

NEUROFIBROMA CIRCUNSCRITO SOLITARIO

Circumscribed, solitary neurofibroma

Evelyn Castro Vargas¹, Katherine Baquerizo Nole³, Silvia Muñoz Chavez².

RESUMEN

El neurofibroma es un tumor de comportamiento benigno que se origina de las células de la vaina nerviosa periférica, puede presentarse en forma solitaria o como lesiones múltiples como parte de la enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis. Los neurofibromas solitarios son de presentación rara y usualmente no se hallan asociados a síntomas sistémicos. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de Neurofibroma solitario sin asociación a enfermedad sistémica.

Palabras clave: neurofibroma, neurofibroma solitario

Dermatol Perú 2008; 18(1): 55-58

ABSTRACT

Neurofibroma is a benign tumor whose origin is the cells of peripheral neural sheath. They may be solitary or multiple lesions (von Recklinghausen disease). Solitary neurofibromas are rare and not associated to systemic symptoms. The case of a patient with solitary neurofibroma not associated to systemic symptoms is presented.

Key words: neurofibroma, solitary neurofibroma

INTRODUCCIÓN

Los neurofibromas forman parte de los tumores neurales cutáneos que derivan de uno o más elementos de los nervios periféricos o sus terminaciones neurocutáneas: células perineurales, células de Schwann, fibroblastos,

mastocitos; todas ellas con capacidad de proliferación y transformación maligna^(1,2). Pueden presentarse a cualquier edad y tiene igual incidencia en ambos sexos, son de crecimiento lento y suelen ser dolorosos, se encuentran como pápulas, nódulos o pólipos que se localizan en dermis o tejido celular subcutáneo (TCSC) y el manejo es quirúrgico⁽¹⁻⁵⁾.

CASO CLÍNICO

Presentamos a un paciente varón, de 29 años de edad, quien acude a consulta refiriendo un tiempo de enfermedad de aproximadamente 8 meses, caracterizado por la aparición de una lesión en dorso de pie izquierdo de crecimiento progresivo, asintomático. Sin historia familiar ni personal de neurofibromatosis, ni de trauma local.

Al examen físico preferencial hallamos un nódulo en dorso de pie izquierdo de superficie lisa, consistencia blanda y renitente, sin cambios de coloración en piel comprometida, signo del ojal presente y dolor a la palpación profunda (Fig. 1). Resto del examen sin particularidades.

- 1 Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologurén. EsSalud. Callao - Perú.
- 2 Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologurén. EsSalud. Callao - Perú.
- 3 Servicio de Dermatología del Hospital Marino Molina Scipia - EsSalud. Correspondencia: egcvderm@gmail.com

Recibido: 08-II-2008

Aceptado: 26-III-2008



Figura N° 1 Nódulo en dorso de pie izquierdo.

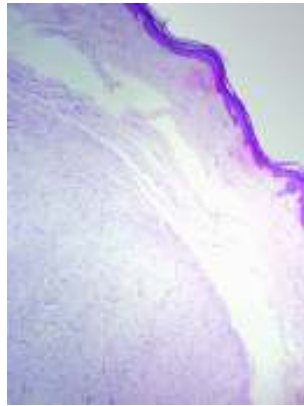


Figura N° 2. Tumoración no encapsulada en dermis media y profunda. HE 4X.

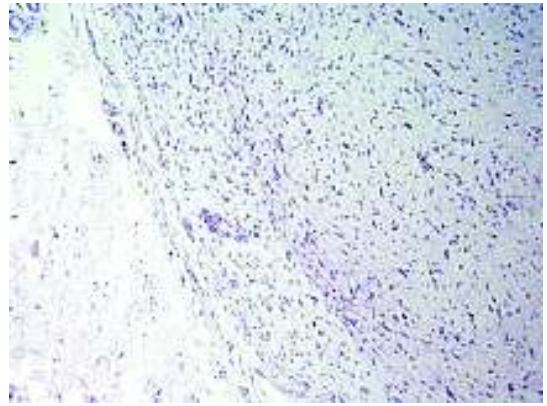


Figura N° 3. Área que delimita la lesión, no hay encapsulamiento; infiltrado fusocelular. HE10X

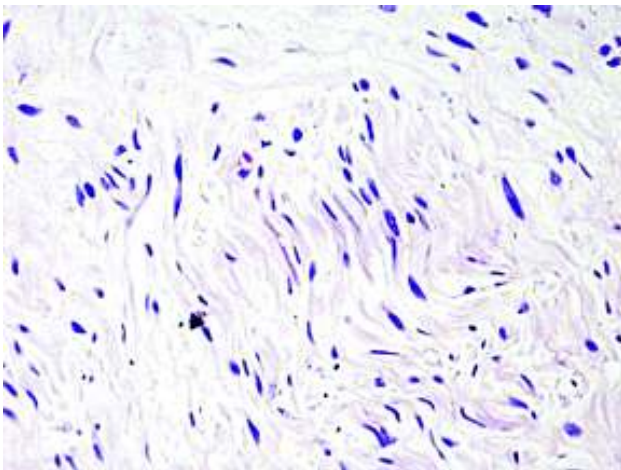


Figura N° 4. Células con núcleos fusiformes y serpenteantes. HE 40X.

Laboratorio: Exámenes hematológicos, bioquímicos y serológicos no contributorios.

Biopsia: Se evidencia leve adelgazamiento de la epidermis, con imagen no encapsulada limitada en dermis media y profunda (Fig. 3), observándose en su interior células de aspecto fusiforme con disposición desordenada entre matriz con fibras de colágeno finas y fibras nerviosas delgadas (Fig. 3) y a mayor aumento se encontraron células con citoplasma eosinofílico y núcleos basofílicos, fusiformes y aspecto serpenteante en algunas áreas (Fig. 4).

Se procedió a retirar la lesión con cirugía escisional, no habiendo recurrencia de la tumoración.

Discusión

Los neurofibromas fueron descritos por Smith en 1849⁽³⁾; en 1863, Virchow realizó las primeras descripciones histopatológicas⁽⁴⁾ y en 1882, Friedrich Daniel von Recklinghausen establece su relación con la neurofibromatosis^(3,4). Así es que los neurofibromas pueden presentarse como lesiones solitarias o asociadas a una neurofibromatosis (neurofibromas cutáneos y extracutáneos múltiples, manchas café con leche, hamartomas del iris, glioma óptico, etc.)^(5,6).

Los neurofibromas solitarios cutáneos son lesiones benignas de crecimiento lento, que pueden desarrollarse por proliferaciones de las células de Schwann, células perineurales y fibroblastos endoneurales⁽⁵⁾ y muchas veces son considerados como hiperplasia de todos los elementos neurales⁽¹⁻⁷⁾, por lo que pueden presentarse en cualquier lugar donde hayan terminaciones nerviosas⁽⁵⁾. Clínicamente, pueden ser descritos como pápulas o nódulos de apariencia ovoide, esférica, fusiforme, polipoide, sésil o pediculada; usualmente de consistencia blanda y cubierta de piel hiper o hipopigmentada⁽⁴⁾, tienden a invaginarse con la presión (signo del ojal)⁽²⁾ y son de tamaño variable desde 0,2 a 2 cm. pero se han descrito casos de 4-5 cm^(3,5). En cuanto a su localización, generalmente se presentan en extremidades y tórax^(3,5). Roldan-Marín y col. en una revisión de neurofibromas subungueales reportados y sus características clínicas, patológicas y terapéuticas no hallaron relación directa con traumas locales⁽⁸⁾ como también reportan Dangoisse et al⁽⁹⁾ y Sugiura et al⁽¹⁰⁾;



también se han descrito casos en cavidad oral (lengua, paladar, mucosa yugal e intraóseo en maxilar inferior)^(11,12), en mama⁽³⁾, etc.

En cuanto a la incidencia por sexo y edad de presentación, se ha descrito que ocurre en ambos sexos por igual y a cualquier edad⁽³⁾, aunque otros autores como Martínez Estrada⁽⁴⁾ y Dangoisse⁽⁹⁾ reportan que es más común entre la segunda y tercera década de la vida.

Por ser una tumoración de partes blandas, debemos realizar un diagnóstico diferencial clínico con múltiples tumores como el neuroma, schwannoma, nevos melanocíticos, nevo azul, hemangiomas, nevo lipomatoso superficial, dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), leiomioma, lipoma, angioliopoma, tumores anexiales, quiste dermoide^(1,4), y que si se presentan en localizaciones específicas como en el neurofibroma subungueal debemos incluir como diagnóstico diferencial al fibroqueratoma, tumor glómico, quiste epidermoide, enfermedad de Bowen, carcinoma espinocelular⁽⁷⁻¹⁰⁾; en el neurofibroma de cavidad oral debemos incluir a hiperplasias, schwannomas, papilomas, leiomiomas, etc.^(11,12).

En el estudio microscópico vamos a observar tumores circunscritos no encapsulados, localizados en dermis y que pueden extenderse al tejido celular subcutáneo, hallamos una área suprayacente hipocelular que separa el neurofibroma de la epidermis, contiene delicados fascículos axonales entre la matriz que es pálida, con colágeno ondulado fino, y allí células fusiformes con núcleos elongados, a veces con aspecto serpenteante de sus células y núcleos, con patrón de crecimiento desordenado⁽¹⁻⁵⁾. Desde el punto de vista histológico se han descrito diferentes variantes como: la variante **epitelioide**, donde la característica principal es el aspecto epitelioide de las células; el **neurofibroma celular** donde hallamos un componente celular prominente, con o sin patrón **estoriforme** (considerada otra variante) en una matriz de colágeno uniforme que puede confundirse con el schwannoma pero no tiene cápsula y contiene axones; la variante **hialinizada** que suelen confundirse con el DFSP (CD34 +) y el leiomioma (actina +), pero aquí nos ayuda la inmunohistoquímica ya que el neurofibroma es proteína S-100 positiva, y CD34 y actina negativos; la forma **plexiforme** que es

una masa tortuosa de fascículos nerviosos hipertróficos y solo se halla en la neurofibromatosis tipo 1, pero existen algunos reportes como el de Fisher et al donde hallan esta forma histológica de neurofibroma sin asociación al síndrome neurocutáneo característico^(5,6); la variante **difusa** es una forma infiltrativa, extensa no destructiva y rara vez puede ocurrir transformación maligna; la forma **pigmentada** contiene células de Schwann pigmentadas por la presencia de melanina intracitoplasmática y aquí debemos realizar diagnóstico diferencial con nevo azul; la variante de **células granulares** en cuyo citoplasma se observan gránulos PAS positivos; la **mixoide** donde predomina la presencia de tejido mixoide; y el neurofibroma **paciniano** que tiene crecimiento hamartomatoso sobre los corpúsculos maduros de Vater-Pacini que suelen ser redondos u ovals con laminillas concéntricas^(1,2,5,6,12,13).

La inmunohistoquímica, como en todos los tumores de estirpe fusocelular, constituye un complemento para el diagnóstico definitivo en estas lesiones. El neurofibroma muestra proteína S-100 (+), Neurofilamento (+/-) y antígeno de membrana epitelial (EMA) negativo; también se utilizan para diferenciarlos de otros tumores de estirpe neural como el neuroma que es neurofilamento, EMA y proteína S-100 positivos; del schwannoma que es neurofilamento negativo, EMA y proteína S-100 positivos^(1,2,13).

La escisión simple es considerada la terapia adecuada⁽⁹⁾ y dependiendo del compromiso del nervio periférico podría ser removido por enucleación⁽¹⁾. La recurrencia puede ocurrir pero es rara⁽¹⁻⁹⁾.

Conclusión

Los neurofibromas solitarios son neoplasias benignas que muestran diferenciación hacia componentes normales de los nervios periféricos, pueden localizarse en piel o mucosas no hay preferencia por sexo. Nuestro caso muestra a un paciente con una localización inusual de este tumor sin el contexto clínico de una neurofibromatosis, cuyo cuadro histológico muestra infiltrado fusocelular desordenado entre haces de colágeno fino y fascículos nerviosos, se realizó la escisión completa de la lesión sin recurrencia a la fecha.



Referencias Bibliográficas

- 1.- Argenyi ZB. Neural and Neuroendocrine Neoplasm (Other than Neurofibromatosis). In: *Dermatology* by Bologna J, Jorizzo J and Rapini R. Madrid: Mosby Ed; 2003:1843-61.
- 2.- Weedon D. Tumores neurales y endocrinos. En: *Piel Patología*. Madrid: Marbán Ed; 2002:803-20.
- 3.- Jeyaretna DS, Oriolowo A, Smith ME, Watkins RM. Solitary neurofibroma in the male breast. *World J Surg Oncol*. 2007; 5:23-5.
- 4.- Martínez Estrada V, Richaud Manifacio C. Neurofibroma mixoide solitario. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2002; 11:97-100.
- 5.- Venadero-Albarrán F, Rodríguez Acar M, Merelo V, Cervantes Acevedo AM, Ramos Garibay A. Neurofibroma solitario. Presentación de dos casos. *Rev Cen Dermatol Pascua*. 2004; 13:99-102.
- 6.- Fisher DA, Chu P, Mc Calmont T. Solitary plexiform neurofibroma is not pathognomonic of von Recklinghausen's neurofibromatosis: a report of a case. *Int J Dermatol*. 1997;36:439-42.
- 7.- Reed TS, Marty JA. Peripheral nerve tumors. Large neurofibroma of the foot. *J Am Podiatr Med Assoc*. 1995; 85:552-4
- 8.- Roldan-Marín R, Domínguez-Cherit J, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Hojyo-Tomoka MT, Domínguez-Soto L. Solitary subungueal neurofibroma: an uncommon finding and a review of the literature. *J Drugs Dermatol*. 2006; 5:672-4.
- 9.- Dangoisse C, Andre J, De Dobbeleer G, Van Geertruyden J. Solitary subungueal neurofibroma. *Br J Dermatol*. 2000; 143:1116-7.
- 10.- Sugiura K, Sugiura M, Hayakawa R, Kato Y, Sakamoto N, Osada A et al. Solitary neurofibroma: an uncommon location. *Int J Dermatol*. 2004; 43:451-53.
- 11.- Gomez Oliveira G, Fernandez-Alba J, Martin Sastre R, Patiño Seijas B, López-Cedrún Cenbranos JL. Neurofibroma plexiforme en mucosa yugal: Presentación de un caso clínico. *Med Oral*. 2004; 9:263-7.
- 12.- Vivek N, Manikandhan R, James PC, Rajeev R. Solitary intraosseous neurofibroma of mandibule. *Indian J Dent Res*. 2006; 17:135-8.
- 13.- Barcia JJ. Neurofibroma cutáneo solitario, pigmentado y con crecimiento plexiforme focal. Descripción de un caso. 9º Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Disponible en: <http://www.conganat.org/9congreso>.