

CASOS CLÍNICOS

# Neurotecoma celular. Presentación de un tumor raro y sus claves diagnósticas en la dermatoscopia

## Cellular neurothekeoma. Presentation of a rare tumor and its diagnostic keys in dermoscopy

Daniela Montoya<sup>1</sup>, Dante Chinchilla<sup>2</sup>, Florencia Díaz de la Fuente<sup>3</sup>, Paula Barrios<sup>4</sup> y Graciela Manzur<sup>5</sup>

### RESUMEN

El neurotecoma celular (NC) es un tumor benigno, de baja incidencia, localizado en la cabeza, el cuello y las extremidades superiores, más frecuente en mujeres jóvenes. Históricamente el NC fue considerado como un mixoma de la vaina nerviosa, pero se observó que exhibe características histológicas e inmunofenotípicas de linaje fibrohistiocítico que lo distinguen como una entidad separada. Los hallazgos clínicos son inespecíficos, generalmente se confunden con otros tumores.

Las estructuras dermatoscópicas claves incluyen vasos arboriformes que plantean diagnóstico diferencial con el carcinoma basocelular. Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de neurotecoma celular, y se discuten los diagnósticos diferenciales, los hallazgos dermatoscópicos y el tratamiento.

**Palabras clave:** neurotecoma celular, vasos arboriformes, tumor benigno.

Dermatol. Argent. 2023; 29(3): 132-134

### ABSTRACT

*Cellular neurothekeoma (CNT) is a rare, benign tumor of the head, neck and upper extremities, more common in young female patients. Historically, CNT was considered nerve sheath myxomas. Recently distinct histologic and immunophenotypic features have shown they represent a separate entity with fibrohistiocytic lineage. Clinical findings of cellular neurothekeoma are non-specific, generally being misdiagnosed with*

*other tumors. Dermoscopy clues include arborizing vessels, which is the dermoscopic hallmark of basal cell carcinoma. We present a young female patient with a cellular neurothekeoma. Differential diagnosis, dermoscopy findings and treatment are discussed.*

**Key words:** cellular neurothekeoma, arborizing vessels, benign tumor.

Dermatol. Argent. 2023; 29(3): 132-134

<sup>1</sup> Residente de Segundo año

<sup>2</sup> Médico de Planta

<sup>3</sup> Médica Especialista en Anatomía Patológica

<sup>4</sup> Jefa de Residentes

<sup>5</sup> Jefa de la División

División Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Daniela Montoya

E-mail: daniela.mta92@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 24/10/2023

Fecha de trabajo aceptado: 21/11/2023

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Una paciente de 48 años, con antecedentes de hipotiroidismo, dislipemia y artritis, en tratamiento con levotiroxina 75 µg/día, insaponificables de palta y soja 300 mg/día y rosuvastatina 10 mg/día, consultó por una lesión tumoral de 3 años de evolución en la cara posterior del brazo izquierdo, con crecimiento en el último año. Al examen físico presentaba un tumor eritematoso de 1 cm, perlado, con vasos en su superficie y firme a la palpación (Foto 1). A la dermatoscopia se observaron vasos lineales ramificados y reticulares

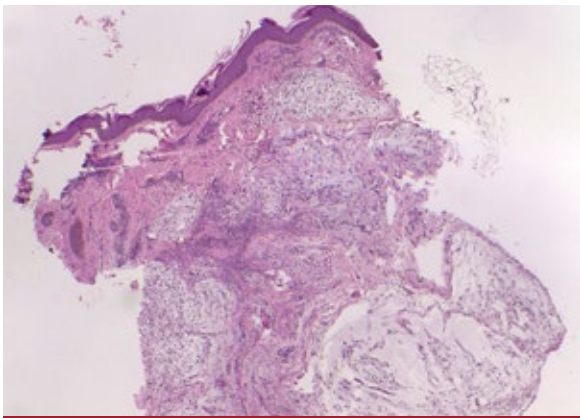
sobre un fondo eritematoso (Foto 2). En el estudio histopatológico de la biopsia incisional se hallaron, en dermis superficial y profunda, múltiples nódulos compuestos por células fusiformes, con escaso citoplasma, y células epitelioides con núcleos vesiculosos y citoplasma eosinófilo pálido, inmersas en estroma mixoide (Fotos 3 y 4). La inmunohistoquímica resultó negativa para S100, HMB45, Melan-A y CD34. Se arribó al diagnóstico de neurotecoma y se indicó la resección de la lesión.



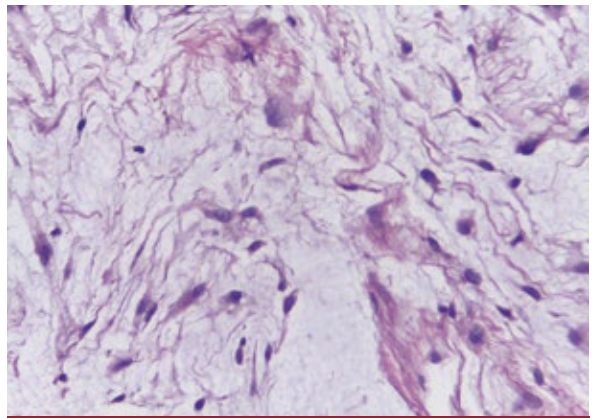
**FOTO 1:** Lesión tumoral cupuliforme eritematosa.



**FOTO 2:** Dermatoscopia de la lesión: vasos lineales gruesos, ramificados y reticulares sobre fondo eritematoso.



**FOTO 3:** Imagen histopatológica. Nódulos de células fusiformes y epitelioides en dermis superficial y profunda (HyE, 10x).



**FOTO 4:** Células fusiformes y epitelioides con citoplasma eosinófilo pálido, inmersas en estroma mixoide (HyE, 400x).

## COMENTARIOS

El neurotecoma es un tumor benigno de baja incidencia. El primer caso se reportó en 1969 como mixoma de la vaina nerviosa, pero en 1980 Gallagher *et al.* publicaron la primera serie de casos en la que se introdujo el nombre de “neurotecoma”. Actualmente, por sus características histológicas e inmunohistoquímicas, se considera que es una entidad de linaje fibrohistiocítico<sup>1,2</sup>.

Se presenta con mayor frecuencia en mujeres en la segunda década de la vida. Habitualmente es asintomático y clínicamente se caracteriza por ser una lesión solitaria, rojiza, cupuliforme y de crecimiento lento, localizada habitualmente en la cara, el cuello y los brazos. Son tumores pequeños entre 2 a 3 cm, pero se han reportado lesiones de más de 6 cm<sup>1,3</sup>.

El análisis histopatológico del neurotecoma muestra un tumor dérmico compuesto por células epitelioides y fusiformes con citoplasma eosinófilo, y tendencia a agruparse en lóbulos rodeados de cantidad variable de colágeno o estroma mixoide. Según la predominancia del componente estromal, la celularidad, el patrón

de crecimiento y el perfil inmunohistoquímico se describieron tres subtipos histológicos: celular, mixoide y mixto<sup>1</sup>.

El tipo celular se caracteriza por la presencia de una escasa matriz mixoide con predominio del componente celular dispuesto en nidos o fascículos, con patrón nodular o infiltrativo, y puede presentar atipia y mitosis. La inmunohistoquímica (IHQ) es positiva para NKI-C3, CD-10, MitTF, CD68, NSE, y negativa para S100, HMB45 y Melan-A. Sin embargo, la IHQ debe interpretarse en un contexto histológico adecuado para tener peso diagnóstico. En cambio, el tipo mixoide se caracteriza por predominio del componente mixoide con escasa atipia celular. Por otra parte, el tipo mixto presenta características intermedias sin atipia. Los diagnósticos diferenciales histológicos incluyen: mixoma de la vaina nerviosa, angiomioma superficial, miofibrosarcoma, histiocitoma fibroso (variante del dermatofibroma), tumor fibrohistiocítico plexiforme. Estas diferencias, en cuanto al patrón histológico y las tinciones de la IHQ, sugerirían que el tipo mixoide

tendría su origen neural y el tipo celular de linaje fibrohistiocítico. No obstante, el origen nosológico de este tumor aún es motivo de discusión<sup>1,4,5</sup>.

El diagnóstico clínico puede resultar dificultoso dado que los hallazgos son inespecíficos y pueden confundirse con otras entidades. Los hallazgos dermatoscópicos incluyen vasos lineales arboriformes gruesos sobre su superficie que pueden observarse, en ocasiones, a simple vista. Estas estructuras también son características del carcinoma basocelular (CBC) nodular, y presentan una alta sensibilidad, especificidad y valor predictivo positivo para su diagnóstico. Sin embargo, sectores con vasos lineales de disposición reticular y la ausencia de otras estructuras específicas de CBC alejan este diagnóstico en nuestro caso. Los diagnósticos diferenciales incluyen otras lesiones amelanóticas de lento crecimiento, como el hidradenoma, poroma

intraepidérmico, pilomatrixoma, leiomioma, tumores fibrosos, neurales y melanoma<sup>1,6,7</sup>.

En la serie reportada por Hornick *et al.* se comunicaron casos de recurrencia local, y se encontraron como únicos factores de riesgo los márgenes comprometidos de la pieza de resección y la localización en la cabeza y el cuello. La recurrencia local no se relaciona con la presencia de atipia citológica ni con el tamaño mayor a 2 cm. Se ha reportado la transformación a formas más agresivas, en caso de tamaño tumoral mayor a 5 cm y elevado índice mitótico. Se halló un solo caso en la literatura de neurotecoma con metástasis locorregional, en una lesión en vestíbulo nasal con resección incompleta. Debido a estas características, se sugiere la resección completa con márgenes libres, sobre todo en lesiones localizadas en la cabeza y el cuello, aunque no se ha establecido un margen de resección adecuado<sup>1,3,8-10</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Massimo JA, Gasibe M, Massimo I, Damilano CP, *et al.* Neurothekeoma: report of two cases in children and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2020;37:187-189.
2. Gallager RL, Helwing EB. Neurothekeoma. A benign cutaneous tumor of neural origin. *Am J Clin Pathol.* 1980;74:759-764.
3. Boukovalas S, Rogers H, Boroumand N, Cole EL. Cellular neurothekeoma: a rare tumor with a common clinical presentation. *Plasti Reconstr Surg Glob Open.* 2016;4:e1006.
4. Stratton J, Billings SD. Cellular neurothekeoma: analysis of 37 cases emphasizing atypical histologic features. *Mod Pathol.* 2014;27:701-710.
5. Gallo G, Kutzner H, Mentzel T, Cesinero AM. Cellular neurothekeoma. Report of two cases with unusual immunohistochemical features. *J Cutan Pathol.* 2019;46:80-83.
6. Aydingoz IE, Mansur AT, Dikicioglu-Cetin E. Arborizing vessels under dermoscopy: a case of cellular neurothekeoma instead of basal cell carcinoma. *Dermatol Online J.* 2013;19:5.
7. Bortoluzzi P, Romagnuolo M, Mandolini PL, Berti E, *et al.* Dermatoscopy of cellular neurothekeoma. *JAAD Case Rep.* 2022; 22:14-17.
8. Stewart T, Cachia A, Frew, J. Cellular neurothekeoma. *Int J Womens Dermatol.* 2021;7(5Part B):835-837.
9. Hornick JL, Fletcher CD. Cellular neurothekeoma: detailed characterization in a series of 133 cases. *Am J Surg Pathol.* 2007; 31:329-340.
10. Zenner K, Dahl J, Deutsch G, Rudzinski E, *et al.* Metastatic cellular neurothekeoma in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;119: 86-88.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

### ★ Piense en: URTICARIA VASCULITIS

María de la Paz Gonella del Carril, Fabiana Paola del Valle Argañaraz y Mariam Yisell Bazán

Residentes de Dermatología, Hospital de Clínicas Pte. Nicolás Avellaneda, San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina



Las respuestas en la pág. 144