

La variante paciniana del Neurofibroma solitario*

Dres. Horacio Scigliano** y Francisco Gravina***

RESUMEN

Los autores reportan dos casos de una variedad poco frecuente de Neurofibroma solitario, denominada Neurofibroma Paciniano. Se enfatizan las características clínico-terapéuticas, anatómo patológicas e histogenéticas más relevantes, así como los diagnósticos diferenciales de este tumor.

SUMMARY

The authors report two new cases of a low frequency kind of solitary neurofibroma, designated Pacinian Neurofibroma. It is emphasized the most striking clinical therapeutic, pathologic and histogenetic features, as well as the differential diagnoses of this tumor.

RESUME

Des auteurs nous apportent deux cas d'une variété très peu fréquente de Neurofibroma solitaire, connu sous le nom de Neurofibroma Pacinien. On remarque bien les caractéristiques cliniques-thérapeutiques, anatomopathologiques et histogenétiques plus transcendentes,

ainsi que les diagnostiques différentiels de ce tumeur.

INTRODUCCION

El Neurofibroma es un tumor benigno, originado en las vainas que envuelven los nervios periféricos (1). La denominación de solitario, se aplica por definición, para aquellos que ocurren en pacientes que no padecen de neurofibromatosis o enfermedad de von Recklinghausen.

Se manifiesta clínicamente como un nódulo dérmico o subcutáneo, de lento crecimiento, indoloro o con síntomas vagos. Se topografía en el trayecto de un grueso tronco nervioso, o lo que es más frecuente, afecta pequeñas ramas terminales.

Típicamente, es una masa gris blanquecina, circunscripta, no encapsulada. La microscopía del llamado Neurofibroma convencional revela la presencia de células de Schwann, bandas de colágeno y mucina, sin disposición arquitectural alguna.

Se describen, además, variantes inusuales: epitelioides, pigmentada y de células granulosas (1). Aún más rara, es la variedad paciniana, caracterizada por presentar en su estructura, los receptores de presión profunda y de la vibración, denominadas corpúsculos de Vater-Pacini (C.V.P.).

La bajísima frecuencia de esta última entidad en la literatura mundial, la ausencia de publicaciones en la literatura nacional, y el intento de relacionarla con los conocimientos sobre la embriogénesis de los C.V.P. motiva la siguiente presentación,

* Trabajo del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Central de las FF.AA. Jefe: Eq. Mayor Médico Elsa Farías.

** Eq. Alf. Med.; Asistente de Anat. Patológica de la Fac. de Medicina y Asistente de Medicina Legal de la Fac. de Medicina (Montevideo).

*** (+). Eq. Tte. 1o. Med. Prof. Agdo. de Anat. Patológica de la Fac. de Medicina. Subdirector del Banco Nacional de Organos y Tejidos.

CASO CLINICO - 1

E.A. Mujer. 21 años. H.C. FF.AA. No. Reg.

Consultó por tumefacción dolorosa de la 2da. falange del 3er. dedo de la mano derecha, de 5 meses de evolución de lento crecimiento, sin alteraciones epidérmicas. El resto del examen no reveló patología.

Se practicó exéresis completa de la tumoración. Macroscópicamente se comprobó un nódulo dérmico de 8 mm., sólido, blanquecino, no encapsulado, con atrofia epidérmica.

CASO CLINICO - 2.

D.C. Hombre. 37 años. ANCAP. No. Reg. 11904/P.

Consultó por tumefacción dolorosa del dorso del antebrazo derecho que le impedía la realización de movimientos finos distales.

En el acto operatorio se constató tumoración intramuscular, adherida en forma excéntrica a grueso tronco nervioso, sin contacto cutáneo. La ablación quirúrgica determinó la desaparición del dolor y de la dificultad motora.

La macroscopia mostró un nódulo de 12 mm., sólido, blanquecino con focos amarillentos, parcialmente encapsulado, sin piel.

MICROSCOPIA

En ambos casos el material se incluyó en totalidad. Se efectuaron técnicas de rutina (H y E); técnicas especiales de coloración para mucina (P.A.S. y Alcian Blue) y para tejido conectivo (Wilder y tricrómico de Van Gieson). No se realizó técnica para fibras nerviosas.

Se practicó estudio inmunohistoquímico con Proteínas S 100 (detecta célula de Schwann); E.M.A. (antígeno de membrana epitelial); alfa-1 antitripsina (para células histiocíticas).

La histopatología en ambos casos fue similar: se aprecia una proliferación altamente celular, de bordes mal definidos, no encapsulada; separada en el primer caso de la epidermis por un fino anillo fibrocolagénico denso. (Foto 1). Arquitecturalmente, adopta una disposición vorticelar o en remolinos, alternando con otras áreas fasciculares. Citológicamente, se trata de



Foto 1.: Piel con proliferación fusocelular dérmica, separada de la epidermis por fina banda colagénica. Corresponde a la parte superficial del tumor (x 10).

cúmulos celulares fusiformes, con citoplasma no granular, núcleos monomorfos, centrales, eucromáticos, sin figuras de mitosis ni elementos de malignidad. En forma gradual se continúan hacia la profundidad con las laminillas externas de los C.V.P. (Foto 2). Estos se ubican en el dermis profundo en el primer caso; constituyen el centro de la proliferación en el segundo. También las laminillas se encontraron en continuidad con formaciones nodulares, de células más pequeñas, poliédricas, remedando C.V.P. inmaduros.

El espacio interlaminar e interfascicular es escaso en el primer caso, apreciándose laminillas concéntricas que abarcan dos o tres corpúsculos. Por el contrario, el segundo caso muestra un estroma con extensas zonas de hialinización y moderada vascularización.

En ningún caso se comprobó presencia de fibras elásticas, componente sebáceo o sudoríparo, focos de hemorragia, necrosis, calcificación o nidos de células névicas superficiales.



Foto 2.: Proliferación fusocelular dérmica, no encapsulada, correspondiente a la parte profunda del tumor, que engloba múltiples C.V.P. maduros (flecha corta) y en maduración (flecha larga). (x 10).

El estudio inmunohistoquímico reveló intensa positividad de las células proliferantes y de las que envuelven los C.V.P. en ambos casos, para la Proteína S 100, avalando el origen Schwánico. La inmunomarcación fue negativa para la Alfa-1 antitripsina y para el E.M.A.

DISCUSION

El Neurofibroma Paciniano (N.F.P.) es un tumor benigno de las vainas de los nervios periféricos, cuya morfología recuerda estructuras semejantes a los C.V.P. Debido a la función de estos corpúsculos, se considera al N.F.P. como un tumor de los órganos táctiles terminales (2). No obstante ello, persiste hasta la fecha, la controversia sobre la real naturaleza de estas formaciones, como surge de lo que se expresa a continuación. (17)

Se suele atribuir a Thoma (3) la primera descripción de este tumor en 1894. Este autor reportó un pequeño tumor subcutáneo del dor-

so de la mano, que contenía numerosos vasos sanguíneos pequeños, de tipo capilar, acompañado de terminaciones nerviosas y rodeado por láminas concéntricas de células planas. Si bien la descripción que antecede, puede corresponder a un N.F.P., ella es incompleta: se omitieron importantes datos clínicos (si el tumor era doloroso o no), y no se brindó ilustración alguna susceptible de ser valorada. Es altamente probable que el tumor descrito por Thoma corresponda más a un Glomangioma o al Gemangioma de Orsós que a un N.F.P. El propio Virchow —que revisó el tumor personalmente— no lo pudo relacionar con estos corpúsculos (4, 5).

Brögli y Scherer por separado (6, 7) analizaron 3 casos de neurofibromas (dos de ellos plexiformes, uno de los cuales se presentaba en un paciente con neurofibromatosis) observaron estructuras sugestivas de C.V.P.

En una ilustración de Worster-Drough y col (8) —que describen un paciente con múltiples tumores perineurales y meníngeos— se aprecia el corte de un pequeño nódulo del nervio ciático que se asemeja al corpúsculo paciniano.

Es recién en 1952, que Prichard y Custer (4) denominan por primera vez Neurofibroma paciniano, a dos tumores de piel con estructuras similares a los C.V.P. Algunas publicaciones más recientes parecen confirmar la existencia de dichos corpúsculos en diferentes estadios embriológicos (9, 10, 11). Su diferenciación comienza en el feto durante el 4to. mes y completa su maduración hacia el final del 8vo. mes. Su morfología lo revela como una masa de células mesenquimatosas que rodean una terminación nerviosa; dichas células se multiplican, se aplanan y dan razón de las láminas fibrosas concéntricas que aumentan en número. (13). El N.F.P. reproduciría los diferentes estados madurativos del corpúsculo, con formas de transición como se aprecia en nuestros dos casos.

Sin embargo, autores de la jerarquía de Enzinger (1) lo ponen en duda otorgado la semejanza a otro órgano sensorial terminal como lo es el corpúsculo de Wagner-Meissner. Incluso, Hajdu (14) sostiene, que no puede excluirse totalmente la posibilidad de que el N.F.P. sea una variedad de neurofibroma plexiforme que sufrió degeneración mucinosa.

El origen del N.F.P. a punto de partida de la célula de Schwann parece totalmente confirmado, como se comprueba en nuestros dos casos de positividad de la inmunomarcación para la Proteína S 100 y del análisis de la literatura (1), así como de los estudios ultraestructurales (12).

Clínicamente, esta variedad de neurofibroma ocurre en adolescentes y adultos jóvenes, que consultan por pequeños nódulos cutáneos, discretamente elevados y bien limitados, dolorosos o no. Se topografían en mano, antebrazo, pie y región glútea; raramente, tienen situación profunda, intramuscular, como se aprecia en nuestro segundo caso. Esto no es de extrañar si se tiene en cuenta que normalmente se describen corpúsculos pacinianos en situaciones tales como tendones, aponeurosis, membrana interóseas de pierna y antebrazo, en el perimio de músculos, páncreas y otros (16).

Ninguno de nuestros pacientes padece actualmente la enfermedad de von Recklinghausen; sin embargo, el reducido número de casos en la literatura mundial hasta la fecha, impide efectuar un análisis más detallado del punto (1). Tampoco se han reportado casos de transformación maligna.

El diagnóstico diferencial histológico se plantea con otro tumor benigno originado también en las vainas nerviosas, como lo es el Schwannoma (o neurilemoma) que posea abundante estroma. A pesar de que la proliferación es de células de Schwann, son éstos, tumores totalmente encapsulados, y es posible detectar en ellos las características áreas A y B de Antoni y los cuerpos de Verocay (1). Resulta aún más difícil la distinción con el Nevo Neural Intra dérmico (15); la presencia de células névicas en la dermis superficial y la ausencia de abundantes fibras nerviosas en medio de la proliferación fusocelular abogan a favor de esta entidad. Sin embargo, en ocasiones, sólo la microscopía electrónica permite su diferenciación, recordando que las estructuras fusiformes son células de Schwann en el neurofibroma y melanocitos en el nevo neural.

El tratamiento indicado es el quirúrgico, resecando la lesión con un buen margen de seguridad, pues la ausencia de cápsula periférica

y el borde de crecimiento irregular favorecen la recidiva o persistencia lesional.

En suma, el N.F.P. es una variedad extremadamente rara y benigna de neurofibroma, sin vínculo aparente con la enfermedad de von Recklinghausen. Su origen en las células perineurales de la vaina del corpúsculo de Vater Pacini parece demostrado, y cura con una buena exéresis quirúrgica.

BIBLIOGRAFIA

1. Enzinger, F. M.; Weiss, S.: Benign tumors of Peripheral nerves. In su *Soft Tissue Tumors*. 597-601. Mosby Ed. Missouri, 1983.
2. Cammermeyer, J.: Tumors of tactile end organs. *Arch. Pathol.* 1946, 42: 1-11.
3. Thoma, R.: *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*. Tomo 1, pág. 676. Ferdin and Enke ed. Stuttgart 1894.
4. Prichard, R., Custer, R. P.: Pacinian neurofibroma. *Cáncer*. 1952, 5(2): 297-301.
5. Prose, P. H., Gherardi, G. J., Coblenz, A.: Pacinian neurofibroma. *A.M.A. Arch. Dermatol.* 1957, 76 (1): 65-69.
6. Brögli, M.: Ein Fall von Ranken neurom mit Tast Körperchen. *Frankfurt Ztschr. Path.* 1931, 41: 595-610.
7. Scherer, H. J.: Beitrag zur Differential diagnose neurogen Geschwülste. *Arch. Pathol. Anat.* 1934, 292: 562-576.
8. Worster-Drought, C.: Dickson, W. E.; Mc. Mernemy, W.: Multiple meningeal and perineural Tumors with analogous changes in the glia and ependyma (neurofibroblastomatosis); with report of twocases. *Brain*. 1937, 60: 85-117.
9. Jurecka, W.: Tactile corpuscule-like structure in peripheral nerve sheath tumors in plastic embebed material. *Am. J. Dermatopathol.* 1988, 10 (1): 74-79.
10. Mc. Cormack, K.: Multiple hairy pacinian neurofibroma (nerve sheath myxomas). *Am. J. Acad. Dermatol.* 1988, 18 (2 Pt 2) 416-419.
11. KHUN, A.: Vater Pacini neurofibroma. *Z. Hautkr.* 63 (6): 533-536, 1988.
12. WEISER, G.: An electron microscope study of Pacinian neurofibroma. *Virchows Arch (Pathol. Anat.)* 1975, 366: 331-337.
13. AREY, L. B.: The sense organs. In su *Developmental Anatomy*. 522-523. 6ta. ed. Saunders Ed. 1954. Londres.
14. HAJDU, S.I.: Tumors of Peripheral nerves. In su *Pathology of soft tissue tumors*. 427-482, 1ra. ed. Lea y Febiger Ed. Filadelfia. 1979.

