

Schwannoma celular manifestado como un nódulo aislado en el primer dedo del pie

REDERMIC R UV

Alvarado-Bolaños A¹, Rembao-Bojórquez D², Espinosa-Gutiérrez A³, Burgos-Chaidez F³, Rodríguez-Violante M¹, Corona T¹

Resumen

Los schwannomas son neoplasias benignas de las vainas de los nervios periféricos que raramente se manifiestan como tumores en el pie. Comunicamos el caso de una paciente de 57 años de edad con un nódulo aislado, doloroso, en el primer dedo del pie, adyacente al borde lateral ungueal. El diagnóstico no se sospechó con base en las características clínicas; se indicó escisión quirúrgica. La evaluación histopatológica reveló un schwannoma celular, que es una variante infrecuente que se manifiesta en términos clínicos de manera similar a la forma clásica, con ligera tendencia a afectar con mayor frecuencia estructuras profundas. Se efectuó escisión quirúrgica del tumor con resultados cosméticos excelentes y curación completa de los síntomas sin ningún efecto adverso.

PALABRAS CLAVE: schwannoma, schwannoma celular, enfermedades del pie, patología.

Dermatol Rev Mex 2016 September;60(5):417-420.

Cellular schwannoma presenting as an isolated nodule in the great toe.

Alvarado-Bolaños A¹, Rembao-Bojórquez D², Espinosa-Gutiérrez A³, Burgos-Chaidez F³, Rodríguez-Violante M¹, Corona T¹

Abstract

Schwannomas are benign neoplasms of peripheral nerve sheaths that rarely present as foot tumors. We report the case of a 57-years-old woman with an isolated, painful nodule in the great toe adjacent to the lateral nail fold. Diagnosis was not suspected based on clinical characteristics, requiring surgical excision. Histopathological examination revealed a cellular schwannoma, which is an infrequent variant that presents clinically very similarly to the classic form, with a slight tendency to develop more often in deep structures. The tumor was surgically excised with excellent cosmetic result and complete resolution of symptoms without any side-effect.

KEYWORDS: schwannoma; cellular schwannoma; foot diseases; pathology

¹ Laboratorio Clínico de Enfermedades Neurodegenerativas.

² Departamento de Neuropatología. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez, Ciudad de México.

³ Cirugía de Mano y Microcirugía, Instituto Nacional de Rehabilitación, Ciudad de México.

Recibido: noviembre 2015

Aceptado: febrero 2016

Correspondencia

Dra. Teresa Corona
coronav@unam.mx

Este artículo debe citarse como

Alvarado-Bolaños A, Rembao-Bojórquez D, Espinosa-Gutiérrez A, Burgos-Chaidez F y col. Schwannoma celular manifestado como un nódulo aislado en el primer dedo del pie. Dermatol Rev Mex. 2016 sep;60(5):417-420.

ANTECEDENTES

Los schwannomas son tumores benignos de las vainas de los nervios periféricos, originados de las células de Schwann que derivan de la cresta neural. Estos tumores muestran predilección por la cabeza, el cuello y las superficies flexoras de las extremidades. A pesar de que cualquier nervio puede verse implicado, los nervios afectados con más frecuencia incluyen las raíces espinales, así como los nervios craneales, cervicales, simpáticos, peroneo y cubital. Como tumores del tejido blando, raramente se manifiestan como lesiones cutáneas; en tal caso habitualmente se localizan dentro de la dermis profunda. Comunicamos el caso de una variante poco frecuente de schwannoma ubicado en una localización sumamente inusual.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 57 años de edad con un nódulo doloroso en el dorso del primer dedo del pie derecho. El nódulo era aislado, firme, con superficie lisa eritematosa. La lesión apareció cinco años antes de la cirugía y aumentaba lentamente de tamaño. La paciente reportaba dolor a la palpación y presión, que se exacerbaba por la noche y durante la marcha. Fue valorada por un dermatólogo, quien estableció el diagnóstico clínico de granuloma e indicó tratamiento con esteroide intralesional, con lo que se obtuvo alivio parcial con disminución transitoria del tamaño de la lesión. La historia familiar reveló la existencia de un hermano con antecedente de schwannoma espinal sin otras enfermedades asociadas. A la exploración física se apreció un nódulo dérmico eritematoso con superficie lisa de aproximadamente 8x7 mm, inmediatamente adyacente al borde lateral ungueal, con dolor a la palpación y presión del nódulo.

Se realizó biopsia por escisión, que reveló un tumor completamente encapsulado y adherido

al tejido celular subcutáneo a través de incisión dorsolateral longitudinal (Figura 1). No se identificó adherencia del tumor a ningún nervio específico. En términos histológicos se identificó una neoplasia encapsulada, caracterizada por áreas hipercelulares, compactas y con disposición laminar (Figura 2). Las células eran fusiformes y alternaban con células de núcleo redondo con cromatina fina; los límites citoplasmáticos

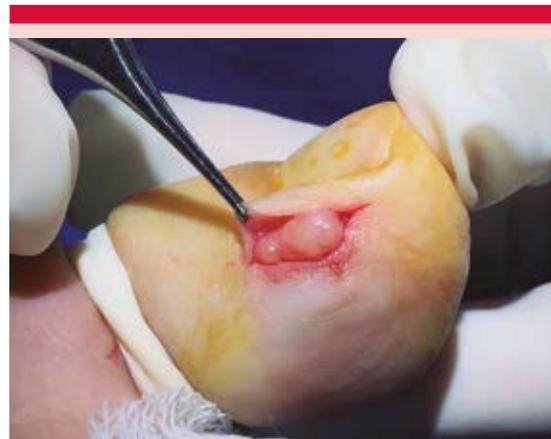


Figura 1. Incisión longitudinal que expone el tumor encapsulado, adherido al tejido celular subcutáneo.

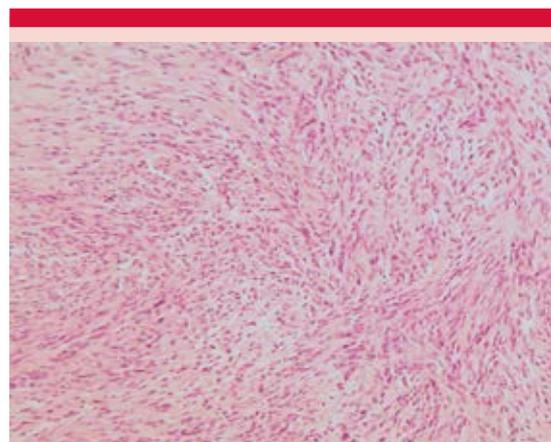


Figura 2. Neoplasia hipercelular con disposición laminar compacta. La mayor parte de las células son fusiformes y alternan con algunas células redondas (H&E, x10).

REDERMIC R UV

eran poco definidos. Algunas células mostraron pleomorfismo nuclear discreto (Figura 3A). La inmunohistoquímica demostró reacción intensa con el anticuerpo dirigido a la proteína S-100 (Figura 3B).

DISCUSIÓN

Los schwannomas son tumores poco frecuentes originados de los nervios periféricos. Estos tumores pueden aparecer a cualquier edad; sin embargo, son más frecuentes a la edad de 20 a 50 años, con distribución similar entre géneros.¹ En general, estos tumores son

casi siempre benignos, a excepción de casos anecdóticos en los que se ha reportado transformación maligna.

Los schwannomas se han descrito como lesiones esporádicas incluso en 90% de los casos; el porcentaje restante se asocia con neurofibromatosis tipo 2 (3%), schwannomatosis (2%) y meningiomas múltiples (5%).² Debido a que en este caso la paciente tenía el antecedente familiar de schwannoma espinal en un hermano, se interrogó y exploró de manera más extensa; sin embargo, ni la paciente ni el hermano tuvieron manifestaciones compatibles con neurofibromatosis tipo 2 o schwannomatosis. El antecedente familiar de schwannoma fuera del contexto de neurofibromatosis o schwannomatosis es un tema poco explorado en la bibliografía; sin embargo, un estudio que evaluó a 433 pacientes con schwannomas esporádicos encontró que el antecedente familiar de schwannoma o meningioma existía en menos de 1% de los casos.²

A pesar de que este tumor puede afectar prácticamente cualquier región del sistema nervioso periférico, se sabe que los schwannomas únicamente representan 5% de todos los tumores benignos de tejidos blandos, de los que solamente 9% de ellos se localizan en el pie o el tobillo.³ La manifestación de estos tumores como lesiones cutáneas es infrecuente, y por lo general corresponden a tumores ubicados en la dermis profunda o dentro del tejido celular subcutáneo. Existen reportes de casos que documentan schwannomas clásicos que afectan el pie en localizaciones profundas⁴ y superficiales;⁵ sin embargo, los schwannomas celulares en esta región son extremadamente infrecuentes y se han reportado como masas de crecimiento lento^{6,7} o como tumores con ulceración cutánea superficial.^{8,9} Se han reportado pocos casos de schwannomas que afectan los dedos del pie, de los que ninguno era de localización periungueal.^{7,9,10} Debido a su baja frecuencia y manifestación clínica heterogénea, los schwannomas del pie rara vez se sospechan

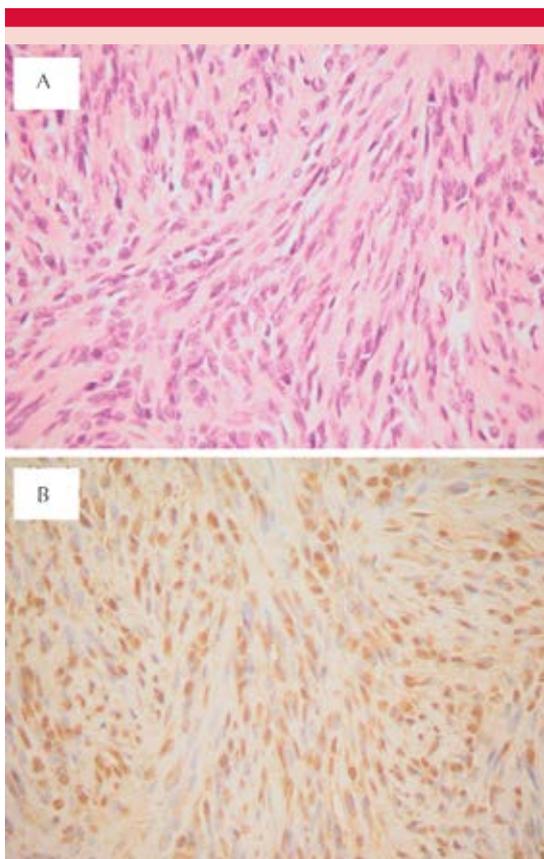


Figura 3. A. Predominio de células fusiformes sobre células redondas con pleomorfismo nuclear discreto. B. Fuerte inmunorreactividad para la proteína S-100 por parte de los dos tipos de células presentes (x40).



con base en las manifestaciones clínicas. Otros síntomas asociados pueden incluir anestesia, dolor y disestesia regional asociados con compresión y disfunción nerviosa.

El schwannoma celular es una variante histológica muy infrecuente del schwannoma, que se manifiesta en términos clínicos de modo muy similar a la forma clásica, con tendencia ligeramente mayor a aparecer en sitios más profundos, como el mediastino posterior y el retroperitoneo.¹¹ A pesar de que esta variante también es benigna, se diagnostica como maligna incluso en una cuarta parte de los casos, probablemente debido a su apariencia microscópica y a la aparición ocasional de destrucción ósea y cutánea.³ Los schwannomas celulares difieren histológicamente de la variante clásica en la extensa hiperplasia celular, núcleos compactos escasamente alineados en empalizadas, claro predominio del patrón Antoni A con sólo pocas áreas de Antoni B (habitualmente menos de 10%) y ausencia de cuerpos de Verocay. Las áreas Antoni A del schwannoma celular también difieren de la variante clásica porque las células suelen organizarse en fascículos largos y entrecruzados.¹¹ Al igual que los schwannomas clásicos, la variante celular muestra inmunorreactividad difusa intensa para la proteína S-100, lo que es una característica de gran utilidad para el diagnóstico diferencial con otras neoplasias similares morfológicamente, como el fibrosarcoma y el leiomioma.

Debido a que este tumor casi siempre es benigno, la escisión simple es el tratamiento de elección. En la mayoría de los casos puede efectuarse escisión completa y la disección cuidadosa suele garantizar la integridad de la función nerviosa. En el caso comunicado no se identificó ningún nervio específico asociado con el tumor, de modo que la escisión simple produjo excelentes resultados cosméticos con alivio de los síntomas y sin efectos adversos, como anestesia, dolor, parestesia o disestesia.

COMENTARIO

En el caso comunicado se estableció el diagnóstico definitivo de schwannoma celular. Las manifestaciones clínicas y el sitio inusual de aparición hicieron que el diagnóstico no se sospechara clínicamente y se requiriera biopsia por escisión. El aspecto más relevante del caso fue la manifestación atípica del schwannoma celular y sus características histopatológicas que permiten la diferenciación de otras neoplasias morfológicamente similares, pero con potencial maligno.

REFERENCIAS

1. Goldblum JR, Weiss SW, Folpe AL. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors: Expert Consult: Online. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Health Sciences, 2013;784-853
2. Antinheimo J, Sankila R, Carpen O, Pukkala E, et al. Population-based analysis of sporadic and type 2 neurofibromatosis-associated meningiomas and schwannomas. *Neurology* 2000;54:71-71.
3. Kransdorf MJ. Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *Am J Roentgenol* 1995;164:395-402.
4. Odom RD, Overbeek TD, Murdoch DP, Hosch JC. Neurilemoma of the medial plantar nerve: a case report and literature review. *J Foot Ankle Surg* 2001;40:105-109.
5. Jacobson GF, Edwards Jr MC. Neurilemoma presenting as a painless mass on the dorsum of the foot. *J Am Podiatr Med Assoc* 1993;83:228-230.
6. Pasternack WA, Winter-Reiken DJ. Unusually large cellular schwannoma of the foot. *J Am Podiatr Med Assoc* 2005;95:157-160.
7. Golge UH, Komurcu E, Yilmaz D. An unusual location for cellular schwannoma. *J Coll Physicians Surg Pak* 2014;24:S46-S47.
8. Kang SK, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, et al. A case of cellular schwannoma of the skin presenting as a large ulcerated tumor on the ankle. *J Dermatol* 2002;29:28-32.
9. Nath AK, Sanmarkan AD, D'Souza M, Basu D, et al. Non-healing ulcer on the great toe due to cellular schwannoma. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:e904-e906.
10. Ocguder A, Ugurlu M, Tecimel O, Dogan M, et al. A case of ancient schwannoma of the great toe. *Acta Orthopaedica et Traumatologica Turcica* 2008;42:382-384.
11. White W, Shiu MH, Rosenblum MK, Erlanson RA, et al. Cellular schwannoma. A clinicopathologic study of 57 patients and 58 tumors. *Cancer* 1990;66:1266-1275.