

## Caso clínico

# Tumores cutáneos de origen neural. A propósito de tres casos

Myrna Rodríguez Acar,\* Daniel Alcalá Pérez,\*\* Maribet González González,\*\*\* Josefa Novales Santa Coloma,\*\*\*\* Margarita Flores Castellanos,\*\*\*\*\* Leticia de Alba Alcántara,\*\*\*\*\* Miguel Domínguez Serrato,\*\*\*\*\* Adriana Cárdenas Alsina,\*\*\*\*\* Alfonsina María Decamps Solano\*\*\*\*\*

### RESUMEN

Los nervios que se encuentran en la piel pueden desarrollar tumores de diversos tipos y gran variedad histopatológica. Se les denomina según su estirpe histológica. Pueden estar constituidos por varios componentes del nervio o del perineuro. En este artículo se describen tres casos clínicos y se realiza una breve revisión de la literatura.

**Palabras clave:** Tumores neurales cutáneos, neuromas, neurilemomas.

### ABSTRACT

*Cutaneous nerves can develop different tumors with wide clinical and histopathologic spectrum. They are named according to their histopathological race, and they may have several components from nerves and perineuro. In this article we described three cases and we made a brief review of the literature.*

**Key words:** *Cutaneous neural neoplasms, neuromas, neurilemomas.*

### INTRODUCCIÓN

Los tumores cutáneos de origen neural son generalmente benignos. Derivan de uno o más elementos del sistema nervioso y se diferencian uno de otro por tener, a nivel histopatológico, una proporción y organización diferentes entre los distintos tejidos que los constituyen: células de Schwann, axones, fibroblastos y estroma de soporte.<sup>1</sup>

Se les clasifica en dos grandes grupos: los derivados directamente de los nervios periféricos y aquellos que provienen de tejido neural ectópico o heterotópico. Dentro del primer grupo se encuentran los neuromas, neurofibromas, neurilemomas, neurotecomas y otros.<sup>2</sup>

Dentro del segundo, están los tumores, cuyo origen es incierto, entre los que se incluyen: el tumor de células granulosas, carcinoma de Merkel, el ganglioneuroma y otros.<sup>2</sup>

En general, el diagnóstico es histopatológico y el tratamiento es quirúrgico.

### CASO CLÍNICO 1

Hombre de 26 años de edad, el cual acudió por presentar dermatosis localizada a la cabeza de la que afectaba cara en la mucosa del labio inferior, en el lado derecho. Estaba constituida por una neoformación subcutánea, hemiesférica, eritematosa, de 2.5 cm de diámetro, mal limitada, de superficie lisa y consistencia blanda, no adherida a

\* Jefa de la Consulta.

\*\* Jefe de Enseñanza e Investigación.

\*\*\* Médico adscrito al Servicio de Dermatopatología.

\*\*\*\* Ex jefa del Departamento de Dermatopatología.

\*\*\*\*\* Dermatólogo (a). Práctica privada.

\*\*\*\*\* Residente del cuarto año.

\*\*\*\*\* Residente del tercer año.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», SSDF.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:  
<http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>



**Figura 1.** Aspecto general de la dermatosis.



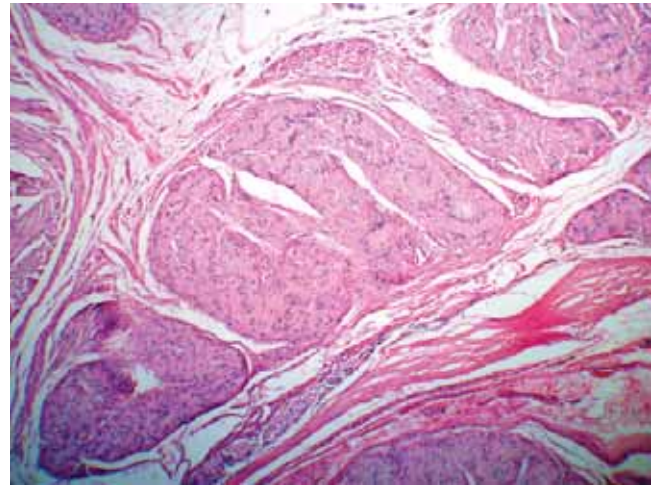
**Figura 2.** Imagen de la lesión con la boca cerrada.



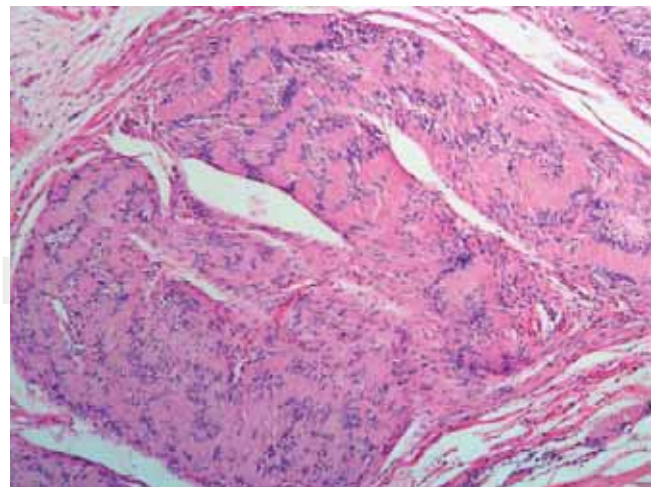
**Figura 3.** Aspecto de la neoformación con el labio evertido.

planos profundos. Asintomática (*Figuras 1 a 3*). En el interrogatorio refirió haber iniciado un año antes con un aumento progresivo de tamaño en la zona antes descrita, posterior a un traumatismo.

Se realizó biopsia excisional y en el estudio histopatológico se observaron lóbulos de células de aspecto fusiforme, cuyos núcleos se disponían en hileras; entre éstos se observó material amorfo eosinofílico, imagen que corresponde a cuerpos de Verocay tipo Antoni A, con lóbulos separados por un estroma mixoide. Con estos datos se diagnosticó **Neurilemoma** (*Figuras 4 a 6*).



**Figura 4.** Neoformación bien circunscrita constituida por numerosos cordones tumorales (H&E 4x).

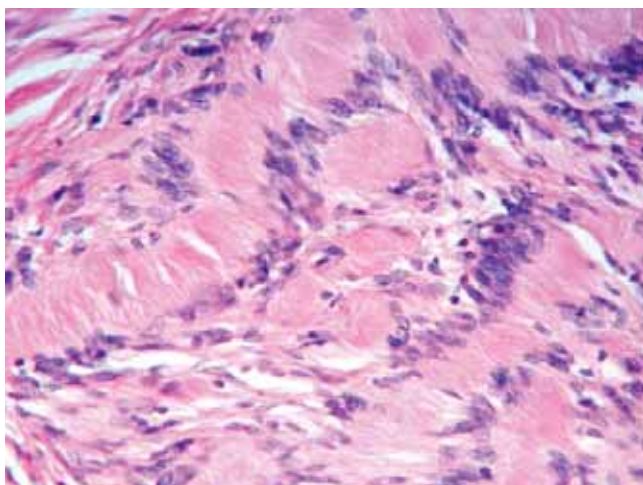


**Figura 5.** A mayor aumento, se aprecia que los cordones están formados por células fusiformes que se disponen en haces (H&E 10x).

La evolución de este paciente posterior a la resección fue muy buena, sin recurrencia hasta la actualidad (*Figura 7*).

### NEURILEMOMA

Los neurilemomas, también denominados neurinomas, neurolemomas o Schwannomas,<sup>3</sup> son tumores benignos, de estirpe neural, que se originan de las vainas nerviosas de las células de Schwann.<sup>4</sup> Por lo general, se localizan en los nervios craneales (excepto a nivel olfatorio y óptico), nervios periféricos y raíces medulares.<sup>5</sup>



**Figura 6.** Los núcleos se distribuyen en hileras y entre éstos existen masas eosinofílicas que forman cuerpos de Verocay tipo Antoni A (H&E 40 x).



**Figura 7.** Posterior a la extirpación.

De los neurilemomas extracraneales, aproximadamente un 25 o 45% se localiza en cabeza y cuello<sup>6</sup> y, de éstos, el 1% afecta la cavidad oral, a nivel de la lengua y los labios.<sup>7,8</sup> Es el tumor derivado de las vainas nerviosas más frecuente en ese sitio.

Se observa con mayor frecuencia en jóvenes y adultos de mediana edad (34.7 años).<sup>9,10</sup>

Clínicamente se manifiestan como neoformaciones solitarias, pequeñas, encapsuladas, bien delimitadas.<sup>11</sup> El paciente refiere un crecimiento lento y gradual.<sup>6</sup> En general, son asintomáticas, aunque a veces pueden generar dolor y parestesias cuando se les comprime.<sup>5,12</sup>

El examen histológico es necesario para el diagnóstico.<sup>6</sup> En éste se observa una cápsula tumoral, además de células de Schwann dispuestas en empalizada (patrón Antoni A) y los cuerpos de Verocay, en un área con las células dispuestas aleatoriamente entre sí (patrón Antoni B).<sup>13</sup> También se pueden utilizar pruebas para inmunohistoquímica, las cuales son positivas para la proteína S100, vimentina, GFAP y NSE.<sup>14</sup>

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica. Las recurrencias no son frecuentes después de una extirpación completa, y la transformación maligna es muy rara, con porcentajes que varían de 8 a 10% dentro del grupo de tumores sólidos.<sup>4</sup>

### CASO CLÍNICO 2

Mujer de 20 años de edad, con una dermatosis localizada a la cabeza, de la que afectaba cara y de ésta, la región frontal en el centro; constituida por una neoformación eritematosa, hemiesférica, de 1 cm de diámetro, de aspecto cicatrizal con centro deprimido, de bordes bien delimitados, de superficie lisa. De seis meses de evolución, asintomática (*Figura 8*).

Los resultados de la biopsia incisional mostraron una epidermis atrófica, con presencia de hiperqueratosis a nivel de los orificios foliculares. La dermis superficial, media y profunda estaba ocupada por una neoformación lobulada, separada de la epidermis por una banda de tejido colágeno normal. La neoformación estaba constituida por células fusiformes dispuestas concéntricamente, agrupadas en pequeños lóbulos aislados por delgados tabiques conectivos. Con los datos histológicos anteriores se efectúa el diagnóstico de **Neurotecoma** (*Figuras 9 a 11*).

Se realizó la extirpación quirúrgica completa y la reparación del defecto quirúrgico mediante plastia V-Y.

Un año después del tratamiento quirúrgico no presenta recidiva.

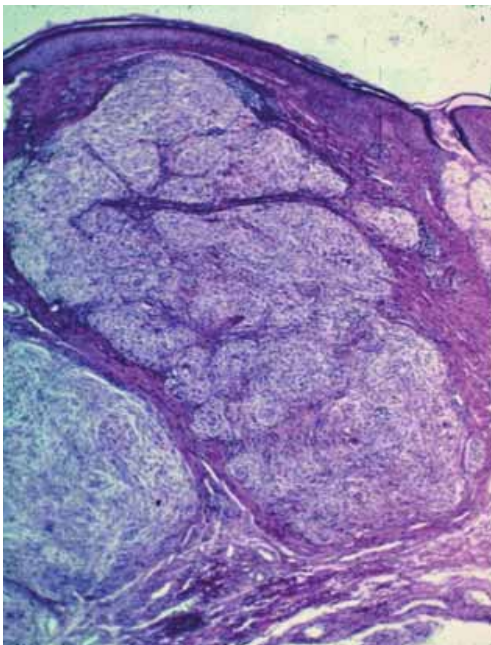
### NEUROTECOMA

El neurotecoma es un tumor cutáneo benigno, poco frecuente, descrito por Harkin y Reet en 1969. Afecta principalmente al sexo femenino en la primera y segunda décadas de la vida, en una proporción 1.8: 1 en relación con los hombres. Generalmente es asintomático y suele afectar la piel y la mucosa oral.<sup>15-20</sup>

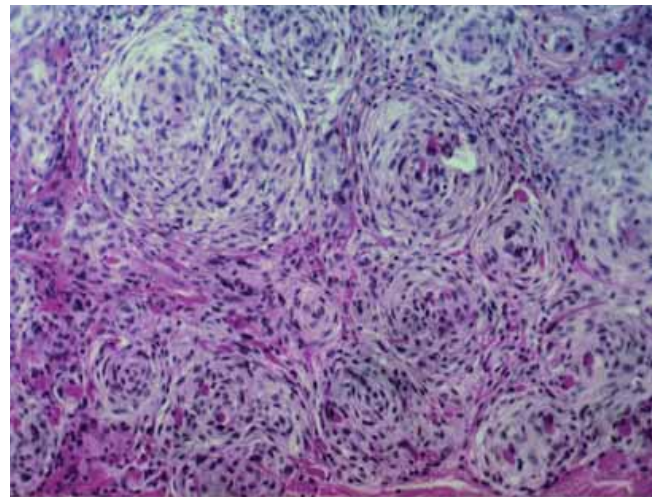
La topografía más frecuente es a nivel de la región centrofacial y las extremidades superiores. En un estudio de 31 casos de neurotecoma celular, el 38.7% afectaba a miembros superiores y el 35.4% a la cabeza (piel cabelluda, nariz, mejilla, ceja y boca) y el cuello.<sup>21</sup> Existen comunicaciones de casos en donde se ve involucrada la mucosa oral o la región nasomalar.<sup>22</sup> Los datos clínicos no son característicos; se manifiesta como una neoformación de aproximadamente 0.5 a 2 cm de diámetro, del color de la piel o discretamente eritematosa, no ulcerada, de evolución lenta y asintomática.<sup>16,23</sup>



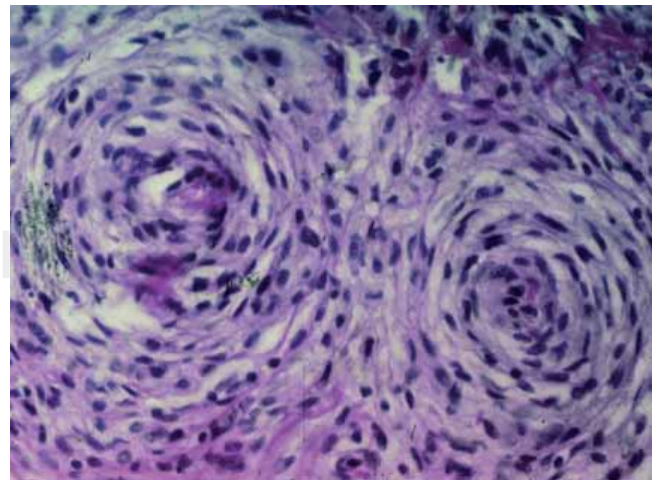
**Figura 8.** Aspecto clínico de la lesión.



**Figura 9.** Se observa atrofia de la epidermis. La dermis está ocupada por una tumoración (H&E 4x).



**Figura 10.** Neoformación lobulada, constituida por células fusiformes dispuestas en forma concéntrica (H&E 10x).



**Figura 11.** A mayor aumento se aprecian las características de las células fusiformes agrupadas en lóbulos (H&E 40x).

El diagnóstico definitivo se realiza por histopatología, donde se observa un tumor que raramente involucra a la epidermis,<sup>16</sup> localizado en la dermis profunda, que en algunas ocasiones pueden extenderse al tejido celular subcutáneo.

Se han descrito tres variantes: mixoide, celular y mixto. Microscópicamente la lesión se encuentra formada por un gran número de células fusiformes eosinófilas, con núcleos hiper cromáticos, dispuestas en lóbulos o nidos separados por septos fibrosos con un patrón predominante mixoide en su base.<sup>24,25</sup>

El tratamiento es quirúrgico. La extirpación completa garantiza la curación. Las recidivas son sumamente raras. Se ha utilizado la cirugía micrográfica de Mohs para preservar tejido y lograr un buen efecto cosmético.<sup>26,27</sup>

### CASO CLÍNICO 3

Paciente del sexo femenino de dos años de edad, con una dermatosis localizada a la cabeza de la que afectaba cara y de ésta en surco nasogeniano izquierdo; constituida por neoformación hemiesférica, del color de la piel de 0.5 cm de diámetro, de bordes bien definidos y superficie lisa. De un año y medio de evolución, asintomática (*Figura 12*).

La biopsia excisional mostró una neoformación exofítica cuya epidermis presenta escasa capa córnea, aplanamiento de los procesos interpapilares e hiperpigmentación de la capa basal. En la dermis se observan numerosos lóbulos constituidos por células de núcleo fusiforme, pequeño, que se disponen en haces y siguen diferentes trayectos, algunos lóbulos tienen aspecto mixoide (*Figuras 13 a 15*).

Con los datos histológicos anteriores se diagnostica **Neuroma** en empalizada, con extirpación completa. Sin recidiva a un año de tratamiento (*Figura 16*).

### NEUROMA

De este tumor existen tres formas clínicas: el neuroma traumático, el cutáneo encapsulado en empalizada y los neuromas mucosos múltiples.<sup>28</sup>

El neuroma encapsulado en empalizada fue descrito por Reed en el año de 1972, se considera que es una proliferación hamartomatosa compleja de fibras nerviosas en ausencia de una lesión tisular previa. Se le conoce también como neuroma solitario encapsulado y neuroma solitario circunscrito. Se describen seis variedades: plexiforme, multinodular, fungosa o vegetante, múltiple y otras menos frecuentes como la vascular y la epitelioides.<sup>1,29-31</sup>

Su inicio es espontáneo y su causa se desconoce. Epidemiológicamente afecta más al sexo femenino, en gente joven; sin embargo, existen algunas publicaciones de su presentación en niños.<sup>32</sup>

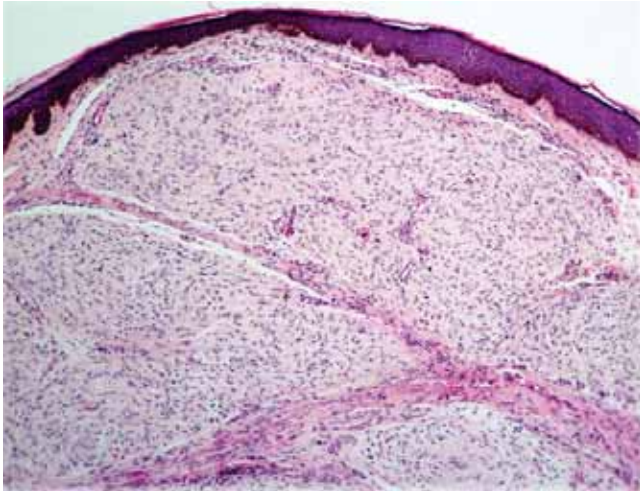
Respecto al cuadro clínico, la topografía más frecuente es la cara en un 90% de los casos y de ésta, predomina en la zona periférica de la nariz. Otras localizaciones habituales son las mejillas, el mentón y los labios. El 10% restante compromete tronco y extremidades. Se manifiesta como una neoformación del color de la piel,



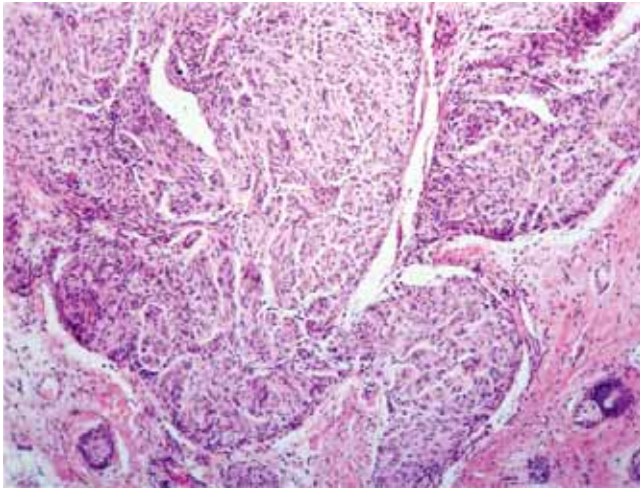
**Figura 12.** Aspecto general de la neoformación.



**Figura 13.** Neoformación exofítica que ocupa todo el espesor de la dermis (H&E 4x).



**Figura 14.** Estructura que respeta la epidermis, constituida por haces de células fusiformes (H&E 10x).



**Figura 15.** Células fusiformes pequeñas dispuestas en haces que siguen diversos trayectos o hendiduras (H&E 40x).

bien circunscrita y firme al tacto, por lo general, pequeña (menor de 1 cm).<sup>33,34</sup>

Histológicamente se observa una neoformación en dermis media constituida por células fusiformes que forman lóbulos de tamaño variable con hendiduras o fisuras características que separan el lóbulo de la dermis adyacente. Casi todas las células expresan inmunorreacción positiva a la proteína S100. En la cápsula con frecuencia se detectan fibroblastos CD34+ y células perineurales EMA+, lo que confirma que la lesión se desarrolló sobre un nervio.<sup>34,35</sup>



**Figura 16.** Posterior a la extirpación.

El diagnóstico del neuroma encapsulado no suele hacerse clínicamente y depende del estudio histopatológico. Debe distinguirse del neuroma asociado a alteraciones endocrinas propias del síndrome NEM tipo II. En este último, los neuromas son múltiples, localizados en las mucosas, principalmente la bucal.<sup>36</sup>

Finalmente, el tratamiento siempre es la extirpación quirúrgica.<sup>1</sup>

## COMENTARIO

Aunque son poco frecuentes, es necesario recordar este grupo de tumores benignos para realizar un diagnóstico y tratamiento oportunos. Los casos publicados en este artículo mostraban una topografía, morfología e histopatología característicos, por lo cual el diagnóstico definitivo no fue difícil; sin embargo, debemos tener presente que no siempre se manifiestan de esta forma, lo cual conlleva a manejos inadecuados.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. Neoplasias neurales y neuroendocrinas. En: Mascaró G, Bologna J (eds). *Dermatología*. España: Elsevier Mosby; 2004: 1843-1861.
2. Jaimes H. *Tumores neurales cutáneos* [Tesis de subespecialidad en Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua]. México; 2000.

3. Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Fitzpatrick T. *Dermatology in general medicine*. 7ª ed. EUA: McGraw Hill; 2010: 1178.
4. Flavia Baderca, et al. Schwannoma of the lip: case report and review of the literature. *Rom J Morphol Embryol* 2008; 49(3): 391-398.
5. Almeida R, Kothari P, Chau H, Cumberworth V. Submandibular neurilemmoma; a diagnostic dilemma. *J Laryngol Otol* 2004; 118(2): 156-158.
6. García de Marcos JA et al. Neurilemmomas de cavidad oral y cuello. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac*. 2004; 26(6): 384-392.
7. Hashiba Y, Nozaki S, Yoshizawa K, Noguchi N, Nakagawa K, Yamamoto E. Recurrent multinodular neurilemmoma of the female upper lip. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2007; Epub 2006; 36(2): 171-173.
8. Yang SW, Lin CY. Schwannoma of the upper lip: case report and literature review. *Am J Otolaryngol* 2003; 24(5): 351-354.
9. Pandarakalam C, Sudha S, Shameena PM, Varghese VI. An unusual presentation of a case of schwannoma. *J Oral Maxillofac Pathol* 2005; 9(1): 27-29.
10. Do Nascimento GJ, de Albuquerque Pires Rocha D, Galvão HC, de Lisboa Lopes Costa A, de Souza LB. Clin Oral Investig. A 38 year review of oral schwannomas and neurofibromas in a Brazilian population: clinical, histopathological and immunohistochemical study. *Clin Oral Investig* 2011; 15(3): 329-335.
11. Yilmaz MD, Tokyol C, Dereköy FS, Altuntaş A. Schwannoma of the upper lip: a case report. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2004; 12(1-2): 42-44.
12. Martins MD, Anunciado de Jesús L, Fernandes KP, Bussadori SK, Taghlobi SA, Martins MA. Intra-oral schwannoma: case report and literature review. *Indian J Dent Res* 2009; 20(1): 121-125.
13. Andrade LM, Ventiades JA, Lemos JCA, Miranda FC. Schwannoma de piso bucal: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cubana Estomatol* [online] 2007; 44(4). ISSN 1561-297X. Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/est/vol44\\_4\\_07/est17407.pdf](http://www.bvs.sld.cu/revistas/est/vol44_4_07/est17407.pdf)
14. Mayhua A, Pasache L, Morante V, Antón C, Alfaro A. Schwannoma. Revisión de la literatura a propósito de un caso clínico. *Folia Dermatol* 2004; 15(1): 26-27.
15. Barnhill RL et al. Studies on the cellular origin of neurothekeoma: Clinical, light microscopic, immunohistochemical and ultrastructural observations. *J Am Acad Dermatopathol* 1991; 25: 80-88.
16. Rooney MT, Nascimento AG, Ko Tung RL. Ossifying plexiform tumor. *Am J Dermatopathol* 1994; 16: 189-192.
17. Husain S et al. Histologic spectrum of neurothekeoma and the value of immunoperoxidase staining for S-100 protein in distinguishing it from melanoma. *Am J Dermatopathol* 1994; 16: 496-503.
18. Zedek D, White W, Mc Calmont T. Desmoplastic cellular neurothekeoma: Clinicopathological analysis of twelve cases. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 1185-1190.
19. Busam KJ, Mentzel T, Colpaert C, Barnhill RL, Fletcher CD. Atypical or worrisome features in cellular neurothekeoma: a study of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 1067.
20. Hornick JL, Fletcher CD. Cellular neurothekeoma: detailed characterization in a series of 133 cases. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 329-340.
21. Plaza JA, Torres-Cabala C, Evans H et al. Immunohistochemical expression of S100A6 in cellular neurothekeoma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 31 cases. *Am J Dermatopathol* 2009; 31: 419-422.
22. Cohen NA, Samadi DS, Pawel BS. Cellular neurothekeoma of the maxilla. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113: 384-387.
23. Pepine M, Flowers F, Ramos-Caro F. Neurothekeoma in a 15 year old boy: case report. *Pediatric Dermatol* 1992; 9: 272-274.
24. Fullen DR, Lowe L, Su LD. Antibody to S100a6 protein is a sensitive immunohistochemical marker for neurothekeoma. *J Cutan Pathol* 2003; 30: 118-122.
25. Argenyi Z, Kutzner H, Seaba M. Ultrastructural spectrum of cutaneous nerve sheath myxoma-cellular neurothekeoma. *J Cutan Pathol* 1995; 22: 137-145.
26. Sage RJ, Lopiccio MC, Laungani AG et al. Mohs Micrographic surgery for the treatment of cellular neurothekeoma and review of its use in surgical management of benign tumors. *Dermatol Surg* 2010; 36: 1214-1218.
27. Benbenisty KM, Andea A, Cook J. Atypical cellular neurothekeoma treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg* 2006; 32: 582-587.
28. Fragoso AS, Medina A, Gutiérrez RM. Tumores cutáneos benignos: correlación clínico-patológica en el servicio de dermatooncología del Centro Dermatológico Pascua de 1995 al 2004. *Dermatología Rev Mex* 2006; 50: 9-19.
29. Reed RJ. Palisaded, encapsulated neuromas of the skin. *Arch Dermatol* 1972; 106: 885-870
30. González S, Segovia L, Andrade L. Neuroma solitario de la piel. Descripción de 11 casos. *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90: 389-393.
31. Argenyi ZB, Cooper PH, Santa Cruz D. Plexiform and other unusual variants of palisaded encapsulated neuroma. *J Cutan Pathol* 1993; 20: 34-39.
32. Moore R, White C. Multiple palisaded encapsulated neuromas in a child without other associated abnormalities. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62: 358-359.
33. Fletcher CD. Solitary circumscribed neuroma of the skin (so called palisaded, encapsulated neuroma). A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 574-580.
34. Carranza A, Salinas V, Ávila R. Problemas diagnósticos en tumores del nervio periférico (II). *Rev Esp Patol* 2011; 44(3): 151-172.
35. García S, Marrone A. Neuroma en empalizada: a propósito de 8 casos. *Arch Argent Dermatol* 2004; 54(4): 167-171.
36. Schaffer J, Kamino H, Witkiewicz A. Mucocutaneous neuromas. *Arch Dermatol* 2006; 142: 625-632.

Correspondencia:

Dra. Myrna Rodríguez Acar

Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,

Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,

06780, México, D. F.

Tel: 5519 6351

E-mail: roamacar@yahoo.com.mx