



Tumores cutáneos benignos conjuntivos y nerviosos

J. Wechsler

Los tumores conjuntivos cutáneos son frecuentes. Forman un grupo heterogéneo porque derivan de componentes del tejido conjuntivo común y diferenciado, que son los elementos principales de la dermis y la hipodermis. El diagnóstico puede sospecharse por el aspecto clínico, sobre todo de la lesión más frecuente, que es el dermatofibroma o histiocitofibroma, y se confirma con examen histopatológico. Por lo general, suele bastar el examen estándar de una biopsia o de la pieza de exéresis, en ocasiones completado con técnica inmunohistoquímica. Con menos frecuencia, hay que recurrir a técnicas de biología molecular. La evolución de estas lesiones es benigna y, a veces, recidivante. La transformación maligna es excepcional. La conducta terapéutica es la abstención o, la mayoría de las veces, la exéresis simple con un margen de tejido sano. La preocupación principal del patólogo es descartar un tumor maligno bien diferenciado, con pocas mitosis y atipias, como es el caso de algunos tumores musculares o vasculares. Es indispensable que el dermatólogo y el patólogo conozcan bien estas lesiones, porque aunque no exponen a ningún riesgo, algunas (sobre todo las formas múltiples) revelan enfermedades sistémicas o genodermatosis que suponen un riesgo vital. El diagnóstico exacto de las lesiones cutáneas permite la evaluación, la vigilancia y el tratamiento adecuado. Los tumores nerviosos de la piel y las mucosas, entre los que prevalecen los schwannomas y los neurofibromas, son menos frecuentes que los conjuntivos. Si son múltiples, hay que buscar una genodermatosis, en especial la más común, que es la neurofibromatosis de tipo 1 (antiguamente denominada enfermedad de Recklinghausen). Respecto al pronóstico de esta genodermatosis, prevalece el riesgo de transformación maligna de neurofibromas benignos displásicos, en ocasiones difíciles de distinguir de los verdaderos neurofibrosarcomas.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Fibroma; Angioma; Leiomioma; Schwannoma; Neurofibroma; Genodermatosis

Plan

■ Introducción	2	■ Tumores miofibroblásticos	6
■ Tumores fibrosos	2	Fascitis nodular	6
Queloides, cicatrices hipertróficas	2	Reumatismo fibroblástico	6
Dermatofibroma	3	Tumores genitales «estromales» benignos	7
Fibroma molluscum	4	Dermatomiobfibroma	7
Colagenoma estoriforme	4	■ Tumores perivasculares	7
Angiofibroma	4	Miofibroma adulto/miopericitoma	7
Angiohistiocitoma de células multinucleadas	5	PEComa	7
Mixoma/angiomixoma	5	Angiofibroma de células gigantes	8
Elastofibroma	5	Tumor glómico	8
Fibroma de tipo nugal	5	■ Tumores musculares lisos	8
Fibroma de Gardner	6	Leiomioma/piloleiomioma	8
		Leiomioma genital	9
		Angioleiomioma	9
		Angiomiolipoma	9

■ Tumores vasculares	9
Hemangioma infantil/juvenil	9
Hemangiomas congénitos	10
Tumores potencialmente asociados a un síndrome de Kasabach-Merritt: angioma en penacho y hemangioendoteliooma kaposiforme	10
Angioma verrugoso	11
Angioma de células fusiformes	11
Angioma capilar lobulado	11
Hiperplasia endotelial papilar intravascular (o tumor de Masson)	11
Angioendotelioomatosis reactiva	12
Hemangioma hemosiderótico en diana o de células en «tachuela»	12
Angioma serpiginoso	12
Hemangioma papilar	12
Hemangioma glomeruloide	13
Angioma senil o punto rubí	13
Hemangioma arteriovenoso	13
Hemangioma epiteliode	13
Nódulo angiomaso epiteliode	14
Hemangioma microvenular	14
Lesiones vasculares atípicas después de radioterapia	14
Linfangioma circunscrito	14
Linfangioendoteliooma benigno	15
Angiolipoma	15
■ Tumores óseos y cartilaginosos	15
Condroma y condroma perióstico o exostosis osteogénica	15
Osteoma	15
■ Tumores nerviosos	15
Neuromas	16
Neuroma en empalizada circunscrito y neuromas cutaneomucosos de la neoplasia endocrina múltiple de tipo 2B	16
Schwannoma	17
Neurofibroma	17
Neurofibromatosis	18
Perineuroma	18
Mixoma de las vainas nerviosas	18
Neurotecoma	19
Tumor de células granulosas o de Abrikossof	19

■ Introducción

Estos tumores constituyen un grupo heterogéneo que incluye tumores benignos del tejido conjuntivo común y diferenciado y tumores nerviosos periféricos. Algunas de estas proliferaciones son hiperplasias reactivas pseudotumorales, difíciles de distinguir de los tumores benignos. Las lesiones pueden ser aisladas o múltiples. Desde un punto de vista clínico, datos como la edad del paciente, el tamaño de las lesiones, su localización y el carácter único o múltiple deben adjuntarse a la solicitud de estudio patológico de la biopsia o biopsia-exéresis de la lesión. Algunas lesiones son marcadores de síndromes malformativos y de enfermedades genéticas o sistémicas (**Cuadro 1**). El clínico puede sospechar el diagnóstico, pero el patólogo debe confirmarlo. La histología convencional suele bastar, y sólo en casos difíciles se usan técnicas inmunohistoquímicas y genotípicas^[1]. Los anticuerpos más empleados se detallan en el **Cuadro 2**. La microscopia electrónica es muy compleja y ya no está indicada en estos casos.

Los criterios histológicos de benignidad de estos tumores son una buena diferenciación, que reproduce la del tejido normal, la ausencia de atipia citonuclear, las mitosis escasas o ausentes y los límites bien definidos. Estas lesiones rara vez recidivan después de la exéresis. La preocupación principal del patólogo es descartar un tumor maligno bien diferenciado. Su función es esencial, dado

Cuadro 1.

Lesiones cutáneas asociadas a una enfermedad genética, malformativa o sistémica.

Lesiones cutáneas	Enfermedad genética o sistémica
Mixoma	Síndrome de Carney
Schwannoma melanocítico	
Angiofibroma múltiple	Esclerosis tuberosa de Bourneville Neoplasias endocrinas múltiples de tipo 1 (MEN1)
Colagenoma estoriforme	Síndrome de Cowden
Tricodiscoma a modo de fibroma molluscum	Síndrome de Birt-Hogg-Dubé
Fibroma de Gardner	Síndrome de Gardner
Angioma de células fusiformes	Síndrome de Maffucci
Hemangioendoteliooma kaposiforme	Síndrome de Kasabach-Merritt
Hemangioma en penacho	
Neurofibroma	Neurofibromatosis de tipo 1 (NF1)
Schwannoma	Schwannomatosis Neurofibromatosis de tipo 2 (NF2)
Osteoma	Síndrome de Albright Hiperparatiroidismo
Condroma	Síndrome de Maffucci Enfermedad de Ollier
Hemangioma glomeruloide	Síndrome POEMS Síndrome de Castleman

POEMS: Polineuropatía, Organomegalia, Endocrinopatía, proteína Monoclonal y cambios cutáneos (*Skin changes*).

que el diagnóstico histológico puede orientar al clínico hacia la búsqueda de una enfermedad familiar o sistémica.

En este artículo se estudian las lesiones hiperplásicas y los tumores benignos conjuntivos y nerviosos. Los hamartomas, las malformaciones, los tumores malignos o de malignidad intermedia y los tumores adiposos se estudian en otro artículo.

■ Tumores fibrosos

Queloides, cicatrices hipertróficas

Definición

Secundarias a una cicatrización anormal, las cicatrices hipertróficas y los queloides resultan de un aumento del número de fibroblastos y de la sustancia colágena^[2].

Clínica

La cicatriz hipertrófica y la cicatriz queloide se caracterizan por una pápula o un nódulo duro de 1 centímetro o más que se manifiesta a partir de los 30 días siguientes al traumatismo. Los queloides rebasan los límites de la lesión inicial, al contrario que las cicatrices hipertróficas.

Existe una predisposición étnica. Una localización frecuente es el lóbulo de la oreja.

Histopatología

La epidermis suele estar adelgazada por encima de la lesión prominente, que se caracteriza por la presencia de gruesos manojos de colágeno hialino.

Las cicatrices hipertróficas están formadas por una hiperplasia fibroblástica y vascular, asociada a fibrosis y a un edema intersticial variable según la edad de la lesión. No hay colágeno hialino y las lesiones pueden calcificarse.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3196839>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3196839>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)