

Neurilemoma. Comunicación de un caso

Dr. Julio Enríquez Merino,* Dra. Pabeli Villaseñor Camacho,** Alberto Ramos Garibay***

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente del sexo femenino de 54 años de edad con neurilemoma, tumor benigno de la vaina neural, de presentación poco frecuente.

Palabras clave: Neurilemoma.

ABSTRACT

The case appears of patient of the feminine sex of 54 years of age with neurilemoma, benign tumor of the neural case, presentation little frequents.

Key words: Neurilemoma.

INTRODUCCIÓN

Los neurilemomas, también denominados schwannoma, neurinoma o neurolemomas, pertenecen a las neoplasias benignas de la vaina neural, originándose en las células de Schwann y desprovistas de axones.

Por lo general surgen en nervios craneanos, en especial el nervio vestibular; también se presentan en otros nervios periféricos y raíces raquídeas. Pueden presentarse en forma esporádica o asociarse con neurofibromatosis de tipo 2.¹

Los neurilemomas cutáneos son tumores poco frecuentes de crecimiento lento, normalmente solitarios, afectando sobre todo a extremidades de adultos. Se presentan como nódulos encapsulados de 2 a 4 cm de diámetro, por lo general hipodérmico y con poca frecuencia dérmico, indoloro o sensible a la presión.

Los términos "schwannomatosis" o "neurilemomatosis" designan neurilemomas cutáneos múltiples sin manchas café con leche u otros estigmas de neurofibromatosis tipo 1.^{2,3}

HISTOPATOLOGÍA

Los neurilemomas son tumores circunscritos, encapsulados, normalmente confinados al tejido subcutáneo. El nervio original puede verse en ocasiones en un extremo. Característicamente se componen de dos tipos tisulares. En las áreas también llamadas de Antoni A hay células fusiformes organizadas en fascículos entrelazados. Las células tienen bordes citoplasmáticos indistinguibles. Los núcleos pueden alinearse en fila o en empalizada, entre los que los procesos celulares se funden en masas eosinofílicas formando cuerpos de Verocay. No hay axones. El tejido de Antoni B consiste en una fina malla de tejido gelatinoso y microquistico con células de Schwann muy separadas. En estas áreas también se presentan macrófagos cargados de lípidos, vasos sanguíneos dilatados con paredes hialinas gruesas, hemorragias y en ocasiones, áreas hialinas calcificadas. Las células de Merkel están incrementadas en la epidermis sobre los neurilemomas.^{4,5}

Se han descrito variantes histológicas: *Neurilemoma plexiforme*. Se caracteriza por nódulos múltiples, encapsulados, hipercelulares, separados entre sí por tejido conjuntivo normal o hialinizado, con disposición nuclear en empalizada y con signos de degeneración vascular.

* Jefe del Servicio de Cirugía Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente 4º año Dermatología, CDP.

*** Dermatopatólogo, CDP.



Figura 1. Imagen clínica de la tumoración.



Figura 2. Se observa la tumoración de forma digitiforme durante la extirpación.



Figura 3. Imagen del colgajo al final del procedimiento.

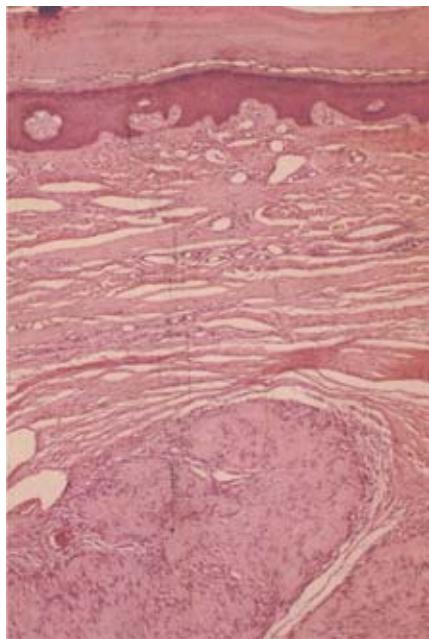


Figura 4. Imagen histológica A: Se observa una epidermis con hiperqueratosis y acantosis regular. La dermis profunda está ocupada por masas tumorales de células fusiformes con zonas acelulares eosinófilas (H-E 4X).

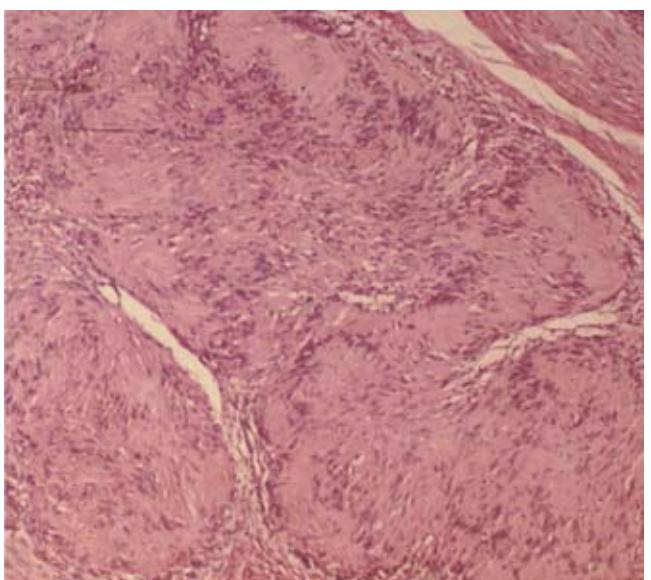


Figura 5. Imagen histológica B: Se muestra una de las masas tumorales en donde las células se organizan formando cuerpos de Verocay (H-E25X).

Neurilemoma celular. Tumor muy celular, en particular en las zonas A de Antoni. Las mitosis están presentes pero no son atípicas.

Neurilemoma envejecido. Con cambios degenerativos en forma de calcificaciones, hemorragias, hialinización o degeneración quística. Se observa infiltración

por numerosos histiocitos y siderófagos, con presencia de células de Schwann con núcleos voluminosos, hiperchromáticos, multilobulados y con atipias, pero sin mitosis.

Neurilemoma epitelioide. Tumores subcutáneos, multinodulares y muy celulares, que conforman una estructura epitelioide en trabéculas, cordones y cúmulos. Las células redondeadas o poligonales y bien delimitadas, tienen un núcleo redondo que contiene pequeños nucleolos. Las mitosis son infrecuentes. Además es un tumor muy vascularizado.

Neurilemoma con predominio de cuerpos de Verocay. Su particularidad es la presencia predominante o exclusiva de cuerpos de Verocay (del 75 al 100% del tumor).

Otras variantes: *Neurilemoma angiomatoide*, muy vascularizado; *neurilemoma granuloso* con algunas células tumorales de núcleo granuloso; el *neurilemoma mixoide* compuesto esencialmente por zonas B de Antoni, el *neurilemoma pigmentado* que contiene melanina, el *neurilemoma paciniano* cuyas células se disponen en forma concéntrica como en los corpúsculos de Pacini, y por último, el *neurilemoma glandular* con visualización de estructuras de aspecto glandular y resultantes de una metaplasia.⁶

MICROSCOPIA ELECTRÓNICA

Hay agregados de células de Schwann maduras con procesos citoplasmáticos finos, complejos y enmarañados, pero las uniones celulares son raras.⁷

TRATAMIENTO

La degeneración maligna es excepcional, por lo que el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa, sin riesgo de recidiva.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 54 años de edad, originario y residente del Distrito Federal, dedicada al hogar. Acudió al Centro Dermatológico Pascua por presentar dermatosis localizada a región distal del primer dedo del pie derecho constituida por neoformación subcutánea fija a planos profundos, de consistencia dura y discretamente dolorosa a la palpación, cubierta por piel de características normales (*Figura 1*). Evolución de 10 años.

APP y AHF sin importancia para el padecimiento actual.

Se realizó extirpación quirúrgica encontrando una neoforación encapsulada digitiforme de color blanco-grisáceo de consistencia dura de 5 x 2 cm de diámetro. Al extirpar la lesión se crea un defecto de relleno en el sitio, la piel que cubre la tumoración resulta redundante, por lo cual se elimina el exceso y se reconstruye la zona (*Figuras 2 y 3*).

La pieza extirpada es enviada a su estudio histopatológico: Los cortes muestran una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica compacta y acantosis regular discreta.

En dermis superficial el tejido colágeno es de características normales con algunos vasos dilatados y abarcando dermis media y profunda se advierte una neoforación bien circunscrita multilobulada constituido por células fusiformes cuyos núcleos se alinean formando filas y entre los cuales los procesos celulares se funden en masas eosinofílicas formando cuerpos de Verocay. Se entremezclan con fibras de colágena y siguen diferentes direcciones rodeadas por un estroma fibroso (*Figuras 4 y 5*).

DISCUSIÓN

Los neurilemomas, tumores encapsulados que se desarrollan a expensas de las vainas de Schwann de los nervios periféricos, en la mayoría de los casos se localizan en los nervios craneales y las raíces posteriores de los nervios espinales, desarrollándose de manera intra y extrarraquídea hasta provocar signos compresivos. Las localizaciones viscerales y cutáneas no son excepcionales. El neurilemoma cutáneo por lo general es hipodérmico y se presenta de forma solitaria, bien circunscrito, encapsulado, sensible a la presión, localizado sobre el trayecto de un nervio, en particular en la cara lateral del cuello o superficies de flexión de los miembros. Es importante hacer diagnóstico diferencial con otros tumores de la vaina neural como con el neurifibroma solitario, el cual es un tumor no encapsulado de localización dérmica o subcutánea que se caracteriza por la presencia de tres componentes: celular, colágeno y mucoide. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica y el pronóstico es bueno por el bajo riesgo a malignizarse.

BIBLIOGRAFÍA

1. Albrecht S. Neoplasias e hiperplasias de origen neural y muscular. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB. *Fitzpatrick dermatología en medicina gen-*

- eral. Editorial Médica Panamericana. Ed 5ta. 2001; Tomo II: 1271-1288.
2. Reed RJ, Jacoby RA. Cutaneous neuroanatomy and neuropathology. *Am J Dermatopathol* 1983; 5: 355-362.
 3. Requena L, Sanguiza OP. Benign neoplasms with neural differentiation. *Am J Dermatopathol* 1995; 17: 75-96.
 4. Murata Y, Kumano K, Ugai K et al. Neurilemmomatosis. *Br J Dermatol* 1991; 125: 466-468.
 5. Weedon D, Strutton G. *Patología piel*. Edit Marbán. Tomo II: pp 806-807.
 6. Koeppel MC, Andrac-Meyer L. Tumores conjuntivos cutáneos benignos. En: *Enciclopedia médica quirúrgica*. Edit Elsevier 2005; Tomo II: 98-610 A 10.
 7. Argenyi ZB, Valgo K, Abraham AA. Degenerative changes in benign cutaneous schwannoma. A light microscopic, histochemical and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 1993; 20: 148-153.