

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **13**

Número
Number **2**

Mayo-Agosto
May-August **2004**

Artículo:

Neoformación de larga evolución
localizada a falange

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

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Neoformación de larga evolución localizada a falange

Dra. María Antonieta Domínguez,* Dra. Griselda Membrillo,** Dr. Alberto Ramos-Garibay*



Figura 1. Aspecto clínico de la neoformación.

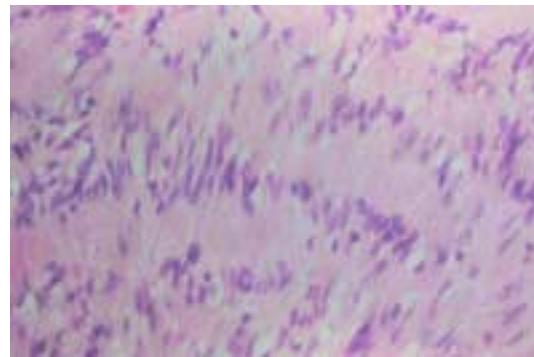


Figura 2. Tejido fibroso en el que se asienta una neoformación constituida por pequeñas células fusiformes dispuestas en haces laxos formando cuerpos de Verocay.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 67 años, dedicada a las labores del hogar, originaria y residente del D.F. Presenta dermatosis localizada a extremidad superior derecha de la que afecta cara interna del dedo índice, constituida por una neoformación hemisférica de 1.5 cm de diámetro (*Figura 1*). Inicia su padecimiento hace 7 años con una pequeña lesión que fue aumentando de tamaño progresivamente hasta alcanzar

su tamaño actual limitando los movimientos de extensión y flexión de la falange. A la extirpación quirúrgica, se observa neoformación de consistencia firme, encapsulada. El estudio histopatológico reportó tejido fibroso en el que se asienta una neoformación circunscrita y constituida por pequeñas células fusiformes dispuestas en haces laxos, formando cuerpos de Verocay (*Figura 2*).

Con los datos clínicos e histopatológicos ¿Cuál es su diagnóstico?

* Médico adscrito, CDP.
** Residente Dermatopatología.

NEURILEMOMA

El schwannoma o neurilemoma constituye un tumor neurogénico que se origina a partir de las células que forman la vaina de Schwann, a su vez derivadas de la cresta neural, generalmente aparecen como lesiones solitarias y cuando llegan a ser múltiples (muy raro) se relacionan con otras entidades clínicas como la enfermedad de von Recklinghausen o como Síndrome de schwannomatosis (neurilemomatosis) donde los tumores diseminados subcutáneos e intradérmicos frecuentemente se asocian a tumores de los órganos internos. En otras ocasiones también surgen de los tejidos blandos profundos: retroperitoneo, mediastino y lengua, así como del nervio vestibuloclear, son lesiones de carácter benigno y raramente llegan a recidivar o a malignizarse,¹ no tienen predilección por el sexo, y predominan en personas entre los 20 a 50 años de edad.²

Su frecuencia y etiología aún se desconocen.

Características clínicas: por orden de frecuencia las lesiones se localizan en mano y la superficie flexora de las extremidades superiores e inferiores seguidas del tronco; suelen presentarse como neoformaciones encapsuladas de aspecto nodular, con una apariencia lisa brillante, llegan a medir entre 2 a 4 centímetros de diámetro y son de crecimiento lento.

En más de un tercio de las lesiones puede existir dolor, sensibilidad y parestesias, sin embargo la sintomatología es variable de acuerdo al sitio anatómico afectado, cuando llegan a afectar los nervios proximales pueden condicionar síntomas a distancia, como un síndrome del túnel del carpo o del túnel tarsal y si afecta las extremidades puede producir también atrofia muscular, neuralgia y alteraciones en la movilidad. Otros síntomas incluyen: hipoacusia, otalgia, exoftalmos, nistagmus, papiledema, convulsiones o diplopía.^{3,4}

Histología: Desde el punto de vista histológico la cápsula deriva del nervio de origen, las células tumorales son típicamente neuroides con morfología bipolar y núcleos delgados, largos, ondulados con extremos en punta. Las áreas de alta celularidad están formadas por las células (tipo A de Antoni) las cuales alternan con áreas de hipocelularidad, células (Antoni B).

En las áreas con células tipo A, las células adyacentes tienden a alinearse creando pilas de núcleos conocidas como empalizada, éstas empalizadas están separadas por un espacio anuclear homogéneo llamado "cuerpos de Verocay".

En las áreas tipo B hay pocas células con núcleos de forma variable distribuidos al azar, el estroma es edematoso y en ocasiones hay formación de microquistes

llenos de líquido y presencia de mastocitos, otras lesiones sufren alteraciones mucoides, hemorragia y necrosis.⁵

Mediante inmunohistoquímica hay positividad para proteína S100, colágeno tipo IV, Leu-7 (CD57), vimentina y proteína mielinica básica en las células tumorales.⁶

Existen otras variantes del schwannoma o neurilemoma entre las que se encuentran:

1. Celular: introducido en 1981 por Woodruff quien lo describió como una variante muy celular con muchas atipias pese a lo cual sigue teniendo un carácter benigno. El diagnóstico diferencial se realiza con los sarcomas.
2. Antiguo: En 1951 Ackerman y Taylor, en su serie de 48 neoplasias de tejido nervioso, describieron 10 casos de esta variante, que microscópicamente, mostraban características del schwannoma común con grandes áreas de tejido hipocelular y cambios degenerativos que incluían: quistes, calcificaciones, hemorragia con trombosis, engrosamiento de los vasos con paredes esclerosadas, áreas xantomatosas, fibrosis, siderofagos y atipias celulares con núcleos pleomórficos abigarrados sugestivos de malignidad. Estos autores interpretaron dichos cambios como degenerativos, y por su largo tiempo de evolución los llamaron "neurilemomas antiguos". Existen otros reportes de esta variante del schwannoma en distintas partes del cuerpo.
3. Plexiforme: Descrita por Harkin et al en 1978 lo consideraron como un neurofibroma plexiforme asociado con la enfermedad de von Recklinghausen y que histológicamente está constituido por múltiples nódulos separados por haces de colágeno fibroso.
4. Otras variantes morfológicas incluyen:
 - a) Angiomatoide: caracterizado por un mayor número de vasos sanguíneos.
 - b) Granular: por células de citoplasma granular.
 - c) Mixoide: constituido por áreas de hipocelularidad (Tipo B de Antoni) y un abundante estroma mixoide.
 - d) Pigmentados: que contienen abundante melanina y muestran algo de pleomorfismo de las células de Schwann.
 - e) Epitelioide: constituido principalmente por células de citoplasma abundante y
 - f) Glandular: que muestra algunas glándulas que contienen mucina.⁷⁻⁹

Dentro de los diagnósticos diferenciales se incluyen: fibroma, neurofibroma, neurosarcoma, quiste ganglionar, tumor gigante de la vaina tendinosa y lipoma.¹⁰

Tratamiento: la extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección. Cuando el neurilemoma está localizado a la cabeza, la complicación más común es de inicio la neuropraxia, sin embargo puede quedar un déficit neurológico permanente dependiendo de la resección del tejido neural.

BIBLIOGRAFÍA

1. Idler RS. Benign and malignant nerve tumors. *Hand Clin* 1995; 11(2): 203-9.
2. Dickey ID, Floyd J. In Medicine Specialties Orthopedic Surgery Neoplasms. *Department of Orthopedics* 2002: 1-9.
3. Enzinger FM, Weiss SW. *Sof tissue tumors*. St Louis: CV Mosby, 1998: 719-80.
4. Yousem SA, Colby TV, Urich H. Malignant epithelioid schwannoma arising in a benign schwannoma. A case report. *Cancer* 1985; 55(12): 2799-803.
5. Elder D, Elenitsas. *Histopathology of the skin Lever's*. Philadelphia. Lippincott. Raven 1997: 977-1009.
6. Shishiba T, Niimura M, Ohtsuka F. Multiple cutaneous neurilemmomas as skin manifestation of neurilemmomatosis. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 744-754.
7. Sangenra RP. Benign Neoplasms with Neural Differentiation: A Review. *The Am J Dermatopathol* 1995; 17: 75-96.
8. Argenyi. Recent developments in cutaneous neural neoplasms. *J Cutan Pathol* 1993; 20: 97-108.
9. Murata Y, Kumano K, Ugal K. Neurilemmomatosis. *Br J of Dermatol* 1991; 125: 466-468.
10. Woodruff JM, Selig AM, Crowley K. Schwannoma (neurilemoma) with malignant transformation. A rare, distinctive peripheral nerve tumor. *Am J Surg Pathol* 1994; 18(9): 882-95.