

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

## Pápula con telangiectasias en el dorso nasal

Papule with overlying telangiectasia in nose

Roxana Navarro<sup>1</sup>, Clara Marzari<sup>2</sup>, Georgina Pasquali<sup>3</sup> y Graciela Chaud<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Médica Residente de Tercer Año de Dermatología

<sup>2</sup> Médica Residente de Segundo Año de Dermatología

<sup>3</sup> Médica Dermatóloga

<sup>4</sup> Jefa del Servicio de Dermatología. Profesora Asistente de Dermatología, Cátedra de Dermatología, Universidad Nacional de Córdoba  
Servicio de Dermatología, Hospital Misericordia, Córdoba, Provincia de Córdoba, Argentina

Contacto del autor: Roxana Navarro

E-mail: roxanaenavarro@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 23/11/2017

Fecha de trabajo aceptado: 5/4/2018

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (2): 114-116

### CASO CLÍNICO

Una mujer de 62 años, sin antecedentes patológicos, consultó por presentar una lesión papular, asintomática y de crecimiento lento, de 3 años de evolución, localizada en el dorso nasal.

En el examen físico se observó una pápula perlada cupuliforme, de 4 mm y consistencia firme, de bordes difusos en su sector superior y superficie lisa, brillante, con telangiectasias (Fotos 1 y 2). En la dermatoscopia se detectó una lesión blanca homogénea con telangiectasias en su periferia.

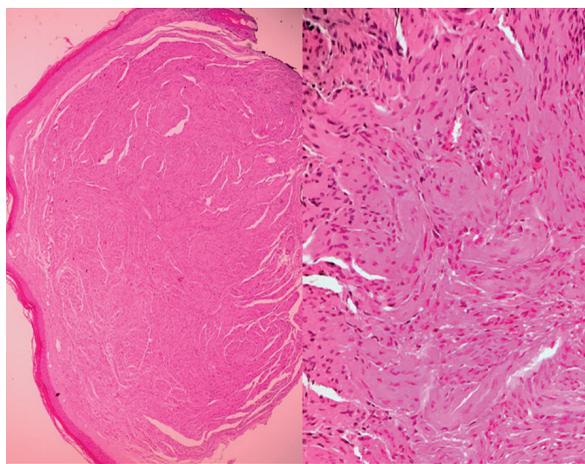
Se realizó la extirpación quirúrgica y el estudio anatomopatológico de la lesión, que informó la presencia de un nódulo que ocupaba toda la dermis profunda, constituido por nidos de células fusiformes con disposición fascicular, entremezcladas con fibras de colágeno. No se observaron signos de atipia celular (Foto 3). Mediante técnica de inmunomarcación, esa neoformación expresó fuertemente la proteína S-100 (Foto 4).



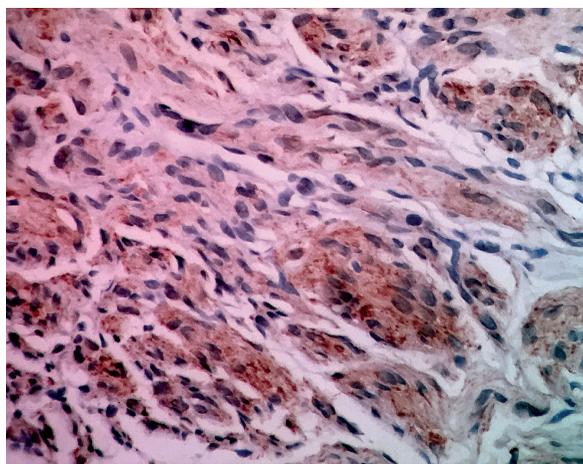
FOTO 1: Pápula perlada cupuliforme, de 4 mm, en el dorso nasal.



FOTO 2: Pápula con telangiectasias en su periferia. Segmento superior de la lesión con un borde que se desvanece en la piel normal.



**FOTO 3:** Tumor nodular dérmico circunscrito. Células fusiformes dispuestas en haces y fascículos (HyE, 4X y 40X).



**FOTO 4:** Inmunohistoquímica: S-100 positiva.

## Diagnóstico

Neuroma circunscrito solitario.

## COMENTARIOS

Descrito en 1972 por Reed *et al.*, el neuroma circunscrito solitario, también denominado neuroma encapsulado en empalizada o neuroma solitario, es una neoplasia benigna que se origina en una fibra nerviosa y contiene cantidades variables de todos los componentes normales de un nervio periférico<sup>1</sup>. Se lo considera un tumor poco frecuente que afecta a los adultos entre los 30 y los 50 años, con igual distribución por sexos y localización habitual en el rostro, principalmente en la nariz y las mejillas. Se describieron otras ubicaciones, como párpados, labios, hombros, brazos, mano, pie, pene y mucosas (nasal y oral)<sup>1-4</sup>.

Clínicamente se presenta como una pápula o nódulo único de color de piel normal o rosado, de 2 a 6 mm de diámetro y consistencia firme<sup>1-4</sup>. Las telangiectasias suelen ser mínimas o faltar<sup>2</sup>. En ocasiones es doloroso<sup>1</sup>. Los diagnósticos diferenciales clínicos incluyen: carcinoma basocelular, tumores anexiales (hidradenoma, cilindroma y poroma intraepidérmico) y nevo melano-cítico celular intradérmico<sup>5</sup>.

Se describieron casos de múltiples neuromas circunscritos solitarios, por lo que resulta importante diferenciarlos de los neuromas mucocutáneos múltiples que conforman el síndrome de neoplasia endocrina múltiple de tipo 2b (NEM 2b), causado por la mutación del protooncogén RET. En estos casos, las lesiones aparecen típicamente en la lengua, los labios y el borde libre de los párpados, y pueden estar presentes incluso desde el nacimiento. Existen tumores mucocutáneos múltiples que tienen predisposición por las zonas acras. Algunos, de inicio en la infancia, corresponderían a mutaciones en el gen PTEN y formarían parte del espectro del llamado síndrome de tumor hamartoma PTEN (PHTS, por su

sigla en inglés). Por otro lado, se han informado casos de tumores mucocutáneos múltiples de comienzo tanto en la infancia como en la edad adulta, no asociados a mutaciones subyacentes. En relación con estos últimos, algunos autores interpretan que, por la rara presentación clínica, deberían considerarse una entidad aparte<sup>6,7</sup>.

No se describieron características dermatoscópicas para el neuroma solitario, aunque Fernández-Crehuet *et al.* proponen que estas consisten en la presencia de telangiectasias sobre un fondo rosado o blanco<sup>8</sup>, mientras que Gómez Moyano *et al.* sugieren que las telangiectasias pueden o no estar presentes y se deberían a la compresión directa del tumor sobre los vasos sanguíneos<sup>9</sup>.

En la histopatología se observa un nódulo dérmico solitario, bien circunscrito, formado por células fusiformes que se disponen en fascículos y corresponden a células de Schwann. No tiene una cápsula verdadera, pero sí está delimitado por una estructura que correspondería al epineuro<sup>5</sup>. Esta descripción se corresponde con la forma clásica del neuroma circunscrito solitario; hay otras variantes menos comunes, como plexiforme, multinodular, vegetante, vascular y epitelioides<sup>10</sup>. En la inmunohistoquímica, las células de Schwann se tiñen fuertemente con la proteína S-100 y la cápsula es positiva para el antígeno de membrana epitelial (EMA)<sup>1-5,7-10</sup>.

El tratamiento de primera línea es la extirpación quirúrgica<sup>1-10</sup>. No se publicaron casos de recidiva de la lesión<sup>1-5,10</sup>.

El neuroma circunscrito solitario es una lesión de difícil reconocimiento clínico, que representa un desafío debido a sus múltiples diagnósticos diferenciales. La confirmación se establece con el estudio histopatológico. Es importante su reconocimiento, ya que se trata de un tumor benigno, habitualmente solitario, no asociado a enfermedades sistémicas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Navarrete FG, Vences Carranza M, Díaz EA. Neuroma circunscrito solitario. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2009;18:22-24.
2. Dubovy Sander R, Clark Brian J. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma of skin) of the eyelid: report of two cases and review of the literature. *Br J Ophthalmol* 2001;85:949-951.
3. Panthula VR. Rare or underdiagnosed? Solitary circumscribed neuroma of the lip. *J Clin Diagn Res* 2015;9:32-34.
4. Navarro M, Vilata J, Requena C, Aliaga A. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma) of the glans penis. *Br J Dermatol* 2000;142:1061-1062.
5. González S, Segovia L, Andrade L. Neuroma solitario de la piel. Descripción de 11 casos. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:389-393.
6. Misago N, Joh K, Soejima H, Narisawa Y. The possibility that multiple mucocutaneous (palisaded encapsulated and nonencapsulate) neuromas may be a distinct entity. *JAMA Dermatol* 2013;149:498-500.
7. Omori Y, Tanito K, Ito K, Ito M, et al. A pediatric case of multiple palisaded encapsulated neuromas of the palms and soles. *Pediatr Dermatol* 2014;31:107-109.
8. Fernández-Crehuet P, Fernández-Crehuet JL, Ruiz-Villaverde R, Sanz-Trelles A. Solitary circumscribed neuroma: a clinical and dermoscopic mimicker of basal cell carcinoma. *Int J Dermatol* 2015;54:275-277.
9. Gómez Moyano E, Ayala Blanca M, Martínez Pilar L, Ojeda Martos A, et al. Homogeneous white patch in dermoscopy of solitary circumscribed neuroma. *J Am Acad Dermatol* 2017;76:84-85.
10. García SM, Marrone AM. Neuroma en empalizada. A propósito de 8 casos. *Arch Argent Dermatol* 2004;54:167-171.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

### ★ Caso Clínico: LESIÓN ANULAR EN ANTEBRAZO/ Respuestas

Respuestas correctas: 1) c; 2) a; 3) b; 4) b



FOTO 1: En el antebrazo, placa anular de límites netos y sobre-elevados, con centro respetado.

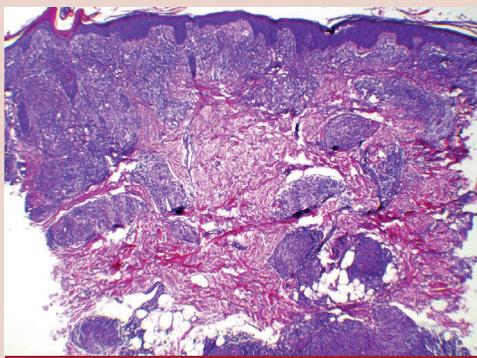


FOTO 2: En la dermis superficial y profunda densos infiltrados inflamatorios dispuestos siguiendo estructuras vasculares y anexiales.

La enfermedad de Hansen o lepra es una micobacteriosis causada por el bacilo *Mycobacterium leprae*. Las manifestaciones clínicas e histopatológicas dependen de la capacidad inmunitaria del paciente.

La lepra tuberculoide corresponde al polo de mayor resistencia. Se caracteriza por presentar escasas lesiones (menos de cinco) representadas por placas o máculas hipopigmentadas, de límites bien definidos y eritematosos, con un centro de piel aparentemente sana. Están asociadas a hipoestesia o anestesia en el territorio de un nervio periférico.

En la histopatología se observa un infiltrado dérmico constituido por granulomas tuberculoideos de disposición perineural, perivascular y perianexial.

Por ser una forma paucibacilar no se encuentran bacilos. El tratamiento en esta forma clínica se realiza durante 6 meses. Está indicado el esquema supervisado de la OMS: rifampicina 600 mg y dapsona 100 mg, una toma mensual, asociado a dapsona 100 mg/día domiciliario; o el esquema mensual ROM (rifampicina 600 mg, ofloxacina 400 mg y minociclona 100 mg).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Eichelmann K, González González SE, Salas Alanis JC, Ocampo Candiani J. Lepra: puesta al día. Definición, patogénesis, clasificación, diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:554-563.
2. Torres Guerrero E, Vargas Martínez F, Atoche Diéguez CE, Arrazola J, et al. Lepra. Clasificación y cuadro clínico. *Dermatol Rev Mex* 2012;56:47-54.