

## Caso clínico

# Neurotecoma mixoide

José Alberto Ramos Garibay,\* Sonia Torres González,\*\* Susana Esther Maya Aranda,\*\*\* Miguel Ángel Domínguez Serrato,\*\*\* Mónica Elizabeth De la Torre García\*\*\*\*

### RESUMEN

El neurotecoma es una tumoración cutánea benigna poco frecuente que deriva de la vaina neural. Su etiopatogenia no es aún bien conocida. Predomina en niños y adultos jóvenes, y es más frecuente en mujeres. Su topografía habitual es la parte superior del cuerpo. En este artículo comunicamos el caso de una paciente del sexo femenino, de 35 años de edad, con un neurotecoma en la frente.

Palabras clave: Neurotecoma, vaina neural, tumor.

### ABSTRACT

*Neurothekeoma is a rare benign skin tumor that derives from the nerve sheath. Its etiopathogenesis is not yet well established. It occurs primarily in the upper body of children and young adults, with female predominance. In this article we present the case of a 35-year-old female patient with neurothekeoma on the forehead.*

Key words: Neurothekeoma, nerve sheath, tumor.

### INTRODUCCIÓN

El neurotecoma (N) es un tumor cutáneo benigno que se origina de las células de la vaina neural.<sup>1</sup> Fue descrito por primera vez en 1969 por Harkin y Reed en el *Atlas de patología tumoral* del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de Estados Unidos de Norteamérica como «mixoma de la vaina nerviosa». El término «neurotecoma» (del griego *theke*, que significa «vaina») fue acuñado en 1980 por Gallagher y Helwig,<sup>2</sup> se le conoce con múltiples sinónimos: «neurofibroma paciniano», «neurofibroma cutáneo bizarro», «neuro-mixoma lobular cutáneo» y «neuromixoma perineural»; en la actualidad se le denomina «mixoma de la vaina neural» o «neurotecoma».<sup>3</sup>

### EPIDEMIOLOGÍA

Predomina en niños y adultos jóvenes, con un pico de incidencia en la segunda década de la vida, con una edad media de presentación a los 21.6 años, con un rango que va de los 10 a los 66 años.<sup>4</sup> Es más frecuente en mujeres, en una relación aproximada de 2:1. Es un tumor poco frecuente. Hasta el año 2005 se encontraban publicados 300 casos en la literatura mundial.<sup>5</sup>

### ETIOPATOGENIA

Se considera que deriva de las células que forman la vaina de los nervios periféricos. Se sugiere que dicha estructura está constituida por diferentes líneas celulares (células musculares lisas, fibroblastos, miofibroblastos, células de Schwann e histiocitos), por lo que los tumores que derivan de la misma poseen características histológicas mezcladas.<sup>3</sup>

### CUADRO CLÍNICO

Se localiza fundamentalmente en la parte superior del cuerpo, especialmente en la cara y hombros; en ocasiones compromete las extremidades inferiores, el

\* Dermatopatólogo

\*\* Dermatooncóloga.

\*\*\* Dermatólogo.

\*\*\*\* Residente del tercer año de Dermatología.

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

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

abdomen, la mucosa oral y la conjuntiva.<sup>6</sup> Su apariencia clínica es la de una tumoración solitaria (aunque existen algunas publicaciones en las que se informa de lesiones múltiples), bien circunscrita, generalmente de tamaño pequeño (menos de dos centímetros de diámetro), de crecimiento lento, asintomática. El tiempo de evolución varía de unas pocas semanas a varios años.<sup>7</sup>

### ANATOMÍA PATOLÓGICA

Se describen tres variedades dependiendo del tipo de células que predominan, la cantidad de mucina y el patrón de crecimiento: mixoide (clásica o hipocelular), celular y mixta; de ellas, la segunda es la menos frecuente.<sup>8</sup> Los neurotecomas mixoides (NM) están constituidos por más de 50% de matriz mixoide, los celulares tienen menos de 10%, y los mixtos entre 10 y 50%.<sup>9</sup> El NM se caracteriza por la presencia de pequeñas células fusiformes delgadas y estrelladas, con núcleo vesicular, sin nucléolo, atípicas, ni mitosis,<sup>10</sup> interconectadas de forma laxa dentro de un abundante estroma mixoide.<sup>11</sup> El tipo celular se presenta como una lesión mal circunscrita, con un patrón de crecimiento multinodular y una localización básicamente dérmica, aunque en ocasiones se extiende hasta el tejido celular subcutáneo superficial. Está constituido por nidos de células epitelioides o fusiformes, con frecuencia de apariencia arremolinada, redondeados u ovalados, de distinto tamaño.<sup>12</sup> Su citoplasma es ligeramente eosinófilo, con límites imprecisos y un núcleo vesiculoso. Pueden observarse células multinucleadas de tipo osteoclasto, de Touton o tumorales. No son raras las mitosis. La cantidad de matriz mixoide es escasa o puede estar totalmente ausente, y a menudo la cantidad varía de un lóbulo al otro. El estroma muestra una colágena con rasgos de esclerosis. El neurotecoma celular puede clasificarse como simple o atípico debido a sus características citológicas, sus múltiples líneas de diferenciación mesenquimal y su carácter infiltrativo.<sup>12</sup> El atípico se caracteriza por ser mayor de seis centímetros, invadir el tejido celular subcutáneo e, incluso, el músculo, con involucro vascular y pleomorfismo celular.<sup>8</sup> Cabe destacar la existencia de variantes mixtas, en las que es posible observar rasgos histológicos característicos tanto del tipo mixoide como del celular.

### INMUNOHISTOQUÍMICA

Los tumores derivados de endoneuro tienen diferenciación mixoide y son positivos para S100 y EMA; en

cambio, los de perineuro y epineuro son reactivos a la enolasa neuronal específica, a la Leu 7 y a la actina de músculo específico, y son negativos para la proteína ácida glial fibrilar (PAGF) y CD34. Los neurotecomas celulares son típicamente positivos para NKI/C3, proteína S100A6, Mitf (factor transcriptor de microftalmia), PGP9.5, CD10 y vimentina, y variablemente positivos para enolasa neuronal específica, actina de músculo liso, factor XIIIa, CD68, sinaptofisina, cromogranina A, CD99 y PG-M1.<sup>13,14</sup> Son negativos para la proteína S100, proteína glial fibrilar ácida, HMB-45, melan A, EMA, citoqueratinas, CD34 y desmina.<sup>15</sup> El tipo mixoide es fuertemente positivo para S100, mientras que la variedad celular es S100 negativa, pero S100 A6 positiva.<sup>16</sup>

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Clínicamente se confunde con frecuencia con gangliones o tumores anxiales.<sup>7</sup>

Histológicamente, la variante mixoide debe diferenciarse del neurofibroma mixoide, del angiomioma superficial y del mixoma cutáneo.<sup>10</sup> El neurotecoma celular de lesiones melanocíticas de patrón plexiforme, del dermatofibroma epitelioides, reticulohistiocitoma, meningioma cutáneo, perineuroma, neurofibroma plexiforme y schwannoma plexiforme.<sup>17</sup>

### TRATAMIENTO

La elección es el abordaje quirúrgico, asegurándose de que la extirpación sea completa para evitar su recidiva.<sup>18</sup> Algunos autores recomiendan realizar una biopsia incisional antes de cualquier extirpación para descartar casos atípicos.<sup>18</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino, de 35 años de edad; inició su padecimiento hace un año con una «bolita» en la frente, la cual fue creciendo paulatinamente. Por este motivo, acudió a consulta en este centro. En la exploración física se observó una dermatosis localizada en la cabeza, la cual afectaba la cara en la región interiliar; estaba constituida por una neoformación hemiesférica de 2.3 centímetros de diámetro, discretamente eritematosa, de superficie lobulada, bordes bien delimitados y consistencia firme. Su evolución era crónica y asintomática (*Figura 1*).



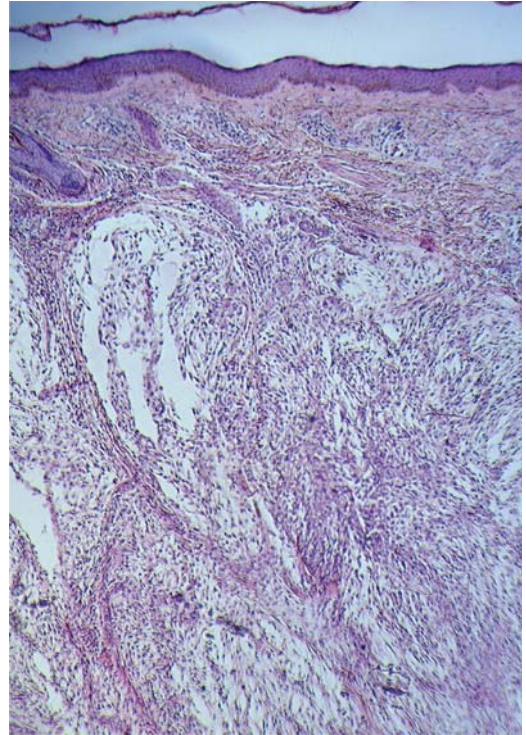
**Figura 1.** Aspecto clínico de la lesión.



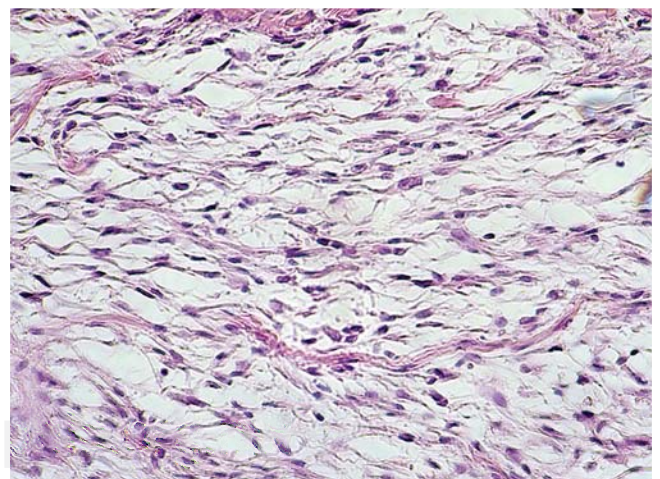
**Figura 2.** Control postquirúrgico a los siete días.

### COMENTARIO

La paciente fue valorada y manejada en el Servicio de Dermatooncología de esta unidad, donde se realizó la extirpación de la lesión mediante una incisión triangular, y se corrigió el defecto con un colgajo de avance en V-Y (**Figura 2**). El estudio histopatológico mostró una epidermis atrófica. La dermis media y profunda se



**Figura 3.** H&E 4x. Neoformación que ocupa la dermis reticular.



**Figura 4.** H&E 25x. Los núcleos fusiformes están inmersos en un estroma mixoide.

encontraba ocupada por una neoformación constituida por células fusiformes pequeñas dispuestas en haces laxos, que contenían abundante mucina (**Figuras 3 y 4**).

La importancia de comunicar este caso se debe a su baja incidencia de presentación; pese a ello, se sugiere

tenerla siempre en mente como diagnóstico diferencial en el caso de lesiones benignas en esta topografía, para poder ofrecer un adecuado tratamiento.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Barredo Santamaría Y, Zabalza Estévez I, Saiz López A et al. Cellular neurothekeoma. Report of two cases. *Rev Esp Patol.* 2009; 42: 52-58.
2. Wilson AD, Rigby H, Orlando A. Atypical cellular neurothekeoma-diagnosis to be aware of. *J Plast Reconst Aesthet Surg.* 2008; 61: 186-188.
3. Chinchilla SI, Romero Rojas A, Díaz Pérez JA. Neurotequeoma (mixoma de la vaina neural) celular atípico del pie. *Rev Esp Patol.* 2010; 43: 236-240.
4. Mehdi G, Ansari H, Khan A. Myxoid neurothekeoma-case report of an unusual nerve sheath tumour. *Int J Pathol.* 2008; 8: 113-116.
5. Fustes-Morales A, Durán-McKinster C, Braun G, Ruiz-Maldonado R. Tumor asintomático en la pared abdominal: neurotecoma celular (mixoma de la vaina del nervio). *Dermatol Pediatr.* 2005; 3: 220-223.
6. Kafil Akhtar, Sufian Zaheer, Prasenjit Sen Ray, Sherwani RK. Myxoid neurothekeoma: a rare soft tissue tumor of hand in a male toddler. *Niger J Surg.* 2013; 19: 32-34.
7. Papadopoulos E, Cohen PH, Herbert AA. Neurothekeoma: report of a case in an infant and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50: 129-134.
8. Seo BF, Kang HW, Lee JY, Kwon H, Jung SN. Ankle neurothekeoma: a case report. *J Foot Ankle Surg.* 2013; 52: 678-680.
9. Pan HY, Tseng SH, Weng CC, Chen Y. Cellular neurothekeoma of the upper lip in an infant. *Pediatr Neonatol.* 2014; 55: 71-74.
10. Torres GF, Torres OF, Pereira GS. Neurotecoma (mixoma de la vaina nerviosa). *Med Cutan Iber Lat Am.* 2008; 36: 152-154.
11. Barnhill RL, Dickersin GR, Nিকেleit V, Bhan AK, Muhlbauer JE, Phillips ME et al. Studies on the cellular origin of neurothekeoma: clinical, light microscopic, immunohistochemical and ultrastructural observations. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 25: 80-88.
12. Megahed M, Behrendt H, Schaffetter-Kochanek K, Plewig G. Neurothekeoma. A light and electron microscopy, histochemical and immunohistochemical study. *Hautarzt.* 1992; 43: 781-785.
13. Fullen DR, Lowe L, Su LD. Antibody to S100a6 protein is a sensitive immunohistochemical marker for neurothekeoma. *J Cutan Pathol.* 2003; 30: 118-122.
14. Granter SR, Weilbaeher KN, Quigley C, Fletcher CD, Fisher DE. Microphthalmia transcription factor: not a sensitive or specific marker for the diagnosis of desmoplastic melanoma and spindle cell (non-desmoplastic) melanoma. *Am J Dermatopathol.* 2001; 23: 185-189.
15. 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: 1615-1624.
16. Strumia R, Lombardi AR, Cavazzini L. S-100 negative myxoid neurothekeoma. *Am J Dermatopathol.* 2011; 23: 82-83.
17. Argengy ZB, Jokinen CH. Neural and neuroendocrine tumors. In: R. Barnhill, editor. *Dermatopathology.* 3rd. edition. NY: Mac Graw-Hill; 2010. pp. 883-904.
18. Koumanis DJ, Glickman LT. Facial neurothekeoma in a 10-year-old child. *Can J Plast Surg.* 2007; 15: 175-177.

#### Correspondencia:

Dr. José Alberto Ramos Garibay  
 Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,  
 Col. Buenos Aires, 06780,  
 Del. Cuauhtémoc, Ciudad de México, México.  
 Tel. 5519 6351  
 E-mail: ramosgari4400@yahoo.com.mx