aparecer en la vida adulta; cuando se presenta en niños menores de 10 años de edad, se debe ser precavido para el diagnóstico ya que puede ser la primera manifestación de una neurofibromatosis múltiple.^{2,4}

Es más común que se presente entre los 20 a 30 años como una tumoración asintomática, superficial. Este tumor se puede formar en el plexo braquial, lumbosacro, o nervio espinal causando sintomatología por compresión. En radiografías puede observarse una imagen lítica intraósea lo que significa que un neurofibroma ha penetrado en el hueso.^{3,6}

HISTOPATOLOGÍA

Se observan células fusiformes con núcleos elongados, dispuestos entre los haces de colágena ondulados delgados. Algunas veces exhiben células fusiformes y estrelladas dispersas en una matriz mixoide. Son aunque circunscritos no encapsulados; se ubica en la dermis o hipodermis. No afecta los anexos.^{3,4,7-9}

Está constituido por células de Schwann, pero a diferencia del schwannoma en que éste descansa sobre los procesos axonales sin ser posible separarlo del axón. Mediante coloración de Giemsa se observan mastocitos. Hay fibras nerviosas delgadas y alargadas dispersas en todo el tumor; no se encuentran fibras elásticas.^{3,10}

DIAGNÓSTICO

Las características clínicas del neurofibroma ayudan para la sospecha diagnóstica, sin embargo el estudio histopatológico es fundamental para el diagnóstico de certeza.^{2,3,5}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El 53% de los pacientes con neurofibromas cursan con enfermedad de von Recklinghausen (tipo 1), es una enfermedad autosómica dominante que afecta a 1 de 3,000 individuos. Se caracteriza por dos o más neurofibromas o uno plexiforme, manchas café con leche, pecas en áreas no expuestas, glioma óptico, nódulos de Lisch, lesiones óseas o un pariente de primer grado con neurofibromatosis. Otros tumores con los que se hace diagnóstico diferencial son: neuroma, neurilemoma, nevo melanocítico, hemangioma y nevo lipomatoso entre otros.^{2,4,6,10}

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es el quirúrgico con fines cosméticos y diagnósticos, o bien en caso de cursar con compromiso de la función de algún nervio por compresión. Es imposible separarlo del nervio ya que crece mezclándose con éste. Puede recidivar posterior a la extirpación, sin embargo no se ha establecido la incidencia en estos casos.^{1,2,6}

CASO CLÍNICO

Presentamos un paciente del sexo masculino de 39 años de edad, comerciante, originario del estado de Veracruz, México; quien fue estudiado en el Centro Dermatológico Pascua en noviembre del año 2001. El paciente presenta una dermatosis localizada a cabeza, de la que afecta el borde libre del ala nasal derecha (*Figura 1*); constituida por una neoformación hemiesférica de 0.7 cm de diámetro, del color de la piel con superficie lisa. Crónica y asintomática (*Figura 2*). En resto de piel y anexos no presenta datos patológicos.

Inició tres años previos con una tumoración pequeña que fue creciendo lentamente hasta el día de su estudio. Asintomática, no presenta antecedentes heredo-familiares de importancia. No recibió tratamiento previo.

Con los datos antes mencionados se realizó diagnóstico clínico presuntivo de tumor de anexos, para lo cual se realizó una biopsia por rasurado reportando: Lesión exofítica con hiperqueratosis, formación de tapones córneos, zonas de acantosis discreta y otras de atrofia. La dermis reticular superficial tiene pequeños infiltrados linfocitarios perivasculares. En otras áreas hay numerosas glándulas sebáceas. La dermis media y profunda están ocupadas por fibras colágenas delgadas fragmentadas, contiene numerosas células fusiformes que parecen corresponder a fibroblastos, algunos de



Figura 1. Imagen clínica. Neofor- mación localizada en ala nasal derecha.



Figura 2. Acercamiento de la lesión exofítica, bien delimitada, del color de la piel con superficie lisa.

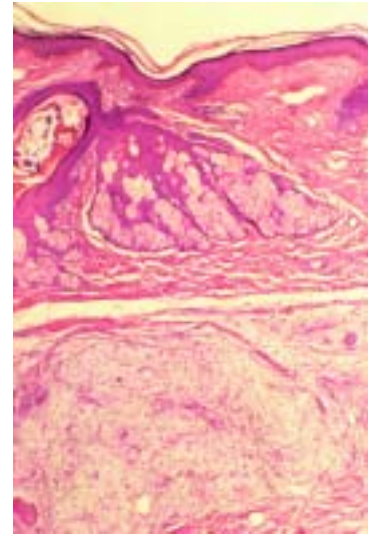


Figura 3. Imagen histológica. Muestra hiperqueratosis, zonas de discreta acantosis y otras de atrofia. Numerosas glándulas sebáceas (4X).

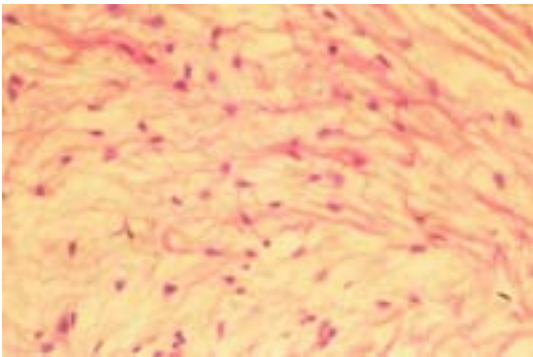


Figura 4. Fibras de colágena delgadas, fragmen- tadas con células fusiformes (10X).



Figura 5. Un mes después de la extirpación del tumor.



Figura 6. Resultado cosmético 6 meses después de la extir- pación.

ellos son estelares (*Figuras 3 y 4*). El diagnóstico es de neurofibroma mixoide.

Un mes después el paciente acude a consulta con buena respuesta cosmética (*Figura 5*), mejorando el resultado a los 6 meses (*Figura 6*) de la extirpación sin presentar recidiva. Se cita periódicamente a control.

DISCUSIÓN

El neurofibroma es un tumor benigno que se puede presentar en forma aislada sin relación con enfermedad de von Recklinghausen. En el caso que reportamos no hay antecedentes familiares de tal enfermedad ni manifestaciones clínicas en el enfermo que lo sugieran. Aunque se conoce que las recidivas pueden presentarse, preferimos continuar con vigilancia clínica, ya que se trata de una neoformación benigna ya que una resección amplia implicaría quirúrgicamente riesgos técnicos y cosméticos. Así mismo se explica al paciente la importancia de su cooperación para asistir a sus citas de control.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cotran, Robbins, Kumar. *Pathologic basis for disease*. 5th Ed. Philadelphia WB Saunders, Co. 1994: 1352-3.
2. Serpa PM. Neurofibromatosis múltiple: Estudio de 40 casos. *Tesis de posgrado*. Centro Dermatológico Pascua 1984: 62-64.
3. Linares S, Vega ME. Tumores de la vaina nerviosa periférica. Estudio de 62 casos. *Dermatol Rev Mex* 1998; 42: 52-57.
4. Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopatología de la piel*. 7^a Ed. Filadelfia. Interamericana, 1990: 691-703.
5. Goldberg NS, Collins FS. The hunt for the neurofibromatosis gene. *Arch Dermatol* 1991; 127: 1705-7.
6. Huvo A. *Bone tumors: diagnosis. Treatment and Prognosis*, WB Saunders, Co. 1991.
7. Numura M. Aspects in neurofibromatosis from the viewpoint of Dermatology. *J Dermatol* 1992; 19: 868-872.
8. Alegre V. Tumores neurales benignos. *Piel* 1989; 4: 288-92.
9. Arenas R. *Dermatología, atlas, diagnóstico y tratamiento*. 2^a Ed. México. McGraw-Hill Interamericana 1996: 239-40.
10. Requena L. Benign neoplasm with neural differentiation. *Am J Dermatol* 1995; 17: 75-96.