

NEUROTEKEOMA

RESUMEN DE UN CASO DE UN TUMOR BENIGNO DE LA VAINA NERVIOSA LOCALIZADO EN LA MANO

Dr. José I. Bravo*
 Dr. Antonio de Santolo**
 Dra. Gumersinda Carnero***
 Dr. David Mota****

Bravo JI, De Santolo A. Camero G; Mota, D.: Neurotekeoma. Resumen de un caso de un tumor benigno de la vaina nerviosa localizado en la mano. *Dermatología Venezolana* 30: 172-175, 1992.

RESUMEN

Una lesión tumoral localizada en el dedo medio de la mano derecha de una paciente femenina de 20 años de edad de características clínicas benignas y de un (1) año de evolución, fue reseada en 3 oportunidades por recidiva, haciéndose diagnóstico histopatológico de un "Neurotekeoma" con características macroscópicas de una lesión irregular, blanquecina, semifirme y mucoides, y características histológicas de cestas y cordones de células separadas por bandas fibrosas con gran pleomorfismo y con una matriz mucoides.

A nuestro juicio las recidivas se debieron a lo difícil de establecer márgenes entre tejido tumoral y tejido sano durante los actos quirúrgicos haciendo difícil la resección total de la lesión, no encontramos publicacio-

nes en la literatura de localización de estos tumores en la mano.

SUMMARY

A tumoral abstract localized in the long finger of the right hand of a 20 years old woman, one year of evolution and benign characteristics was resected in three opportunities for recurrence, being the histopathological diagnosis "neurotekeoma" with macroscopic characteristics of an irregular lesion, white, soft and mucoid, with histological characteristics of nests and cords of separate cells by fibrous bands with great pleomorphism and with a mucoid matrix.

To our judgment, the recurrences were due to the difficult in establishing margins between tumoral and healthy tissue during the surgical procedures, making difficult the complete resection of the lesions. We didn't find publications in the literature of localization of this tumor in the hand.

INTRODUCCIÓN

* Residente 2 año de Cirugía de Mano. Hospital Universitario de Caracas, UCV.

** Jefe de la Unidad de Cirugía de Mano. Hospital Universitario de Caracas. UCV.

*** Residente 2 año de Anatomía Patológica. Instituto de Anatomía Patológica. UCV.

**** Instructor de Postgrado de Anatomía Patológica. Instituto de Anatomía Patológica. UCV.

El neurotekeoma es un tumor cutáneo benigno originado en la vaina nerviosa, con unas características histológicas y clínicas suficientemente distintas para ser diferenciado de los tumores originados de las vainas nerviosas, clásicamente divididos en categorías

de neurofibroma y neurolinoma (schwannoma). Esta neoplasia cutánea cuya imagen histológica se caracteriza por su arquitectura multilobulada y su aspecto mixoide, es muy raro y para nuestro conocimiento no existen publicaciones de localización en mano.

MATERIALES Y MÉTODOS

Historia Clínica (Reporte de un caso)

Paciente femenina de 20 años de edad, quien presentaba una lesión tumoral de 1 año de evolución, blanda, móvil, lobulada que ocupaba la superficie volar, lateral cubital y dorsal de la falange media del dedo medio mano derecha, (ver Figura N° 1) sin déficit sensitivo, con movimientos articulares normales y sin trastornos tróficos, ni de coloración de la piel, no había antecedentes de patología tumoral, y sin cambios de coloración de piel en otros sitios del cuerpo.

Fue operada en 3 oportunidades (bajo magnificación con lupa) por recidiva de la lesión con intervalos de 4 y 6 meses, respectivamente, haciéndose diagnóstico histopatológico de condroma extraesquelético en la muestra inicial y posteriormente diagnóstico definitivo de neurotekeoma. Los hallazgos radiológicos iniciales sólo mostraban compromiso de tejidos blandos y posteriormente aumento de la densidad ósea y reacción perióstica con ensanchamiento de la cortical de la falange media. Intraoperatoriamente una lesión de color blanquecino, lobulada, infiltraba tejidos blandos sin permitir establecer límites con el tejido sano, y adosándose al aparato extensor y al periostio (ver Figura N° 2).

Las piezas quirúrgicas fueron fijadas en formol al 10%, incluidas en bloques de parafina y se realizaron secciones histológicas de menos de 5 mieras, se colorearon con Hematoxilina-Eosina, tricrómico de Masson, PAS, PAS-Alcian blue y Reticulina.

RESULTADOS

Biopsia Inicial: Tumoración irregular de color blanquecino semifirme y mucoide. Histológicamente recordó el aspecto de un condroma extraesquelético y de una lesión fibrosa, por la proliferación de tejido fibroso y la presencia de mucopolisacáridos PAS positivos.

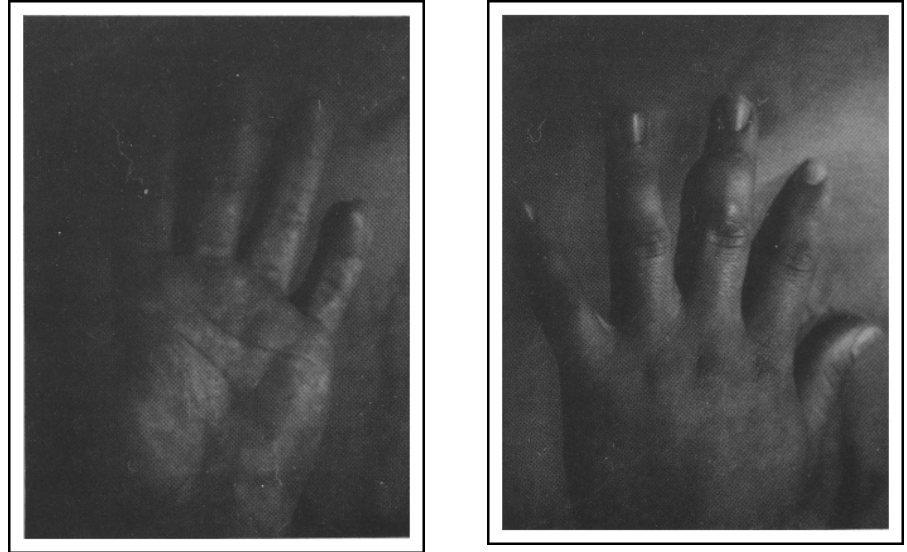


Figura N° 1: Aspecto de la lesión tumoral en el dedo medio de la mano derecha (vistas volar y dorsal de la mano).

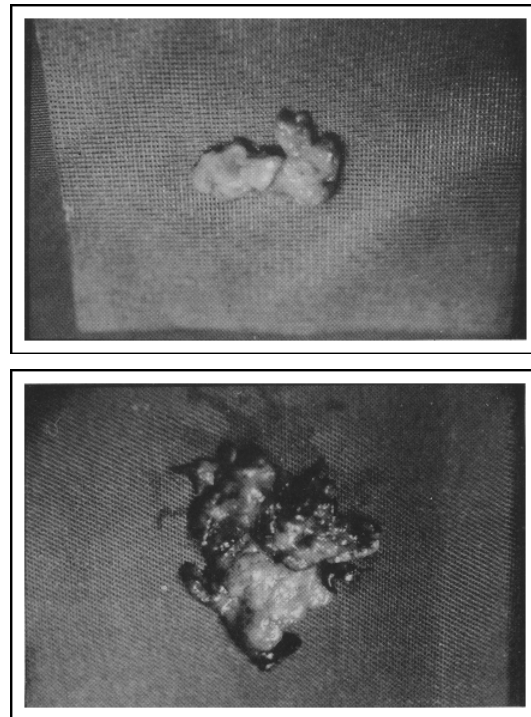


Figura N° 2: Aspecto macroscópico de la lesión tumoral caracterizada por su conformación multi-lobulada (primera y segunda biopsia respectivamente).

Para biopsia final se recibió una muestra de tejido fragmentado (9 fragmentos), semifirmes, irregulares, de color gris claro. Microscópicamente se observó una lesión sin márgenes de tejido sano, constituida por cestas y cordones de células separadas por bandas más o menos gruesas de tejido fibroso (el cual se evidenció claramente por la coloración tricrómico de Masson) (ver Figura N° 3); las células eran de tamaño y formas variables, algunas alargadas, otras redondeadas con citoplasma eosinófilo, los núcleos eran hipercromáticos, con escasas mitosis típicas (menos de 5 x 10 campos de 400X) (ver Figura N° 4). Así mismo era evidente una matriz mucoide en el fondo de las cestas que con-, formaban la tumoración; con la coloración de PAS Alcian Blue se observó la presencia de mucinas ácidas tanto intracelulares, como extracelulares (ver Figura N° 5).

La coloración de Reticulina no reveló presencia de fibras reticulares en el estroma.

Los hallazgos histológicos de la lesión, son distintivos de un neurote-keoma.

DISCUSION

Las características histológicas de neurotekeoma indicaron la relación que tiene con las células de las vainas nerviosas de los nervios periféricos como fue descrito por Gallanger y col en 1980.¹

Puede presentarse en cualquier edad pero habitualmente aparece en la segunda década, siendo más frecuente en el sexo femenino y principalmente se localiza en cara, hombro, brazo, aunque también se encuentra en tronco, extremidad inferior, glúteos e intraespinal.^{1,2,3,4}

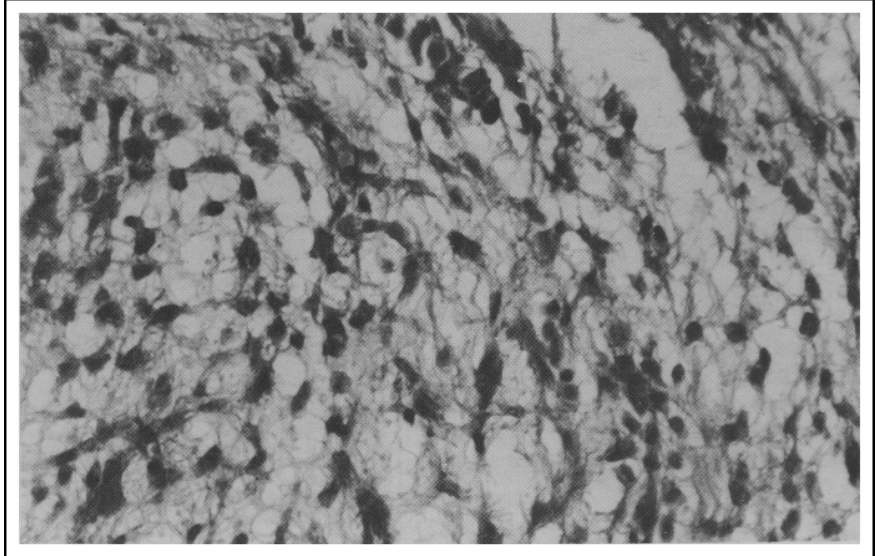


Figura N° 3: Coloración de tricrómico de Mason (formación de cestas de células y cordones separadas por bandas de tejido fibroso).

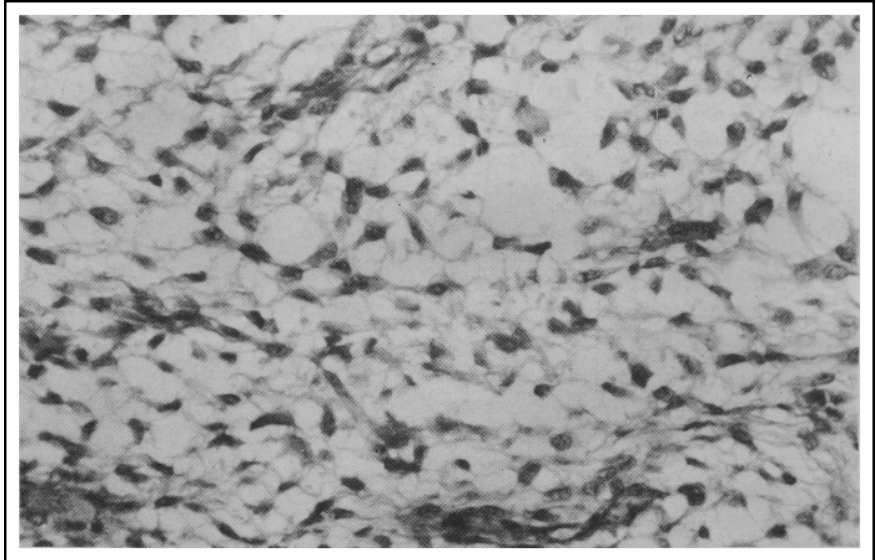


Figura N° 4: Células redondeadas y alargadas con citoplasma eosinófilo y núcleo hipercromático.

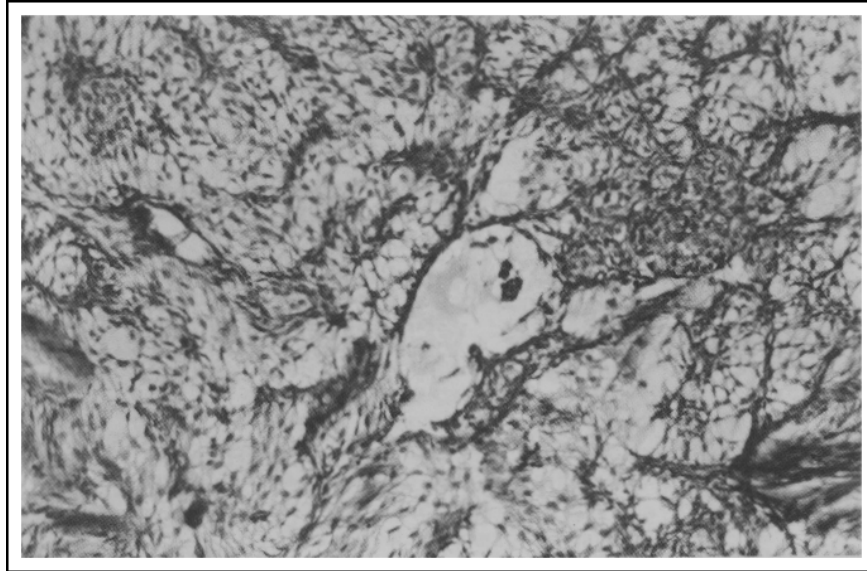


Figura N° 5: PAS Alcian Blue. Obsérvese la prevalencia de mucinas ácidas intra y extra celular que conforman una matriz mucoide en el centro de las cestas.

Los datos de seguimiento indican la naturaleza benigna del tumor lo cual viene reflejado por su apariencia histológica y no se han descrito casos con transformación maligna, y sólo en casos de recidivas se presume que es debido a resección incompleta del tumor.^{1,2,3,4}

La arquitectura multilobulada del tumor es la principal característica que permite distinguirla de otras lesiones mixoides superficiales.² Varias lesiones se deben considerar en el diagnóstico diferencial con el neurotekeoma: el neurofibroma típicamente forma cordones celulares y tiene un fondo neurofibrilar, aunque los cambios mixoides de algunos pueden ser de un grado comparable al neurotekeoma; otra diferencia es el grado de celularidad y pleomorfismo nuclear visto en el neurotekeoma.¹ Los tumores más celulares pueden recordar por el patrón de

anidamiento, el neuronevus, pero éste último presenta melanina y carece de matriz mixoide.^{2,4}

Un número de neurotekeomas recuerda el mixoma de la vaina nerviosa, pero el ácido hialurónico es más abundante en el mixoma y sus células son generalmente pequeñas y estrelladas más que grandes y fusiformes.^{1,2} Se deben diferenciar del neurofibroma de Paccini los cuales pueden contener melanina y sus células carecen de mucina.² Algunas lesiones fibrohistiocíticas pueden ser difíciles de diferenciar de un neurotekeoma y pueden contener una cantidad significativa de mucina, pero el patrón histológico de cordones y cestas es suficiente para la diferenciación.

Al revisar la literatura se encuentran diferentes localizaciones de estos tumores, pero no existe

ningún reporte de localización en mano siendo éste el primer caso publicado.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Gallanger RL, Helwing EB: Neurotekeoma a benign cutaneous tumor of neural origin. Am J Clin Pathol 1980; 74: 759-764.
- 2.- Ruiz Macia JA, Guerao Ramirez MR, Serra Sevilla JA, Bas Bernal A: Tumor mixoide benigno de la vaina nerviosa. Patología 1987; 20: 310312.
- 3.- Paulus Werner, Jellinger Kurt, Pernecka Gedeon: Intraespalinal neurotekeoma (nerve sheath mixoma a report of two cases). Am J Clin Pathol 1991; 95: 511-516.
- 4.- Barnhill Raymond L, Mihm Martin C Jr: Cellular neurotekeoma. A distinctive variant of neurotekeoma mimicking nevomelano tumors. Am J Clin Surg Pathol 1990; 14(2): 113120.