

NEUROTECOMA CELULAR, LOCALIZACIÓN LINGUAL. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO EN EL POSTGRADO DE CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA DEL I.A.H.U.L.A.¹

CELL NEUROTECOMA, LOCATION LINGUAL. PRESENTATION OF A CLINICAL CASE IN THE POSTGRADUATE STUDIES ON PLASTIC AND RECONSTRUCTIVE SURGERY AT THE I.A.H.U.L.A-MÉRIDA-VENEZUELA.

Duque Isaias¹; Williams Gil²; Acosta Yessica³, Niño Carolina⁴

Resumen

El Neurotecoma Celular es un raro tumor benigno de histopatogénesis incierta extremadamente atípico. Clínicamente la lesión es poco característica, generalmente es un nódulo solitario asintomático de crecimiento lento que se puede presentar en piel y mucosas. El diagnóstico se basa en los hallazgos histológicos y de inmunohistoquímica, se considera que los neurotecomas en sus distintas variantes: mixoide, celular o mixta forman parte de un espectro de tumores con un supuesto origen en la vaina nerviosa, sin embargo numerosos autores afirman que se trata de tumores diferentes que justifican una clasificación separada. A nivel mundial existen tan solo alrededor de 300 reportes de este tipo de tumoración, por ello el interés de presentar el caso de un paciente masculino de 13 años de edad quien ingreso y fue tratado por el servicio de cirugía plástica y reconstructiva del hospital universitario de los andes y quien curso con una neoformación de aproximadamente 30mm de

diámetro, firme, de crecimiento lento, localizada en la porción del margen derecho de la lengua con 14 meses de evolución. El diagnóstico histopatológico confirmó un Neurotecoma Celular.

Palabras Clave: Neurotecoma Celular, Mixoma de la Vaina del Nervio, Tumor Lingual.

Abstract

The Cell Neurothekeoma is a rare benign tumor of uncertain histopatogenesis extremely atypical. Clinically characteristic lesion, usually an asymptomatic solitary nodule of slow growth. It can occur in the skin and mucous membranes. The diagnosis is based on histological and immunohistochemically findings, the neurotecomas are considered that in its different considered that in its different variants: myxoid, mixed cell or mixed, are a part of putative origin tumors in the nerve sheath, however many authors claim that this are different tumors that justify a separate classifi-

Recibido: 16/01/2014 Aceptado: 12/04/2014

Declaración de conflicto de interés de los autores: las autoras declaran no tener conflicto de intereses

1. Médico Cirujano Residente 3er año de Postgrado Cirugía Plástica y Reconstructiva del I.A.H.U.L.A. (isaiasduque@hotmail.com)
2. Médico Especialista Cirujano Plástico, Jefe de Servicio y Coordinador del Postgrado de Cirugía Plástica y Reconstructiva del I.A.H.U.L.A.
3. Médico Especialista Cirujano Plástico del Postgrado Cirugía Plástica y Reconstructiva del I.A.H.U.L.A.
4. Médico Cirujano Residente 3er año de Postgrado Cirugía Plástica y Reconstructiva del I.A.H.U.L.A.

Servicio de Cirugía Plástica Reconstructiva y Maxilofacial del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Avenida 16 de Septiembre, Nivel Plaza, TELEFAX: 0274 - 263.93.04 / 263.26.67, Mérida, Venezuela.

cation. Worldwide there are only about 300 reports of this type of tumor so the interest of presenting the case of a male patient of 13 years old who income and was treated by the service of plastic and reconstructive surgery at the Andes University Hospital and he coursed with a new formation of approximately 30mm diameter, firm, slow-growing, located in the right lateral portion of the tongue with 14 months duration. Histopathological diagnosis confirmed a Cell Neurothekeoma.

Key words: Cellular Neurothekeoma, Nerve Sheath Myxoma, Tongue Tumoration.

INTRODUCCIÓN

El neurotecoma o mixoma de la vaina del nervio es un tumor benigno muy poco común que se origina en la vaina de los nervios periféricos⁽¹⁾. Esta neoplasia generalmente crece en niños y adultos jóvenes con una evolución lenta y asintomática, tiene tendencia a localizarse en miembros superiores, tronco, cabeza y cuello⁽⁴⁾. Se consideran neoplasias de crecimiento limitado, que generalmente no pasan los 5 cm, encapsuladas, de consistencia blanda por su contenido mixoide, el que se comprueba al corte. Microscópicamente, están formadas por células fusiformes sumergidas en un estroma mixoide, algunas de estas células muestran su estirpe a partir de las vainas de los nervios periféricos. Se clasifican generalmente en: variante mixoide o clásica, variante celular y variante mixta o intermedia, que muestra hallazgos histológicos intermedios entre el neurotecoma mixoide y el celular⁽⁶⁾.

El pronóstico, con una exéresis simple y con un pequeño margen de seguridad, logra su curación. No son lesiones preneoplásicas y la recidiva es excepcional⁽⁷⁾.

Se describe el caso y tratamiento de un paciente en el que la tumoración se presentó en la lengua siendo esta una localización extraordinaria para este tipo de lesión, así mismo se realiza la corres-

pondiente revisión bibliográfica de la patología presentada.

Reporte del caso

Se trata de masculino de 13 años de edad sin antecedentes familiares y/o personales de importancia, quién fue llevado a consulta del Servicio de Cirugía Plástica, Reconstructiva y Maxilofacial del Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes, por presentar una neoformación localizada en la porción del margen derecho de la lengua. La tumoración era de consistencia firme, semiesférica, de color rojizo, de aproximadamente 30mm de diámetro, adherida a planos profundos (Fig. 1).

Figura 1.



Vista apical, tumoración en margen derecho lingual.

Inió a los catorce meses antes de su ingreso presentando crecimiento lento, sin síntomas agregados. El resto de la exploración física no reveló otras alteraciones.

Se realizó una extirpación quirúrgica completa de la tumoración (Fig. 2) y se envió para estudio histopatológico, en el cual se observó lesión

neoplasia fusocelular con atipias que infiltra por debajo de la epidermis y se extiende infiltrando profundamente en el musculo, sin mitosis, de aspecto neuroide, con áreas hialinas y presencia de células gigantes (Fig. 3).

Las tinciones de inmunohistoquímica fueron realizadas mediante la técnica de Avidina-Estreptavidina y utilizando el método de recuperación de antígenos se realizó la investigación de VIM, S-100, PgP, CD34, CD10, Actina, HHF35, Ki67 3%. Los

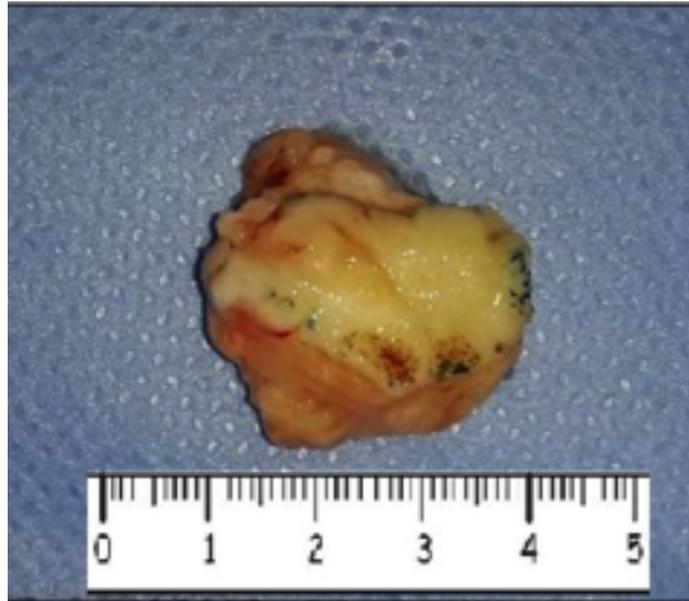


Figura 2.
Exéresis de la Tumoración.

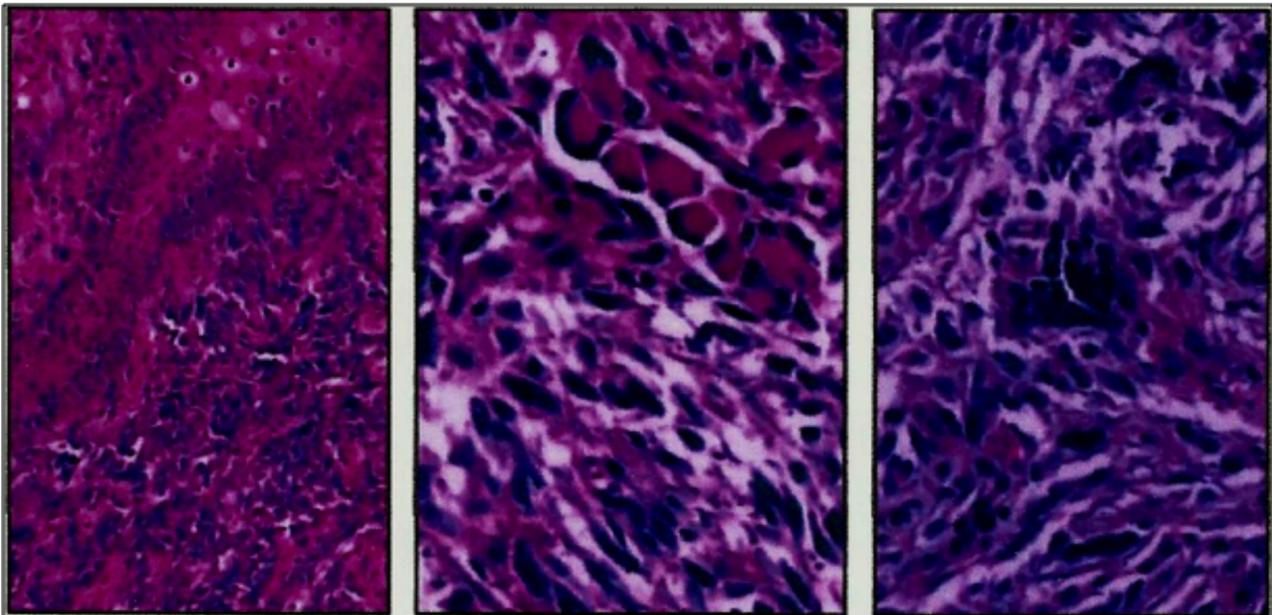


Figura 3.
Vista microscópica, lesión neoplasica fusocelular con atipias

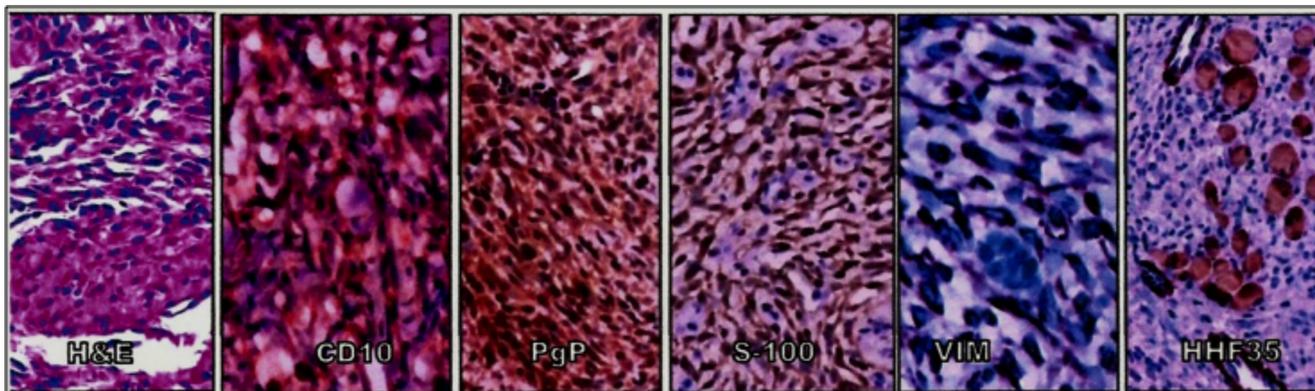


Figura 4.
Inmunohistoquímica. (H&E, CD-10, PgP, S-100, VIM, HHF-35)

demás anticuerpos resultaron negativos, se utilizaron controles adecuados (Fig.4), reportando ambas descripciones Microscópica e Inmunohistoquímica el Diagnóstico de Tumor en Lengua: Neurotecoma Celular. En el seguimiento el paciente no ha presentado recurrencia de la lesión.

DISCUSIÓN

El Neurotecoma Celular fue descrito por primera vez por Harkin⁽¹⁾ en el año 1969 describiéndola como una tumoración que se origina del endoneuro de los nervios periféricos y caracterizado por una matriz mucoide abundante, por ello fue denominada mixoma de la vaina del nervio. En el año 1980, Galler⁽²⁾ finalmente propuso el nombre de "Neurotecoma". Las variantes del Neurotecoma son la clásica, la celular y la mixta, las cuales no pueden ser diferenciadas clínicamente.

A nivel mundial hay alrededor de 300 casos de Neurotecoma publicados en la literatura, predomina en el sexo femenino y los adultos jóvenes es el grupo mayormente afectado. Sin embargo, se han documentado casos entre 1 y 84 años de edad. En la edad pediátrica existen alrededor de 100 casos de Neurotecoma reportados siendo más frecuente entre los 8 y 18 años; se han descrito muy pocos casos en la localización lingual. Penarro-

cha⁽³⁾ reportó el primer caso de Neurotecoma en la lengua de un recién nacido.

La localización más frecuente del Neurotecoma es cabeza y cuello, seguido del tronco y las extremidades inferiores. Su apariencia clínica es la de una tumoración solitaria, circunscrita, de crecimiento lento, asintomática y generalmente de pequeño tamaño, la mayoría son menores de 2 cm de diámetro⁽⁴⁾. Ocasionalmente se describen lesiones múltiples⁽⁵⁾. Puede presentarse tanto en piel como en mucosas. El diagnóstico clínico es inespecífico. El tiempo de evolución oscila entre unas pocas semanas y varios años⁽⁴⁾.

El tratamiento del Neurotecoma es la extirpación quirúrgica completa del tumor. El pronóstico es excelente y la recurrencia poco probable. En los casos en los que se ha documentado recurrencia del tumor, aparentemente la extirpación fue incompleta⁽⁷⁾.

Finalmente haciendo referencia al caso tratado, se aprecia que el mismo se correlaciona con las características clínico epidemiológicas ya descritas por otros autores; De igual manera su tratamiento fue realizado apegado al protocolo quirúrgico existente en la literatura, con ello lográndose la remisión completa de la enfermedad.

Agradecimiento

A la Dra. Francis Stock, Pediatra Oncólogo, Jefe del Servicio de Oncología Pediátrica del I.A.H.U.L.A y al Doctor José García Tamayo, Anatomopatólogo, del Instituto de Patología Molecular e Inmunohistoquímica de Maracaibo, por su aporte científico y la orientación prestada al momento de realizar la presentación de este caso clínico.

REFERENCIAS

1. Harkin JC, Reed RJ. Nerve sheath myxoma. Tumors of the peripheral nervous system. In: Atlas of tumor pathology. Second series, fascicle 3. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1969.p 60-4
2. Gallager RL, Helwig EB. Neurothekeoma: a benign cutaneous tumor of neural origin. Am J Clin Pathol. 1980; 74:759-64
3. Penarrocha M, Bonet J, Minguez JM, Vera F. Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) in the tongue of a new born. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Radiol Endod. 2000; 90:74-7.
4. Hornick JL, Fletcher CD. Cellular neurothekeoma: detailed characterization in a series of 133 cases. Am J Surg Pathol 2007; 31: 329-40.

5. Scheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA, editores. Tumors of the peripheral nervous system. Atlas of tumor pathology. Third Series. Fascicle 24. Washington D.C.: Armed Forces Institute of Pathology; 1999. p. 219-82.
6. Rosati LA, Fratamico FC, Eusebi V. Cellular neurothekeoma. Appl Pathol 1986; 4: 186-91.
7. Santana J. Atlas de Patología del Complejo Bucal. 2da ed. Ciudad de la Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010.

Leyenda de ilustraciones

Figura 1. Fotografía. Tumoración en Margen derecho lingual. (Duque, Gil, Niño 2014).

Figura 2. Fotografía. Exéresis de la Tumoración. (Duque, Gil, Niño 2014).

Figura 3. Imagen. Vista Microscópica de la Lesión (H/E 10X – 40X). (Tamayo, Duque, Gil, Niño 2014).

Figura 4. Imagen. Inmunohistoquímica. (Tamayo, Duque, Gil, Niño 2014).