

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Tumoración cutánea en el pulgar

Diana Medina Castillo e Ivonne Figueroa

Centro Dermatológico Pascua. Ciudad de México D.F. México.



Figura 1. Se aprecia la neoformación localizada en el pulgar derecho.



Figura 2. La neoformación tiene el color de la piel, de aspecto papuloso.

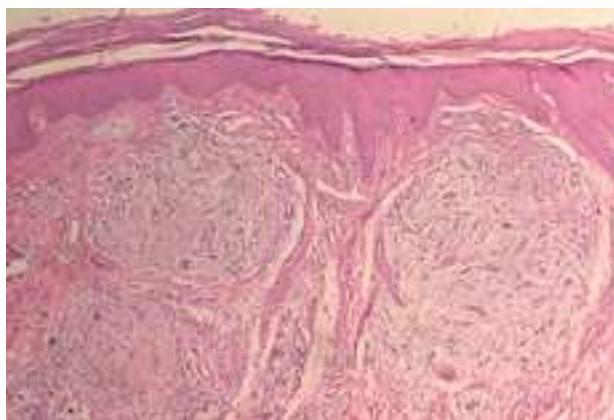


Figura 3. Se aprecia hiperqueratosis, acantosis irregular y la neoformación situada en la dermis superficial, media y profunda.

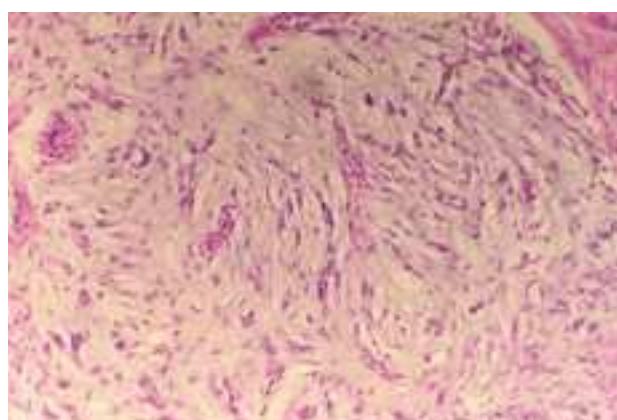


Figura 4. Fascículo de células fusiformes, embebidas en una matriz de aspecto mucinoso.

Enfermedad actual

Mujer de 45 años de edad. Consultó por una lesión en la cara dorsal de la falange proximal del dedo pulgar derecho constituida por una neoformación ovoide de 8 × 5 mm, eritematosa, de superficie lisa, bien delimitada (figs. 1 y 2). La lesión había crecido paulatinamente desde hacía 2 años y ocasionaba dolor al tacto.

Correspondencia: D. Medina.
Humbolt 100, 1.^{er} piso.
Col. Centro CP 50000 Toluca. México.
Correo electrónico: elderly@yahoo.com.mx

Histología

Se encontró una lesión discretamente exofítica con hiperqueratosis compacta y acantosis irregular moderada a expensas de los procesos interpapilares. La dermis superficial, media y profunda estaban ocupadas por una neoformación lobulada con células fusiformes dispuestas concéntricamente y rodeadas por una matriz de aspecto mucinoso. Se disponían en focos de diversos tamaños separados por tabiques conectivos. En algunas áreas se observaban células que asemejaban a las células «en roseta». Los anexos cutáneos eran hipoplásicos y algunos vasos estaban dilatados (figs. 3 y 4).

DIAGNÓSTICO

Neurotecoma.

COMENTARIO

El neurotecoma es un tumor de presentación infrecuente (1:40.000)¹. Fue descrito por primera vez en 1969 por Harkin y Reed con el nombre de «mixoma dérmico de la vaina nerviosa». Posteriormente, pasó inadvertido en la bibliografía hasta 1980, cuando Gallager y Helwig describieron una serie de 53 casos y lo denominaron neurotecoma (del griego *eke*, que indica el origen del tumor en la vaina nerviosa)². Otros nombres con los que ha sido descrito en la bibliografía internacional son: neurofibroma paciano, tumor mixoide de la vaina nerviosa, neurofibroma cutáneo bizarro y neuromixoma cutáneo celular. En 1985 Pulitzer y Reed reunieron un total de 70 casos, y describieron la histología y la clínica de los mismos. En 1986 Rosati, Fratamico y Eusebi publicaron una serie de casos que clasificaron como variante celular de neurotecoma, y en 1990 Barnhill y Mihm describieron una variante mixoide del mismo.

El neurotecoma se presenta clínicamente como una neoformación de aspecto papuloso o nodular de color claro a eritematoso, cuyo tamaño oscila entre pocos milímetros hasta varios centímetros de diámetro. En general, es asintomático, se desarrolla lentamente y su evolución al momento del diagnóstico puede variar desde meses hasta 50 años^{2,3}. Tienden a localizarse con mayor frecuencia en la cara o las extremidades superiores (los casos en las manos, como el que aquí presentamos, son raros, y en las palmas son excepcionales)^{4,5}, la localización en el tronco y las extremidades inferiores es poco frecuente. Se han documentado casos en el cuero cabelludo, la conjuntiva bulbar⁶, la cavidad oral⁷⁻¹⁰ y los senos paranasales¹¹. Aparecen en la segunda o la tercera décadas de la vida con mayor frecuencia y es más habitual en mujeres que en varones (4,3:1)².

Histológicamente, se caracteriza por presentar un patrón fascículo-nodular dérmico rodeado de sustancia amorfa mucinosa. Se han reconocido tres variantes histológicas según la celularidad, el contenido de mucina y el patrón de crecimiento¹⁶:

1. *Tipo mixoide o hipocelular*: Este tipo muestra frecuentemente una encapsulación o una limitación bien circunscrita, el patrón fascicular y el aspecto tabicado es llamativo, la sustancia mucinosa es abundante y las células tienen un notable perfil bipolar. Se han encontrado imágenes de mitosis y, en algunos casos, células multinucleadas. Las tinciones inmunohistoquímicas por lo regular son la proteína S100 y la colágena tipo IV +, así como el antígeno de membrana epitelial (AME) positivo. Estos tumores se presentan, por lo general, en la cuarta década de la vida y tienen una distribución corporal variada.

2. *Tipo celular*: Presenta una escasa mucina y un patrón de crecimiento nodular e infiltrante. A menudo existe una banda de dermis normal que separa el tumor de la epidermis suprayacente. La lesión esta constituida

por células fusiformes o epitelioides dispuestas de manera difusa, lineal, concéntrica o formando fascículos y nódulos; el colágeno interfascicular suele ser escleroso y presentar un grado variable de infiltración linfocitaria. La inmunohistoquímica muestra reacción positiva para la enolasa específica, Leu7, la actina específica de músculo liso y a la proteína génica 9.5¹⁷⁻¹⁹. Esta variable se presenta en individuos jóvenes y su localización predominante es la cara.

3. *Tipo mixto*: Tiene una celularidad y una inmunohistoquímica variables, y un contenido de mucina con una escasa demarcación^{20,21}. Se ha comunicado un caso localizado en el tejido celular subcutáneo con manifestaciones histológicas de esta variante²².

Se conocen pocos datos acerca de la evolución natural del neurotecoma. Barnhill et al han apoyado una teoría de envejecimiento del tumor por el cual los neurotecomas celulares serían formas jóvenes del tumor y las más mucinosas corresponderían a tumores de mayor tiempo de evolución¹, pero el sitio de predilección de las dos variantes es diferente, y por eso se apoya la idea de que sean subtipos distintos¹⁹.

Hasta el momento se discute la histogénesis de este tumor. Se ha considerado que deriva de las estructuras de sostén de los nervios periféricos²³, lo cual, apoyado por la imagen histológica con microscopía óptica¹ y la positividad a la proteína S100 en el tipo mixoide, aboga por un probable origen en la célula de Schwann; la positividad al AME y sus características ultraestructurales harían suponer un origen en células de estirpe perineurial. Ante esto, Jurecka ha propuesto que el neurotecoma es un tumor mixto mucinoso en el que proliferan tanto las células de Schwann como las perineurales, y según la mayor o menor presencia de cada una de ellas se expresaría en distinto grado la expresión de proteína S100 y AME. Calonje et al han sugerido un probable origen no neural de los casos de neurotecoma celular, y han considerado un probable origen muscular basándose en la positividad de la actina en estos casos³. Finalmente, se ha considerado que el neurotecoma celular tiene un origen divergente con presencia de células neuroendocrinas y algunas fibroblásticas y miofibroblásticas²⁴.

El tumor tiene un comportamiento clínico benigno, sin recidivas después de la extirpación, y sólo existe en la bibliografía el informe de un caso de recidiva posterior a extirpación incompleta de la lesión²⁵.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico clínico del tumor es difícil, probablemente asociado a la rareza del tumor y al aspecto macroscópico inespecífico; contrariamente, la imagen histológica es característica y diagnóstica. Dentro de los diagnósticos diferenciales por clínica se incluyen los de nevo intradérmico, quiste epidermoide, tumor de anexos, dermatofibroma, xantoma, cicatriz queloide y granuloma piogénico, entre otros. Histológicamente, debe diferenciarse de las siguientes entidades: mixomas cutáneos solitarios, neurofibroma mixoide, tumores fibromi-

xoides osificantes y no osificantes¹², perineuroma, formas inusuales de schwannoma¹³ y otros mixomas de tejidos blandos^{14,15}. No obstante, la presencia de un patrón fascículo-nodular dérmico rodeado de sustancia amorfa mucinosa es diagnóstica.

Conclusiones

Se presenta el caso de una paciente con una lesión de corta evolución, de crecimiento lento en concordancia con lo descrito en la bibliografía, pero llama la atención que refirió dolor, dado que se han descrito estos tumores como asintomáticos. La histología fue diagnóstica y correspondió al tipo mixto. La evolución posterior al tratamiento fue satisfactoria tanto clínica como estéticamente.

BIBLIOGRAFÍA

- Del Rio TE, Vélez A, Requena L, Sánchez YE. Neurotecoma (mixoma cutáneo de la vaina nerviosa). Estudio histopatológico de 4 casos. *Piel* 1993;8:116-21.
- Jaworsky C, Murphy GF. An Uncommon Dermal Tumor. *J Dermatol Surg Oncol* 1998;8:710-3.
- Jiménez AD, Barranco GJ, Jiménez PA. Neurothekeoma celular: estudio clínico, histológico e inmunohistoquímico. *Med Cutan Iber Lat Am* 1996;24:63-5.
- Valcayo A, Vives R, Larrinaga B. Nerve-Sheet Myxoma (Neurothekeoma) a nodule of the palm. *Am J Dermatopathol* 1998;20:606.
- Bashkar AR. Neurothekeoma of the hand. *J Hand Surg* 1999;24:631-3.
- Toledano FN, García SS, Varona CC, et al. Cellular neurothekeoma of the bulbar conjunctiva. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2000;75:43-6.
- Peñarocha M, Bonet J, Mínguez JM, Vera F. Nerve sheet myxoma (neurothekeoma) in the tongue of a newborn. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000;90:74-7.
- Barret AW, Suhr M. Cellular neurothekeoma of the oral mucosa. *Oral Oncol* 2001;37:660-4.
- Breuer T, Koester M, Weidenbecher M, Steininger H. Neurothekeoma, a rare tumor of the tongue. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1999;61:161-4.
- Schortinghuis J, Hille JJ, Singh S. Intraoral myxoid nerve sheath tumor. *Oral Dis* 2001;7:196-9.
- Wong BY, Hui Y, Lam KY, Wei WI. Neurothekeoma of the paranasal sinuses in a 3-year-old-boy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;62:69-73.
- Alaiti S, Nelson FP, Ryoo JW. Solitary cutaneous myxoma. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:377-9.
- Mentzel T. Cutaneous neural neoplasms –an update. *Pathologe* 1999;20:98-109.
- Allen PW. Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000;4:99-123.
- Graadt Van Roggen JF, Hogendoorn PC, Fletcher CD. Myxoid tumors of soft tissue. *Histopathology* 1999;35:291-312.
- Argenyi ZB, LeBoit PE, Santacruz D, Swanson PE, Kutzner H. Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of the skin: light microscopic and immunohistochemical reappraisal of the cellular variant. *J Cutan Pathol* 1993;20:294-303.
- Wang AR, May D, Bourne P, Scott G. PGP9.5: a marker for cellular Neurothekeoma. *Am J Surg Pathol* 1999;23:1401-7.
- Mahalingam M, LoPiccolo D, Byers HR. Expression of PGP 9.5 in granular cell nerve sheath tumors: an immunohistochemical study of six cases. *J Cutan Pathol* 2001;28:282-6.
- Strumia R, Lombardi AR, Cavazzini L. Cellular Neurothekeoma. *Acta derm Venereol* 1999;79:162-3.
- Strumia R, Lombardi AR, Cavazzini L. S100 negative myxoid neurothekeoma. *Am J Dermatopathol* 2001;23:82-3.
- Laskin WB, Fetsch JF, Miettinen M. The neurothekeoma: immunohistochemical analysis distinguishes the true nerve sheath myxoma from its mimics. *Hum Pathol* 2000;31:1230-41.
- Watanabe K, Kusukabe T, Hoshi N, Susuki T. Subcutaneous cellular neurothekeoma: a pseudosarcomatous tumour. *Br J Dermatol* 2001;144:1273-4.
- Chatelain D, Ricard J, Colombat M, Ghighi C, Thelu F, Cordonnier C, et al. Cellular Neurothekeoma, a rare cutaneous tumor. Anatomo-clinical and immunohistochemical study of 2 cases. *Ann Pathol* 2000;20:225-7.
- Chang SE, Lee TJ, Ro JY, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, et al. Cellular neurothekeoma, with possible neuroendocrine differentiation. *J Dermatol* 1999;26:363-7.
- Pulitzer DR, Reed RJ. Nerve sheath myxoma (perineural myxoma) Am J Dermatopathol 1985;7:409-21.