

Revista del  
**Centro Dermatológico Pascua**

Volumen  
Volume **13**

Número  
Number **2**

Mayo-Agosto  
May-August **2004**

*Artículo:*

Neurofibroma solitario.  
Comunicación de dos casos

Derechos reservados, Copyright © 2004:  
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 solitario. Comunicación de dos casos

\*Dr. Filadelfo Venadero-Albarrán,\* Dra. Miran Rodríguez Acar,\* Dra. Verónica Merelo,\*\*  
Dra. Alejandra María Cervantes Acevedo,\*\*\* Dr. Alberto Ramos-Garibay\*\*\*\*

## RESUMEN

Los neurofibromas pueden ser clasificados como solitarios o múltiples. Los neurofibromas solitarios son hallazgos incidentales y usualmente no están asociados a manifestaciones sistémicas. Los neurofibromas múltiples, pueden ser vistos en pacientes con neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen. Clínicamente los neurofibromas solitarios son más frecuentes entre la segunda y tercera décadas de la vida, son lesiones blandas que no están asociadas con ninguna otra sintomatología. Se revisan las múltiples variedades histológicas existentes de neurofibromas.

**Palabras clave:** Neurofibroma solitario, neurofibromatosis.

## ABSTRACT

*Neurofibromas can be classified either as solitary or multiple. Solitary neurofibromas are incidental findings and usually are not associated with systemic manifestations. Multiple neurofibromas could be find in patients with neurofibromatosis or Von Recklinghausen's disease. Clinical manifestation of solitary neurofibromas are most commonly observed in the second and third decade of life, they are soft, not associated to any other clinical symptomatology lesions. It exist a plenty of types of neurofibromas we review them in this article.*

**Key words:** Solitary neurofibroma, neurofibromatosis.

Los neurofibromas pueden presentarse como lesiones solitarias o asociadas a una neurofibromatosis (neurofibromas cutáneos y extracutáneos múltiples, manchas café con leche, hamartomas del iris, etc). Los neurofibromas se originan de los nervios y pueden presentarse en cualquier lugar en donde se encuentren terminaciones nerviosas.<sup>1</sup> Pueden ser proliferaciones de las células de Schwann, células perineurales y fibroblastos endoneurales,<sup>2</sup> por lo que se puede decir que son proliferaciones policlonales y pueden considerarse como hiperplasias de todos los elementos neurales.<sup>1</sup>

Existen dos tipos principales de tumores de fibras nerviosas que se presentan en la piel, el neurofibroma y el schwannoma, la diferenciación entre estas dos tu-

moraciones es de tipo histológico, en el schwannoma las células se encuentran mayormente diferenciadas, además las lesiones son encapsuladas y no contienen axones.<sup>3</sup>

El neurofibroma solitario es una lesión benigna, de crecimiento lento que generalmente se manifiesta en los adultos en forma solitaria, clínicamente se pueden describir como neoformaciones del color de la piel, salientes o pediculados, de consistencia blanda y se ha descrito que pueden ser muy pruriginosos.<sup>1</sup> Éstos representan el 90% de los neurofibromas y generalmente se presentan entre los 20 y 30 años de edad sin predominio de sexo. La excisión es considerada el tratamiento de elección en estos casos.<sup>4</sup>

Aunque el neurofibroma es un tumor relativamente común, existen algunas variedades histológicas raras. Los neurofibromas clásicos son tumores bien circunscritos, no encapsulados, localizados en la dermis y algunas veces se extienden hasta el tejido celular subcutáneo superficial, están compuestos por células que

\* Dermatólogos del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

\*\* Residente de 3er año de Dermatología del CDP.

\*\*\* Dermatóloga egresada del CDP.

\*\*\*\* Dermatopatólogo del CDP.

se describen como fusiformes, citoplasma eosinófilo y núcleo oval basófilo, además de colágeno y mucina. Existen variedades poco comunes como el neurofibroma epitelioide, plexiforme, difuso, de células granulares y el paciniano cuyos diagnósticos son puramente histológicos.<sup>5</sup>

### CASO CLÍNICO 1

Se presenta el caso de una paciente del género femenino de 48 años de edad con una dermatosis de un año de evolución localizada a la extremidad superior derecha, de la cual afectaba la región palmar a nivel de la base del dedo medio, en su cara lateral. La dermatosis estaba constituida por una neoformación exofítica, hemisférica, de 0.8 cm de diámetro, del color de la piel, consistencia blanda, bordes bien definidos y superficie lisa (*Figura 1*). De evolución crónica, completamente asintomática.

Con el diagnóstico presuntivo de neoformación en estudio se realiza biopsia excisional de dicha lesión reportándose en la histología una neoformación exofítica cuya epidermis sólo presentaba ensanchamiento de los procesos interpapilares. En dermis superficial media y profunda se aprecia un denso infiltrado compuesto por células fusiformes alargadas que hacia el centro son más pequeñas y compactas (*Figuras 2 y 3*). Con estos datos histológicos se confirma el diagnóstico de neurofibroma.

Meses después la paciente acude a control sin presentar datos de recidiva de la lesión y completamente asintomática (*Figura 4*).

### CASO CLÍNICO 2

Paciente del sexo femenino de 71 años de edad, dedicada al hogar, originaria del Distrito Federal, quien fue estudiada en el Centro Dermatológico Pascua en marzo del año 2002. Presenta una dermatosis localizada a la cabeza, de la que afecta la piel cabelluda a nivel de la región parietal derecha (*Figura 5*) constituida por neoformación exofítica de 0.5 cm de diámetro, color de la piel, de bordes bien definidos, superficie lisa. Evolución crónica y asintomática (*Figura 6*). Resto de piel y anexos sin datos patológicos

Inició 4 años previos con una “bolita” en la cabeza que fue creciendo lenta y paulatinamente. Dentro de sus antecedentes personales patológicos es hipertensa de 5 años de evolución en tratamiento con calcioantagonistas. No recibió ningún tratamiento previo.

Con los datos anteriores se hizo el diagnóstico clínico presuntivo de fibroma blando, para lo cual se realizó una biopsia excisional, reportándose una epidermis atrófica en dermis superficial, con una banda de tejido colágeno, en dermis subpapilar, media y profunda se observó una neoformación constituida por células fusiformes pequeñas que se entremezclan con adipocitos (*Figuras 7 y 8*). Con lo anterior se emite el diagnóstico histopatológico de neurofibroma.

### Comentario

Ya se ha comentado que los neurofibromas pueden ocurrir como parte de una neurofibromatosis o como tumores solitarios. En ambos casos son raros en los dedos y regiones subungueales.<sup>6</sup>

Los diagnósticos diferenciales del neurofibroma clásico se deben de realizar con una variedad de patologías tales como schwannoma, dermatofibroma, leiomioma, dermatofibrosarcoma protuberans, nevo azul, entre otros. Se debe de tener presente que las variedades de neurofibroma como son el celular, el mixoide y hialinizado representan subtipos histológicos de neurofibroma clásico.<sup>7</sup> En el tipo celular, el componente celular es muy prominente y las células están sobre una matriz de colágeno uniforme. El neurofibroma celular puede confundirse con el schwannoma, sin embargo ya se ha comentado que a diferencia de éste, el neurofibroma celular no tiene cápsula y contiene axones. El neurofibroma hialinizado puede confundirse histológicamente con el dermatofibroma o leiomioma, sin embargo la positividad para la proteína S100 y la presencia de áreas con características típicas de neurofibroma clásico ayudan a diferenciarlo.<sup>8</sup>

El neurofibroma epitelioide es una variante rara de neurofibroma cuyo diagnóstico es puramente histológico. El neurofibroma plexiforme está constituido por una masa tortuosa de fascículos nerviosos hipertróficos, este tumor se encuentra sólo en pacientes con neurofibromatosis tipo 1 y se debe diferenciar del schwannoma plexiforme el cual no se asocia necesariamente a neurofibromatosis.<sup>9</sup> Histológicamente el neurofibroma plexiforme es igual al neurofibroma clásico, pero en lugar de afectar sólo un segmento infiltra también al tejido circundante.<sup>5</sup>

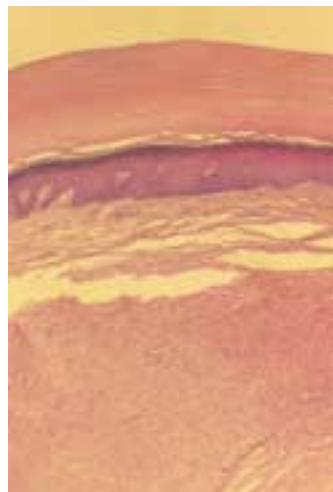
La variedad de neurofibroma difuso es una forma infiltrativa y extensa, aunque no destructiva, rara vez puede ocurrir transformación maligna en esta variedad y en dicho caso se debe realizar diagnóstico diferencial con dermatofibrosarcoma protuberans, siendo necesaria la confirmación de CD34 positiva en este último.



**Figura 1.** Topografía de la lesión, poco habitual de neurofibroma solitario.



**Figura 5.** Aspecto clínico de la lesión.



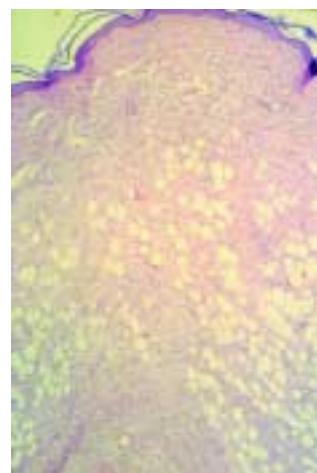
**Figura 2.** Imagen histológica. Sobresale neoformación de células fusiformes pequeñas que ocupan la dermis profunda y respeta la epidermis. (H-E 4x).



**Figura 6.** Vista lateral de la lesión.



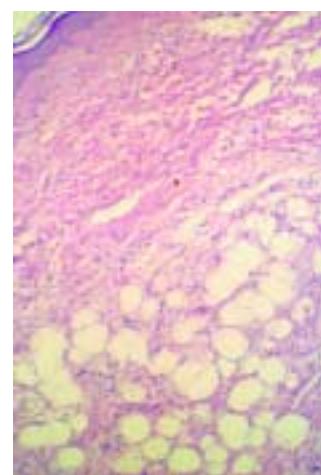
**Figura 3.** Imagen histológica. Un detalle de la periferia del tumor, donde las células fusiformes se disponen en haces laxos. (H-E 10x).



**Figura 7.** Imagen histológica. Se observa una epidermis atrófica y dermis superficial con una banda de tejido colágeno.



**Figura 4.** Aspecto clínico 3 meses después de la extirpación de la tumora-



**Figura 8.** En dermis media y profunda existe una neofor- mación de células fusifor- mes que se entremezclan con adipocitos.

El neurofibroma pigmentado contiene células con melanina o células de Schwann pigmentadas, el diagnóstico diferencial en este caso tanto clínica como histológicamente es con el nevo azul.<sup>5</sup>

Una variante rara de neurofibroma es el de células granulares en cuyo citoplasma se observan numerosas células PAS positivas con gránulos. Por último el neurofibroma paciniano localizado más comúnmente en manos, pies y glúteos, se ha descrito como solitario y doloroso, sin asociación a neurofibromatosis, en este caso el diagnóstico diferencial histológico es con el neuroectoma haciendo la diferenciación porque este último está localizado en dermis y tejido celular subcutáneo.

En un trabajo realizado en este Centro Dermatológico de enero de 1955 a diciembre de 1999 se reportaron 113 casos contra 19 casos de 53 según una publicación realizada en 1998 en otro centro hospitalario del DF.<sup>10,11</sup>

En conclusión, existen 10 variedades histológicas diferentes de neurofibromas, estas lesiones no muestran diferencias significativas en su presentación clínica, excepto en el neurofibroma plexiforme que es patognomónico de la neurofibromatosis tipo 1, las otras variedades histológicas pueden ocurrir esporádicamente o en asociación con neurofibromatosis.<sup>5</sup>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Eniko K, Riccardi V. Las neurofibromatosis. In: Fitzpatrick TB, Risen A. *Dermatology in General Medicine*. 5a. ed. McGraw-Hill, New York EUA, 1999: 2281-2290.
2. Mosaad M. Histopathological variants of neurofibroma. *Am J Dermatopathol* 1996; 16: 486-499.
3. Ahn, Sung K, Hyung J, Kim T et al. Intratumoral fat in neurofibroma. *Am J Dermatopathol* 2002; 24: 326-329.
4. Dangoise C, Andre J, Dobbeleer G. Solitary subungual neurofibroma. *Ac Terap Dermatol* 2003; 26: 116.
5. Richard J. Tumores de tejido neural. En: Lever *Histopatología de la piel*. 8<sup>a</sup> ed. Intermédica Editorial. Buenos Aires Argentina, 1999: 843-856.
6. Inaba, Mayumi, Yamamoto, Tetsuji et al. Pigmented neurofibroma: Report of two cases and literature review. *Path Internal* 2001; 51: 565-569.
7. Bhushan M, Telfer NR. Subungal neurofibroma: an unusual cause of nail dystrophy. *Br J Dermatol* 1999; 140: 777-778.
8. Enzinger FM, Weiss S. *Soft tissue tumors*. St. Louis: Mosby, 1998.
9. Prichard R, Custer R. Pacinian neurofibroma. *Cancer* 1952; 5: 297-301.
10. Jaimes V. Tumores neurales cutáneos. Tesis de posgrado. Centro Dermatológico Pascua 2000: 6-38.
11. Linares S, Vega ME. Tumores de la vaina nerviosa periférica. Estudio de 62 casos. *Dermatol Rev Mex* 1998; 42: 52-7.