

Neurotecoma (mixoma de la vaina nerviosa)

Neurothekeoma (nerve sheath myxoma)

FJ Torres Gómez*, FJ Torres Olivera**, S. Pereira Gallardo**

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Punta Europa. Algeciras (Cádiz).

**Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Correspondencia:

Francisco Javier Torres Gómez
Plaza de la Encarnación, 32, porta 1, 2º B
41003 Sevilla
Fax: 954224337
e-mail: javiertorresgomez@yahoo.es

El neurotecoma mixoide es un tumor raro, de naturaleza neuromesenchimal, con un amplio espectro de cuadros morfológicos motivados por la desigual combinación de células de Schwann proliferadas y estroma mixoide[1]. Puede presentar diferentes líneas de diferenciación mesenchimal además de las características neurales, por lo que su histogénesis es controvertida. La diferente expresión inmunohistoquímica de las células proliferadas en el tipo mixoide (hipocelular, maduro o clásico) con respecto a las variantes mixtas y celular (inmadura) ha cuestionado la singularidad de la lesión[2] que sin embargo ha quedado demostrada ultraestructuralmente[3]. Presentamos un caso de neurotecoma mixoide con revisión de la literatura.

Mujer de 19 años con lesión nodular de superficie que-
ratósica en mano derecha, algo sensible pero no dolorosa,
de varios meses de evolución, que se extirpa para estudio
anatomopatológico.

La pieza quirúrgica consiste en una elipse cutánea de 1 x
0,8 cm de dimensiones máximas con lesión sobreelevada de
superficie blanquecina y 0,7 cm de diámetro en la superficie
epidérmica. Al corte se observa una lesión dérmica bien deli-
mitada de aspecto gelatinoso. El estudio microscópico revela
una epidermis hiperqueratósica, comprimida por una lesión
dérmica, bien delimitada, constituida por lóbulos de estroma
mixoide con escasas células fusiformes o estrelladas con
núcleos vesiculares sin nucléolo, atípicas ni mitosis, delimitados
por tejido fibroso. Las células inmersas en el estroma mixoide
exhiben inmunopositividad frente a la proteína S-100, proteína
glial fibrilar ácida y enolasa neuronal específica y un escaso
número de ellas inmunopositividad frente a CD34.

Existen varios tipos histológicos de neurotecoma:

- Mixoide, también conocido como mixoma de la vaina nerviosa periférica.
- Celular, con rasgos epitelioides marcados.
- Celular atípico, caracterizado por mayor tamaño, localización más profunda, patrón infiltrativo, invasión vascular, llamativa atipia citológica y alto índice mitótico.

El caso que nos ocupa se corresponde con el tipo mixoide. El neurotecoma mixoide es una lesión tumoral solitaria, ocasionalmente múltiple, que afecta a un amplio intervalo de edad, con preferencia por la cuarta década, localizada más frecuentemente en las extremidades, especialmente en dedos y manos[2], aunque se han descrito con cierta frecuencia en cavidad oral[4-7] y ocasionalmente en otras localizaciones[8, 9]. La incidencia por géneros difiere según las series, presentando en las más amplias un ligero predominio en los varones[2]. Las características histológicas de la lesión se corresponden con las descritas en el caso clínico.

El neurotecoma mixoide es un tumor de diagnóstico clínico difícil, que se confunde frecuentemente con gangliones o tumores anexiales[1]. Histológicamente, el diagnóstico diferencial más usual de la variante mixoide es el neurofibroma mixoide, pobremente circunscrito y carente de arquitectura lobular. Otros diagnósticos diferenciales de importancia son los establecidos con entidades tales como el angiomixoma superficial, menos circunscrito, más vascular y con menos presencia de células inflamatorias, y con el mixoma cutáneo, menos celular presentando una llamativa red vascular en un estroma mucinoso.

El tipo celular, menos frecuente, presenta una delimitación más imprecisa y está constituido por células con morfología epitelioides y fusiforme (menos común) rodeadas por una

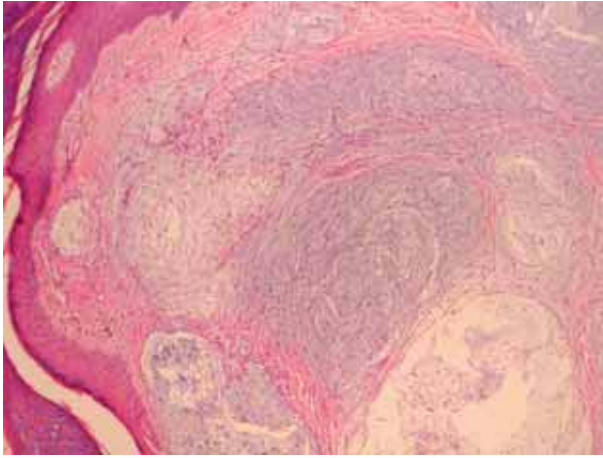


Figura 1. Neurotecoma. Aspecto histológico (10x).

matriz colágena que puede adquirir rasgos escleróticos. La variante celular atípica, como ya se ha comentado, muestra características que le confieren personalidad propia[10] y pueden hacer pensar en lesiones de mayor entidad. El neurotecoma celular, ya sea clasificado como simple o atípico, debido a sus características citológicas, a sus múltiples líneas de diferenciación mesenquimal y a su carácter infiltrativo, muestra un diagnóstico diferencial heterogéneo: lesiones névicas (si bien las células de la variante celular pueden llegar a mostrar semejanza a las células névicas, su negatividad frente a marcadores melanocíticos tales como S100, HMB-45 y Melan-A excluyen esta posibilidad) e incluso tumores mesenquimales malignos, ya que puede presentar atípia celular y mitosis[1, 11].

Cabe por último destacar la existencia de variantes mixtas de neurotecoma en las que es posible observar rasgos histológicos característicos tanto del tipo mixoide como del celular.

La expresión inmunohistoquímica del neurotecoma mixoide es acorde con una diferenciación hacia la vaina

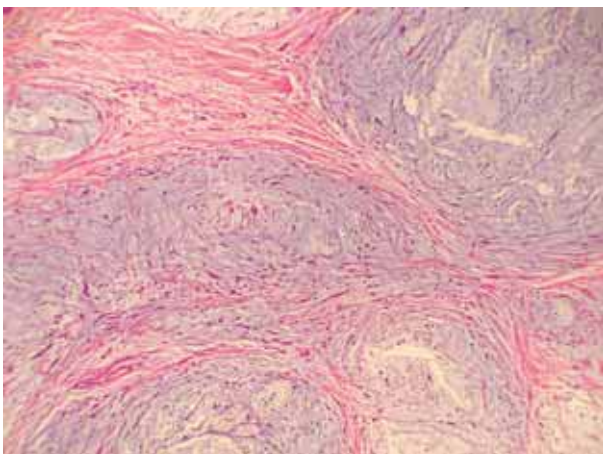


Figura 2. Neurotecoma. Aspecto histológico (20x).

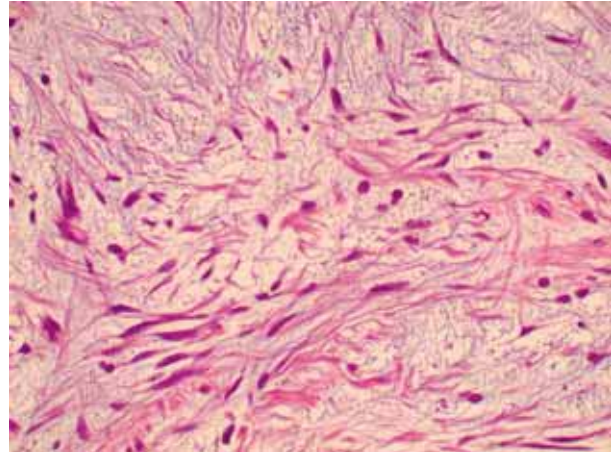


Figura 3. Neurotecoma. Aspecto histológico (40x).

nerviosa y diferirá completamente de los resultados obtenidos en el caso de las variantes celular y celular atípica lo cual suscita el debate en torno a si se trata realmente de dos variantes de la misma lesión o bien dos entidades distintas. Así, mientras las células de la variante mixoide son positivas frente a S100 y receptor del factor de crecimiento neural de baja afinidad y variablemente positivas para PGFA Y CD57, en la variante celular la S100 es constantemente negativa siendo positiva la enolasa neuronal específica, NKI-C3, MITF-1 y PGP 9.5[12, 13] y variablemente positiva la AML[14]. La controversia está servida si a ello añadimos los resultados del estudio ultraestructural de ambas lesiones[3].

El neurotecoma, ya sea mixoide o celular, es una lesión benigna; sin embargo, su diagnóstico correcto es importante debido a la alta tasa de recidivas, únicas o múltiples, que presenta esta lesión[2].

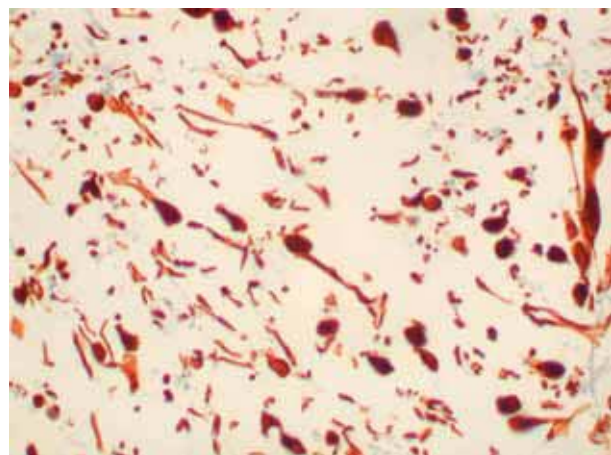


Figura 4. Neurotecoma. Tinción para proteína gliofibrilar ácida (40x).

Bibliografía

1. Argengy ZB. Neural and neuroendocrine tumors. En: Textbook of Dermatopathology. R. Barnhill Edit. Chapter 33, pp. 753-55. Mac Graw-Hill. NY 1998.
2. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Nerve sheath myxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 57 morphologically distinctive S100 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;29:1615-24.
3. Argengy ZB, Kutzner H, Seaba MM. Ultrastructural spectrum of cutaneous nerve sheath myxoma/cellular neurothecoma. *J Cutan Pathol* 1995;22:137-45.
4. Marocchio LS, Oliveira DT, Consolaro A. Myxoid neurothecoma of the oral mucosa: an unusual benign tumor. *Oral Dis* 2004; 10:408-9.
5. Makino T, Utsunomiya T, Kamino Y et al. Nerve sheath myxoma of the tongue in a child. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2002;31: 451-4.
6. Schortinghuis J, Hille JJ, Singh S. Intraoral myxoid nerve sheath tumor. *Oral Dis* 2001;7: 196-9.
7. Penarrocha M, Bonet J, Mínguez JM et al. Nerve sheath myxoma (neurothecoma) in the tongue of a newborn. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000;90:74-7.
8. Lee D, Suh YL, Han J et al. Spinal nerve sheath myxoma (neurothecoma). *Pathol Int* 2006;56:144-9.
9. Pal, Bansal K, Behari et al. Intracranial neurothecoma-a rare parenchymal nerve sheath myxoma of the middle cranial fossa. *Clin Neuropathol* 2002;21:47-51.
10. Busam KJ, Mentzel T, Colpaert C et al. Atypical or worrisome features in cellular neurothecoma: a study of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1067-72.
11. Laskin WB, Fetsch JF, Miettinen M. The "neurothecoma": immunohistochemical analysis distinguishes the true nerve sheath myxoma from its mimics. *Hum Pathol* 2000; 31:1230-41.
12. Wang AR, May D, Bourne P et al. PGP 9.5: a marker for cellular neurothecoma. *Am J Surg Pathol* 1999;23:1401-4.
13. Page RN, King R, Mihm MC et al. Microphthalmia transcription factor and NK1/C3 expression in cellular neurothecoma. *Mod Pathol* 2004;17:230-4.
14. Barnhill RL, Mihm MC. Cellular neurothecoma. A variant of neurothecoma mimicking nevomelanocytic tumors. *Am J Surg Pathol* 1990;14:113-20.