

Schwannoma plexiforme: presentación de un caso y diagnóstico diferencial histopatológico

Plexiform schwannoma: case report and histopathological differential diagnosis

A. Batalla, C. De la Torre, P. Dávila, I. García-Doval

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. España.

Correspondencia:

Ana Batalla

e-mail: anacebey@yahoo.es

ana.batalla.cebey@sergas.es

Recibido: 20/9/2011

Aceptado: 8/2/2013

Resumen

El schwannoma plexiforme es una variante poco frecuente del schwannoma. Su localización y los hallazgos histológicos son las principales diferencias con respecto al schwannoma convencional. Se presenta un caso de schwannoma plexiforme y se revisan brevemente sus características, con especial atención al diagnóstico diferencial histopatológico. Se remarca también la necesidad de descartar las posibles, aunque infrecuentes, enfermedades asociadas.

Palabras clave: neurofibromatosis, neurilemoma; schwannoma, schwannomatosis.

(A. Batalla, C. De la Torre, P. Dávila, I. García-Doval. Schwannoma plexiform: presentación de un caso y diagnóstico diferencial histopatológico. Med Cutan Iber Lat Am 2013;41(3):122-125)

Summary

Plexiform schwannoma is an uncommon variant of schwannoma. Location and histological features are the main differences from conventional schwannoma. We report a case of plexiform schwannoma and we briefly review its characteristics, remarking the importance of the histopathological differential diagnosis. We also highlight the necessity of ruling out associated diseases.

Key words: neurofibromatosis, neurilemmoma; schwannoma, schwannomatosis.

El schwannoma plexiforme es una variante del schwannoma caracterizado por un patrón de crecimiento plexiforme, intraneural y multinodular, que representa menos del 5% de todos los schwannomas[1, 2]. Presentamos un caso de schwannoma plexiforme en una mujer de 33 años y revisamos brevemente sus características.

Caso clínico

Enfermedad actual. Mujer de 33 años con una lesión en el primer dedo de la mano derecha de años de evolución, inicialmente asintomática, con molestias inespecíficas ocasionales en los últimos meses. La paciente negaba anteceden-

tes traumáticos u otros posibles factores desencadenantes. No existían otros antecedentes personales o familiares de interés.

Exploración física y complementarias. En la exploración física se observó una lesión con presentación clínica de pápula discretamente indurada, bien delimitada, no adherida a planos profundos, de 4mm de diámetro. El resto de la piel y mucosas no presentaba alteraciones. Los principales diagnósticos diferenciales planteados fueron fibroqueratoma digital adquirido, fibromixoma acral superficial y neurofibroma; indicándose exéresis de la lesión.

Histopatología. El estudio histológico mostró una tumoración multilobulada localizada en dermis media y profunda

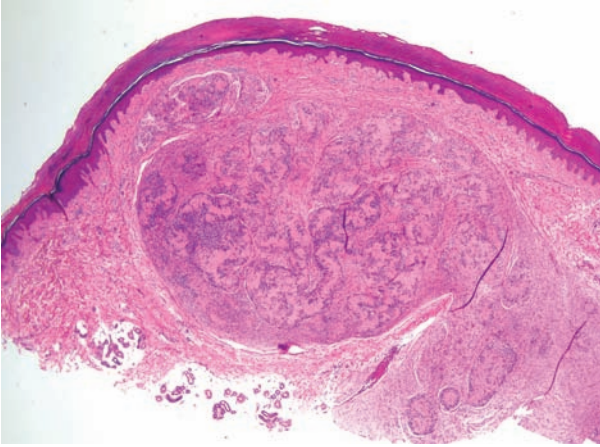


Figura 1. Tumor densamente celular, multilobulado, rodeado por una fina capa de fibrina, situado en dermis media y profunda. [H-E x 20].

(Figura 1). Los lóbulos estaban compuestos por células fusiformes de núcleos delgados. Estas células se disponían formando una doble empalizada rodeando un área central de colágeno esclerosado, formando los característicos cuerpos de Verocay (Figura 2). No se evidenció presencia de fibras nerviosas dentro de la tumoración. Las técnicas inmunohistoquímicas mostraron positividad para proteína S100 y vimentina, y negatividad para actina de músculo liso (AML) (Figura 3).

Diagnóstico. Con los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos se realizó el diagnóstico de schwannoma plexiforme.

Comentario

El schwannoma plexiforme es un tumor neural benigno que afecta a la piel y al tejido celular subcutáneo[1, 2]. Suele aparecer en adolescentes y adultos jóvenes, con presentación clínica de pápula de lento crecimiento, solitaria, blanda, móvil y asintomática[3]. A diferencia del schwannoma convencional que se localiza generalmente en la región flexora de los miembros, la región de cabeza y cuello, seguida del tronco, son las localizaciones más frecuentes en esta variante plexiforme[2].

Generalmente el schwannoma plexiforme se presenta de modo esporádico[1, 2], aunque la aparición de múltiples lesiones puede sugerir una asociación sindrómica[1, 3]. El 5% de los schwannomas plexiformes se asocian a neurofibromatosis tipo 2, y otro 5% a schwannomatosis[1]. No se ha descrito relación con neurofibromatosis tipo 1[1, 2].

El diagnóstico definitivo se obtiene mediante estudio histológico[2]. El schwannoma plexiforme se localiza generalmente en la dermis o en el tejido celular subcutáneo. Está compuesto por múltiples nódulos, redondeados u ovalados, rodeados por una cápsula fibrosa fina[2]. Los nódulos con-

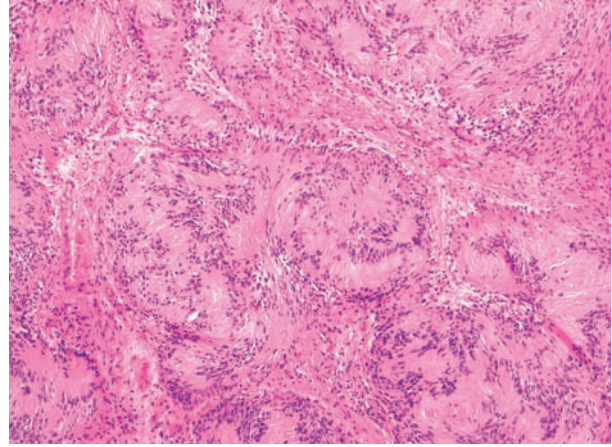


Figura 2. Detalle de los cuerpos de Verocay: doble empalizada nuclear rodeando áreas de colágeno esclerosado. [H-E x100].

tienen una proliferación de células fusiformes con núcleos ondulados y elongados que se disponen en empalizada formando los cuerpos de Verocay[2] (Tabla 1). Estas zonas celulares se conocen como áreas Antoni A.[2]. Las áreas Antoni B (zonas hipocelulares, degenerativas, compuestas por células fusocelulares dispuestas al azar en un estroma laxo) son escasas en esta variante de schwannoma[2, 3].

El schwannoma plexiforme debe diferenciarse del neurofibroma plexiforme y del tumor maligno de la vaina del nervio periférico, debido a las implicaciones en pronóstico[1]. El neurofibroma plexiforme es hipocelular y se caracteriza por células de Schwann, fibroblastos y axones dispuestos de modo desorganizado, embebidos en una matriz mixoide prominente[2]. Este tumor es patognomónico de la neurofibromatosis y tiene riesgo de transformación maligna[2, 3]. El tumor maligno de la vaina del nervio periférico se diferencia principalmente por un alto índice mitótico y una positividad débil y parcheada para la proteína S-100[2].

Además del Schwannoma convencional, en el que aparecen cuerpos de Verocay, existen otras neoplasias en las que pueden existir áreas similares a los cuerpos de Verocay, y que deben también incluirse en el diagnóstico diferencial, como son el histiocitoma fibroso cutáneo en empalizada, el dermatofibroma con diferenciación miofibroblástica, el neuroma traumático, el neuroma encapsulado en empalizada, el leiomioma, el angioleiomioma, el miofibroblastoma, o el lipoma de células fusiformes[1, 4, 5]. Áreas similares a los cuerpos de Verocay se han observado también en algunos nevus melanocíticos[6]. Las características histopatológicas y las tinciones inmunohistoquímicas permiten la distinción entre estas entidades (Tabla 1)[4, 5].

El tratamiento de elección consiste en la escisión quirúrgica[2]. No se ha descrito potencial metastático, aun-

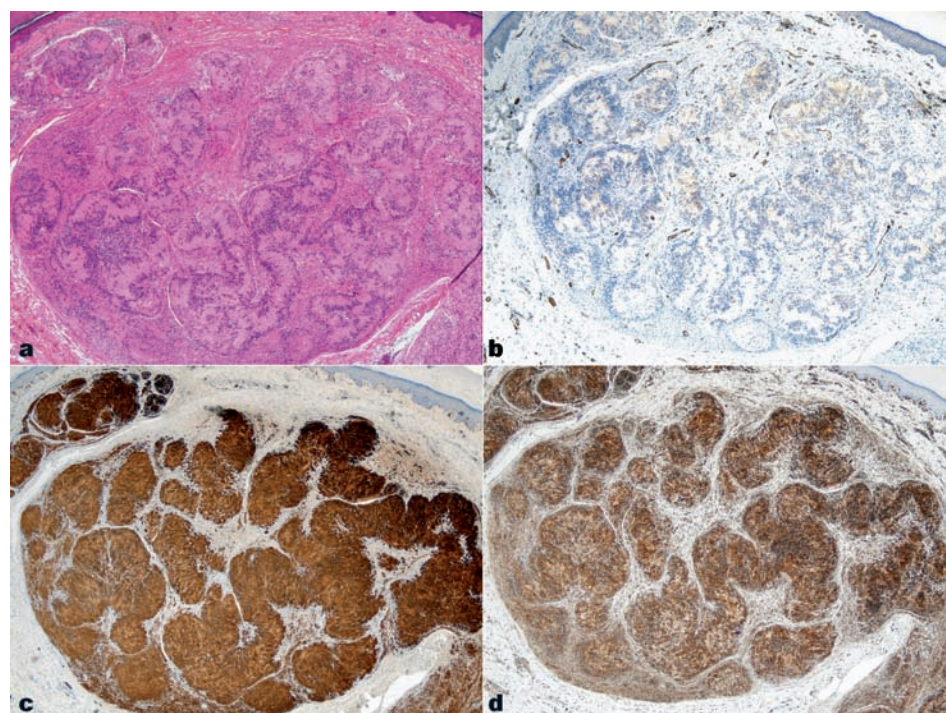


Figura 3. Técnicas inmunohistoquímicas: positividad de las células tumorales para proteína S-100 y vimentina. Negatividad para actina de músculo liso (AML). [a]:H-E, x 40; b): AML, x 40; c): proteína S100, x 40; d): vimentina, x 40].

Tabla 1. Tumores con áreas similares a los cuerpos de Verocay[1, 4, 5]

Schwannoma convencional	Compuesto únicamente por células de Schwann (excepto un 1% de células perineurales que componen la cápsula). Áreas hiper celulares (Antoni A) con disposición en empalizada rodeando zonas de colágeno esclerosado. Áreas hipocelulares (Antoni B) con estroma edematoso o mixoide y vasos hialinizados o ectásicos.
Histiocitoma fibroso cutáneo en empalizada	Pierna de mujeres adultas. Lesión bien delimitada, no encapsulada. Cantidad variable de macrófagos y células fusiformes dispuestas en patrón estoriforme en el centro de la lesión. La epidermis acantótica suprayacente y las células fusiformes entremezcladas con fibras de colágeno en la periferia de la lesión, son hallazgos histológicos muy característicos. Positividad para factor XIIIa y vimentina. Negatividad para proteína S100.
Dermatofibroma con diferenciación miofibroblástica	Cuello y hombro de varones adultos. Patrón nodular. Células fusiformes elongadas y estroma esclerótico. Puede haber disposición en empalizada alrededor de los focos de colágeno esclerosado. Positividad para AML. Débil positividad para CD57.
Neuroma traumático	Lesión mal definida. Fascículos y fibras nerviosas embebidas en un estroma fibroso y esclerosado.
Neuroma encapsulado en empalizada	Región facial. Lesión bien delimitada, fasciculada, con fibras nerviosas mielínicas, cantidad variable de neurofilamentos, y áreas en empalizada prominentes.
Leiomioma	Pierna de mujeres jóvenes. Doloroso. Patrón de crecimiento fascicular-fusiforme, con células de núcleos elongados con extremos romos y vacuolización perinuclear. Positividad para desmina y AML.
Angioleiomioma	Tejido celular subcutáneo de la región del tobillo. Patrón de crecimiento fascicular-fusiforme, con células de núcleos elongados con extremos romos y vacuolización perinuclear. Positividad para desmina y AML.
Miofibroblastoma	Ganglios linfáticos inguinales de varones adultos. Neoplasia de células fusiformes con vascularización prominente, extravasación hemática y fibras amiantoides. Contiene áreas de colágeno esclerosado rodeadas por una empalizada de células fusiformes. Positividad para AML.
Lipoma de células fusiformes	Tumor no encapsulado compuesto por células fusiformes y tejido adiposo. Puede verse un patrón en empalizada de las células fusiformes ocasional. AML: actina de músculo liso.

que es posible la recurrencia en caso de exéresis incompleta[1, 2].

Conclusiones

Presentamos un caso de schwannoma plexiforme y revisamos las entidades con características histológicas simi-

lares. Destacamos la importancia del diagnóstico diferencial con el neurofibroma plexiforme y el tumor maligno de la vaina del nervio periférico, debido a sus implicaciones en pronóstico. Asimismo se remarca la necesidad de una historia clínica y exploración física meticulosas en estos pacientes para descartar las posibles enfermedades asociadas.

Bibliografía

1. Berg JC, Scheithauer BW, Spinner RJ, Allen CM, Koutlas IG. Plexiform schwannoma: a clinicopathologic overview with emphasis on the head and neck region. *Hum Pathol* 2008; 39: 633-40.
2. Punia RS, Dhingra N, Mohan H. Cutaneous plexiform schwannoma of the finger not associated with neurofibromatosis. *Am J Clin Dermatol* 2008; 9: 129-31.
3. Ko JY, Kim JE, Kim YH, Ro YS. Cutaneous plexiform schwannomas in a patient with neurofibromatosis type 2. *Ann Dermatol* 2009; 21: 402-5.
4. Zelger BG, Steiner H, Kutzner H, Rutten A, Zelger B. Verocay body —prominent cutaneous schwannoma. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 242-9.
5. Hsiao FC, Barr KL. Subcutaneous nodule on the left hand: challenge. *Am J Dermatopathol* 2011; 33: 521-2.
6. Kroumpouzos G, Cohen LM. Intra-dermal melanocytic nevus with prominent schwannian differentiation. *Am J Dermatopathol* 2002; 24: 39-42.