

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i2.7629>

Manifestación inusual de un schwannoma

Schwannoma: An unexpected presentation.

Camila Montoya-Bueno,¹ Julieth Franco,² Vanessa García,² Rodrigo Restrepo²

Resumen

ANTECEDENTES: Los schwannomas son tumores benignos de los nervios periféricos. Son más frecuentes en la región de la cabeza y el cuello originados en nervios craneales o periféricos profundos.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 44 años con una lesión subcutánea en la planta del pie, asintomática, de varios años de evolución.

CONCLUSIONES: Los schwannomas pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, es infrecuente el daño superficial o cutáneo y en las zonas acrales. El diagnóstico clínico de estas lesiones es difícil, el estudio histopatológico es fundamental para llegar al diagnóstico definitivo.

PALABRAS CLAVE: Schwannoma; nervios periféricos; pie; tobillo; histología.

Abstract

BACKGROUND: Schwannomas are benign tumors of the peripheral nerves. The most common localizations are the head and neck with origins in the cranial or the deep peripheral nerves.

CLINICAL CASE: A 44-year-old male patient that developed a subcutaneous schwannoma in the sole of the foot.

CONCLUSIONS: Schwannomas can be originated in any location; it's infrequent to find them in the cutaneous and superficial areas of the acral zones. The clinical diagnosis of these lesions is difficult, the histopathological study is fundamental to reach the definitive diagnosis.

KEYWORDS: Schwannoma; Peripheral nerves; Foot; Ankle; Histology.

¹ Servicio de Anatomía Patológica, Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Asunción, Paraguay.

² Programa de Dermatopatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

Recibido: abril 2021

Aceptado: mayo 2021

Correspondencia

Camila Montoya Bueno
camilamontoyabueno@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Montoya-Bueno C, Franco J, García V, Restrepo R. Manifestación inusual de un schwannoma. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (2): 245-250.

ANTECEDENTES

El schwannoma, también conocido como neurilemoma, es un tumor benigno de las células de Schwann.¹ Representa el 5% de los tumores benignos de partes blandas² sin predilección de sexo, raza o edad.^{2,3} Afecta principalmente los nervios profundos, la cabeza, el cuello y la parte flexora de las extremidades.^{1,2}

La afectación de las regiones acrales, especialmente el pie o tobillo, es poco frecuente,⁴ y representa entre el 9 y 11% de los casos publicados.³ Sin embargo, las extremidades inferiores representan una de las localizaciones más frecuentes de los schwannomas cutáneos o superficiales en los adultos.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 44 años con una lesión en la región plantar externa derecha de crecimiento progresivo y 6 años de evolución, sin otros síntomas asociados. En la resección quirúrgica se evidenció una lesión encapsulada subcutánea, no adherida a planos profundos de consistencia blanda (**Figura 1**). El estudio histopatológico reveló una proliferación celular sólida formada por fascículos de células compactas y alargadas que ocasionalmente se disponían en doble empalizada, con material fibrilar en el medio (cuerpos de Verocay; **Figura 2**) y escasas áreas de textura laxa y mixoide. La inmunohistoquímica mostró positividad intensa para S100 y SOX10 (**Figura 3**) y calretinina en las células neurales (**Figura 4**), así como negatividad para CD34, actina de músculo liso (AML) y antígeno epitelial de membrana (EMA; **Figura 4**), con lo que se estableció el diagnóstico de schwannoma clásico.

DISCUSIÓN

Los schwannomas son tumores originados en las células de Schwann de crecimiento lento,



Figura 1. A y C. Imagen clínica de la lesión subcutánea en cara externa de la planta del pie derecho. **B y D.** Imagen intraoperatoria de la masa, se observa una lesión nodular bien delimitada de aspecto encapsulado, no adherida a planos profundos.

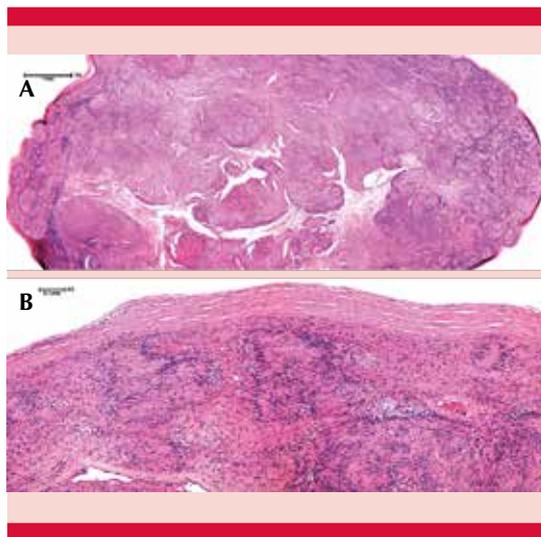


Figura 2. Imagen histológica compuesta. **A.** Hematoxilina y eosina 2x. Imagen panorámica: lesión bien delimitada y encapsulada. **B.** Hematoxilina y eosina 4x. Mayor detalle, se observa proliferación celular sólida formada por fascículos de células compactas y alargadas con cuerpos de Verocay.

nodulares, esporádicos y predominantemente solitarios.⁶ La aparición de múltiples lesiones se

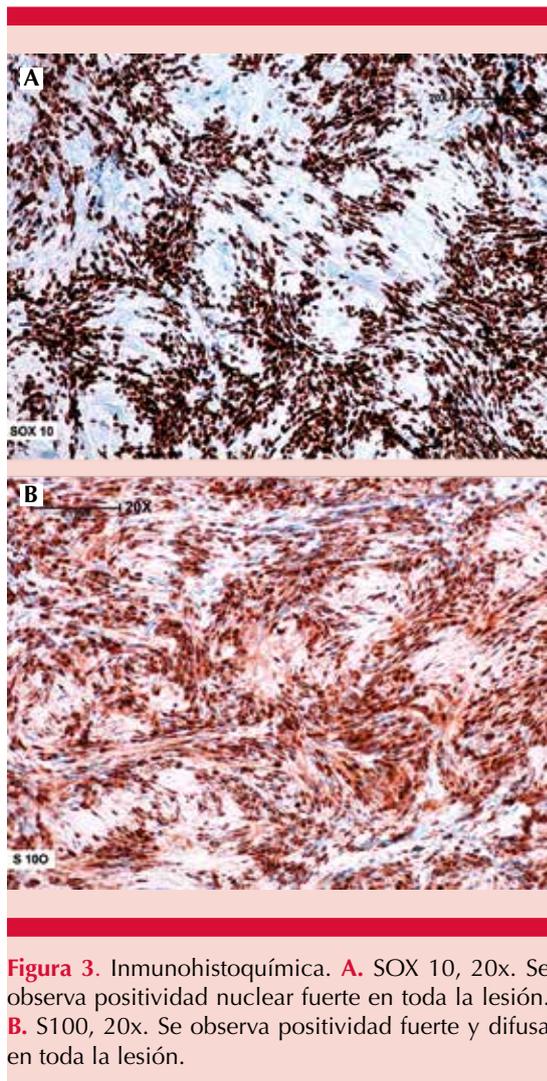


Figura 3. Inmunohistoquímica. **A.** SOX 10, 20x. Se observa positividad nuclear fuerte en toda la lesión. **B.** S100, 20x. Se observa positividad fuerte y difusa en toda la lesión.

describe en asociación con la neurofibromatosis tipo 2 (NF2) y la schwannomatosis.^{3,7}

Los miembros inferiores son la localización más frecuente de los schwannomas cutáneos en adultos;⁵ sin embargo, la localización acral es inusual, rara vez se sospecha en la clínica, por lo que el diagnóstico suele establecerse de forma tardía.⁶ En términos clínicos, semejan lesiones de partes blandas benignas y malignas. Los síntomas están en relación con el tamaño y la

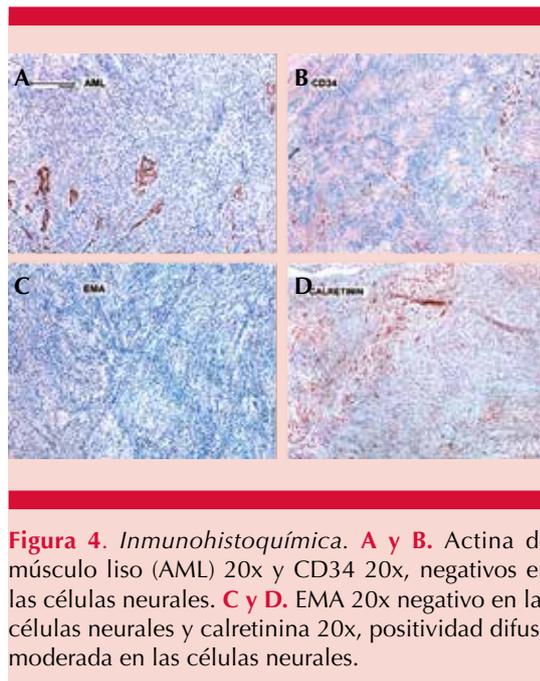


Figura 4. Inmunohistoquímica. **A y B.** Actina de músculo liso (AML) 20x y CD34 20x, negativos en las células neurales. **C y D.** EMA 20x negativo en las células neurales y calretinina 20x, positividad difusa moderada en las células neurales.

afectación de los tejidos adyacentes, en general son asintomáticos.³ La imagen por resonancia magnética y ecografía de tejidos blandos orientan el diagnóstico,^{1,3} y se confirma con el estudio histopatológico.

En términos histológicos, el schwannoma muestra dos patrones básicos. El más celular y sólido dispuesto en fascículos de células alargadas en doble empalizada y con material fibrilar conocido como cuerpos de Verocay, denominado Antoni A,⁸ y el menos celular, laxo y mixoide, conocido como Antoni B, este último puede tener un infiltrado inflamatorio y lipidización variable.⁸

Los cuerpos de Verocay no son patognomónicos de los schwannomas, se describe en otras afecciones, en un patrón conocido como *rippled pattern*, pudiéndose encontrar en tumores de tipo epitelial, anexial, mesenquimal, fibrohistiocitarios y melanocíticos.⁹

Los principales diagnósticos diferenciales histológicos son el neurofibroma, los tumores híbridos de la vaina de los nervios periféricos y el tumor maligno de la vaina del nervio periférico. Otras lesiones cutáneas de partes blandas de presentación acral inusual son el angioleiomioma plantar¹⁰ y los quistes epidérmicos plantares,¹¹ estas afecciones benignas también deben considerarse entre los diagnósticos diferenciales, el estudio histopatológico es fundamental para el diagnóstico. **Cuadro 1**

En la mayoría de los casos, la diferenciación del schwannoma y el neurofibroma puede realizarse con las características morfológicas,¹² el schwannoma es una lesión encapsulada, constituida enteramente por células de Schwann y suele estar localizado en la periferia del nervio que le da origen, a diferencia del neurofibroma, que es una lesión constituida por múltiples tipos de celulares; células de Schwann, células de tipo perineurales, fibroblastos y fibras nerviosas, que afecta de forma difusa los nervios.¹³ En algunas ocasiones puede haber hallazgos superponibles, en especial cuando predominan las zonas Antoni B sin empalizada, en el schwannoma o cuando el neurofibroma es de tipo celular.

La inmunohistoquímica ayuda al diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas, ya que las células de Schwann son muy positivas para la proteína S100 y SOX10;¹² sin embargo, estos marcadores no permiten diferenciar los tumores de estirpe neural entre sí. En estos

Cuadro 1. Diagnósticos diferenciales de schwannomas acrales

Tumores neurales de partes blandas

Neurofibroma
Tumores híbridos de la vaina de los nervios periféricos
Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos

Otras lesiones

Angioleiomioma plantar
Quiste epidérmico plantar

casos ambiguos existen algunos marcadores de inmunohistoquímica que pueden ayudar a diferenciarlos, la calretinina es positiva en el schwannoma y negativa en la mayor parte de los neurofibromas,¹⁴ y los neurofilamentos y el CD34 son positivos en los neurofibromas.^{12,13} Otros marcadores son el colágeno tipo IV que muestra positividad en los espacios intercelulares del schwannoma y el antígeno de membrana epitelial (EMA) positivo en la cápsula.¹⁵ **Cuadro 2**

Una afección recientemente descrita que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial son los tumores híbridos de la vaina de los nervios periféricos, representados por el schwannoma-perineuroma, que es el tipo más frecuente, schwannoma-neurofibroma típicamente asociado con NF1, NF2 y schwannomatosis, por último, la afección más rara, el neurofibroma-perineuroma generalmente asociado con NF1. Estos tumores híbridos de la vaina de los nervios periféricos muestran hallazgos combinados entre sus componentes, tanto histológicos como de inmunohistoquímica,^{16,17} por lo que el diagnóstico diferencial puede ser difícil.

Por último, uno de los diagnósticos diferenciales más importante es el tumor maligno de la vaina del nervio periférico, clínicamente puede simular un schwannoma y el neurofibroma, excepto por su crecimiento rápido y la localización en la porción proximal de las extremidades.¹² En términos histológicos, tiene áreas celulares densas y mixoides, sin empalizada. El diagnóstico se basa en el componente invasivo, pleomorfismo nuclear, la existencia de necrosis y mitosis, pues no muestra características inmunohistoquímicas y moleculares específicas. En general, el S100 muestra positividad leve, el SOX10 suele ser negativo y tiene elevado índice de proliferación Ki-67, estos hallazgos pueden ayudar al diagnóstico.¹²

El tratamiento del schwannoma es quirúrgico. Se recomienda la enucleación completa de la

Cuadro 2. Diagnóstico diferencial entre schwannoma y neurofibroma

	Schwannoma	Neurofibroma
Características histológicas	Lesión encapsulada, bien delimitada, zonas Antoni A y Antoni B	Lesión bien delimitada no encapsulada, menos celular, laxa y mixoide
Componentes	Células de Schwann	Células de Schwann, células de tipo perineural, fibroblastos y fibras nerviosas
Inmunohistoquímica		
CD34	Negativo	Positivo difuso
Calretinina	Positivo en las células (de moderado a difuso)	Negativo
EMA	Negativo-positivo en la capsula	Positivo en las células perineurales dentro de la lesión
SOX-10	Positivo	Positivo
S100	Positivo difuso	Positivo menos intenso

lesión. Las recurrencias son raras, más frecuentes en la variante plexiforme, variante rara e infrecuente. La transformación maligna está descrita, pero es extremadamente inusual.³

CONCLUSIONES

Los schwannomas se manifiestan con más frecuencia en los tejidos profundos en la región de la cabeza y el cuello. Los schwannomas cutáneos o superficiales son raros; sin embargo, con frecuencia afectan las extremidades inferiores en los adultos. La baja frecuencia de la manifestación en la región acral de los schwannomas en general, con escasos reportes en la bibliografía, hace interesante este caso. El diagnóstico clínico de estas lesiones es difícil y debe plantearse el diagnóstico diferencial con lesiones benignas y malignas de partes blandas; el estudio histopatológico es fundamental para llegar al diagnóstico definitivo.

REFERENCIAS

1. Knight DMA, Birch R, Pringle J. Benign solitary schwannomas. *J Bone Joint Surg Br* 2007; 89-B: 382-7. DOI: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.89B3.18123>.
2. 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. DOI: <https://doi.org/10.2214/ajr.164.2.7839977>.

3. Angelini A, Bevoni R, Biz C, Cerchiaro MC, Girolami M, Ruggieri P. Schwannoma of the foot: Report of four cases and literature review. *Acta Biomed* 2019; 90: 214-20. DOI: <https://doi.org/10.23750/abm.v90i1-5.8079>.
4. Toepfer A, Harrasser N, Recker M, Lenze U, Pohlig F, Gerdemeyer L, et al. Distribution patterns of foot and ankle tumors: A university tumor institute experience. *BMC Cancer* 2018; 18: 735. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12885-018-4648-3>.
5. Requena L. Proliferaciones neurales. In: *Aula Médica, editor. Tumores cutáneos de partes blandas*. 1ª ed. Madrid: 2012: 728-881.
6. Bautista A, Rodríguez MF, Martínez F. Schwannoma celular manifestado como un nódulo aislado en el primer dedo del pie. *Dermatol Rev Mex* 2016; 60: 417-20.
7. Kallini JR, Khachemoune A. Schwannoma of the left foot: A brief overview with focus on associated clinical syndromes. *J Am Podiatr Med Assoc* 2014; 104: 535-8. DOI: <https://doi.org/10.7547/0003-0538-104.5.535>.
8. Joshi R. Learning from eponyms: Jose Verocay and Verocay bodies, Antoni A and B areas, Nils Antoni and schwannomas. *Indian Dermatol Online J* 2012; 3: 215. DOI: <https://doi.org/10.4103/2229-5178.101826>.
9. Biswas A, Setia N, Bhawan J. Cutaneous neoplasms with prominent verocay body-like structures: The so-called "rippled pattern." *Am J Dermatopathol* 2011; 33: 539-50. DOI: <https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e31820562cd>.
10. Baarini Omar, Gilheany M. Angioleiomyoma of the plantar-medial arch: A case report. *J Clin Diagn Res* 2016; 10: PD07-8. DOI: <https://doi.org/10.7860/JCDR/2016/19988.8112>.
11. Ramakrishnaiah SB, Rajput SS, Gopinathan NS. Epidermoid cyst of the sole - a case report. *J Clin Diagn*

- Res 2016; 10: PD06-7. DOI: <https://doi.org/10.7860/JCDR/2016/23225.8787>.
12. Guedes-Corrêa J, Cardoso R. Immunohistochemical markers for schwannomas, neurofibromas and malignant peripheral nerve sheath tumors—What can the recent literature tell us? *Arq Bras Neurocir Brazilian Neurosurg* 2018; 37: 105-12. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1667180>.
 13. Park JY, Park H, Park NJ, Park JS, Sung H-J, Lee SS. Use of calretinin, CD56, and CD34 for differential diagnosis of schwannoma and neurofibroma. *Korean J Pathol* 2011; 45: 30. DOI: <https://doi.org/10.4132/KoreanJPathol.2011.45.1.30>.
 14. Fine SW, McClain SA, Li M. Immunohistochemical staining for calretinin is useful for differentiating schwannomas from neurofibromas. *Am J Clin Pathol* 2004; 122: 552-9. DOI: <https://doi.org/10.1309/AGBGTRJ4W0BC7LN>.
 15. Patel HA, Makhijani S. Cutaneous schwannoma presenting as a lower back mass. *Int J Surg Case Rep* 2017; 32: 25-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.01.035>.
 16. Hussain NS, Specht CS, Frauenhoffer E, Glantz M, Harbaugh K. Hybrid neurofibroma-schwannoma. *Cureus* 2016; 8: e548. DOI: <https://doi.org/10.7759/cureus.548>.
 17. Ud Din N, Ahmad Z, Abdul-Ghafar J, Ahmed R. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: Report of five cases and detailed review of literature. *BMC Cancer* 2017; 17. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12885-017-3350-1>.

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 más 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