

CAMBIOS DE TIPO PERINEUROMA INTRANEURAL COMO PARTE SUPERFICIAL DE UN HAMARTOMA NEURAL FIBROLIPOMATOSO

González Velasco C., Del Carmen Martínez S., Manrique Silva E., Cruz Sánchez M. A.,
Franco Rodríguez Y., Cano Gamero M., Santos-Briz Terrón A.



INTRODUCCIÓN

Los **perineuromas** son tumoraciones benignas poco frecuentes de piel y partes blandas. Los perineuromas intraneurales cutáneos son tumores extremadamente raros que afectan a los dedos.
Los **hamartomas** neurales fibrolipomatosos son malformaciones de nervios periféricos. Principalmente afectan al nervio mediano, pero pueden ocurrir en cualquier localización.
Presentamos dos casos de hamartoma neural fibrolipomatoso que muestran características superficiales de perineuroma intraneural cutáneo, sugiriendo la posible relación entre las dos entidades.



CASO 1: Varón de 29 años con macrodactilia y lesión tumoral desde la muñeca hasta el quinto dedo de mano derecha. Amputación previa de cuarto dedo de la misma mano. Macroscópicamente observamos tres lesiones cordinales compuestas por ramas nerviosas rodeadas de tejido adiposo.



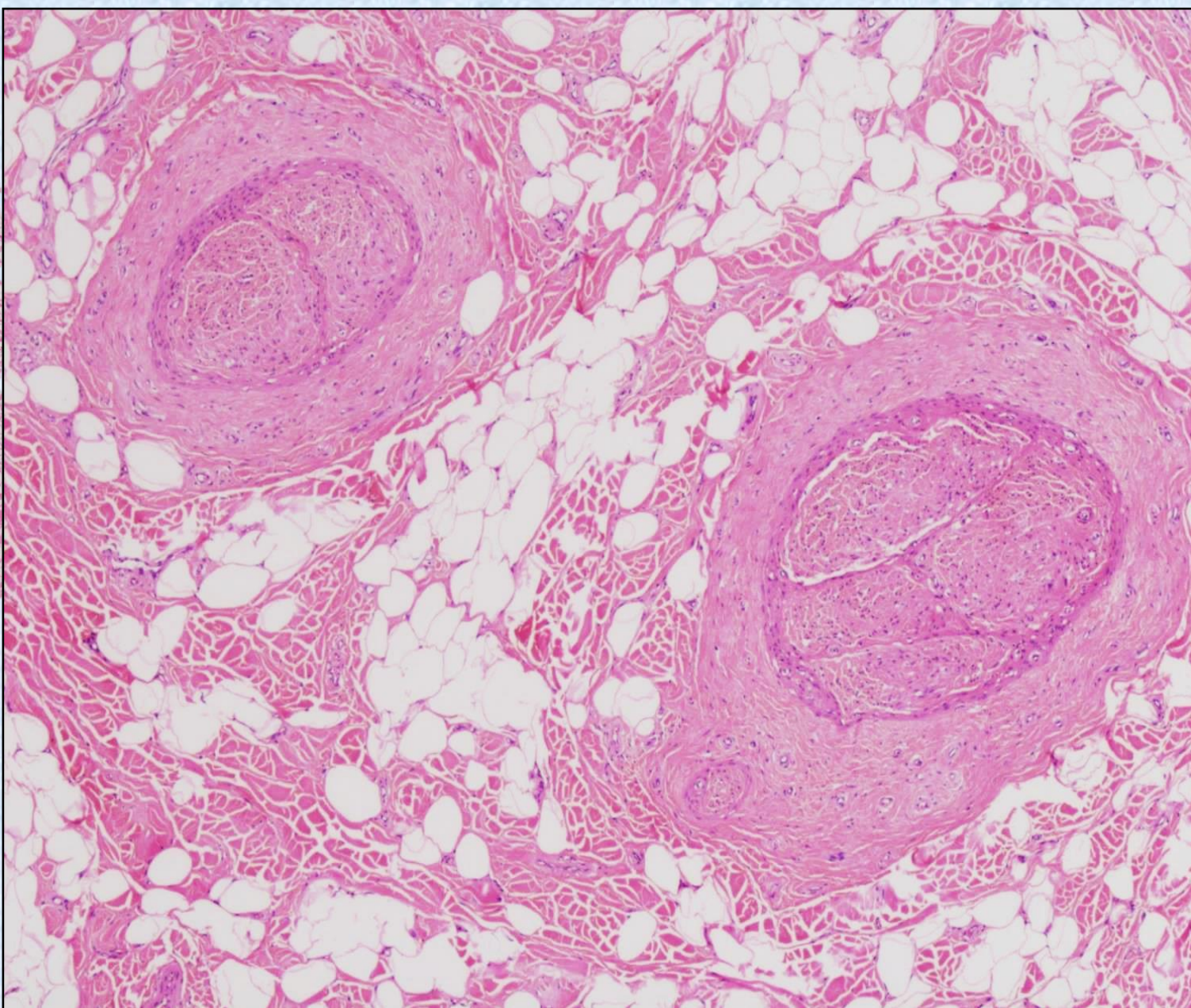
CASO 2: Varón de 38 años con tumoración en el segundo dedo de la mano derecha, asintomática. Macroscópicamente presenta un engrosamiento nervioso rodeado de tejido adiposo.

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

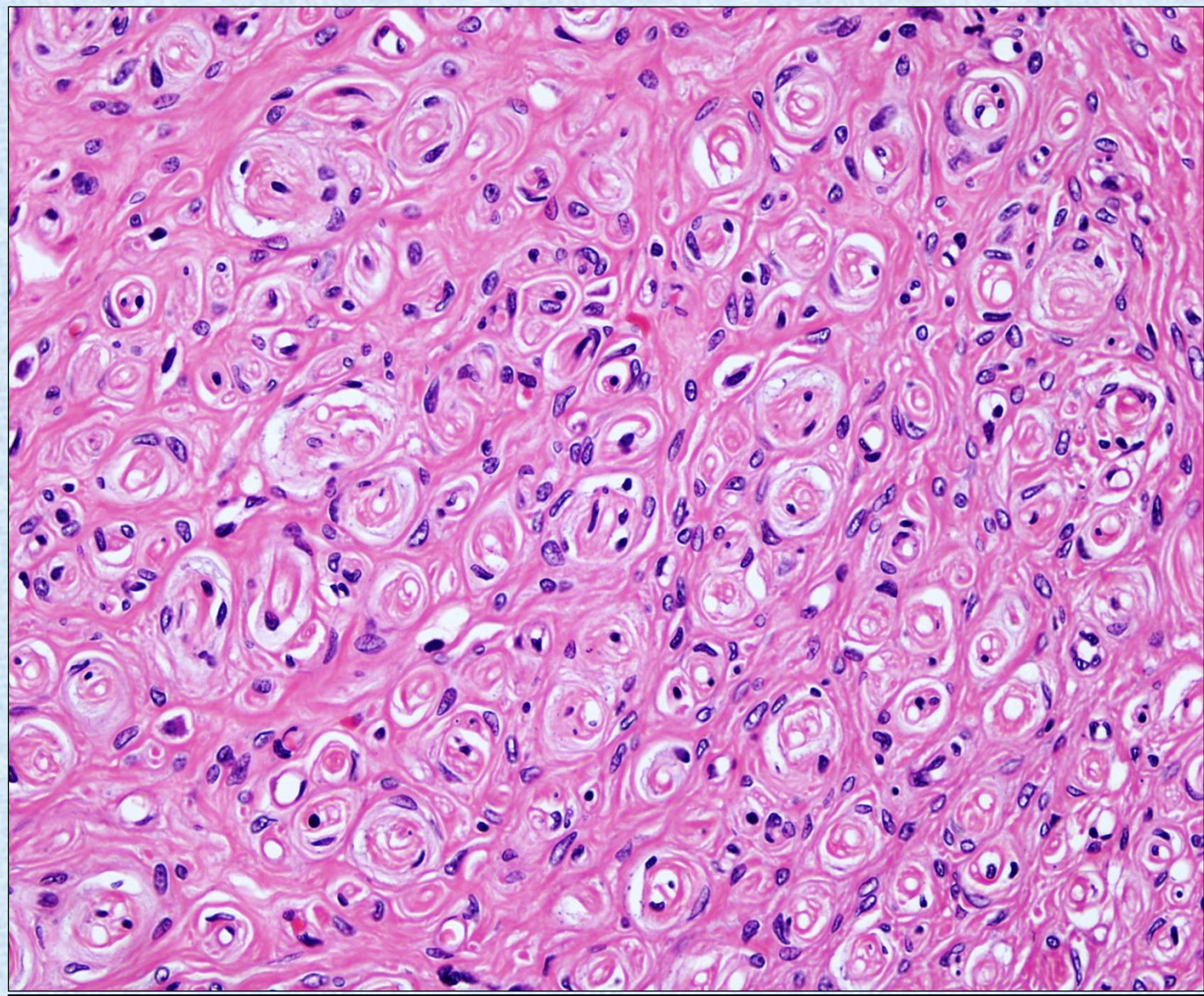
Histológicamente observamos, en ambos casos, una lesión constituida por fascículos nerviosos rodeados por tejido fibroadiposo maduro entremezclado con colágeno, fibroblastos y capilares, que fibrosan y expanden epineuro y perineuro. Superficialmente, los fascículos nerviosos hipodérmicos presentan cambios de tipo perineuroma intraneural, mostrando una proliferación de células perineurales que forman pequeños remolinos o “capas de cebolla”.
Las células perineurales presentaron expresión inmunohistoquímica de EMA, observando además células de Schwann S100+ y axones con expresión de neurofilamentos.



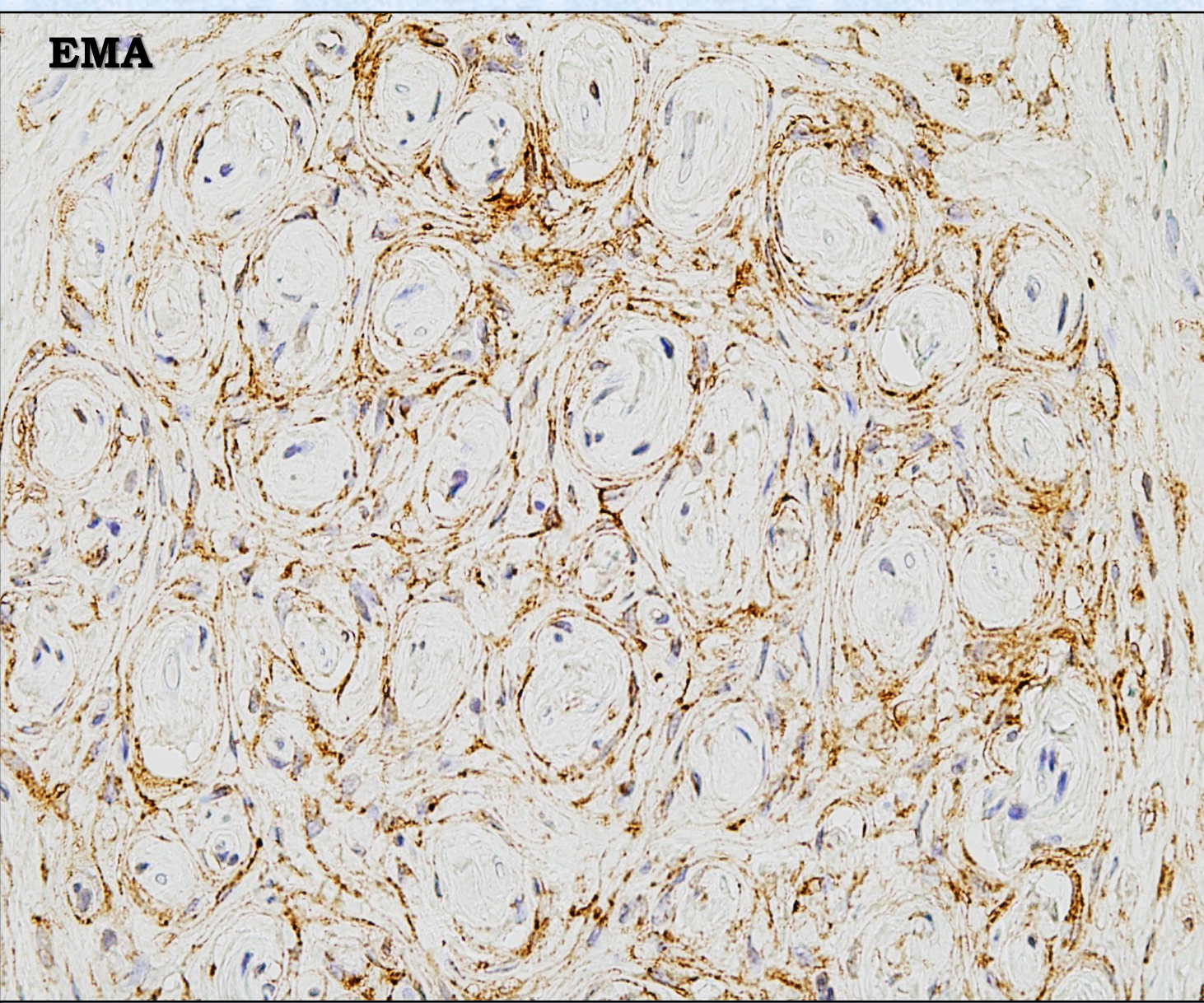
CASO 1: Hamartoma neural fibrolipomatoso.



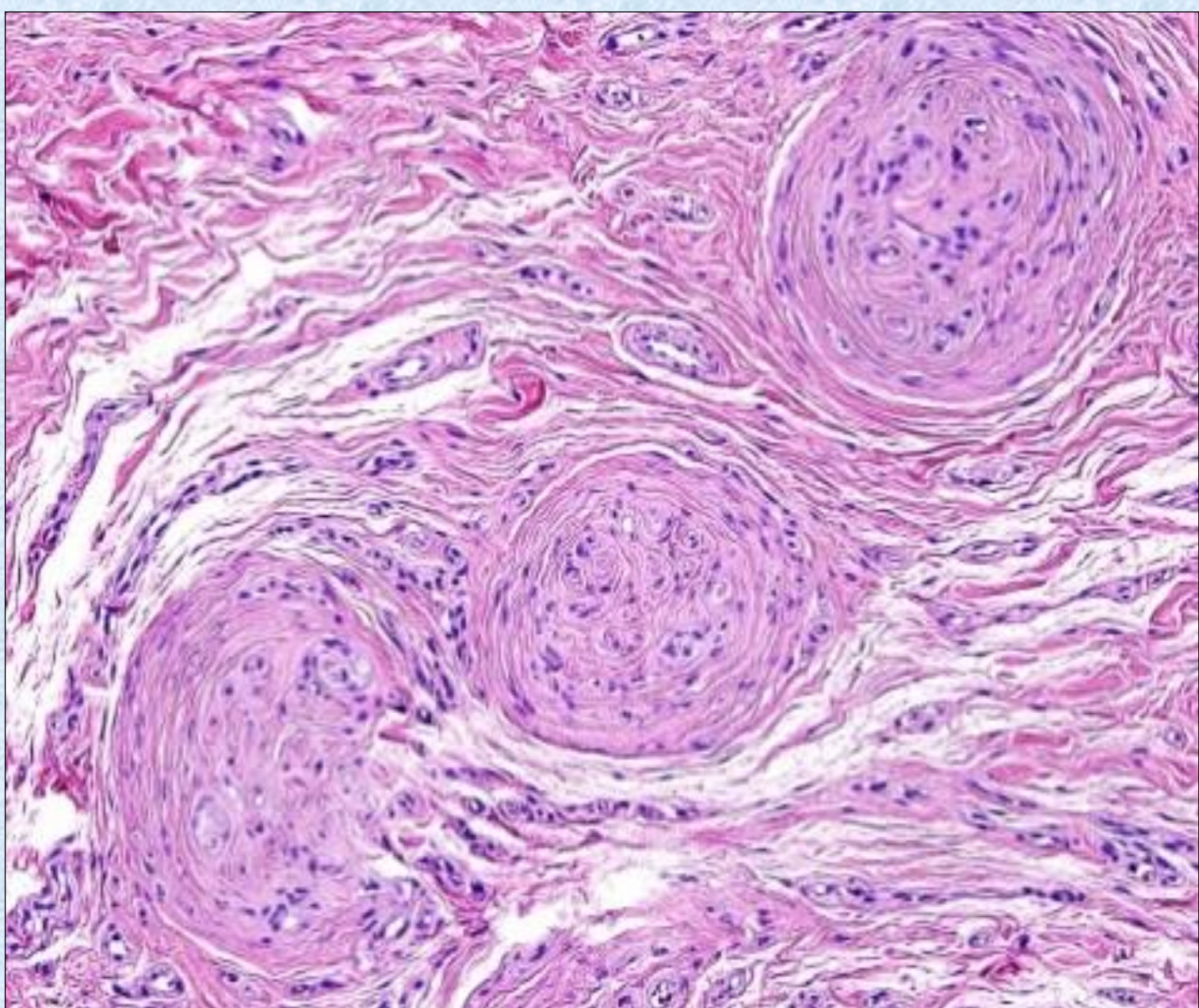
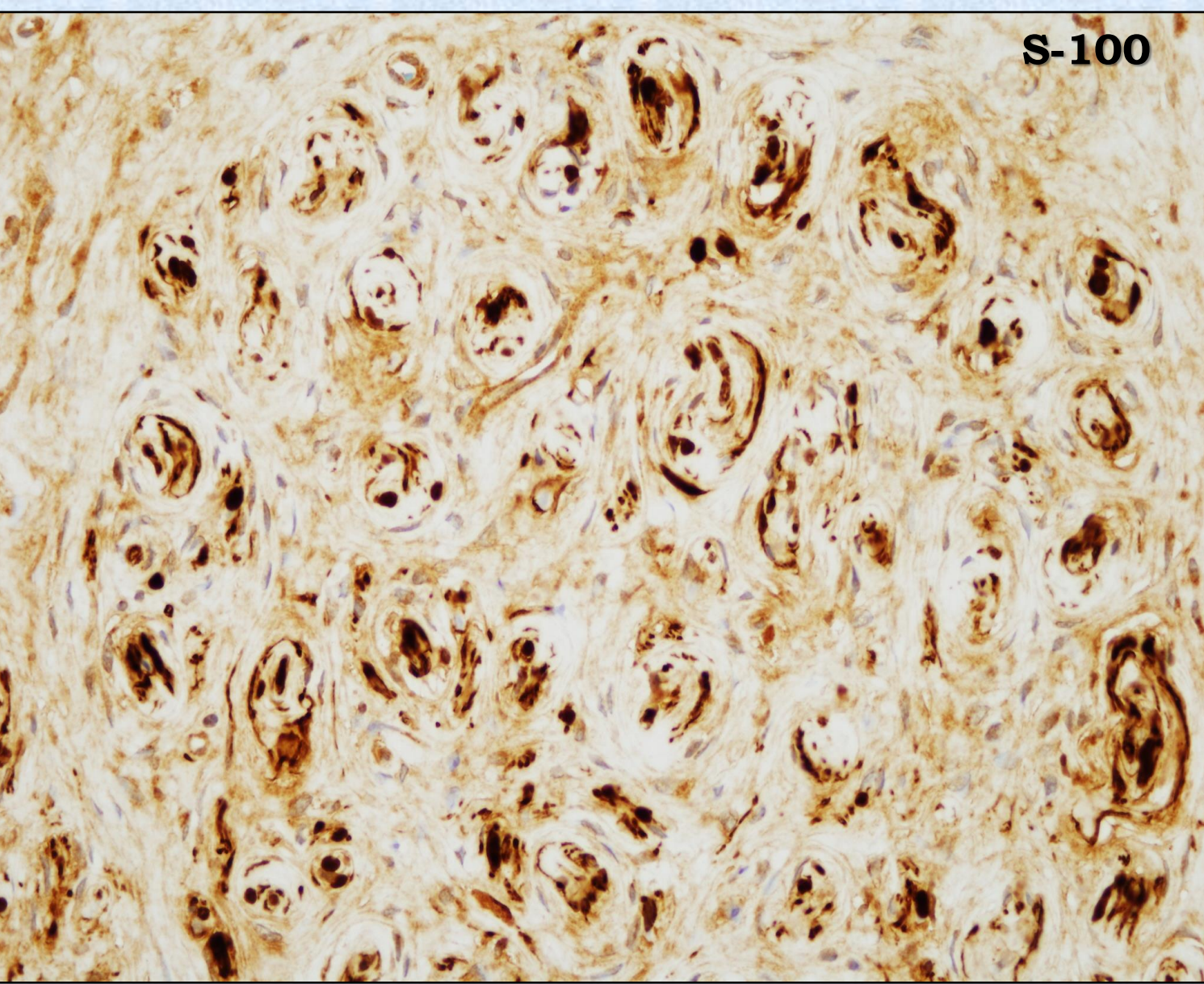
CASO 2: Hamartoma neural fibrolipomatoso.



CASO 1: Cambios de tipo perineurinoma intraneural en superficie.



CASO 1: Expresión inmunohistoquímica de EMA y S-100



CASO 2: Cambios de tipo perineurinoma intraneural en superficie.

DISCUSIÓN:

Mostramos dos casos de hamartoma neural fibrolipomatoso con modificaciones superficiales de tipo perineuroma intraneural. Este hallazgo, descrito en la literatura, junto a las similitudes clínicas existentes entre ambos procesos (edad de aparición, localización, curso clínico) sugiere una posible relación entre ambas entidades. De esta forma, es posible que los casos de perineuroma intraneural descritos (tabla) correspondan a porciones superficiales de hamartoma neural fibrolipomatoso.

Casos clínicos	Sexo	Edad (años)	Localización	Tiempo evolución	Profundidad biopsia
Santos-Briz et al. [1]	Varón	42	2º dedo mano dcha.	Años	Punch cutáneo
Chin SY. et al. [2]	Mujer	33	2º y 3º dedos mano dcha.	20 años	Biopsia incisional
Cem Leblebici et al. [3] Caso 1	Mujer	29	1º dedo mano izda.	Años	Punch cutáneo
Cem Leblebici et al. [3] Caso 2	Mujer	51	2º dedo mano dcha.	Biopsia excisional	Biopsia excisional

Bibliografía

1. Santos-Briz A. et al. Cutaneous intraneural perineurioma: a case report. Am J Dermatopathol. 2013;35:e45–e48.
2. Chin SY. Et al. Distinctive manifestations of cutaneous intraneural perineurioma of fingers, compared with typical intraneural perineurioma. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2014;80:172-3.
3. Cem Leblebici et al. Intranmeural perineurioma of the skin. Am J Dermatopathol 2015;37:345-347.