



PROGRESOS DE

# Obstetricia y Ginecología

Revista Oficial de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia

ARAN



Prog Obstet Ginecol. 2017;60(4):377-379

## Práctica Clínica

### Neurotecoma mixoide de vulva

#### *Vulvar myxoid neurothekeoma*

Eduardo Reyna-Villasmil, Joel Santos-Bolívar y Duly Torres-Cepeda

Servicio de Ginecología. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Estado Zulia. Venezuela

#### Resumen

##### Palabras clave:

Mixoma de vaina nerviosa.  
Neurotecoma.  
Tumor benigno.  
Vulva.

El neurotecoma mixoide es un tumor cutáneo raro, benigno, asintomático de origen de las vainas de los nervios periféricos y también es conocido como mixoma benigno de las vainas nerviosas. Esta entidad es generalmente observada en cabeza, cuello y miembros superiores y raras veces en otras localizaciones. Se describe el caso de una mujer de 31 años de edad con neurotecoma mixoide de la vulva. Al examen histopatológico, la lesión se presentó como una tumoración multinodular compuesta de células fusiformes rodeada por matriz mixoide. El análisis inmunohistoquímico demostró que las células tumorales eran positivas a S-100. La cirugía con resección amplia produjo la remisión completa del caso.

#### Abstract

##### Key words:

Nerve sheath myxoma.  
Neurothekeoma.  
Benign tumor.  
Vulva.

Myxoid neurothekeoma is a rare cutaneous, benign, asymptomatic tumor of peripheral nerve sheath origin and is also called as benign nerve sheath myxoma. This entity is usually seen in head, neck and upper extremity and seldom on other location. A myxoid neurothekeoma in the vulva of a 31-year-old woman is described. Histopathologically, the lesion presented as a multinodular mass composed of spindle cells with a myxoid background. Immunohistochemical analysis showed that tumor cells were positive for S-100. Wide excision surgery led to complete remission.

Recibido: 15/05/2015  
Aceptado: 30/05/2017

Reyna-Villasmil E, Santos-Bolívar J, Torres-Cepeda D. Neurotecoma mixoide de vulva. Prog Obstet Ginecol. 2017;60(4):377-379

##### Correspondencia:

Eduardo Reyna-Villasmil.  
Servicio de Ginecología.  
Hospital Central Dr. Urquinaona.  
Final Av. El Milagro Maracaibo.  
Estado Zulia, Venezuela  
e-mail: sippenbauch@gmail.com

## INTRODUCCIÓN

El neurotecoma es un tumor benigno, raro y de naturaleza neuromesenchimal, que fue descrito como mixoma de las vainas nerviosas, proponiendo su origen en el endoneuro de los nervios periféricos (1). Posteriormente, se cambió el nombre a neurotecoma destacando su origen de la vaina nerviosa (2). Se han descrito en cabeza, abdomen, miembros superiores, miembros inferiores y cavidad oral. Se presenta un caso de neurotecoma mixoide de vulva.

## REPORTE DE CASO

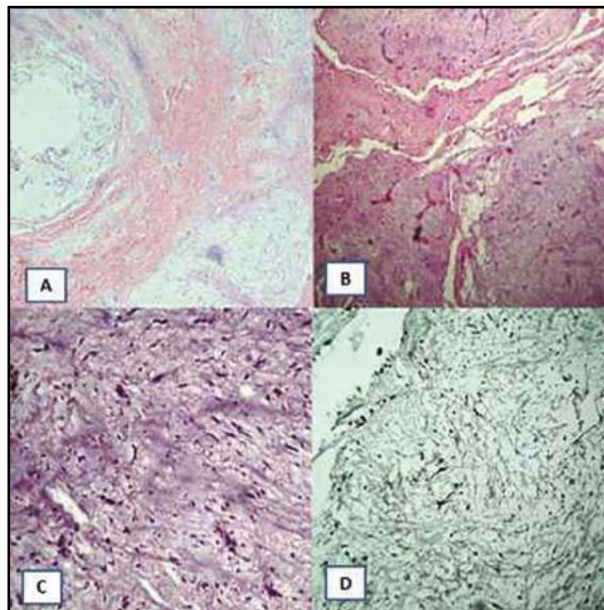
Se trata de paciente de 31 años quien acude por presentar tumoración de crecimiento lento en el labio mayor derecho de la vulva de dos años de evolución. Al examen físico se observó la presencia de tumoración de 3,5x3,0 centímetros, blanda, bien demarcada, móvil y no dolorosa ubicada en labio mayor derecho (Fig. 1). No se observó retracción de piel ni cambios neoplásicos malignos. El ultrasonido demostró la presencia de una pequeña tumoración quística inespecífica. La resonancia magnética evidenció tumoración bien demarcada en labio mayor derecho delimitada al tejido celular subcutáneo, sugestiva de malformación vascular o linfática.



**Figura 1.** Tumoración blanda, móvil y no dolorosa en labio derecho.

Se realizó extirpación completa del tumor y el examen histopatológico describió epidermis hiperqueratósica, comprimida por tumor subcutáneo bien delimitado, no encapsulado con lóbulos de diferentes tamaños separados

por tejido conjuntivo fibroso. Estos tenían escasas células fusiformes rodeadas por matriz mixoide, fibras nerviosas y mastocitos delimitados por tejido fibroso. No se observaron atipias nucleares ni actividad mitótica. Los bordes del material estaban libres de células tumorales. El estudio de inmunohistoquímica demostró positividad para proteína S-100. Los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos se muestran en la figura 2. El diagnóstico definitivo fue neurotecoma mixoide vulvar.



**Figura 2.** Aspecto histológico del neurotecoma mixoide de vulva. (A) Coloración de hematoxilina-eosina a 10X. (B) Coloración de hematoxilina-eosina a 40X. (C) Coloración de hematoxilina-eosina a 100X. (D) Coloración inmunohistoquímica con S-100 a 1000X.

La paciente no ha reportado recurrencia de la lesión después de 12 meses de la cirugía.

## DISCUSIÓN

El neurotecoma es una lesión tumoral solitaria, ocasionalmente múltiple, que afecta a un amplio intervalo de edad, con preferencia por el sexo femenino (relación 1,9:1). El diagnóstico correcto es importante por la alta tasa de recidivas, únicas o múltiples, que presenta esta lesión. Pueden ser asintomáticos o presentarse como tumor doloroso, pigmentado y bien circunscrito promediando 2 centímetros de diámetro (2). En el ámbito no presentan ninguna característica macroscópica que haga sospechar el diagnóstico (1). Los diagnósticos clínicos diferenciales más frecuentes son: dermatofibroma, quistes de inclusión, queloide, xantoma, granuloma piógeno y nevo melanocítico.

Se han descrito dos variantes histológicas dependiendo de su estructura y composición. Una forma clásica mixoide, más frecuente y una forma celular menos común. La variante celular está aceptada dentro de los tumores neurales cutáneos (1). En estos destaca el componente epiteloide sobre el estroma mucinoso y la expresión negativa a la proteína S-100, a diferencia de la variable mixoide (3,4). También existen variantes mixtas en las que es posible observar rasgos histológicos característicos de ambas variantes (2).

Se han descrito en localizaciones cutáneas como miembro superior, espalda, pliegue auricular posterior, párpado, mentón, nariz, cuello y cavidad oral (5). Se han reportado otros de localización extra-cutánea, son intraneural en el nervio tibial posterior, intraespinal e intracraneal (6). El presente caso demuestra la presencia de neurotecoma mixoide de vulva, una localización aún no descrita de este raro tumor de origen neural.

El origen de las células tumorales aún es desconocido. Para explicar las poblaciones celulares y organización se ha sugerido un posible proceso de envejecimiento del tumor por el cual los neurotecomas celulares son formas iniciales del tumor y los neurotecomas mixoides corresponderían a la mayor evolución. Parece claro que el neurotecoma mixoide deriva de estructuras de sostén de los nervios periféricos, principalmente de células de Schwann. En cuanto a la variante celular, la histogénesis no está completamente comprendida (7). Se ha tratado de explicar el espectro histológico al que pertenece el neurotecoma mixoide clásico con una diferenciación neural (sobre todo de las células de Schwann) y el neurotecoma celular (compuesto por células indiferenciadas con características parciales de células de Schwann, células musculares lisas, miofibroblastos y fibroblastos) (6). Con el concepto de diferenciación divergente, el neurotecoma celular no expresaría características neurales completas. Debido a las controversias inmunohistoquímicas y ultraestructurales, se admite que el neurotecoma puede expresar diferenciación Schwanniana o perineural y derivarse de células mesenquimales indiferenciada originada en la cresta neural (7).

No existen hallazgos radiológicos patognomónicos. Solo se han descrito hallazgos de imágenes en algunos casos. La imposibilidad de reportar algún hallazgo se debe al pequeño tamaño y a la localización. En la tomografía, el tumor se describe como una lesión hipo-atenuada a iso-atenuada con patrones vasculares (8).

El estudio histopatológico permite el diagnóstico de certeza. El diagnóstico diferencial son tumores neurales (neurilemoma, neuroma verdadero y neurofibroma mixoide) y no neurales con proliferaciones fibrohistocitarias (dermatofibrosarcoma protuberans mixoide, histiocitoma fibroso maligno mixoide y fibroxantoma atípico). Se debe diferenciar de las proliferaciones melanocitarias, sobre todo entre la variante celular y el melanoma, para lo cual la inmunohistoquímica (S-100 negativa para el neurotecoma celular) es de gran ayuda (3,4). La diferenciación con el nevo melanocítico puede ser difícil. La presencia de células gigantes multinucleadas puede recordar al nevo epiteloide o de Spitz (7).

Aunque no se han reportado recurrencia local agresiva o metástasis a distancia, pueden ocurrir recurrencias limitadas al sitio de la lesión secundario a la resección incompleta; por lo tanto la resección local amplia es el tratamiento estándar (9).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fetsch JF, Laskin WB, Hallman JR, Lupton GP, Miettinen M. Neurothekeoma: an analysis of 178 tumors with detailed immunohistochemical data and long-term patient follow-up information. *Am J Surg Pathol* 2007;31:1103-14.
2. Yamato M, Ikota H, Hanakita J, Iizuka Y, Nakazato Y. Intradural extramedullary spinal nerve sheath myxoma: a report of two cases. *Brain Tumor Pathol* 2014;31:57-61.
3. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Nerve sheath myxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 57 morphologically distinctive, S-100 protein- and GFAP-positive, myxoid peripheral nerve sheath tumors with a predilection for the extremities and a high local recurrence rate. *Am J Surg Pathol* 2005;29:1615-24.
4. Plaza JA, Torres-Cabala C, Evans H, Diwan AH, Prieto VG. Immunohistochemical expression of S100A6 in cellular neurothekeoma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 31 cases. *Am J Dermatopathol* 2009;31:419-22.
5. Uygur S, Ayhan S, Kandal S, Gureli M, Uluoglu O. Giant neurothekeoma in the forearm of an infant. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62:e259-62.
6. Vij M, Jaiswal S, Agrawal V, Jaiswal A, Behari S. Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of cerebellopontine angle: case report of a rare tumor with brief review of literature. *Turk Neurosurg* 2013;23:113-6.
7. Wollina U, Hansel G, Schönlebe J, Haroske G. Myxoid neurothekeoma--a painful case in a less common location. *Dermatol Online J* 2009;15:3.
8. Kim HJ, Baek CH, Ko YH, Choi JY. Neurothekeoma of the tongue: CT, MR, and FDG PET imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1823-5.
9. Hornick JL, Fletcher CD. Cellular neurothekeoma: detailed characterization in a series of 133 cases. *Am J Surg Pathol* 2007;31:329-40.