

Schwannoma subungueal: manifestación atípica

Subungueal schwannoma: Atypical presentation.

María Eugenia Rosas-Romero,¹ Wendy Carolina González-Hernández,² Luis Miguel Moreno-López,³ Patricia Mercadillo-Pérez⁴

Resumen

ANTECEDENTES: El schwannoma es un tumor benigno de origen neural que afecta los nervios periféricos, pueden manifestarse en cualquier topografía de tejidos blandos; su localización cutánea y distalmente a las articulaciones interfalángicas proximales es muy infrecuente. El diagnóstico clínico puede complicarse porque el schwannoma subungueal puede imitar los síntomas de otros tumores sólidos subungueales, por lo que después del tratamiento quirúrgico indicado debe confirmarse el diagnóstico mediante estudio histopatológico; tiene buen pronóstico al ser rara la recidiva local.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 56 años de edad, que tenía aumento de volumen asintomático en la primera lámina ungueal de la mano derecha de ocho años de evolución, con máximo crecimiento hacía tres años; tenía el antecedente de traumatismo con martillo en la misma lámina ungueal. Se realizó procedimiento quirúrgico con bloqueo anestésico digital y avulsión completa del plato ungueal, encontrando una neoformación subungueal blanquecina encapsulada de medidas 1.5 x 1.2 x 1.0 cm.

CONCLUSIONES: El schwannoma subungueal, aunque es un tumor benigno infrecuente, debe agregarse a la lista de diagnósticos diferenciales de tumores subungueales, completando el diagnóstico con estudios de imagen y confirmando mediante estudio histopatológico.

PALABRAS CLAVE: Schwannoma; neurilemoma; plato ungueal.

Abstract

BACKGROUND: Schwannoma is a benign neurogenic tumor that affects peripheral nerves, it can occur in any soft tissue of the body; its cutaneous localization distal to the proximal interphalangeal joints is very infrequent. The clinical diagnosis of a subungual schwannoma can be complex due to its possible similarities with another solid subungual tumors, so that, subsequent to the indicated surgical excision the diagnostic must be confirmed by histopathology, having good prognosis because of its extremely rare local recurrence.

CLINICAL CASE: A 56-year-old female patient, who had an asymptomatic volume increase in the first nail plate of the right hand of eight years of evolution, with maximum growth three years ago; She had a history of trauma with a hammer on the nail plate. A surgical procedure was performed with digital anesthetic block and complete avulsion of the nail plate, finding an encapsulated whitish subungual neoformation measuring 1.5 x 1.2 x 1.0 cm.

CONCLUSIONS: Although subungual schwannoma is a rare benign tumor, it should be added to the list of differential diagnoses of subungual tumors, completing the diagnosis with imaging studies and confirming it by histopathological study.

KEYWORDS: Schwannoma; Neurilemmoma, Nail plate.

¹ Dermatólogo pediatra, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

² Residente de primer año de Dermatología, Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, Ciudad de México.

³ Médico adscrito al servicio de Dermatopatología.

⁴ Jefa del servicio de Dermatopatología. Hospital General de México, Ciudad de México.

Recibido: noviembre 2018

Aceptado: enero 2019

Correspondencia

María Eugenia Rosas Romero
mareosas@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Rosas-Romero ME, González-Hernández WC, Moreno-López LM, Mercadillo-Pérez P. Schwannoma subungueal: manifestación atípica. Dermatol Rev Mex. 2020 enero-febrero;64(1):86-91.

ANTECEDENTES

El schwannoma, también conocido como neurilemoma, es el tumor benigno derivado de tejido neural más común, surge de la proliferación de células de Schwann en los nervios periféricos, por tanto, la mayor parte de los schwannomas se localizan a nivel intracraneal, intraespinal o en tejidos blandos profundos.¹ La afectación del tejido cutáneo es poco frecuente; se ha observado en adultos con mayor propensión hacia las extremidades. Menos de 1% de los schwannomas afectan la mano o la muñeca, ocurren anormalmente de manera distal a las articulaciones interfalángicas proximales. Se han reportado pocos casos de localización subungueal.^{2,3}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 56 años de edad, mexicana, que tenía aumento de volumen asintomático en la primera lámina ungueal de la mano derecha de ocho años de evolución, con máximo crecimiento hacia tres años; tenía el antecedente de traumatismo con martillo en la misma lámina ungueal. A la exploración física en consulta de primera vez se observó onicodistrofia y paquioniquia distal, con cambio de coloración de tinte violáceo a nivel proximal, se palpó consistencia blanda del plato ungueal; fue tratada previamente por médico general durante un año con ketoconazol vía oral sin notar mejoría. Se sospechó tumor glómico vs quiste epidérmico subungueal, por lo que se solicitó estudio radiológico de la mano afectada para valorar la densidad del tumor y descartar afectación ósea; sin embargo, la paciente no tenía recursos para realizar el estudio, por lo que se decidió realizar procedimiento quirúrgico con bloqueo anestésico digital y avulsión completa del plato ungueal, encontrando una neoformación subungueal blanquecina encapsulada de medidas 1.5 x 1.2 x 1.0 cm (**Figura 1**). Se retiró el tumor, se recortó el segmento distal afectado del plato ungueal, se recubrió el lecho con el

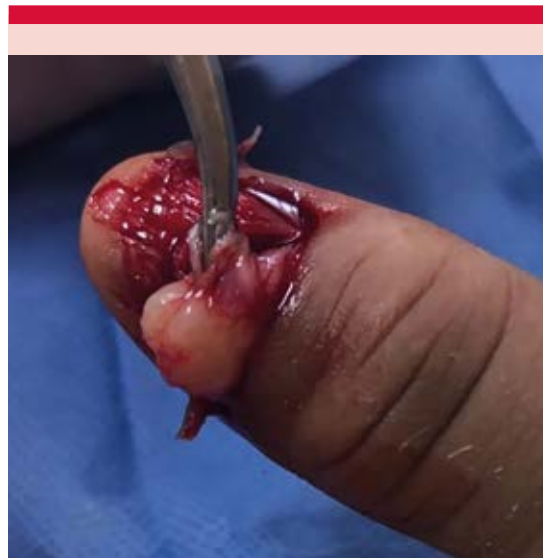


Figura 1. Neoformación subungueal proximal que abarca el lecho y la matriz ungueal al momento del procedimiento quirúrgico.

mismo y se suturó bilateralmente (**Figura 2**). El estudio histopatológico reportó una proliferación nodular bien circunscrita, constituida por haces y grupos compactos de células ovaladas de núcleos fusiformes dispuestos en forma compacta, dirigidos hacia distintas direcciones, en algunos focos estas células formaban agrupaciones que semejaban palizadas rudimentarias (cuerpos de Verocay; **Figura 3**). Se citó a la paciente un mes después del procedimiento quirúrgico sin notar datos que sugirieran recidiva de la neoformación (**Figura 4**). A la cita de seguimiento a seis meses del procedimiento quirúrgico, se notó crecimiento de la lámina ungueal sin daño aparente (**Figura 5**).

DISCUSIÓN

Una gran variedad de procesos malignos y benignos pueden afectar a la unidad ungueal, en muchas ocasiones sin manifestaciones específicas; por tanto, tales casos deben abordarse con historia clínica adecuada, examen físico,



Figura 2. Posquirúrgico inmediato. Se muestra cobertura con plato ungueal de la paciente con fines de protección y férula.



Figura 4. Cita control a un mes del procedimiento quirúrgico.

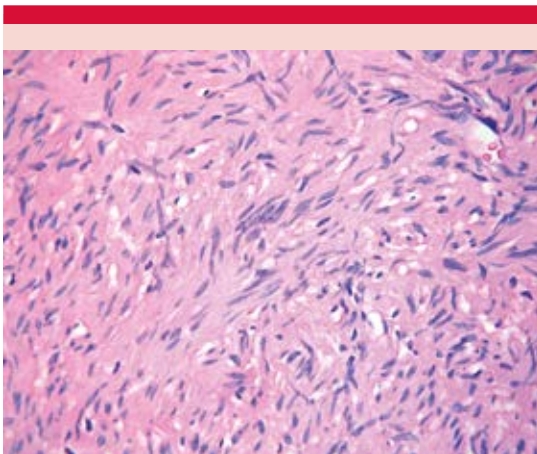


Figura 3. Cuerpos de Verocay. Células ovaladas de núcleos fusiformes, hipercromáticos, nucléolos visibles, dispuestos en forma compacta dirigidos hacia distintas direcciones, que en focos se agrupan semejando palizadas rudimentarias.



Figura 5. Crecimiento de la lámina ungueal sin afectación aparente a seis meses de seguimiento.

estudios de imagen y confirmación histopatológica de la lesión.⁴

Algunos tumores subungueales pueden enmascarse manifestando únicamente onicodistrofia, con o sin patrón en banda. La onicodistrofia

con destrucción del plato ungueal en ausencia de infección micótica debe hacer sospechar un tumor del aparato ungueal.^{4,5}

Los schwannomas, también denominados neurinomas o neurilemomas, los describió en

términos histológicos Verocay en 1908. Son neoplasias benignas que afectan las vainas nerviosas de los nervios periféricos, las cuales se originan por la proliferación de células de Schwann; pueden encontrarse en cualquier tejido blando del cuerpo⁶ y afectar el sistema nervioso central, periférico y vegetativo. Tienen predilección por la cabeza, el cuello y las regiones flexoras de las extremidades superiores e inferiores.² En el sistema nervioso central es relativamente frecuente que afecten el nervio acústico. En el sistema nervioso periférico se localizan habitualmente en el trayecto de los nervios cervicales, peroneos y cubitales. En las vísceras suelen manifestarse en la pared gástrica, el intestino, la aorta; el mediastino posterior es la localización más frecuente.⁷

Este padecimiento afecta a uno y otro sexo por igual. Se reportan solo en 1-2% de las biopsias de tumores benignos de tejidos blandos de la mano y la muñeca.³ Cuando afecta las extremidades superiores se encuentra a menudo en la superficie palmar en 81% de los casos.² Rara vez ocurre distalmente a las articulaciones interfalángicas proximales, aunque Phalen reportó un caso de múltiples neurilemomas a lo largo del nervio ulnar digital del dedo medio, incluida la parte distal de la articulación interfalángica proximal.^{3,8} Es un tumor poco frecuente y su localización cutánea es extremadamente rara, solo hay cinco reportes de caso de schwannomas subungueales en la bibliografía^{2-4,6,9} y, como este caso, se han descrito pocos schwannomas con el antecedente de un traumatismo en la misma localización sin haberse comprobado causalidad.¹⁰⁻¹²

El diagnóstico de un tumor subungueal se basa en la exploración física, pueden encontrarse alteraciones del aparato ungueal, como onicodistrofia, onicólisis o hasta un tumor palpable;¹³ sin embargo, el diagnóstico de un schwannoma subungueal puede complicarse por su similitud con otros tumores subungueales; algunos datos

que podrían orientar al clínico son: crecimiento lento, tumor encapsulado, consistencia firme, en la mayoría de los casos es indoloro;² sin embargo, Hwan Lee y su grupo reportaron el primer caso de un schwannoma subungueal doloroso.¹³

El diagnóstico diferencial puede confundirse fácilmente con otros tumores sólidos subungueales, entre los más frecuentes están: tumores benignos, como: tumores vasculares (tumor glómico, granuloma piógeno, hemangioma), tumores de hueso, cartílago y matriz ungueal (exostosis subungueal, onicomatricoma, condromas), tumores de tejidos blandos (fibromas, fibromixoma, neurofibroma, lipoma, angiomixolipoma), lesiones quísticas (quiste epidérmico, quiste mixoide) y tumores malignos, como el carcinoma escamocelular y el melanoma maligno.^{4,14,15} Asimismo, la existencia de casos de schwannomas subungueales dolorosos y otros indoloros obliga a tomar en cuenta el diagnóstico diferencial con los demás tumores cutáneos dolorosos componentes del acrónimo GLENDATEN: tumor glómico, leiomioma, espiroadenoma ecrino, dermatofibroma, angiolipoma, tumor de células granulosas, endometriosis y neuroma.^{16,17}

El ultrasonido Doppler color puede utilizarse para el diagnóstico diferencial comprobando la existencia del tumor y su naturaleza sólida, quística o mixta, además de identificar su localización exacta y su extensión en todos los ejes.² Este estudio de imagen se ha usado para diagnosticar algunos otros tumores y pseudotumores ungueales, incluidos tumores neurogénicos. El patrón de flujo sanguíneo del schwannoma subungueal aún no está descrito, en los reportes de casos de Soto y colaboradores y Moon y su grupo se han descrito por ultrasonografía Doppler patrones de flujo diferentes, sin haber aún algún patrón definido.^{2,6}

Las erosiones óseas de un schwannoma benigno son poco frecuentes, aunque ya se han reportado

en el canal espinal, las falanges proximales de los dedos o el carpo,¹ por lo que debe considerarse solicitar radiografías del segmento afectado.

En cuanto al tratamiento, la escisión quirúrgica con insistencia en la identificación del fascículo nervioso es habitualmente curativa, incluso cuando sea incompleta, porque la recurrencia local es extremadamente rara.^{1,6} Cubrir el lecho y la matriz ungueal puede prevenir el dolor e incomodidad, además de promover la adhesión entre la cutícula y la matriz ungueal. En cuanto a la orientación de las incisiones se recomiendan longitudinalmente al lecho ungueal y horizontal o transversalmente sobre la matriz ungueal.⁶

La confirmación diagnóstica de estos tumores se realiza mediante estudio histopatológico con tinción de rutina con hematoxilina-eosina e inmunohistoquímica para identificar proteína S-100 como método adicional.²

El pronóstico de esta estirpe de tumores es bueno posterior a su escisión quirúrgica completa, que es factible en la mayoría de los casos, en otras localizaciones ha habido recurrencias de incluso 15% cuando la resección fue incompleta.¹⁸ Su transformación maligna denominada schwannoma maligno o neurofibrosarcoma, aunque poco frecuente, representa 5 a 10% de todos los sarcomas, con incidencia en la población general de 0.001%; pueden manifestarse de manera aislada o asociada con la enfermedad de Von Recklinghausen;¹⁹ sus metástasis son raras pero posibles, el pulmón es el sitio más común, con pronóstico e índice de recurrencia local que varían de 40 a 65%.¹⁸

CONCLUSIÓN

Los tumores ungueales cobran relevancia por la importancia de la detección temprana de una lesión maligna o evitar el sobretratamiento de lesiones benignas. El schwannoma subungueal, aunque es un tumor benigno infrecuente, debe

agregarse a la lista de diagnósticos diferenciales de tumores subungueales, completando el diagnóstico con estudios de imagen y confirmando mediante estudio histopatológico porque puede ser un gran imitador del comportamiento de otros tumores subungueales.

REFERENCIAS

1. Kulkarni J, Moholkar A, Patil A. Subungual schwannomas: an uncommon location. *J Hand Surg Am*. 2013;38(6):1258-1259. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2013.03.057>.
2. Soto R, Aldunce MJ, Wortsman X, Sazunic I. Subungual schwannoma with clinical, sonographic, and histologic correlation. *J Am Podiatr Med Assoc*. 2014;104(3):302-304. doi: 10.7547/0003-0538-104.3.302.
3. Huntley JS, Davie RM, Hooper G. A subungual schwannoma. *Plast Reconstr Surg*. 2006;117(2):712-713. DOI: 10.1097/01.prs.0000197915.31085.b1.
4. Perrin C. Tumors of the nail unit. A review. Part II: Acquired localized longitudinal pachyonychia and masked nail tumors. *Am J Dermatopathol* 2013;35(7):693-712. doi: 10.1097/DAD.0b013e318293f387.
5. Wollina U, Nenoff P, Haroske G, Haenssle HA. The diagnosis and treatment of nail disorders. *Dtsch Arztebl Int* 2016;113(30):509-518. doi: 10.3238/arztebl.2016.0509.
6. Moon SE, Cho YJ, Kwon OS. Subungual schwannoma: A rare location. *Dermatol Surg*. 2005;31:592-594. DOI: 10.1111/j.1524-4725.2005.31171.
7. Barrera M, Spelta G, Moya J, Gavazza S, Barbarulo A, et al. Schwannoma: A propósito de un caso. *Arch Argent Dermatol* 2008;58(1):153-156.
8. Phalen GS. Neurilemmomas of the forearm and hand. *Clin Orthop Relat Res* 1976;114:219-22.
9. Tanabe K, Tada K, Ninomiya H. Multiple schwannomas in the radial nerve. *J Hand Surg Am* 1997;22(5):664-666. DOI: 10.1016/s0266-7681(97)80371-3.
10. Kennedy W, Brody R, Li Volsi V, Wang A, Mirza N. Trauma-induced schwannoma of the recurrent laryngeal nerve after thyroidectomy. *Laryngoscope*. 2016;126(1):1408-1410. doi: 10.1002/lary.25697.
11. Wilkinson J, Battersby R. Spinal cord schwannoma after vertebral trauma: a causal relation? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995;59(1):358. doi: 10.1136/jnnp.59.4.358.
12. Fernández MB, Gil MA, Vallejo MP, Pérez ML, Crego D, et al. Masa palpable en muslo con antecedente traumático. *Sanidad Militar* 2018;74(2):118-119. <http://dx.doi.org/10.4321/s1887-85712018000200009>.
13. Lee CH, Baek JH, Kim KJ, Lee HH, Chung DW, et al. Subungual schwannoma mimicking glomus tumor on ultrasonography: A case report. *Arch Hand Microsurg* 2017;22(4):268-272. <https://doi.org/10.12790/ahm.2017.22.4.268>.

14. Baek HJ, Lee SJ, Cho KH, Choo HJ, Lee SM, et al. Subungual tumors: clinicopathologic correlation with US and MR imaging findings. *Radiographics* 2010;30(6):1621-1636. doi: 10.1148/rg.306105514.
15. Hoehn JG, Coletta C. Subungual exostosis of the fingers. *J Hand Surg Am* 1992;17(3):468-471. DOI: 10.1016/0363-5023(92)90352-p.
16. Prolo C, Martínez del Sel J, Muzzio I, Dahbar M, Allevato MA, et al. Tumoración dolorosa en brazo. *Arch Argent Dermatol* 2015;65(1):28-30.
17. Netscher DT, Aburto J, Koepplinger M, et al. Subungual glomus tumor. *J Hand Surg Am* 2012;37(4):821-823. doi: 10.1016/j.jhssa.2011.10.026.
18. Miranda IC, Peña D, Tamez D, Barboza O, Niderhauser A, et al. Schwannoma maligno con diferenciación rhabdomioblástica metastásico a cerebro. *Arch Neurocienc (Mex)*. 2010;15(4):267-270.
19. Ferrero R, Doria B, Coronel E, Huertas F, García M, et al. Schwannoma retroperitoneal maligno. *Actas Urol Esp* 2005;29(5):416-418.

Dermatología Comunitaria México AC

Comunica con mucho agrado a todos los interesados, la apertura de su página web que pone a su disposición en la dirección: dermatologiacomunitaria.org.mx

Nuestro objetivo es dar a conocer: quiénes somos, nuestra historia desde los inicios, las etapas por las que hemos atravesado, quiénes han participado en nuestras actividades, las instituciones que nos han apoyado. Cuál es nuestra visión y razón de ser, entre lo que destaca la atención dermatológica a los grupos marginados, la enseñanza constante de la dermatología básica al personal de salud del primer nivel de atención en las áreas remotas y la investigación. Aunque los problemas dermatológicos no son prioritarios por su letalidad, sí lo son por su enorme frecuencia y la severa afectación en la calidad de vida de los que los padecen.

Les mostramos la estructura de nuestros cursos y cómo los llevamos a cabo.

La sección de noticias comparte con los interesados nuestro quehacer mes con mes y el programa anual tiene como objetivo invitarlos a participar en nuestras actividades.

Desde enero de este año está funcionando el Centro Dermatológico Ramón Ruiz Maldonado para personas de escasos recursos y para recibir a los pacientes afectados por las así llamadas enfermedades descuidadas *neglectas*, que nos envía el personal de salud que trabaja en las áreas remotas. Se encuentra ubicado temporalmente en el Fraccionamiento Costa Azul del puerto de Acapulco.

Con un profundo sentido de amistad y reconocimiento le hemos dado este nombre para honrar la memoria de quien fuera uno de los dermatólogos mas brillantes de nuestro país, que alcanzó reconocimiento nacional e internacional. Además de haber alentado nuestras actividades participó, acompañado de su familia, en muchas de nuestras jornadas en las comunidades.

En la sección "Contacto" esperamos sus comentarios y sugerencias.

Dr. Roberto Estrada Castañón