



ACADEMIA ESPAÑOLA  
DE DERMATOLOGÍA  
Y VENEREOLÓGIA

# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at  
[www.actasdermo.org](http://www.actasdermo.org)



## CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

### Tumor benigno cutáneo plexiforme híbrido de perineuroma y neurotecoma celular agminado en un niño de 9 meses

#### Benign Cutaneous Plexiform Hybrid Tumor Composed of Agminated Perineurioma and Cellular Neurothekeoma Components in a 9-Month-Old Boy

Sr. Director:

El tumor benigno cutáneo plexiforme híbrido de perineuroma y neurotecoma celular (TBCPHPNC) se describió recientemente por Requena et al.<sup>1</sup> como una pápula única en adultos, localizada en el área perioral. Histológicamente, aparece como un nódulo dérmico, bien delimitado, de patrón plexiforme, con nidos de células sobre un estroma mixoide, que presenta positividad híbrida para marcadores inmunohistoquímicos propios del perineuroma y del neurotecoma celular<sup>1-4</sup>. Desde entonces, otros autores han aportado nuevos casos que difieren de la descripción clásica. Yamada et al.<sup>2</sup> describieron un caso de localización nasal, Linos et al.<sup>3</sup> aportaron un nuevo caso localizado en el tobillo, sin patrón plexiforme, así como Areán et al.<sup>4</sup>, cuyo caso presentaba abundantes células CD68 y CD163 positivas entremezcladas con las células tumorales de la lesión. Sumando estos nuevos casos a los 9 descritos en la serie original, existe un total de 12 casos descritos en la literatura.

A continuación, describimos un caso de TBCPHPNC agminado en un niño, con una clínica e histología diferentes de la descripción clásica original, que conserva los marcadores híbridos propios de esta entidad.

Un lactante de 9 meses presentaba desde el primer mes de vida 7 pápulas eritematosas en la piel de la región mandibular, de 2-3 mm de diámetro máximo, cuyo diagnóstico clínico fue de colagenoma, nevus elástico o nevus apocrino (fig. 1a-b). El estudio histológico de una de las lesiones mostró, con hematoxilina-eosina, una lesión tumoral dérmica que no afecta a la epidermis (fig. 1c), constituida por unas células fusiformes dispersas, sobre un estroma colágeno denso vascularizado, con los núcleos homogéneos y sin

nucléolo evidente. No se observaban células atípicas, necrosis, ni mitosis. No se identificó el patrón plexiforme con un estroma mixoide clásico (fig. 1d-f). La inmunohistoquímica de las células mostró una positividad para MITF, GLUT 1 y CD10 (fig. 1g e i), y una negatividad para Melan-A, enolasa, EMA, claudina-1, S100, desmina, actina, CD163, CD31 y CD34. Se realizó el diagnóstico de TBCPHPNC.

Los tumores benignos de la vaina del nervio periférico convencionales están constituidos por un solo componente, sin embargo, cada vez se reconocen un mayor número de tumores que muestran características híbridas, siendo la combinación de schwannoma y perineuroma el ejemplo más común<sup>5</sup>. El perineuroma es un tumor poco frecuente compuesto por células perineurales con un patrón típico de crecimiento estoriforme. El tumor expresa EMA y, de forma variable, claudina-1, GLUT1, CD10 y CD34, con S100 negativa<sup>1-4</sup>. El neurotecoma celular es una neoplasia cutánea benigna, que no muestra diferenciación propia de la vaina nerviosa, constituida por nidos y haces de células epiteloides en un fondo mixoide. Las células son positivas para vimentina, NKI/C3, MITF, S100A6, PGP9.5, enolasa y, focalmente, para actina y CD685.

El TBCPHPNC fue descrito por Requena et al. en una serie de 9 casos. Característicamente, se presentan como unas lesiones únicas con un patrón arquitectural plexiforme y unas características inmunohistoquímicas mixtas entre perineuroma y neurotecoma celular<sup>1,2,4</sup>. Todos los pacientes documentados hasta la fecha son adultos, 7 hombres y 6 mujeres, con una media de edad de 54 años. Clínicamente, todos ellos se presentaron como una pápula o nódulo solitario, 10 de ellos en el área perioral, con hallazgos histopatológicos similares, a excepción del caso presentado por Linos et al., el cual presentaba un patrón estoriforme. Los marcadores inmunohistoquímicos, en general, demuestran una expresión variable de marcadores híbridos entre perineuroma y neurotecoma celular, observándose en 4 casos células positivas para CD68 o CD163 (tabla 1).

Nuestro caso difiere en la edad y la forma de presentación, ya que aparece como múltiples pápulas mandibulares en un niño de 9 meses, hallazgo no descrito anteriormente. Histológicamente, no comparte el patrón plexiforme típico de la entidad, sin embargo, presenta las características inmunohistoquímicas híbridas propias de esta lesión publicadas en la literatura hasta el momento, careciendo de células CD68 y CD163 positivas (tabla 1).

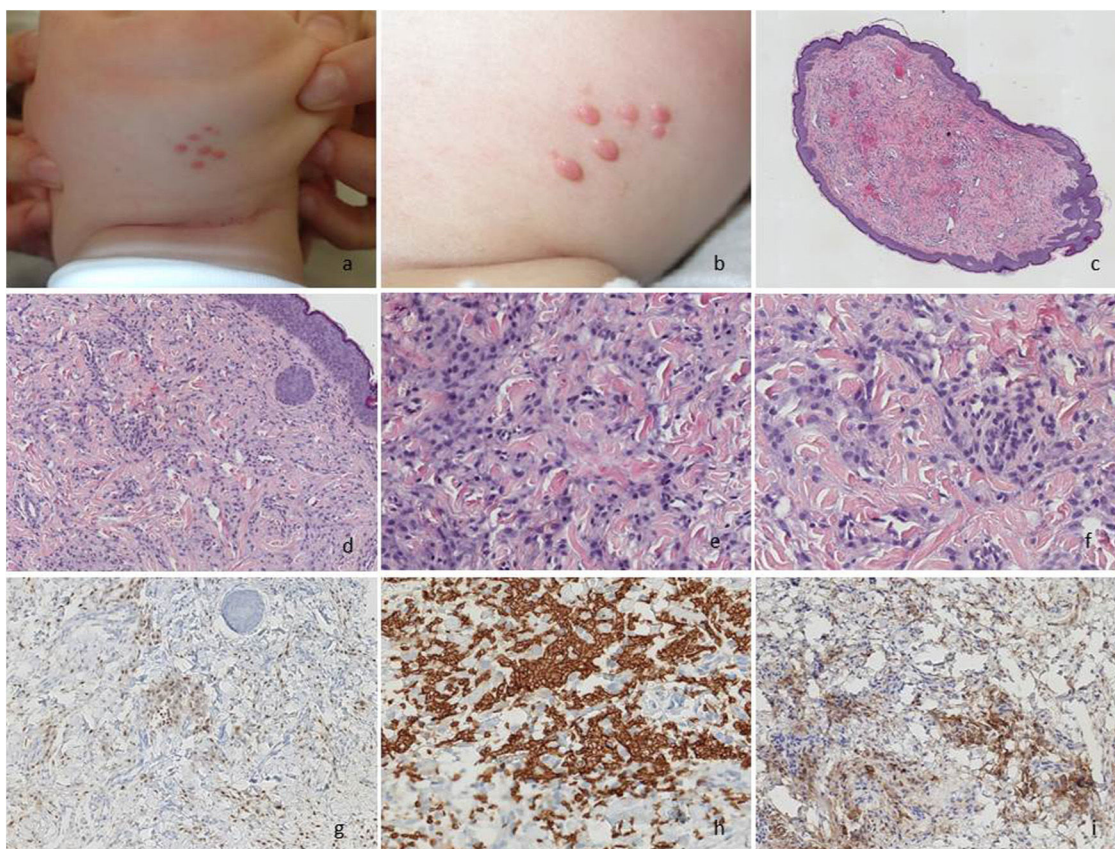
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.08.023>

0001-7310/© 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Tabla 1** Características clínico-patológicas de los TBCPHPNC descritos en la literatura y comparativa con nuestro caso

| Caso                  | Sexo/edad (años) | Localización/única o múltiple | Patrón histológico | GLUT1 | EMA | CD34 | CLAUDINA-1 | MiTF | NKI/C3 | Enolasa | Actina | Vimentina | CD68/CD163 |
|-----------------------|------------------|-------------------------------|--------------------|-------|-----|------|------------|------|--------|---------|--------|-----------|------------|
| <i>Requena et al.</i> |                  |                               |                    |       |     |      |            |      |        |         |        |           |            |
| 1                     | M/33             | Perioral/única                | Plexiforme         | +     | +   | -    | -          | +    | NV     | +       | -      | ND        | -          |
| 2                     | H/64             | Perioral/única                | Plexiforme         | ND    | +   | -    | ND         | ND   | NV     | +       | -      | ND        | -          |
| 3                     | H/56             | Perioral/única                | Plexiforme         | -     | -   | -    | +          | +    | +      | +       | -      | ND        | +          |
| 4                     | M/75             | Perioral/única                | Plexiforme         | +     | +   | +    | -          | ND   | +      | +       | -      | ND        | -          |
| 5                     | M/67             | Perioral/única                | Plexiforme         | ND    | +   | -    | ND         | +    | +      | +       | -      | ND        | -          |
| 6                     | H/76             | Perioral/única                | Plexiforme         | ND    | -   | -    | ND         | ND   | -      | -       | -      | ND        | ND         |
| 7                     | M/58             | Perioral/única                | Plexiforme         | ND    | +   | ND   | ND         | +    | +      | ND      | -      | ND        | ND         |
| 8                     | M/58             | Perioral/única                | Plexiforme         | -     | +   | -    | -          | +    | +      | ND      | -      | ND        | ND         |
| 9                     | H/32             | Perioral/única                | Plexiforme         | ND    | ND  | ND   | ND         | ND   | +      | ND      | -      | ND        | +          |
| <i>Yamada et al.</i>  |                  |                               |                    |       |     |      |            |      |        |         |        |           |            |
| 10                    | M/30             | Nariz/única                   | Plexiforme         | +     | -   | -    | -          | +    | +      | +       | -      | +         | +          |
| <i>Linos et al.</i>   |                  |                               |                    |       |     |      |            |      |        |         |        |           |            |
| 11                    | M/36             | Tobillo/única                 | Estoriforme        | +     | +   | +    | -          | +    | +      | -       | ND     | ND        | ND         |
| <i>Areán et al.</i>   |                  |                               |                    |       |     |      |            |      |        |         |        |           |            |
| 12                    | H/59             | Perioral/única                | Plexiforme         | -     | -   | -    | +          | +    | ND     | -       | -      | +         | +          |
| <i>Nuestro caso</i>   |                  |                               |                    |       |     |      |            |      |        |         |        |           |            |
| 13                    | H/0,75           | Mandíbula/múltiple            | Arremolinado       | +     | -   | -    | -          | +    | ND     | -       | -      | +         | ND         |

EMA: antígeno de membrana epitelial; Glut-1: transportador de glucosa 1; H: hombre; M: mujer; MiTF: factor de transcripción microftalmía; ND: no existen datos; NKIC3: glucoproteína 3 asociada a membrana lisosomal; NV: no valorable.



**Figura 1** a y b) Imagen clínica; 7 pápulas de 2-3 mm de diámetro en la mandíbula. c-f) H-E tumoración dérmica, sin contacto con la epidermis y patrón arquitectural arremolinado, constituida por células fusocelulares con núcleos ovoides monomorfos, sin atipia ni figuras de mitosis, sobre un estroma colágeno denso. g) MiTF positivo de forma difusa en los núcleos de las células neoplásicas. h) GLUT1 positivo intenso y difuso en las células neoplásicas. i) CD10 positivo citoplasmático y difuso en las células neoplásicas.

En conclusión, el TBCPHPNC es un tumor reciente cuya descripción original muestra su preferencia por la región peribucal con unas características morfológicas típicas y una inmunohistoquímica híbrida entre perineurioma y neurotecoma celular. En nuestro caso, destacamos una forma clínica no descrita hasta la fecha, así como unas características morfológicas diferentes, conservando su perfil inmunohistoquímico híbrido. Dada la heterogeneidad clínica y morfológica reportada posteriormente a la descripción de esta lesión, es necesario un mayor número de casos para conocer el espectro clínico-patológico de la enfermedad, siendo en la actualidad las características híbridas demostradas mediante técnicas inmunohistoquímicas el elemento diagnóstico principal.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Agradecimientos

Los autores agradecen al personal del Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario de Navarra por su colaboración.

### Bibliografía

1. Requena L, Sitthinamsuwan P, Fried I, Kaddu S, Schirren C, Schärer L, et al. A benign cutaneous plexiform hybrid tumor of perineurioma and cellular neurothekeoma. *Am J Surg Pathol.* 2013;37:845-52, <http://dx.doi.org/10.1097/PAS.0b013e31827dfda>.
2. Yamada S, Kitada S, Nabeshima A, Noguchi H, Sasaguri Y, Hisaoka M. Benign cutaneous plexiform hybrid tumor of perineurioma and cellular neurothekeoma arising from the nose. *Diagn Pathol.* 2013;8:165, <http://dx.doi.org/10.1186/1746-1596-8-165>.
3. Linos K, Stuart L, Goncharuk V, Edgar M. Benign cutaneous biphasic hybrid tumor of perineurioma and cellular neurothekeoma: A case report expanding the clinical and histopathologic features of a recently described entity. *Am J Dermatopathol.* 2015;37:319-22, <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.000000000000105>.
4. Areán C, Córdoba A, Requena L, Álvarez ML. Benign cutaneous plexiform hybrid tumor of perineurioma and cellular neurothekeoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107:607-10, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.03.002>.
5. Hornick J, Fletcher C. Cellular neurothekeoma: Detailed characterization in a series of 133 cases. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:329-40, <http://dx.doi.org/10.1097/01.pas.0000213360.03133.89>.

I. Fernández de los Reyes<sup>a,\*</sup>, A. Córdoba Iturriagagoitia<sup>a</sup>,  
M. Larrea García<sup>b</sup> y M.T. Fernández Figueras<sup>c</sup>

<sup>a</sup> *Departamento de Anatomía Patológica, Complejo  
Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

<sup>b</sup> *Departamento de Dermatología, Complejo Hospitalario  
de Navarra, Pamplona, España*

<sup>c</sup> *Dapartamento de Anatomía Patológica, Hospital  
Universitari General de Catalunya, Sant Cugat del Vallés,  
España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ifdlosreyes@gmail.com](mailto:ifdlosreyes@gmail.com)  
(I. Fernández de los Reyes).