



— XXV Congreso
de la Sociedad Española
de Anatomía Patológica
y División Española de la
*International Academy
of Pathology*

— XX Congreso
de la Sociedad Española
de Citología

— I Congreso
de la Sociedad Española
de Patología Forense

Palacio de Congresos Expo Aragón

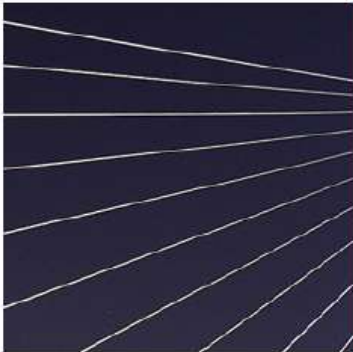


Hospital Universitario
12 de Octubre



TUMORES NEURALES SUPERFICIALES

SEAP-IAP

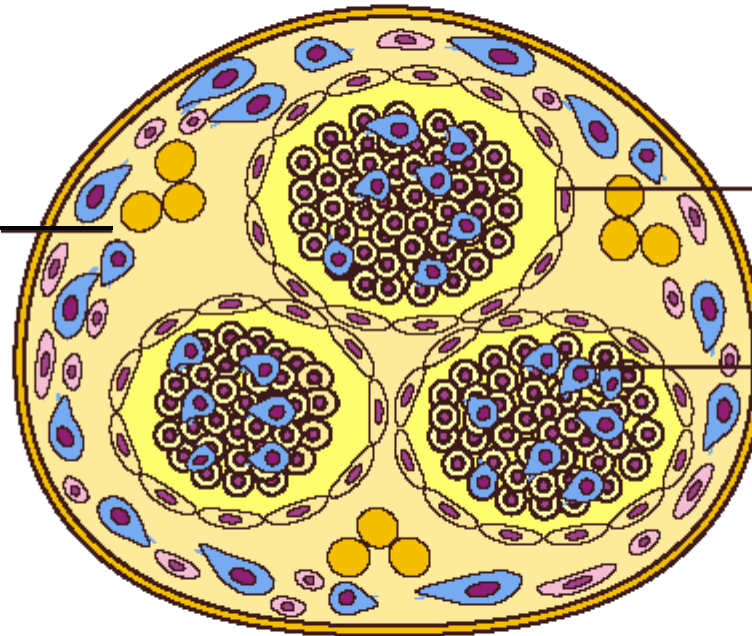


Dr. JL Rodríguez Peralto

COMPONENTES HABITUALES DE UN NERVIIO

Epineuro

- Fibroblastos
- Tejido adiposo
- Mastocitos



Perineuro

Células perineurales

Endoneuro

- Axón
- Células de Schwann
- Fibroblastos



LESIONES NEURALES CUTÁNEAS

- **1.- Lesiones reactivas**
- **2.- Lesiones hamartomatosas**
- **3.- Neoplasias benignas**



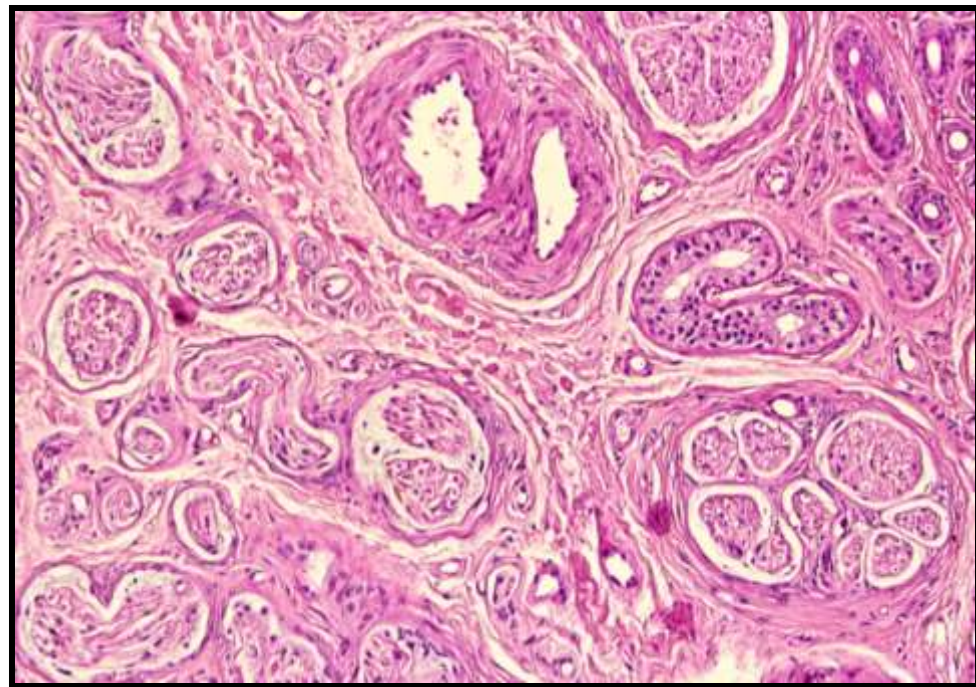
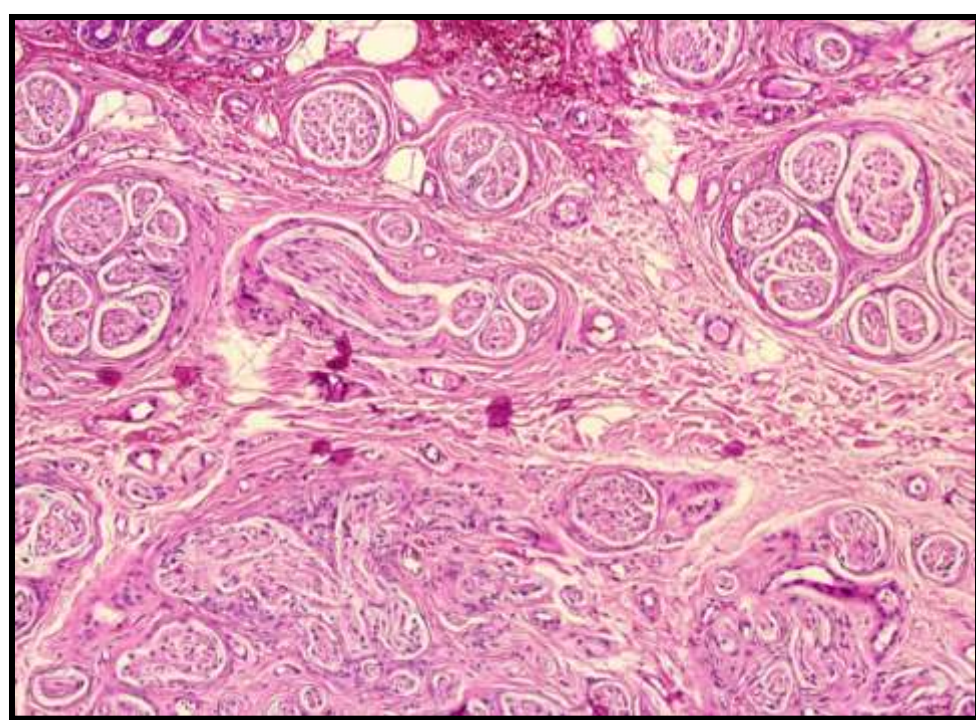
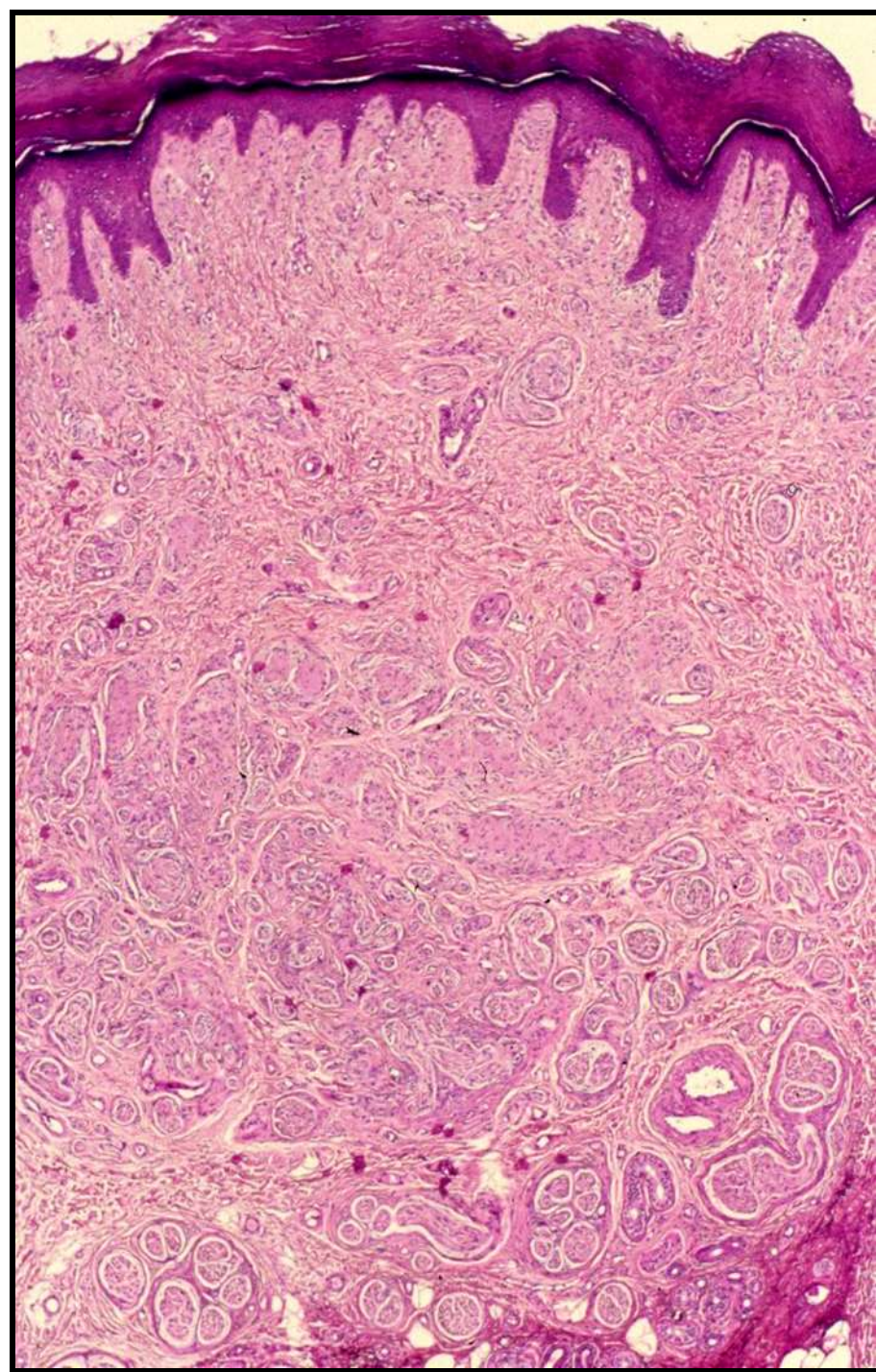
LESIONES REACTIVAS NEURALES CUTÁNEAS

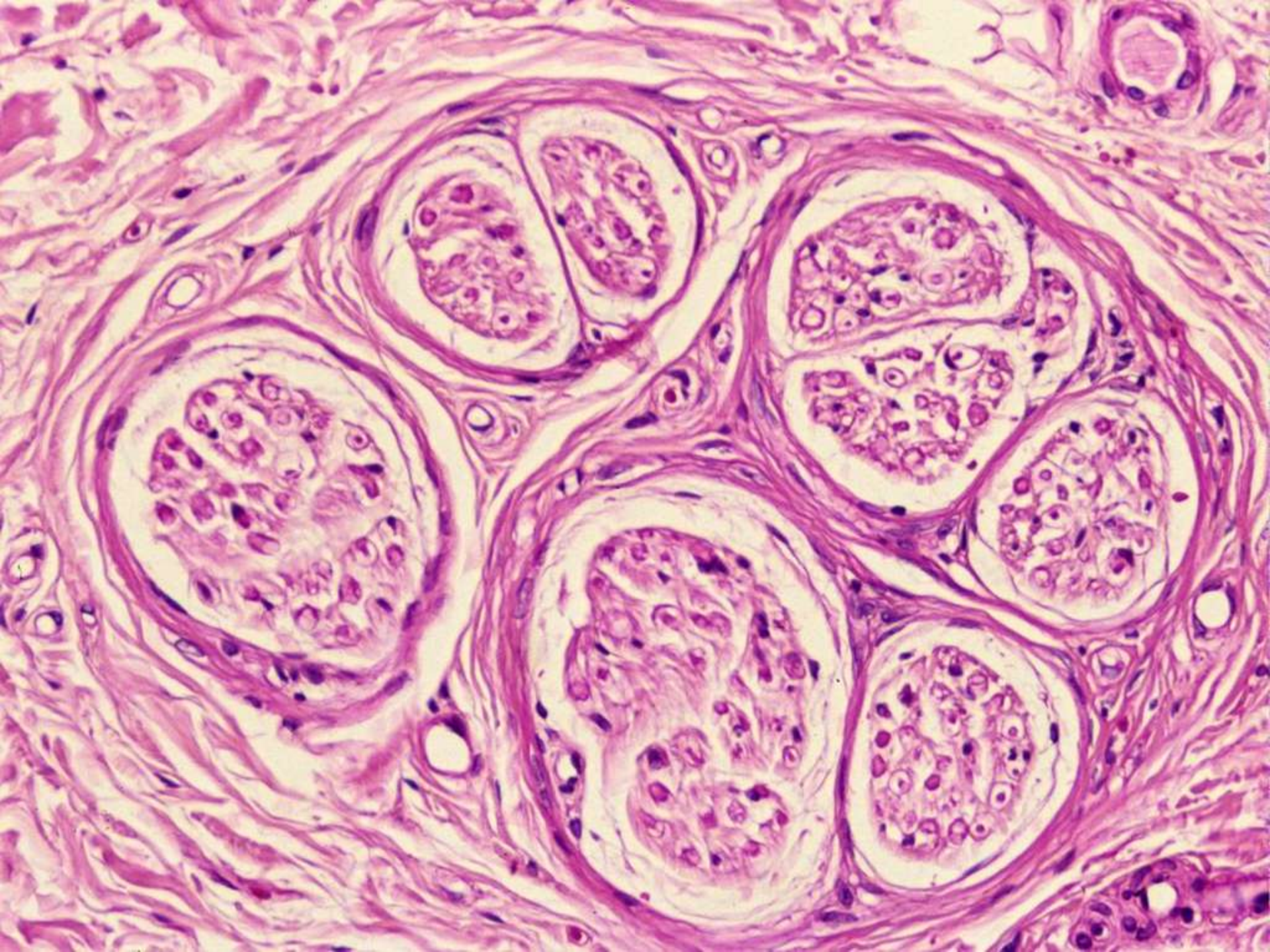
- **1.- Neuroma Traumático**
- **2.- Polidactilia Rudimentaria**
- **3.- Neuroma de Morton**
- **4.- Neuroma con vaina epitelial**



NEUROMA TRAUMÁTICO

- **CAUSAS:** Trauma o Cirugía previa
- **MICROSCOPIA:** Crecimiento desordenado y circunscrito de todos los elementos del nervio:
 - **Fibroblastos**
 - **Células de Schwan**
 - **Células Perineurales**
 - **Numerosas fibras nerviosas pequeñas (Axones)**
 - **Matriz Fibrosa**





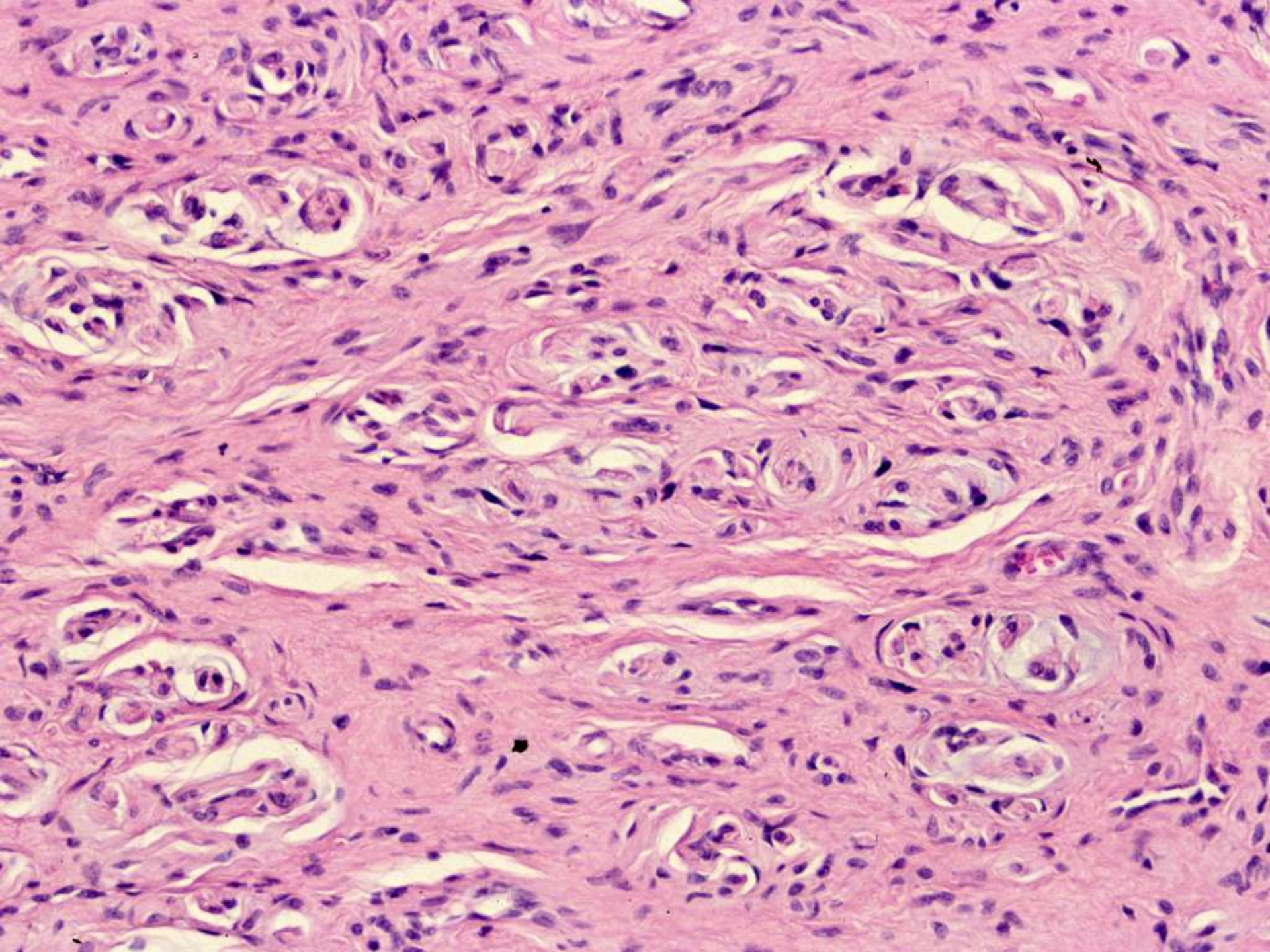


LESIONES REACTIVAS NEURALES CUTÁNEAS

- **1.- Neuroma Traumático**
- **2.- Polidactilia Rudimentaria**
- **3.- Neuroma de Morton**
- **4.- Neuroma con vaina epitelial**



**POLIDACTILIA
RUDIMENTARIA**





POLIDACTILIA RUDIMENTARIA

- **Causa:**

- **Neuroma de amputación en la base de un 6º dedo supernumerario rudimentario, tras autoamputación.**
- **Malformación neural sin relación con dedo supern.**

- **MICROSCOPIA:**

- **Numerosas fibras nerviosas mal delimitadas embebidas en tejido conectivo en dermis papilar y reticular**
- **Pequeños corpusculos simulando corpúsculos de Meissner**



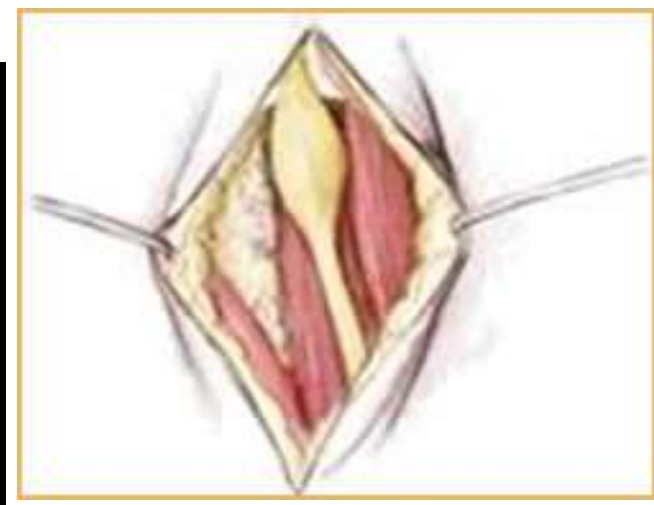
LESIONES REACTIVAS NEURALES CUTÁNEAS

- **1.- Neuroma Traumático**
- **2.- Polidactilia Rudimentaria**
- **3.- Neuroma de Morton**
- **4.- Neuroma con vaina epitelial**

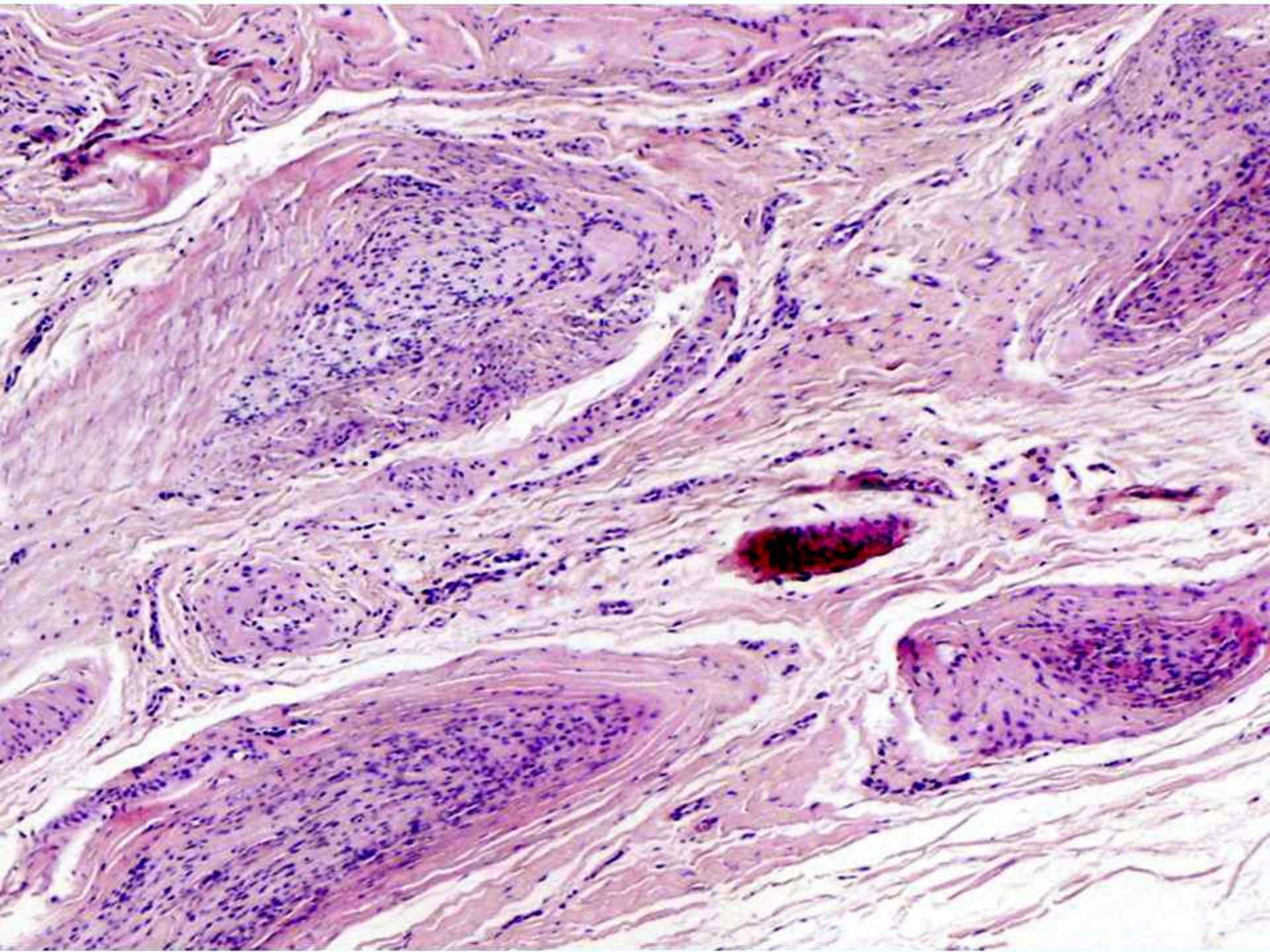


NEUROMA DE MORTON

- **Metatarsalgia de Morton**
- **Dolor lancinante en planta del pie, en cabeza de metatarsianos 3^o- 4^o o en la articulación metatarsofalángica**
- **Macro: Engrosamiento de nervios plantares digitales**
- **Micro: Fibrosis endo, peri y epineural con fibrosis vascular, incluido todo en tejido adiposo**



NEUROMA
DE MORTON





LESIONES REACTIVAS NEURALES CUTÁNEAS

- **1.- Neuroma Traumático**
- **2.- Polidactilia Rudimentaria**
- **3.- Neuroma de Morton**
- **4.- Neuroma con vaina epitelial**

Epithelial Sheath Neuroma: A New Entity

Luis Requena, M.D., Edouard Grosshans, M.D., Heinz Kutzner, M.D.,
Christine Ryckaert, M.D., Bernard Cribier, M.D., Kenneth S. Resnik, M.D.,
and Philip E. LeBoit, M.D.

The authors describe four examples of a peculiar cutaneous lesion characterized histopathologically by a proliferation of enlarged nerve fibers ensheathed by squamous epithelium involving the superficial dermis. The perineural epithelial sheaths were composed of uniform squamous epithelium with evidence of cornification in the form of dyskeratotic cells or resulting in orthokeratotic basket-weave comeocytes. Immunohistochemi-

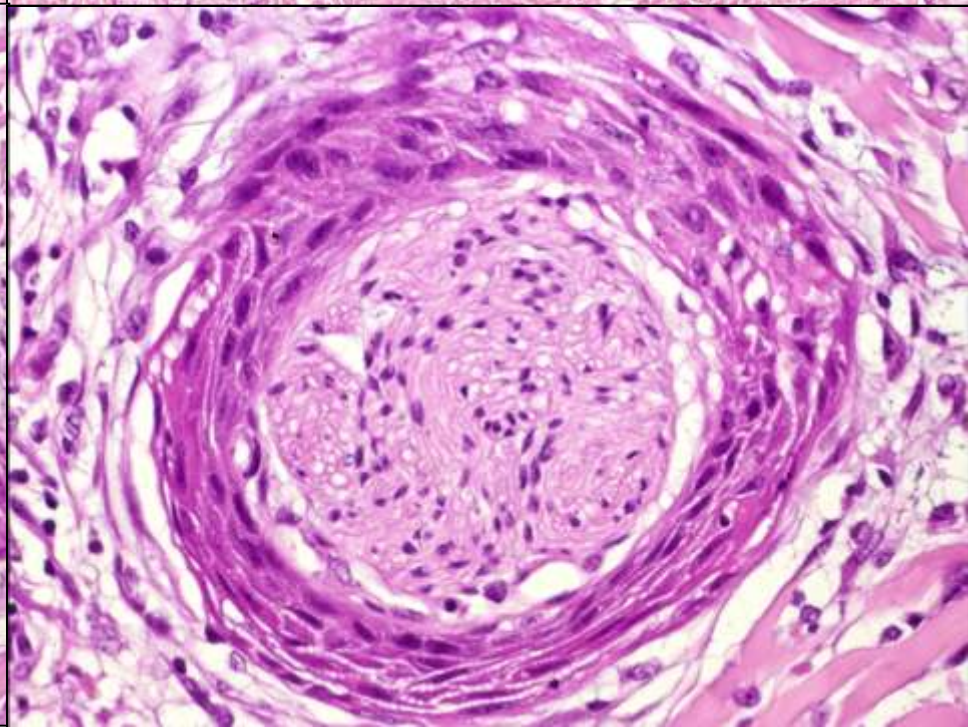
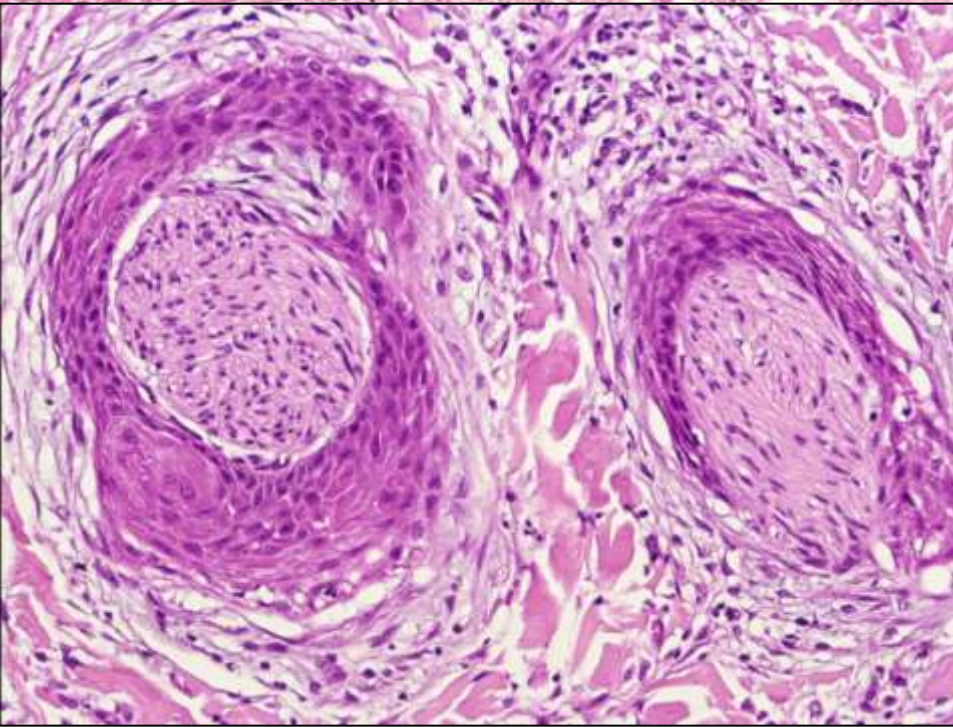
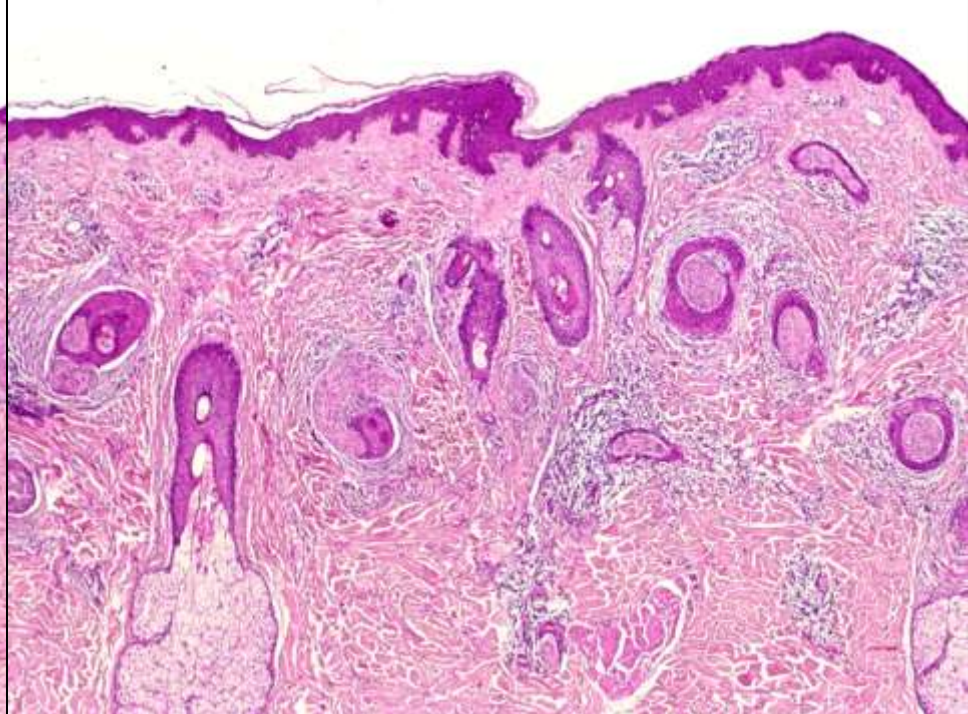
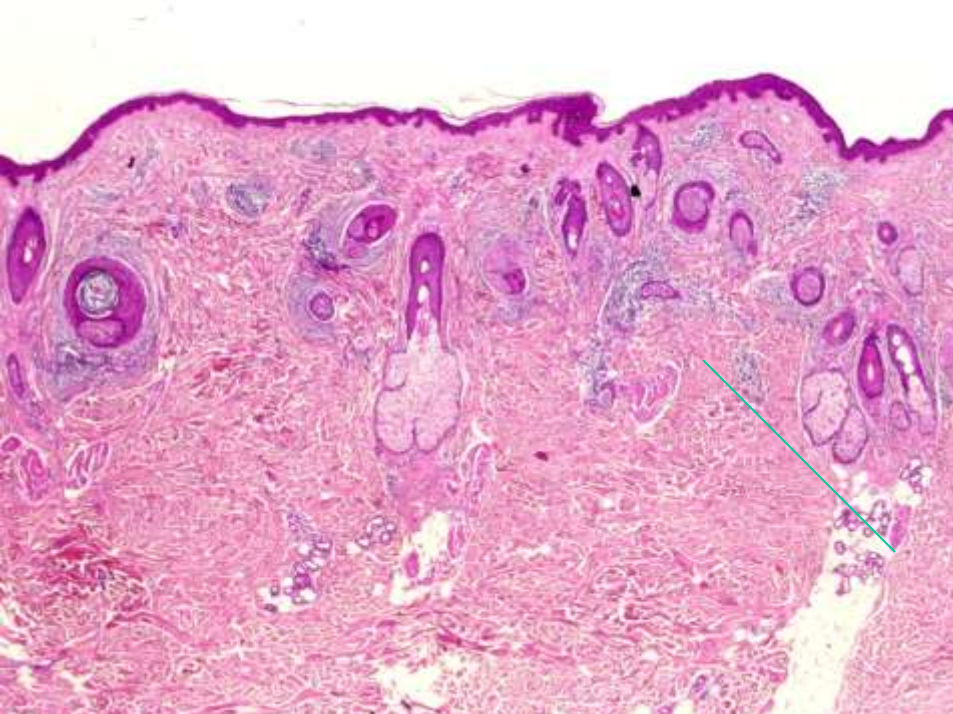
skin, which is composed histopathologically of a proliferation of capillaries in a background of monomorphous spindle cells with schwannian features and may be a marker for malignant rhabdoid tumor¹⁶; and rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma of the skin, which is composed of haphazardly oriented or perpendicular

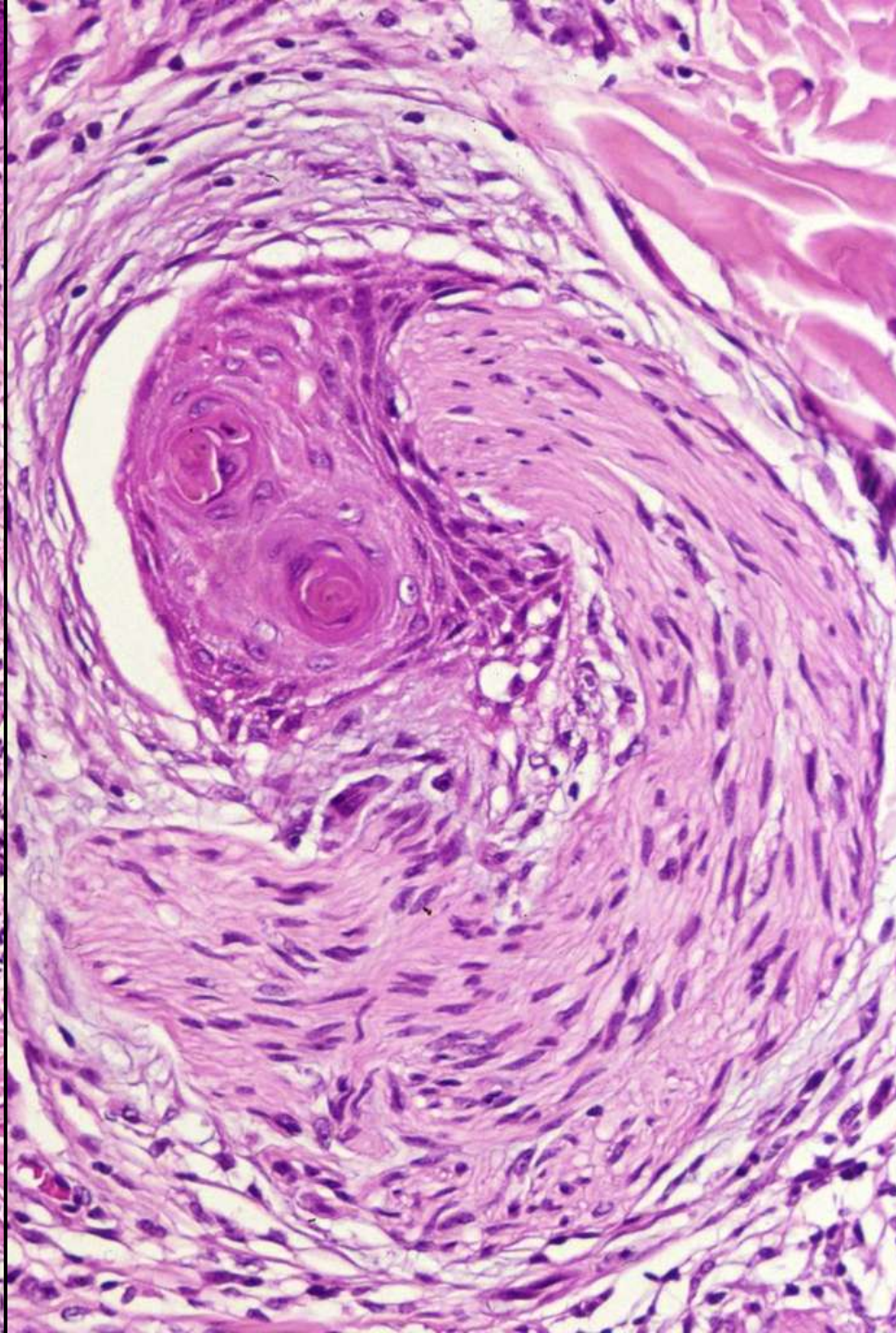
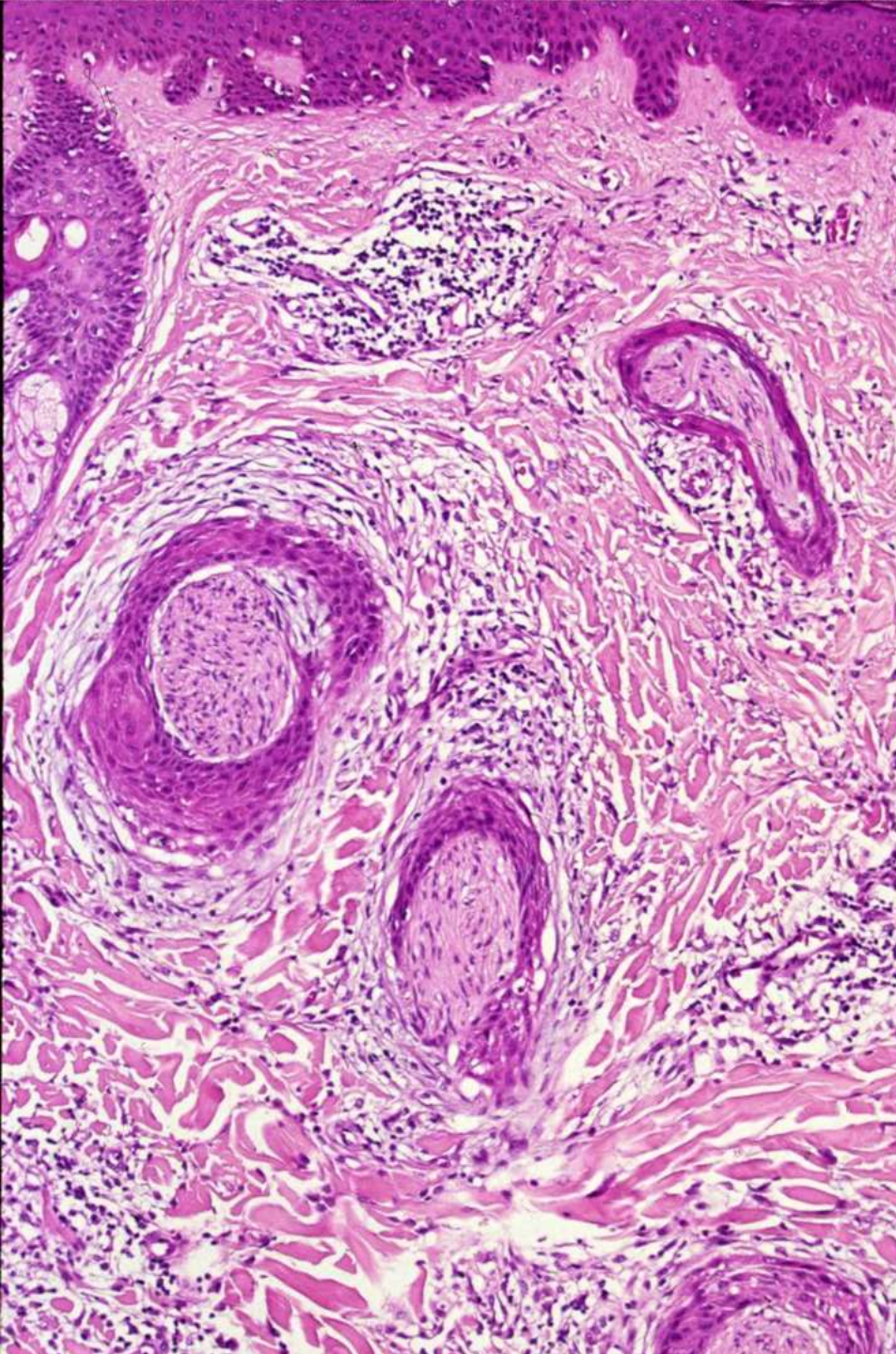


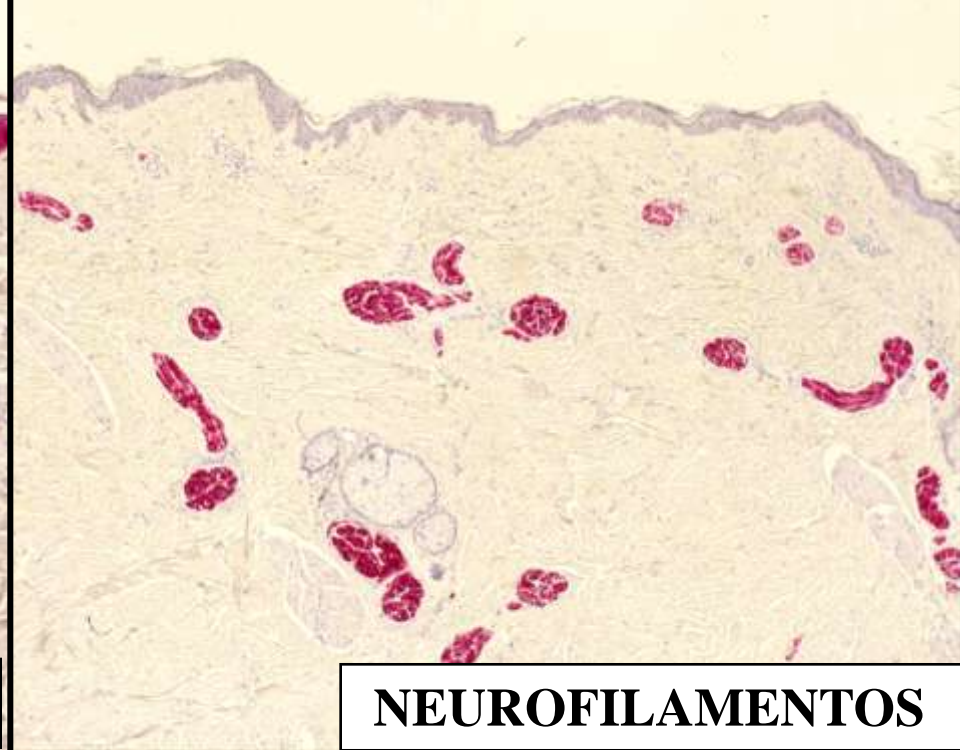
NEUROMA CON VAINA EPITELIAL

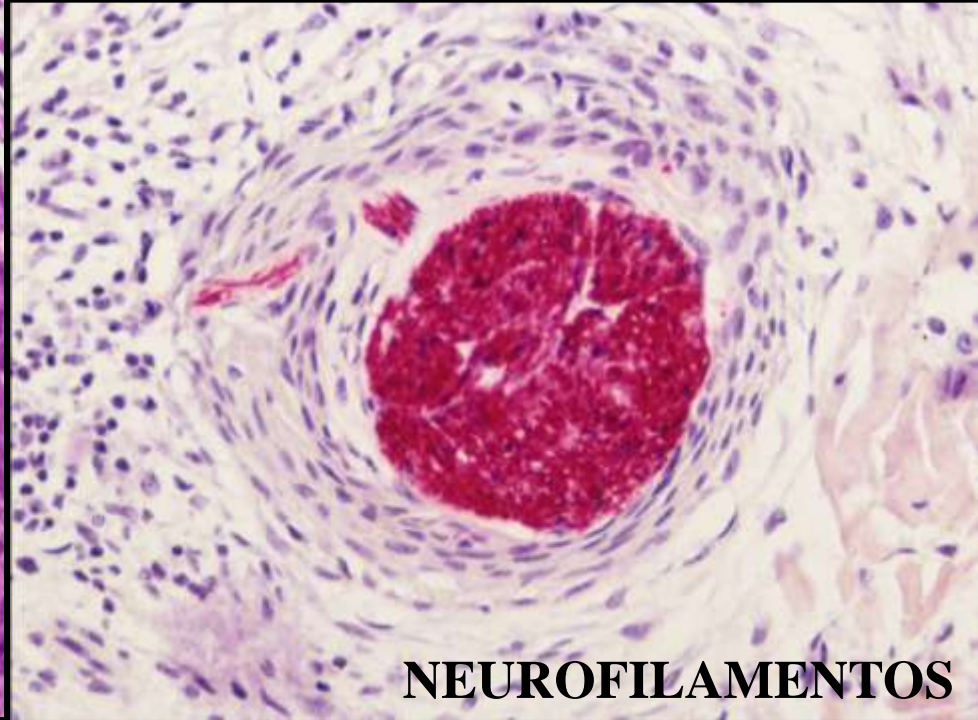
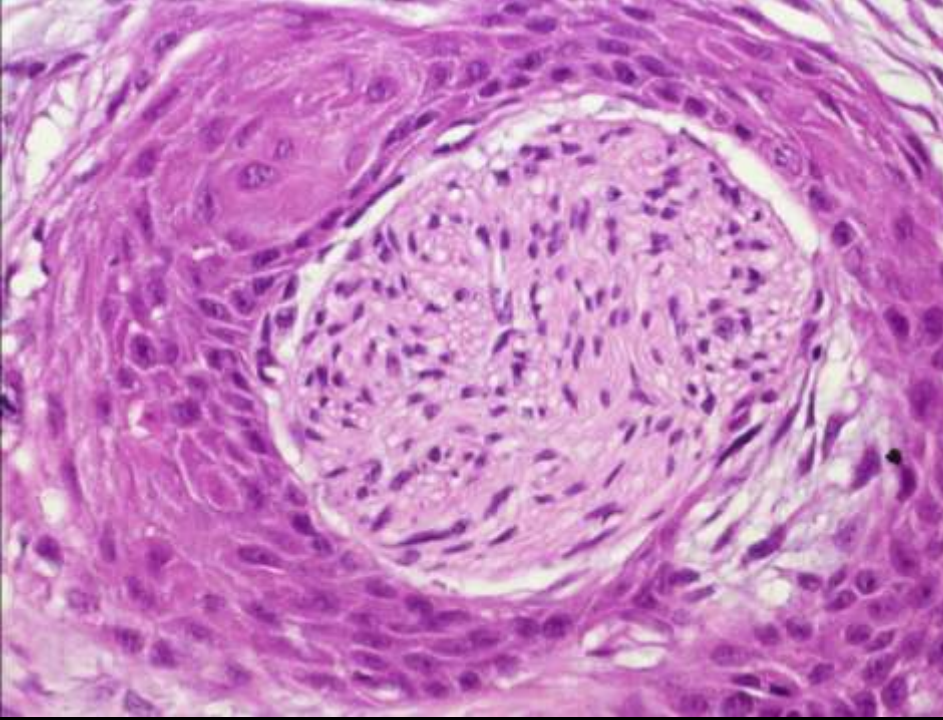
- Localizada en la piel de la espalda de adultos
- Evolución benigna, sin recidivas
- MICROSCOPIA:
 - Nervios maduros, gruesos en dermis superficial
 - Vaina de epitelio escamoso perineural
 - Mucina y fibroplasia perineural

NEUROMAS CON EPITELIO FOLICULAR

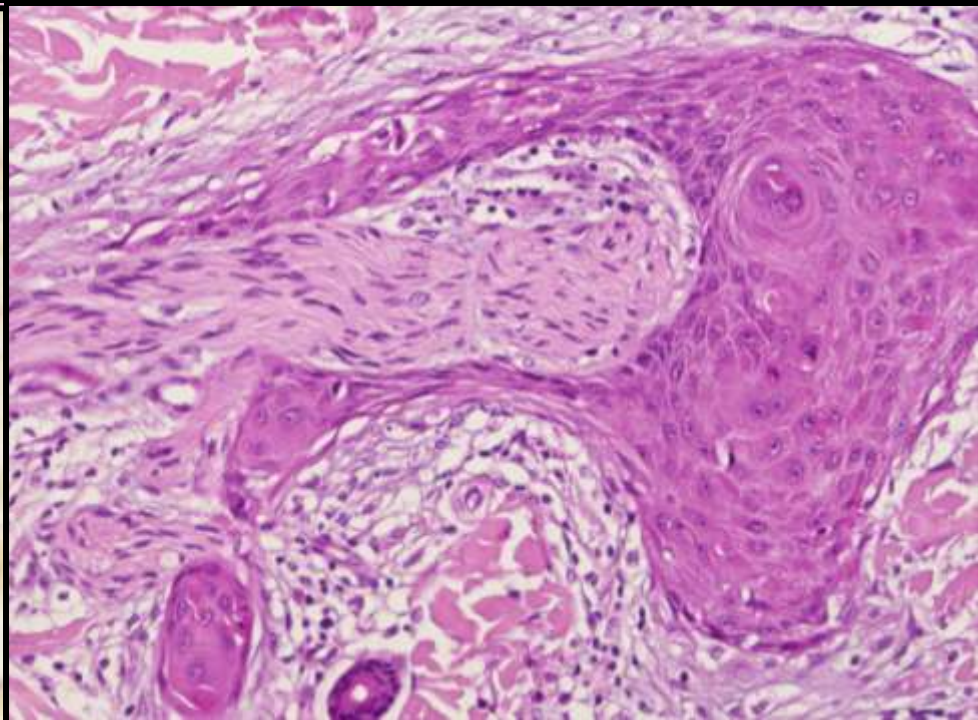








NEUROFILAMENTOS

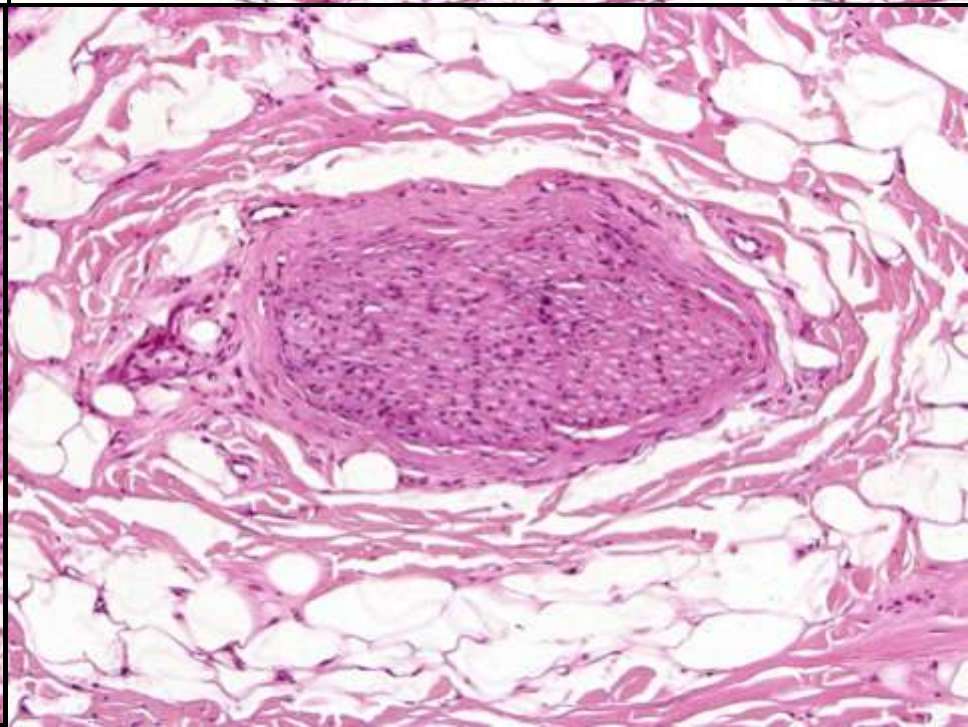
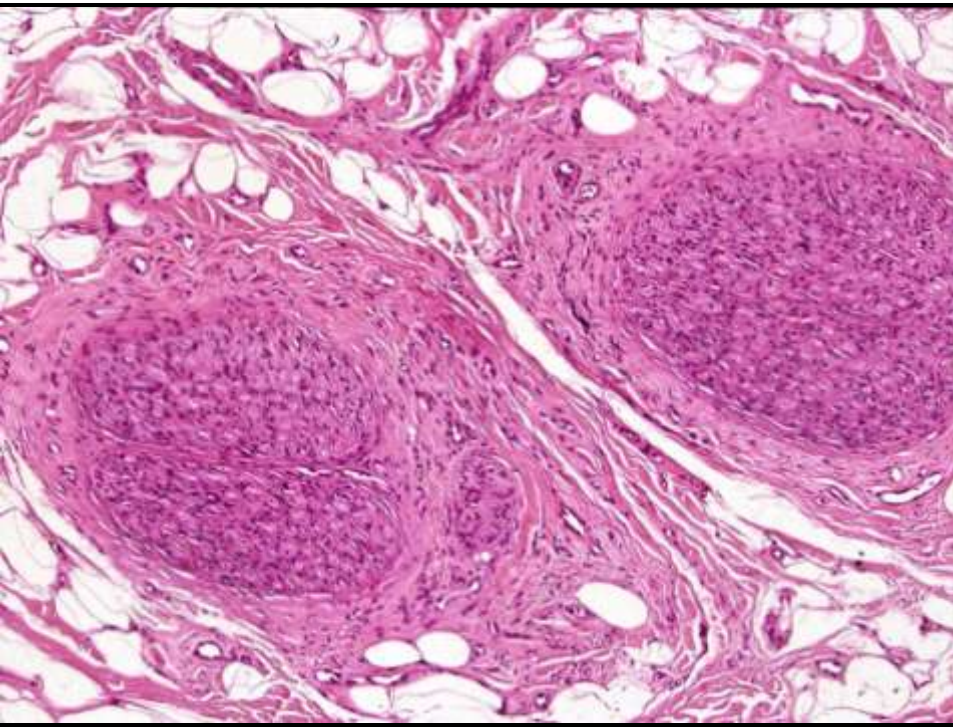
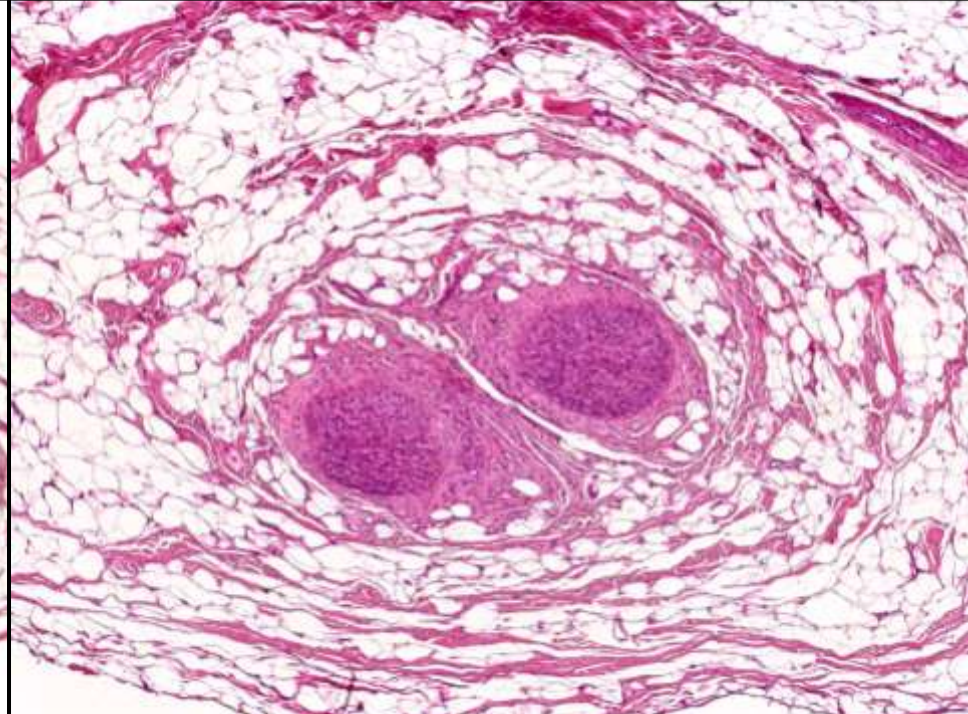
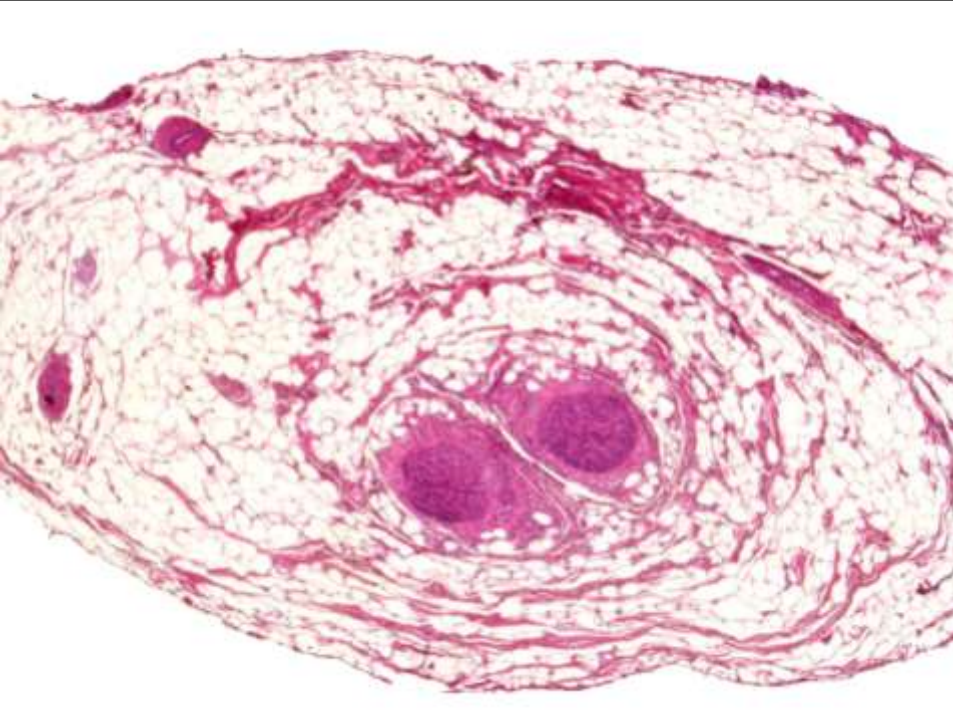


QUERATINAS Y NEUROFILAMENTOS



LESIONES HAMARTOMATOSAS NEURALES CUTÁNEAS

- **1.- Hamartoma fibrolipomatoso neural
(Fibrolipoma neural)**
- **2.- Neuroma Mucoso**
- **3.- Hamartoma neuromuscular de la infancia**
- **4.- Pacinoma**





CARACTERÍSTICAS

- **Rara. Clínica: Neuropatía compresiva en muñeca**
- **Comienza en la infancia. Clínica en adulto**
- **> 25% macrodactilia (lipohipertrofia)**
- **Tto: Descompresión neural**
- **MICROSCOPÍA:**
 - **Expansión epineuro grasa madura no circunscrita**
 - **Nervios preservados**
 - **Fibrosis perineural**



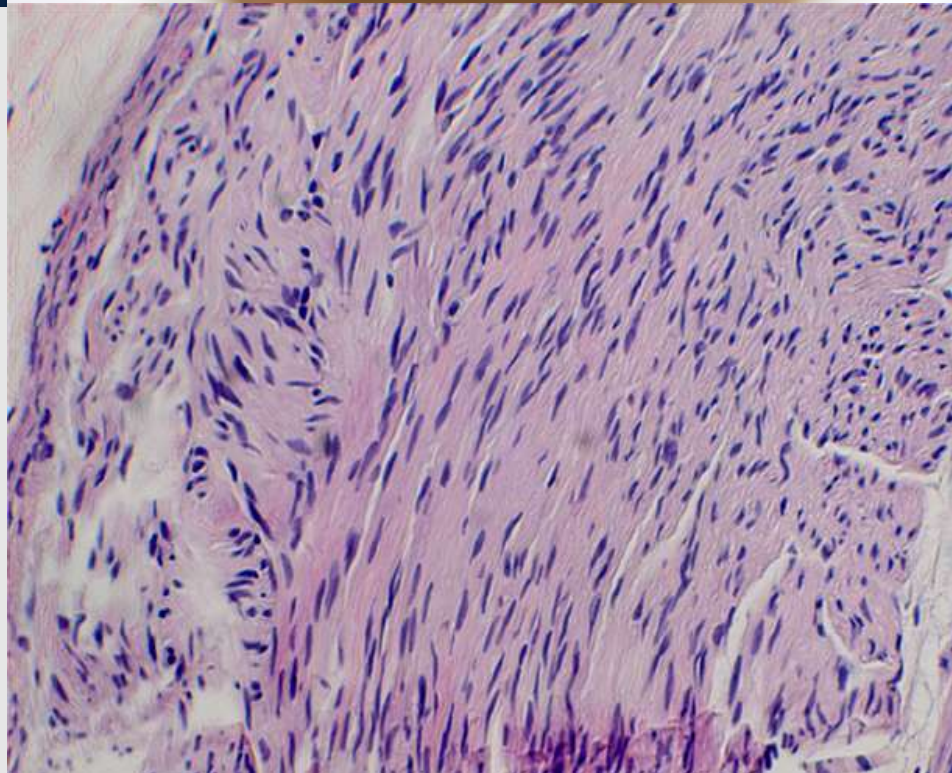
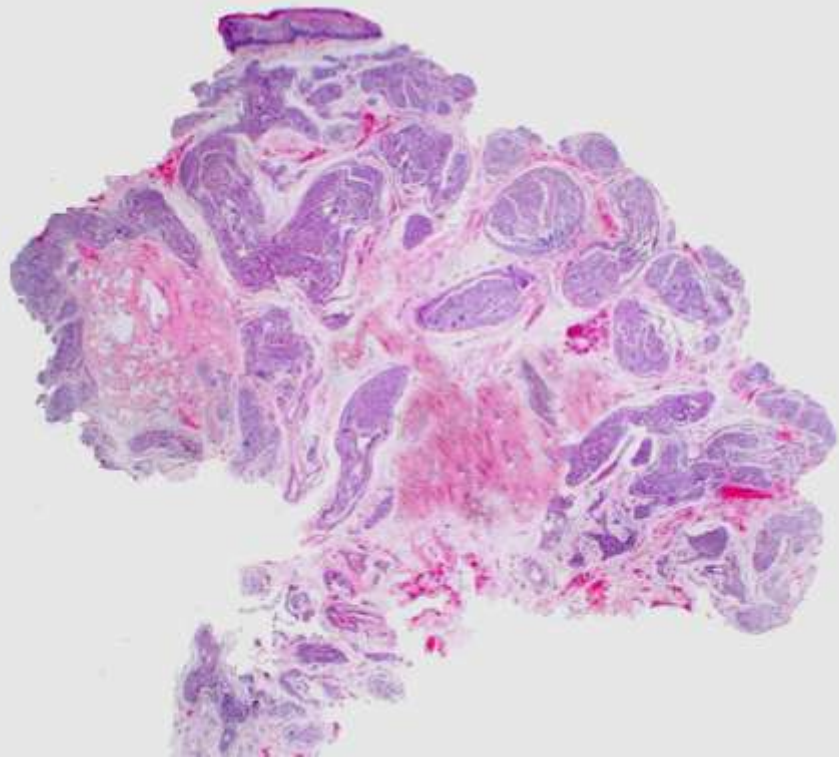
LESIONES HAMARTOMATOSAS NEURALES CUTÁNEOS

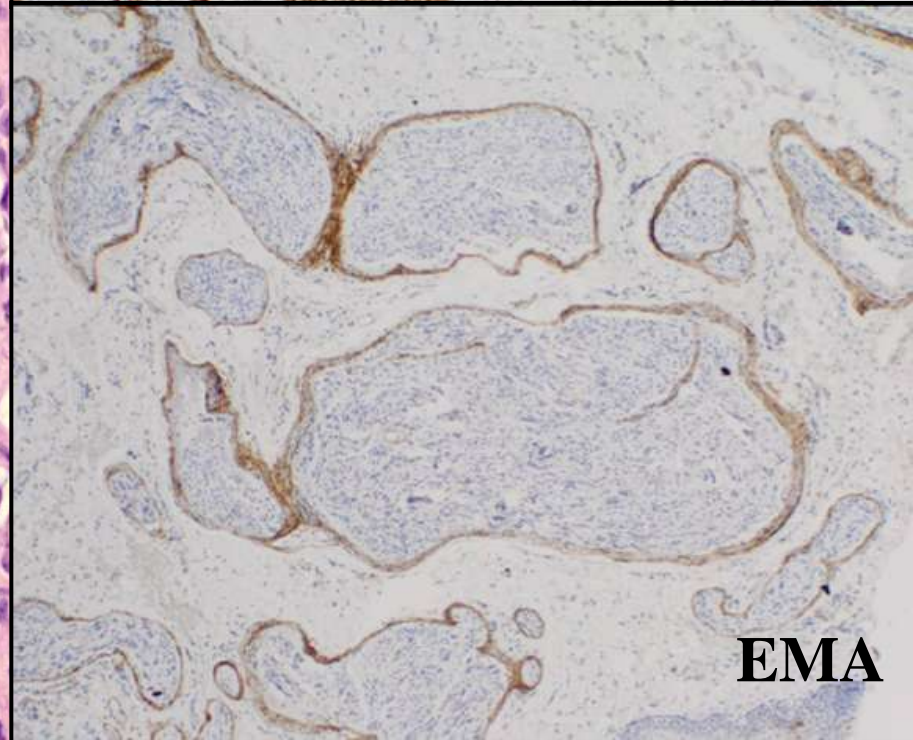
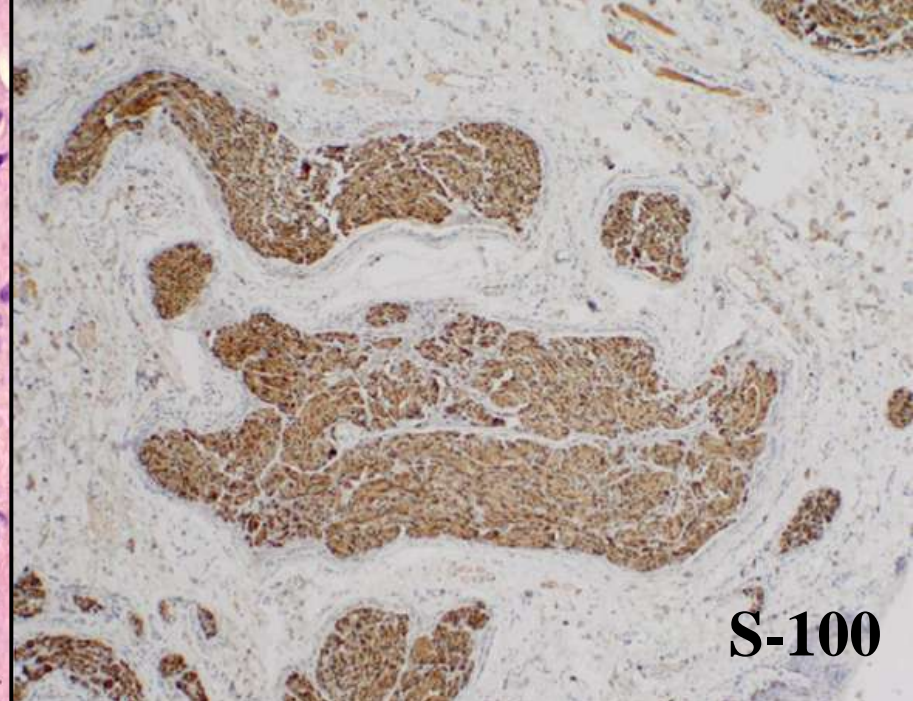
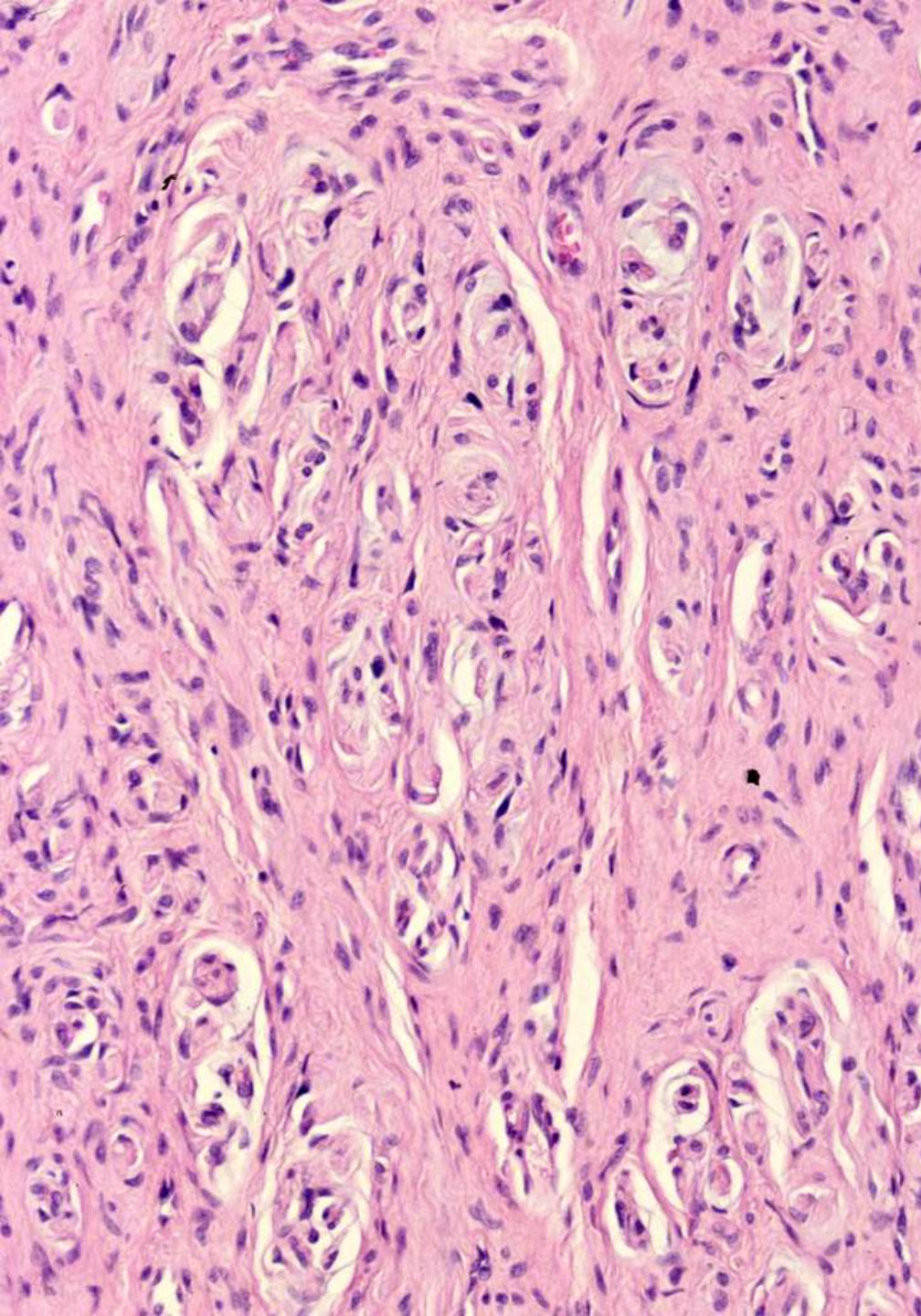
- **1.- Hamartoma fibrolipomatoso (Fibrolipoma)**
- **2.- Neuroma de Mucosas**
- **3.- Hamartoma neuromuscular de la infancia**
- **4.- Pacinoma**



CARACTERÍSTICAS

- Múltiples. Marcador de MEN IIb (Ca medular, feocromocitoma y anomalías somáticas)
- Mucosa oral. Raro en piel
- MICROSCOPIA 2 patrones:
 - Masa submucosa o dérmica con neuromas similares a los neuromas traumáticos solitarios
 - Nervios hiperplásicos tortuosos con engrosamiento del perineuro (proliferación endoneural con capsula perineural, EMA +)







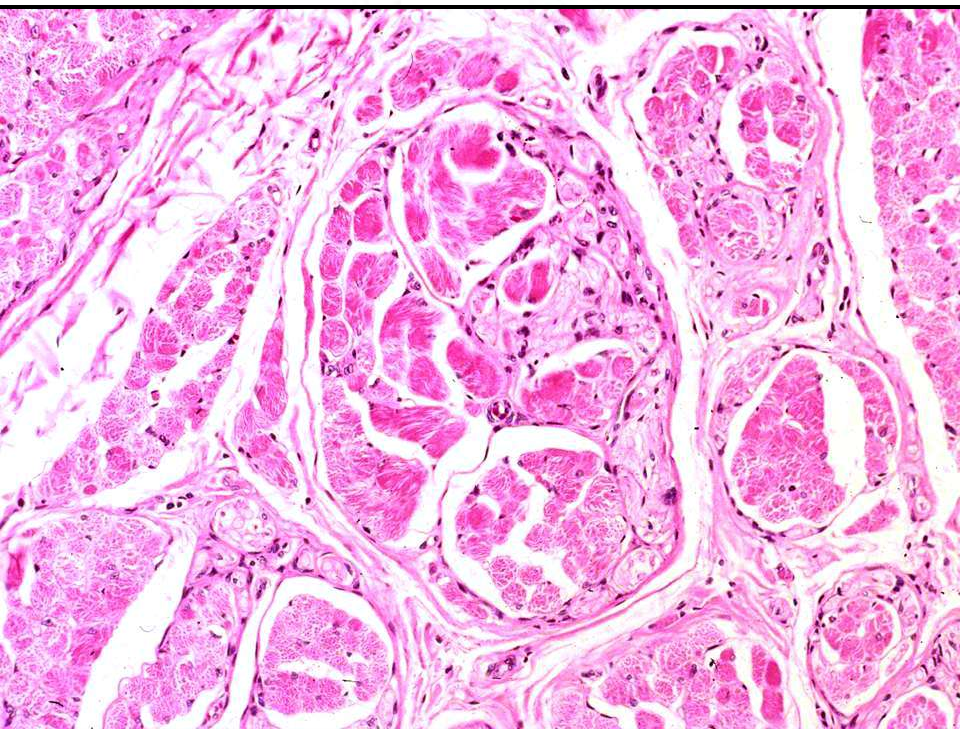
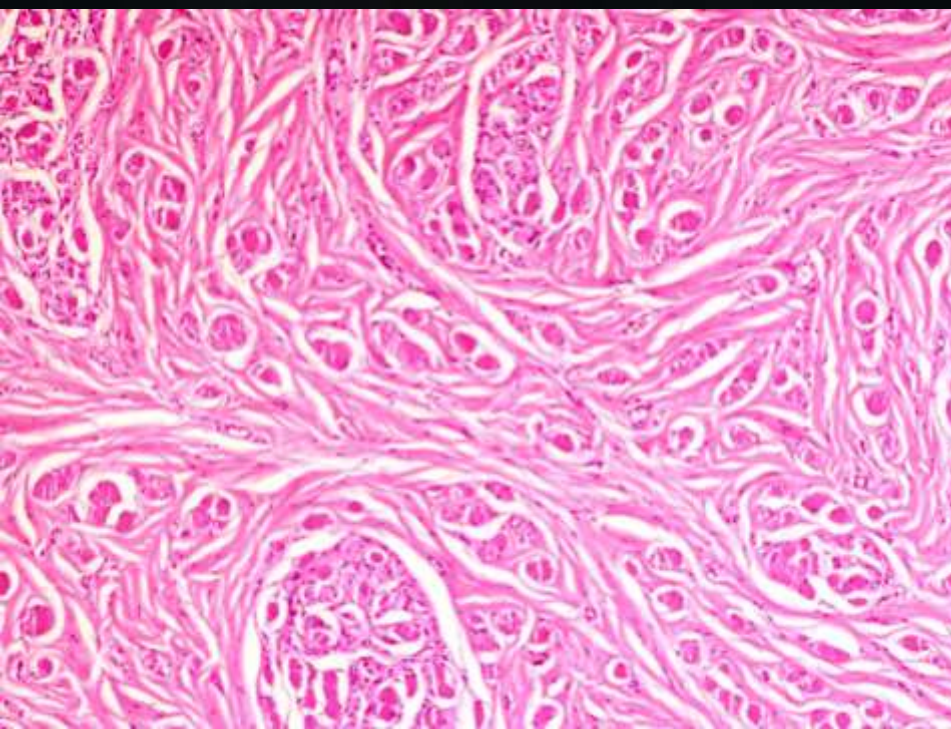
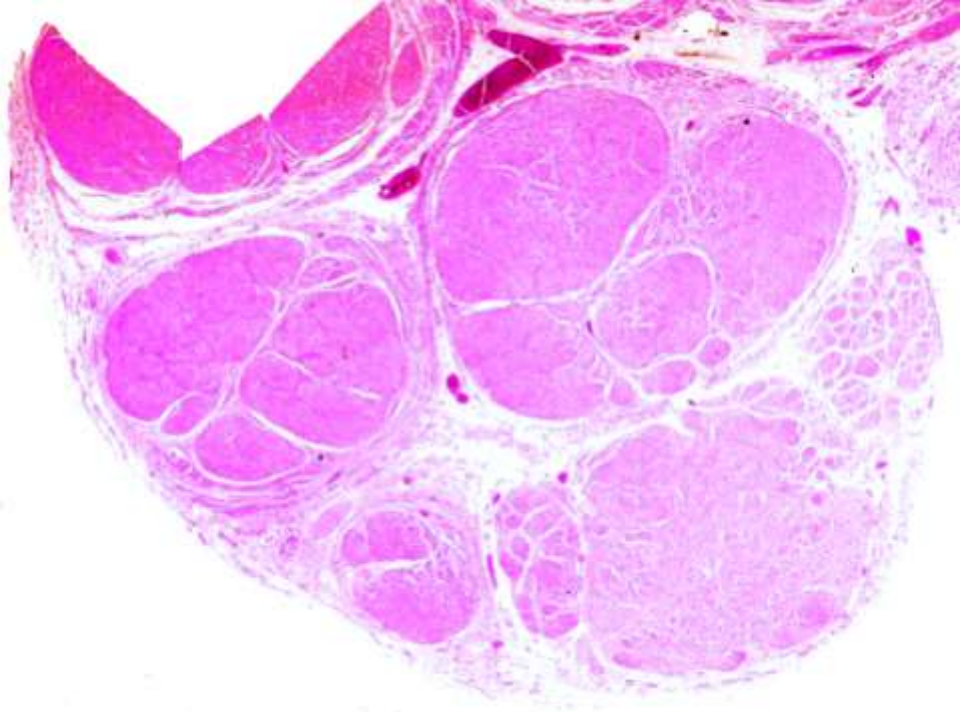
LESIONES HAMARTOMATOSAS NEURALES CUTÁNEAS

- **1.- Hamartoma fibrolipomatoso (Fibrolipoma)**
- **2.- Neuroma de Mucosas**
- **3.- Hamartoma neuromuscular de la infancia**
- **4.- Pacinoma**

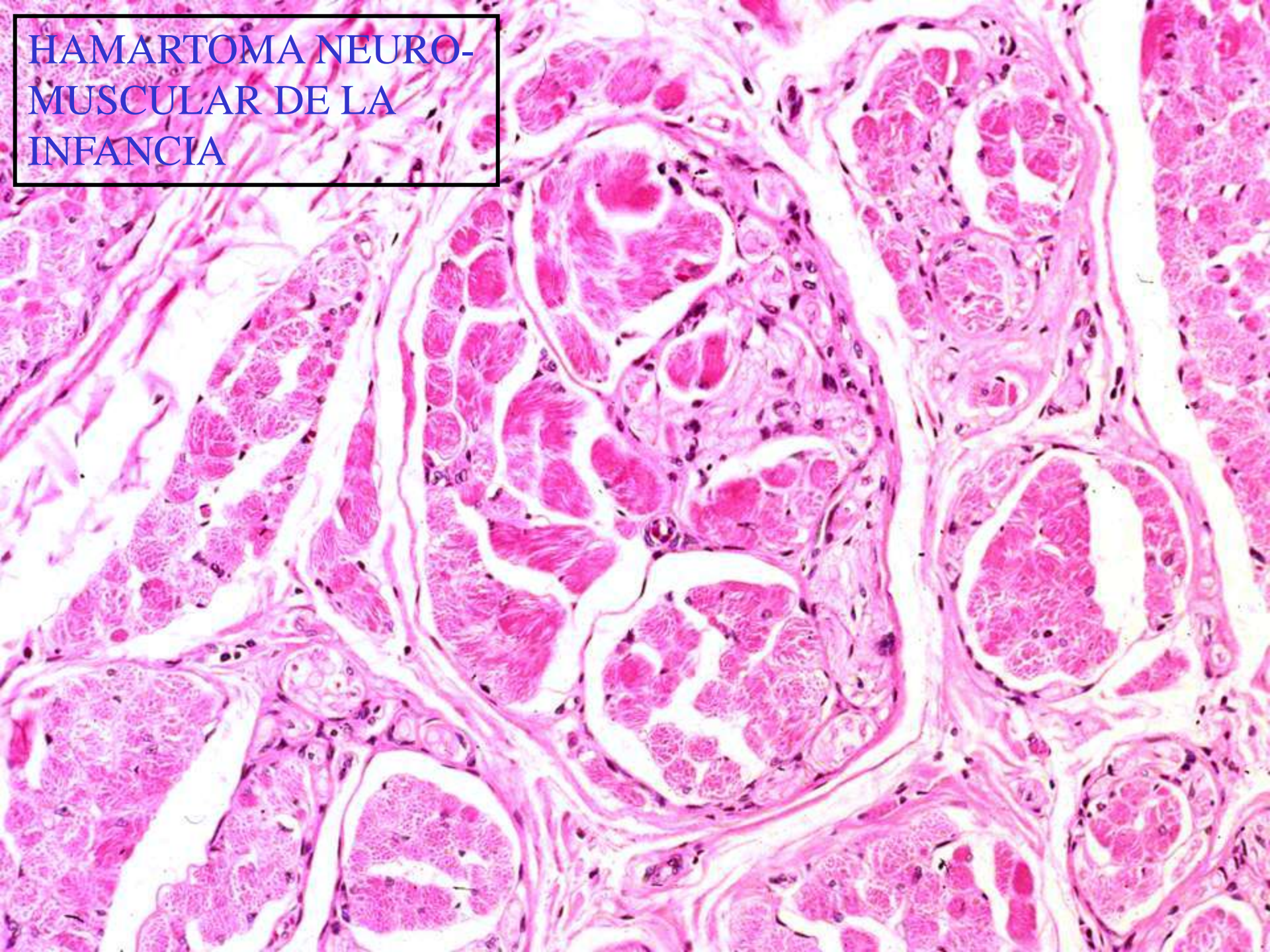


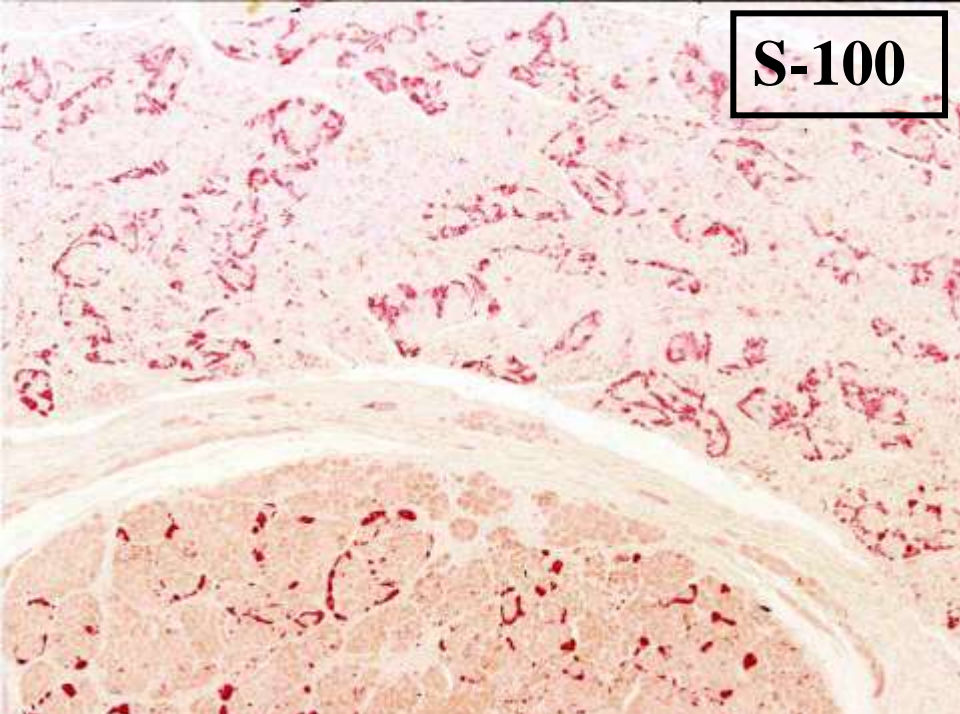
CARACTERÍSTICAS

- **Rarísimas. Neonatos-congénitas**
- **Grandes Troncos nerviosos: Plexo braquial, ciático**
- **Disminuye o incluso desaparece con el crecimiento**
- **MICROSCOPIA :**
 - **Mezcla de músculo esquelético y fibras nerviosas**
 - **No confundir con Tumor Tritón maligno**

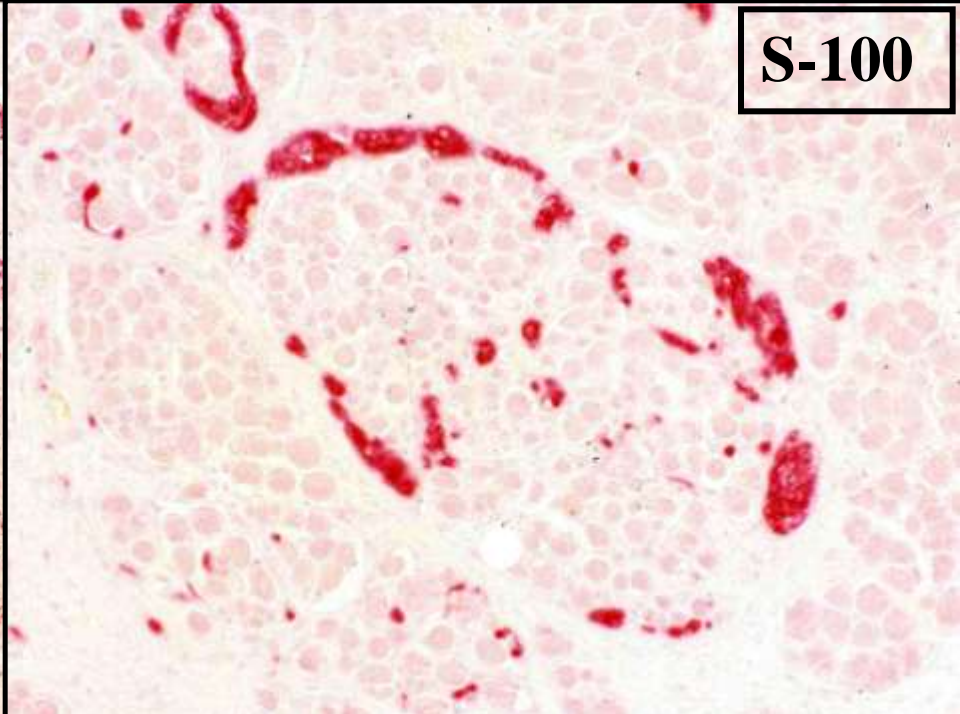


HAMARTOMA NEURO-
MUSCULAR DE LA
INFANCIA

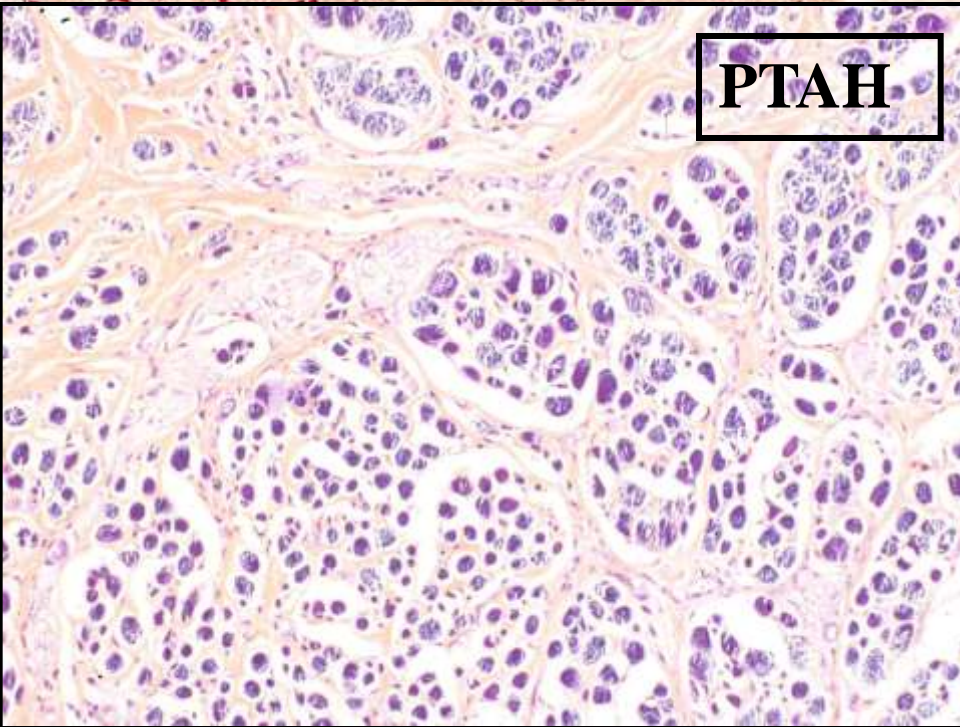




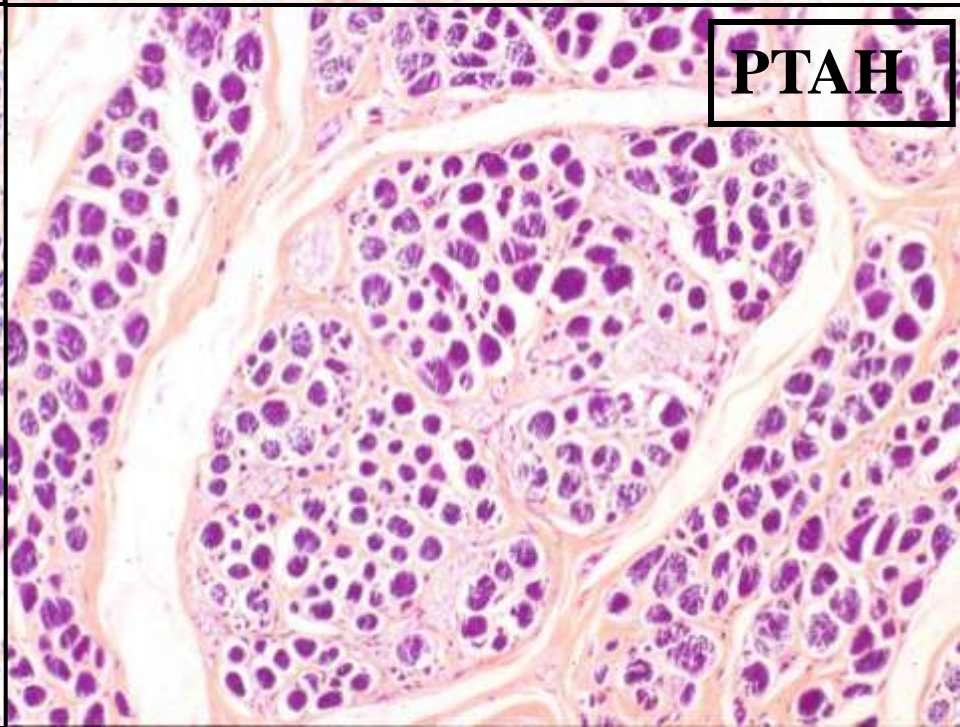
S-100



S-100



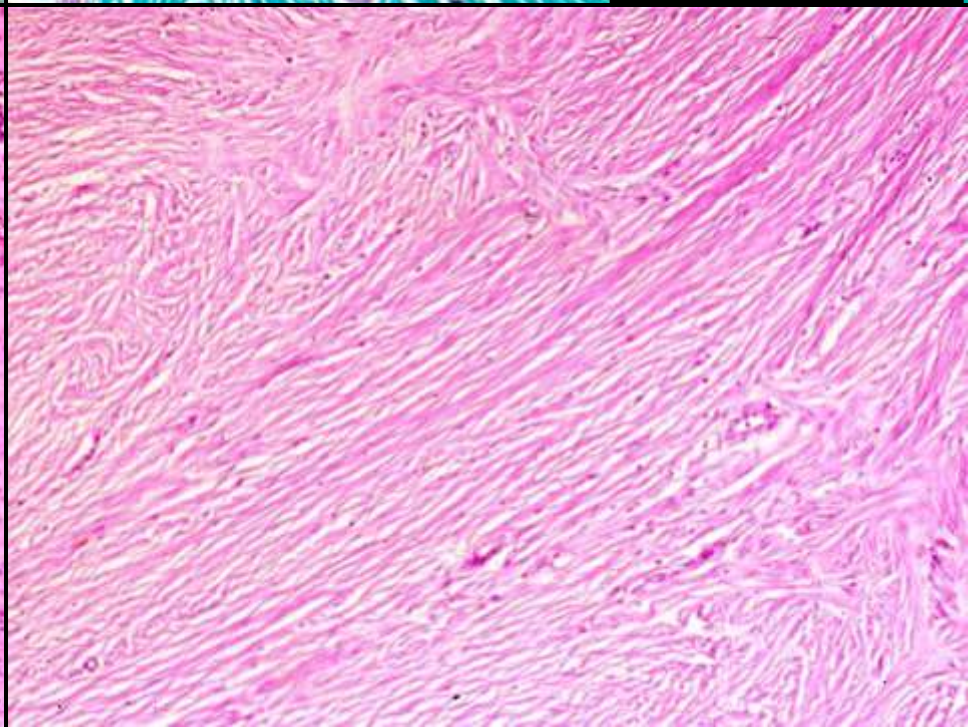
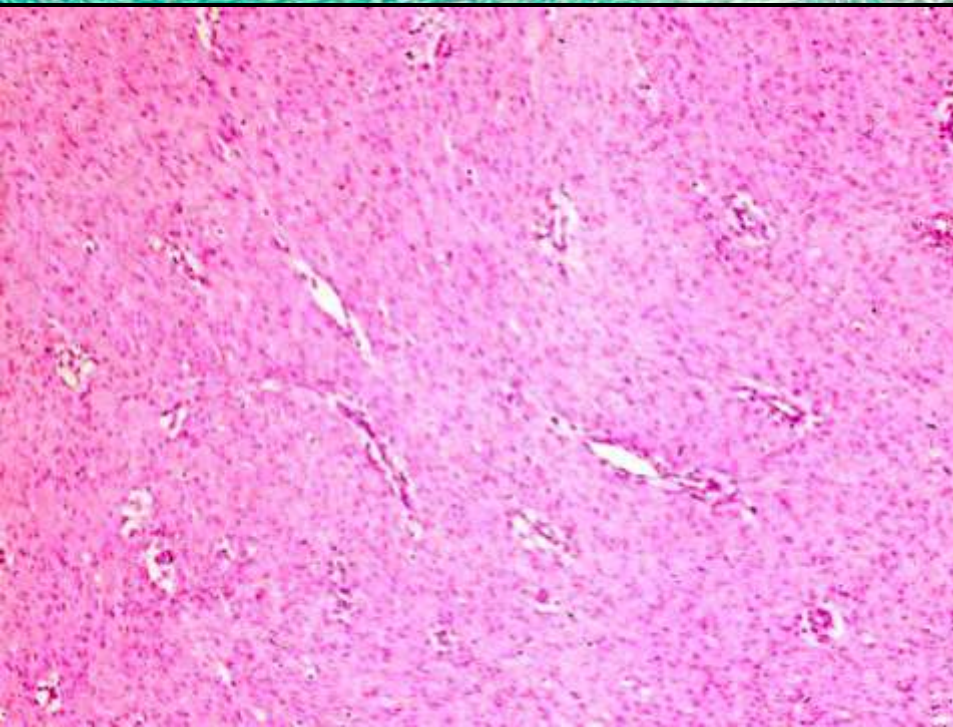
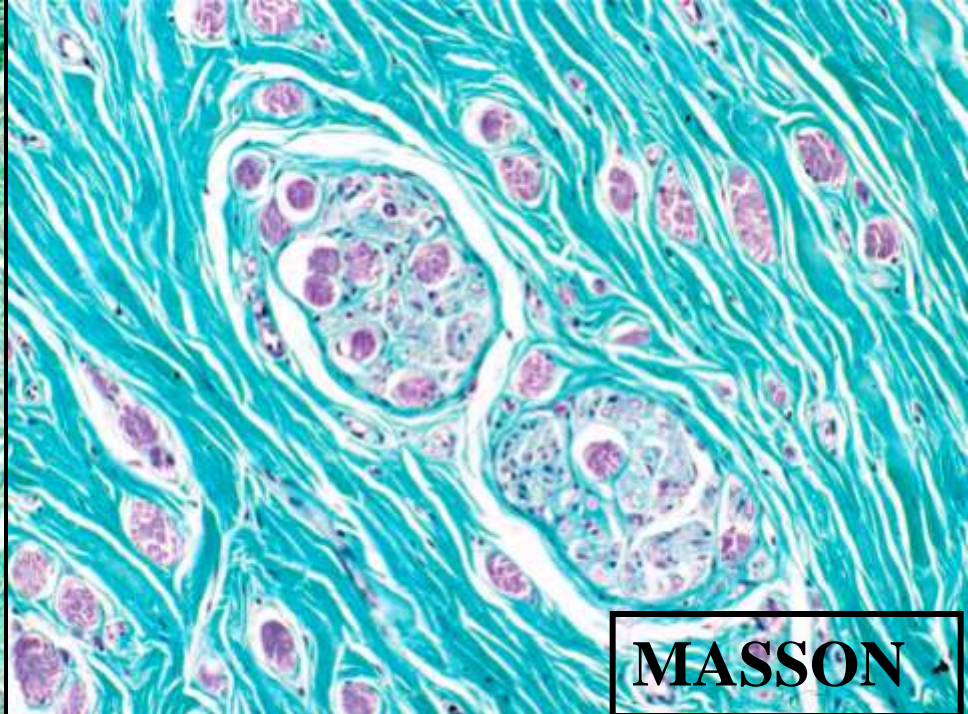
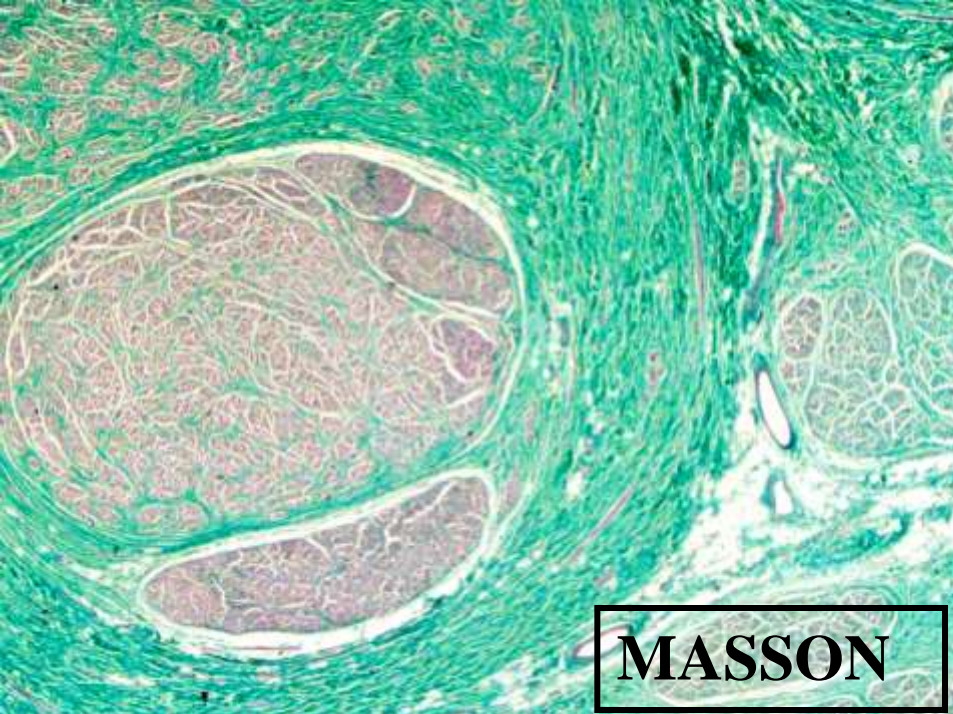
PTAH



PTAH









HAMARTOMA NEURO- MUSCULAR FIBROMATOSO AGRESIVO

CARACTERÍSTICAS

- La asociación de hamartoma neuromuscular y fibromatosis es más que casual
- La historia clínica de los casos demuestra que la fibromatosis no es secundaria a los procedimientos terapéuticos
- Para estos casos se podría utilizar el término **Hamartoma neuromuscular fibromatoso agresivo**, para una proliferación ectomesenquimal peculiar que asocia desde sus estadios iniciales, hechos de Hamartoma neuromuscular y de fibromatosis agresiva, indistinguible de una fibromatosis musculo-aponeurótica infantil



LESIONES HAMARTOMATOSAS NEURALES CUTÁNEOS

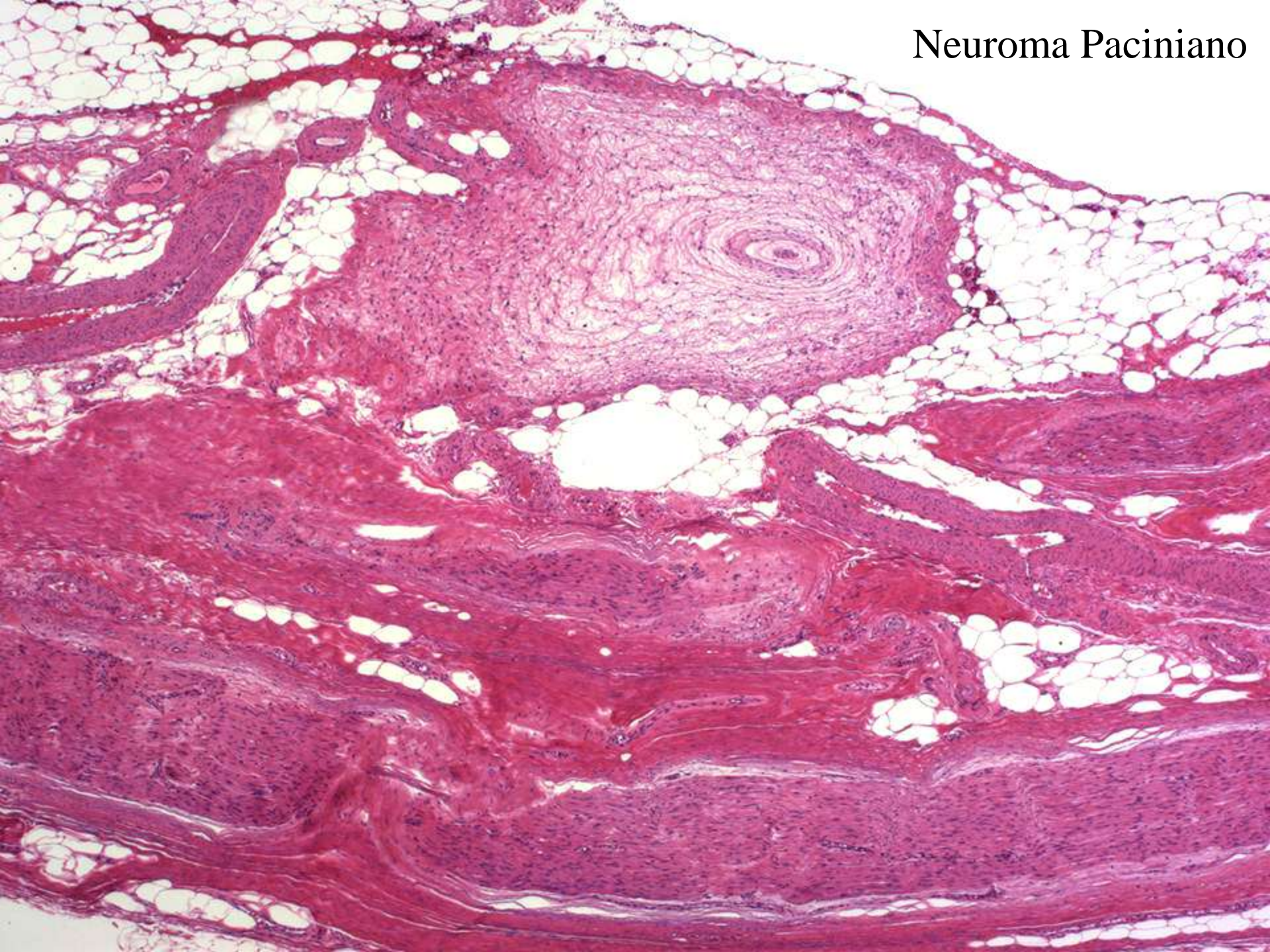
- **1.- Hamartoma fibrolipomatoso (Fibrolipoma)**
- **2.- Neuroma de Mucosas**
- **3.- Hamartoma neuromuscular de la infancia**
- **4.- Pacinoma**

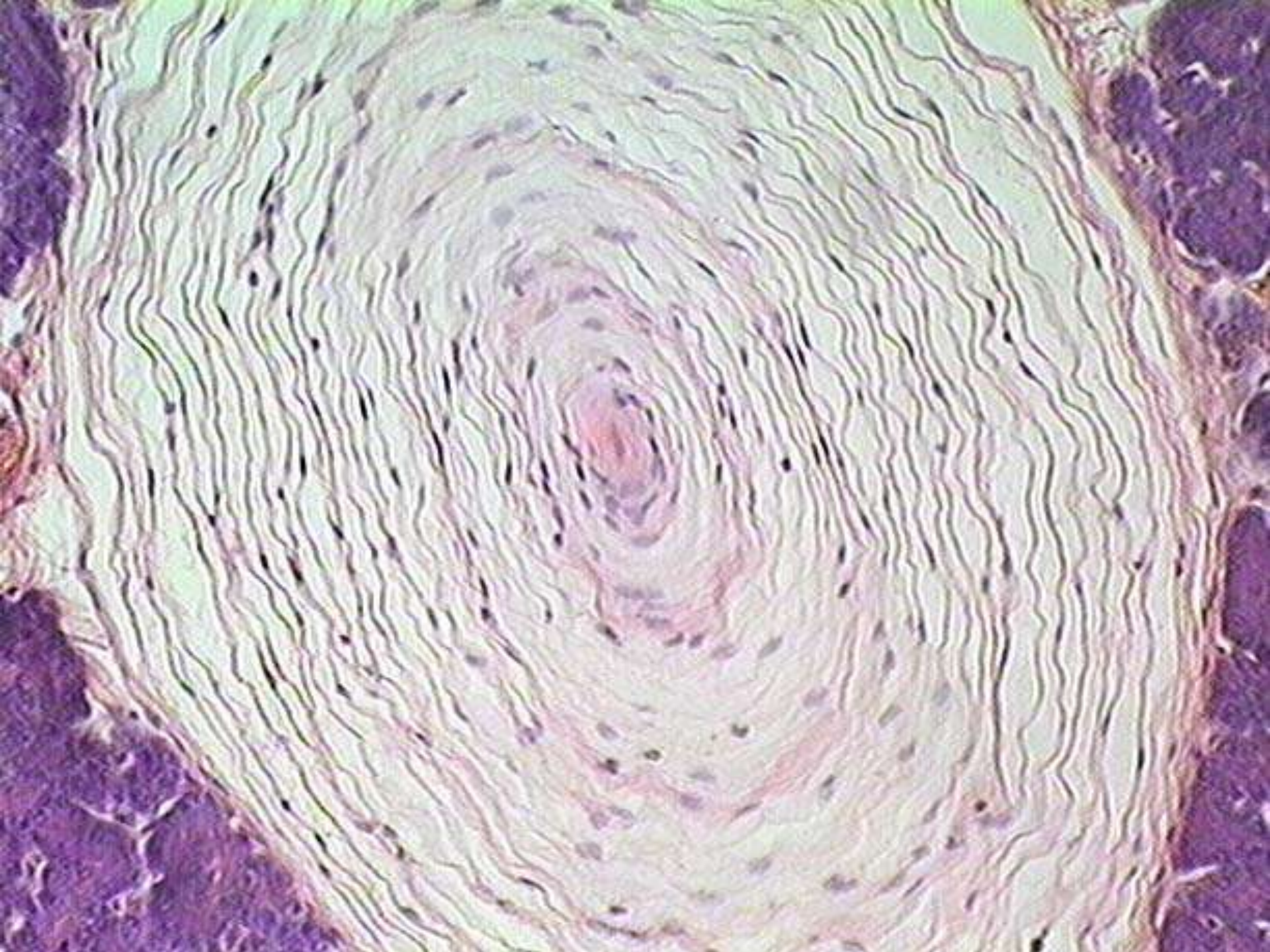


CARACTERÍSTICAS

- **Sobrecrecimiento hamartomatoso de corpúsculos de Vater-Pacini**
- **También se conoce como Hiperplasia e Hipertrofia de corpúsculos de Pacini**
- **A veces se han asociado con traumas previos y con espina bífida.**
- **Los neurofibromas (neuromas) Pacinianos, podrían encuadrarse tanto en esta entidad como en Mixomas de la vainas nerviosas**

Neuroma Paciniano







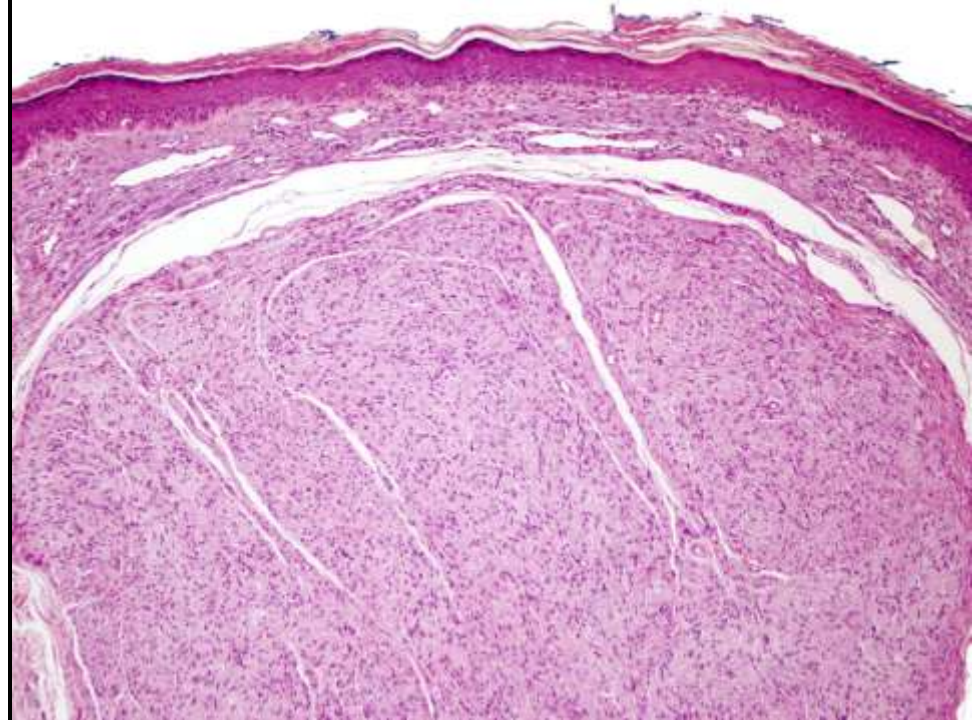
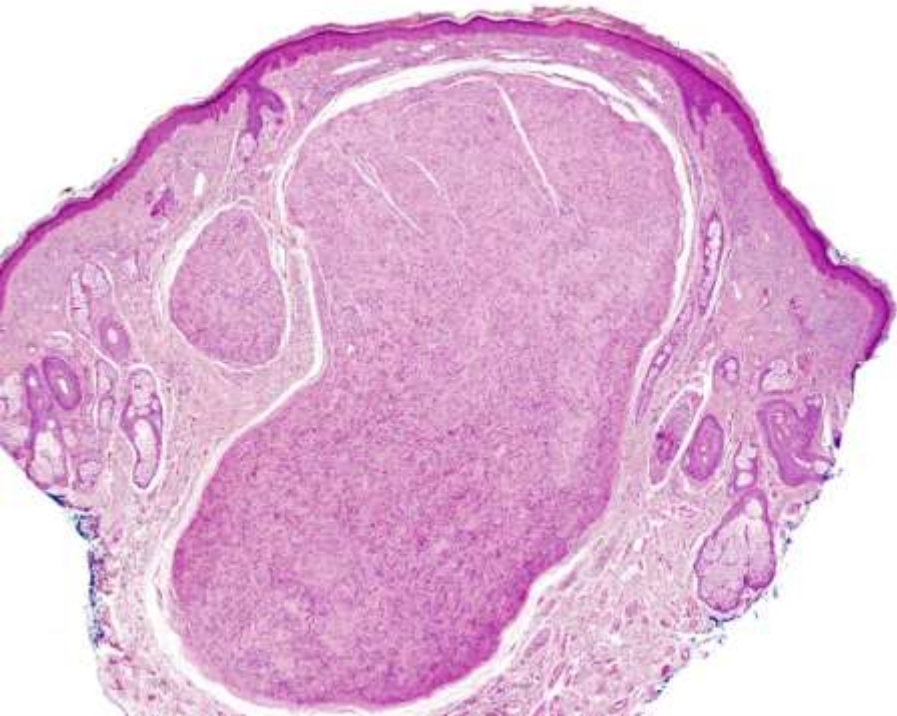
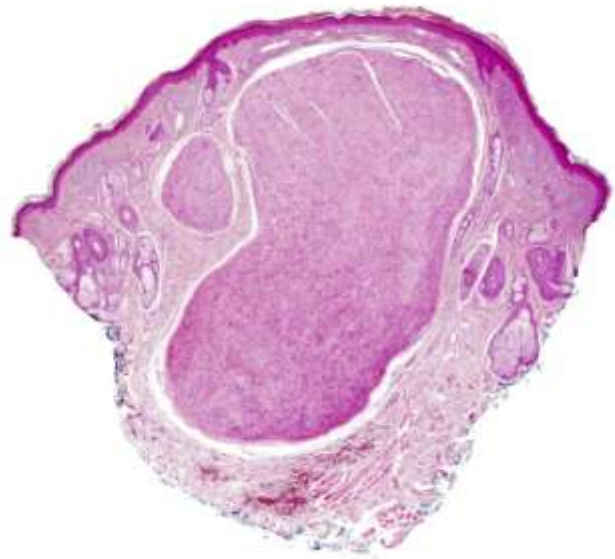
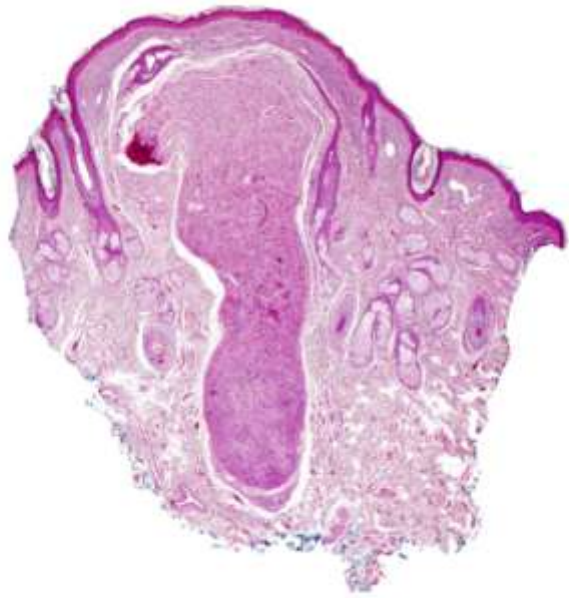
TUMORES BENIGNOS NEURALES

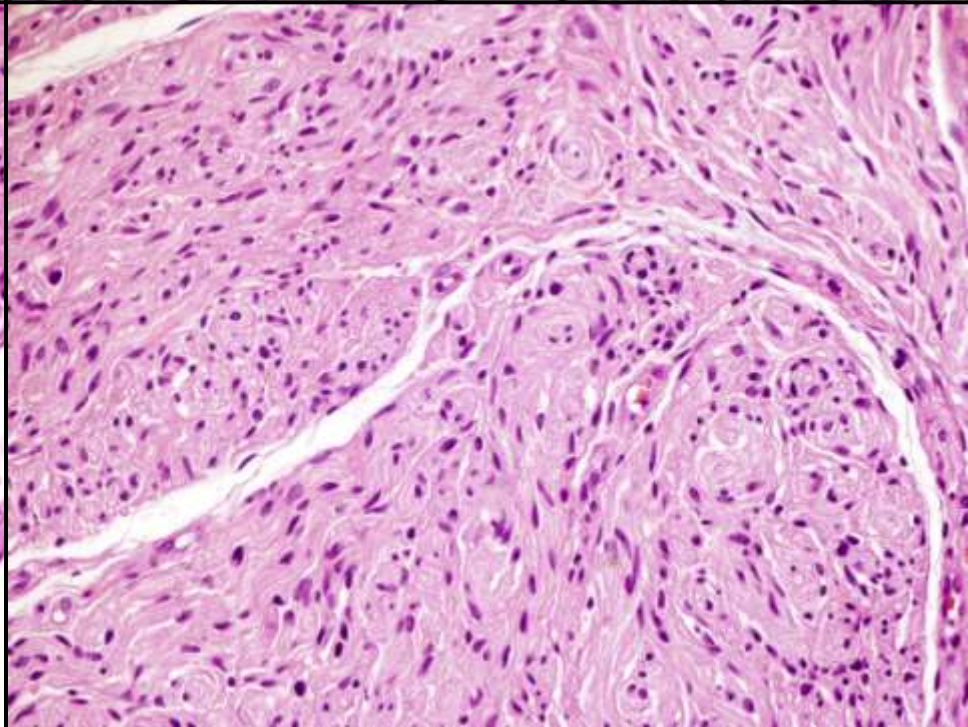
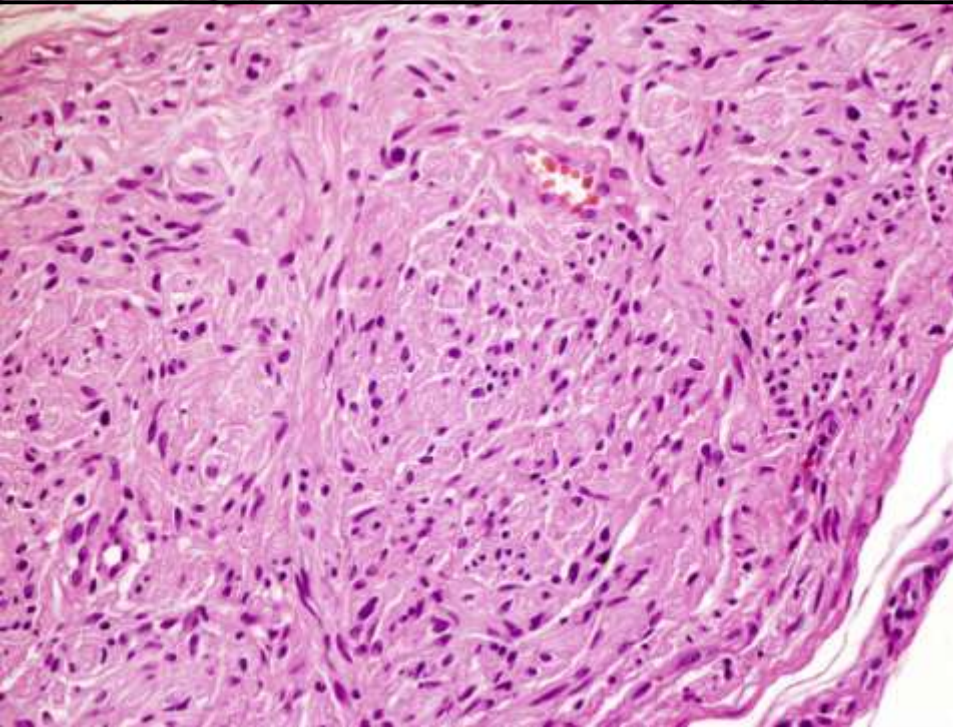
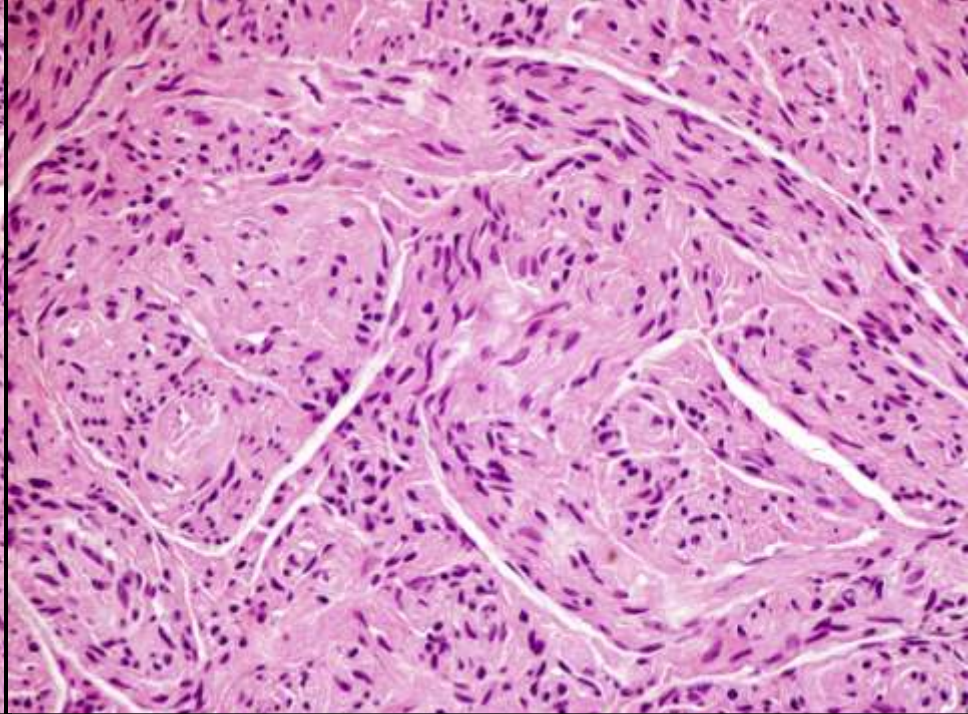
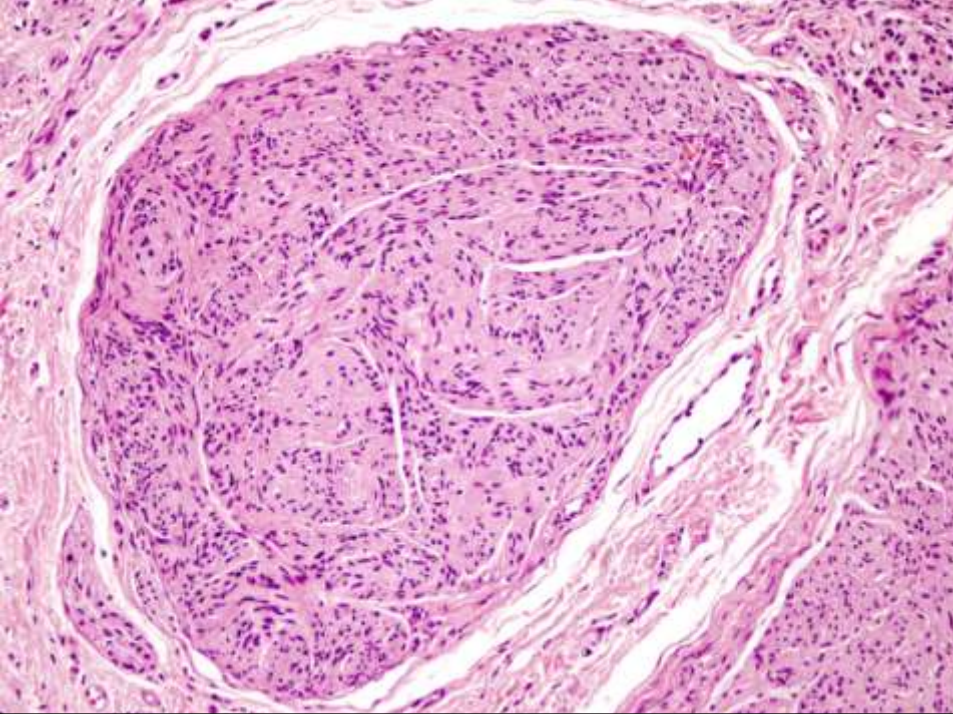
- **1.- Neuroma circunscrito solitario**
- **2.- Schwannoma (Neurilemoma)**
- **3.- Neurofibroma**
- **4.- Perineuroma**
- **5.- Neurotequeoma y Mixoma de las Vainas nerviosas**
- **6.- Neurotequeoma celular**
- **7.- Tumor de células granulares**



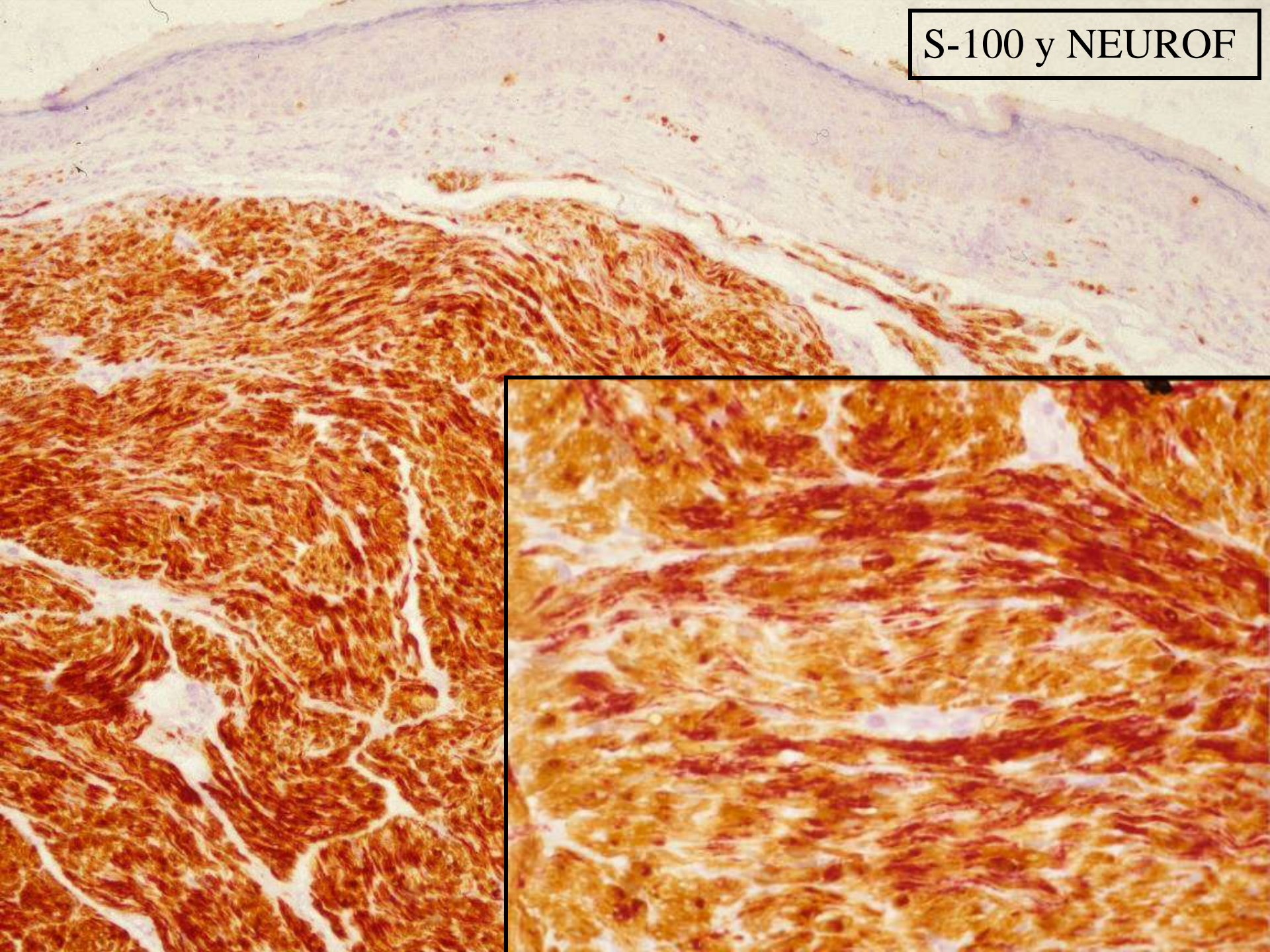
CARACTERÍSTICAS

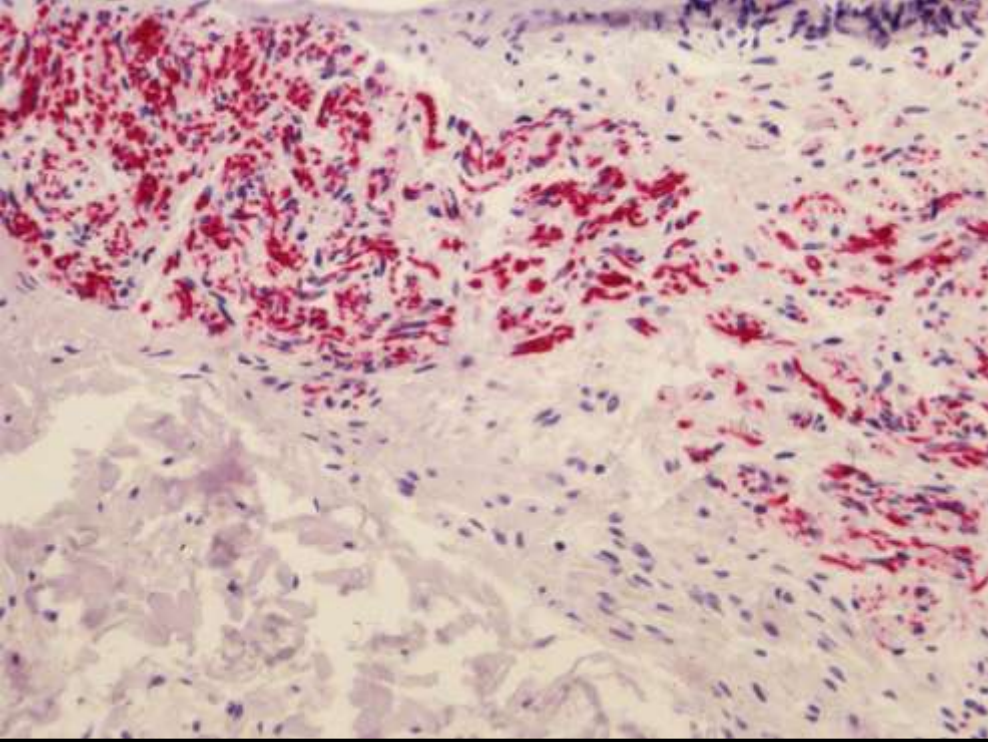
- **También conocido como Neuroma encapsulado en empalizada (Reed 1972)**
- **Frecuente, poco reconocido. Cara (mejilla, ala nasal) 30-60 años. Solitarias, no asociadas a Neurofibromatosis**
- **Probablemente represente una lesión regenerativa secundaria a pequeños traumas**
- **Microscopía:**
 - **Bien circunscrita, no encapsulada**
 - **Fascículos separados por hendiduras**
 - **Células de Schwann y numerosos axones**
 - **A veces se identifica el nervio de origen**





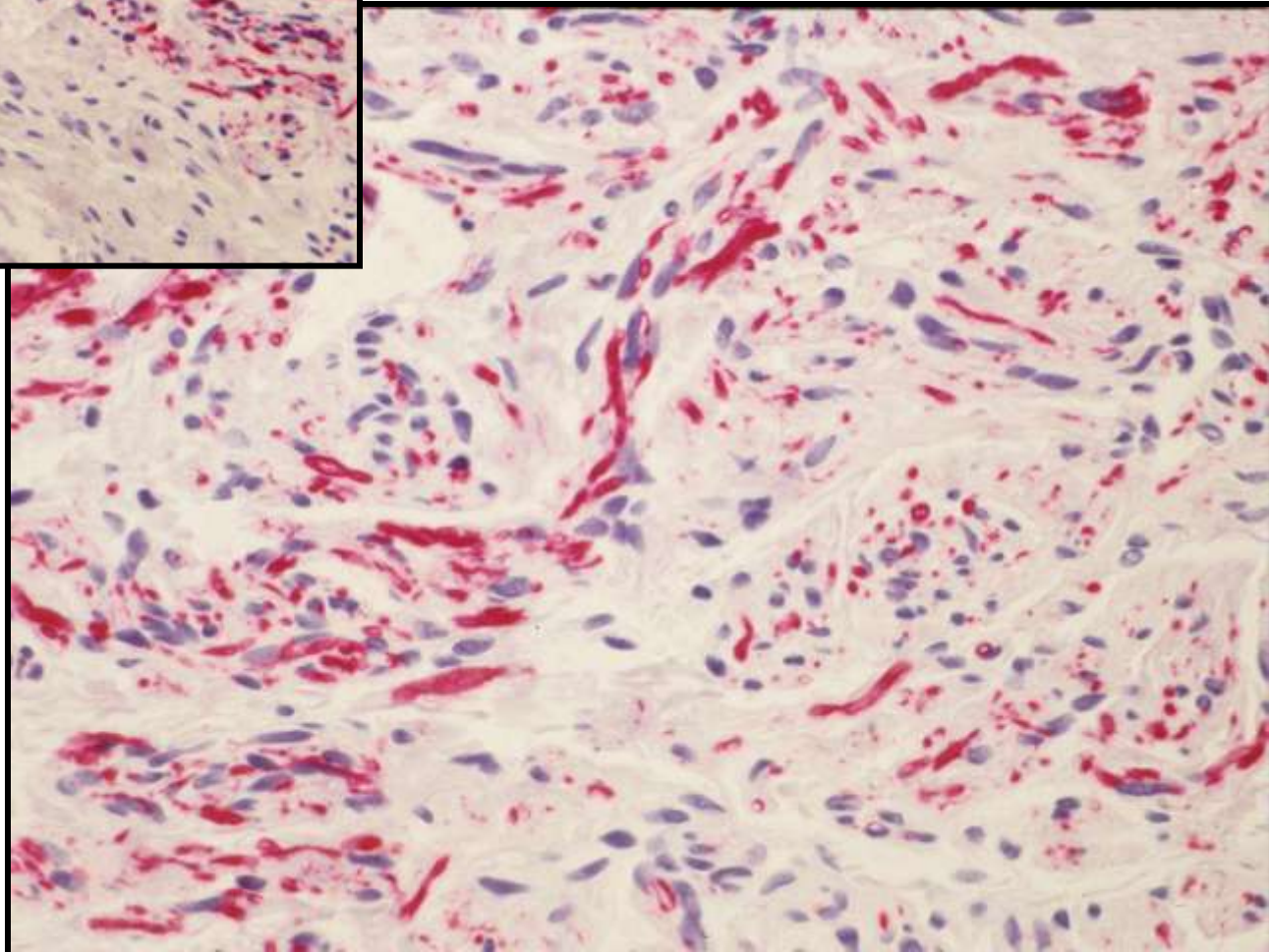
S-100 y NEUROF





NEUROFILAMENTOS

NEUROMA
CIRCUNSCRITO
SOLITARIO





TUMORES BENIGNOS NEURALES

- 1.- Neuroma circunscrito solitario
- 2.- Schwannoma (Neurilemoma)
- 3.- Neurofibroma
- 4.- Perineuroma
- 5.- Neurotequeoma y Mixoma de las Vainas nerviosas
- 6.- Neurotequeoma celular
- 7.- Tumor de células granulares



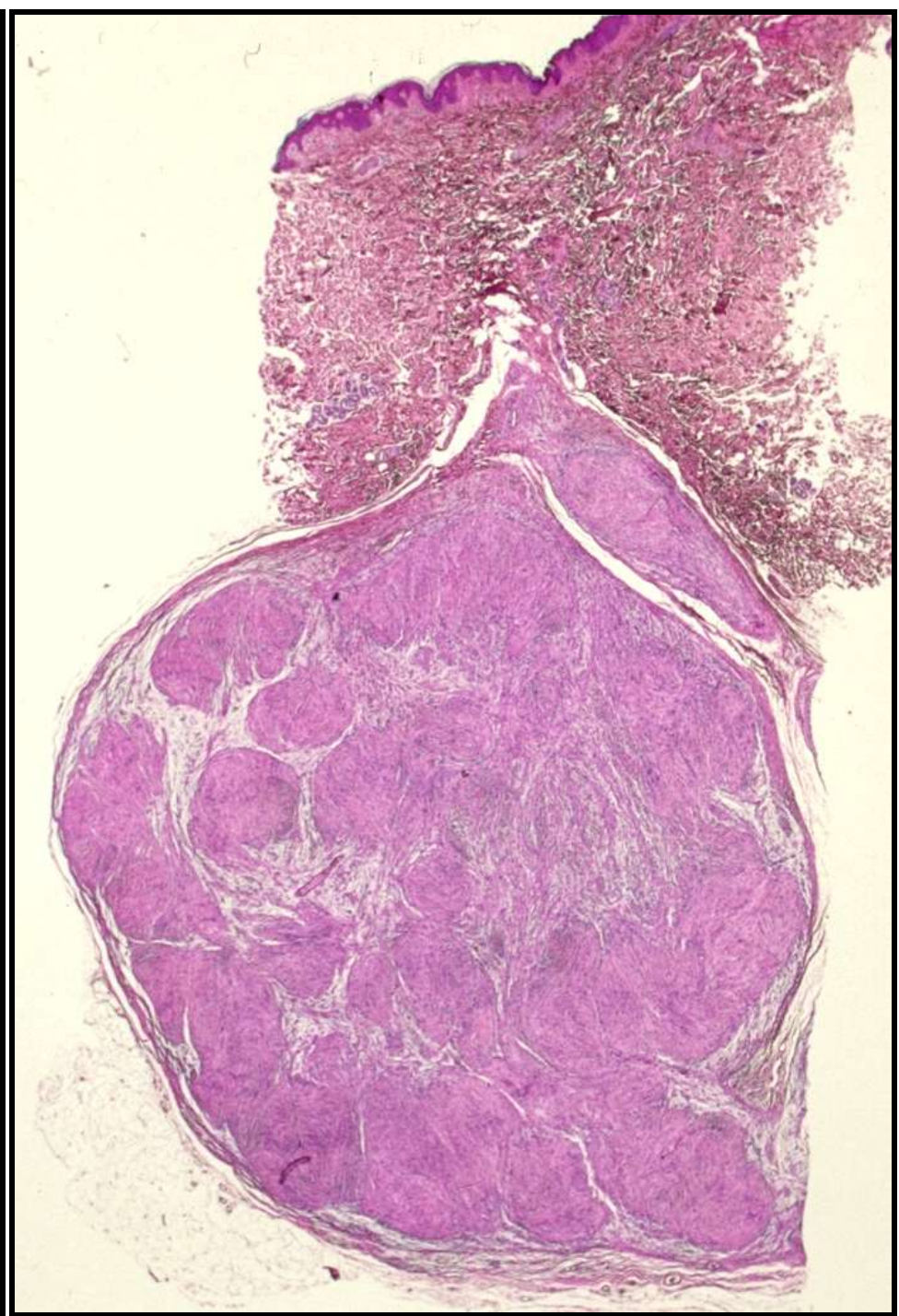
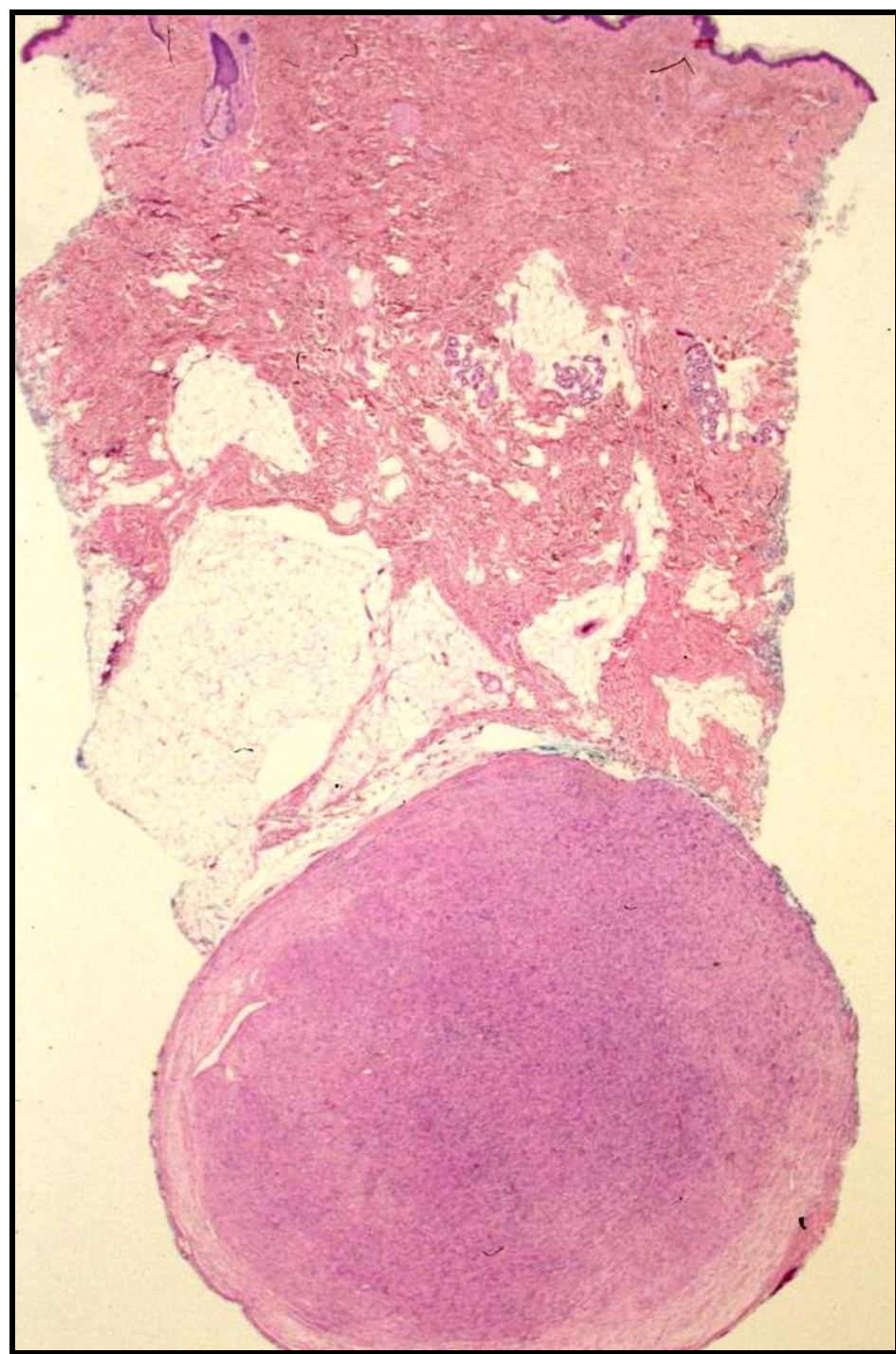
CARACTERÍSTICAS

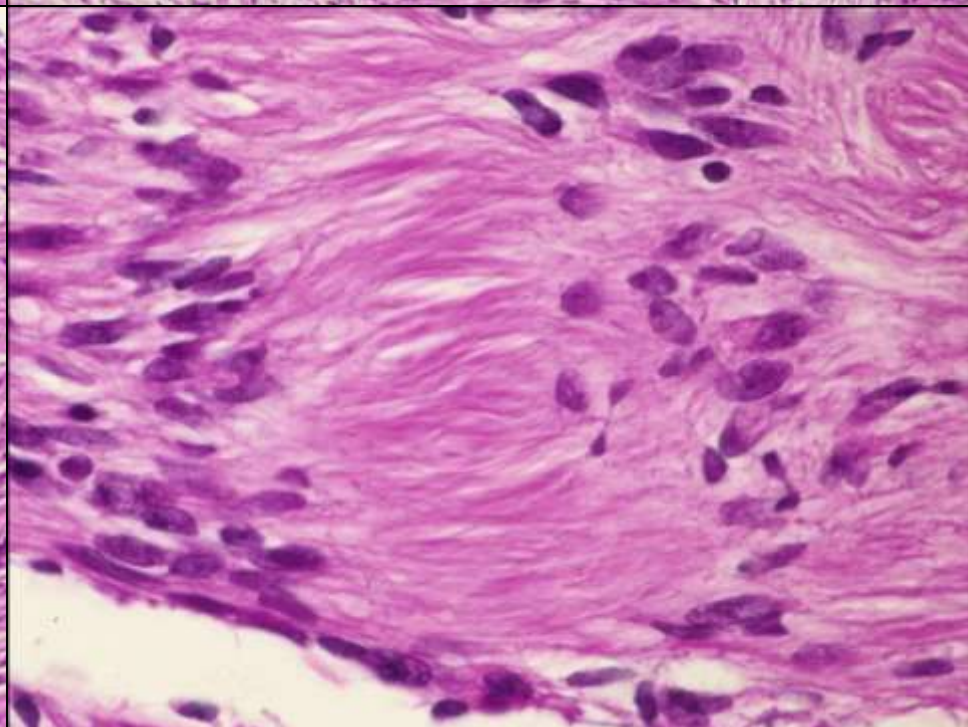
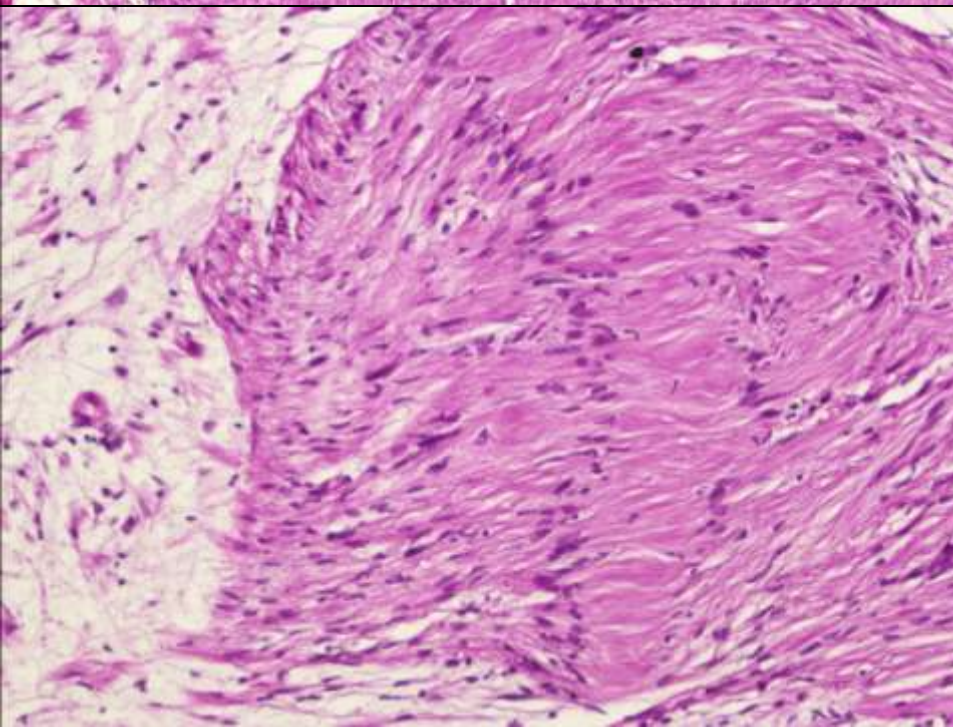
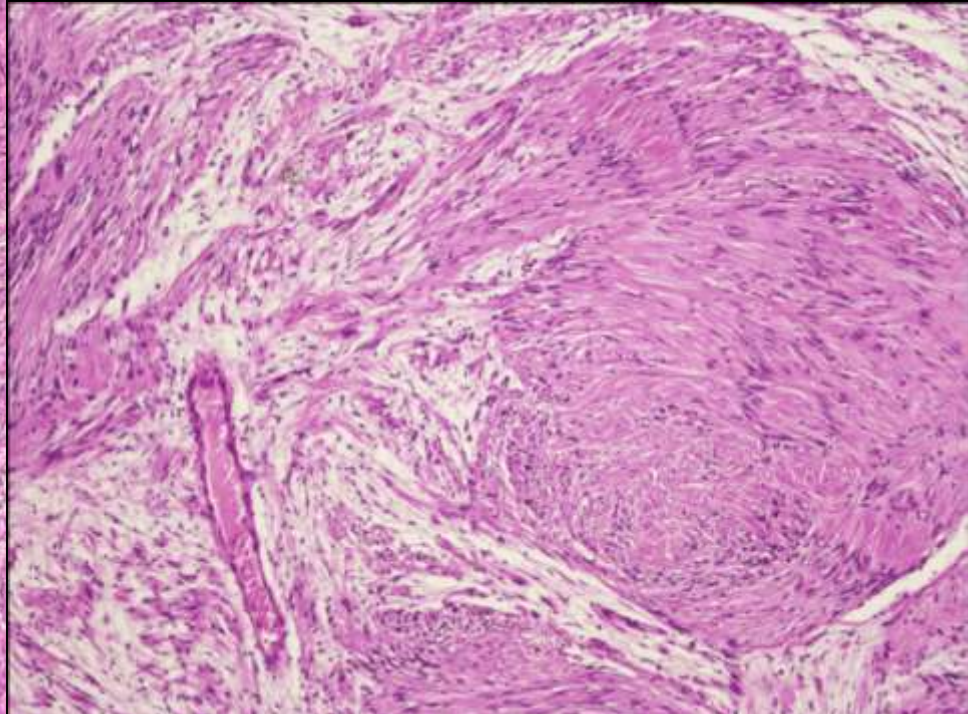
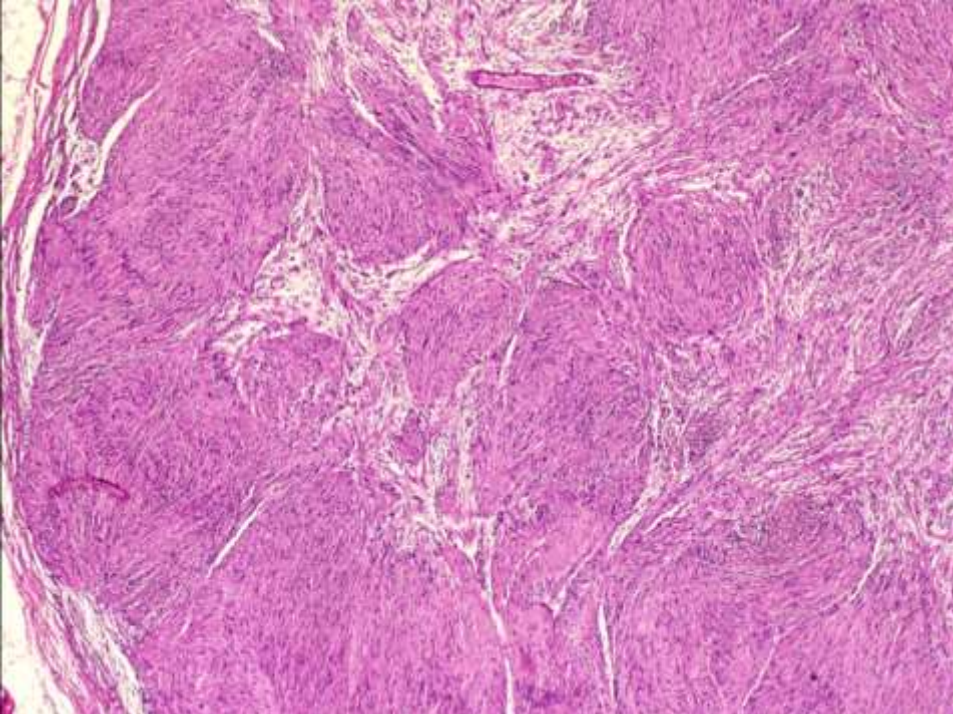
- Tumor de p.b. Infrecuente en piel. EE. distales, cabeza y cuello
- Solitarios. Múltiples raros. Asintomáticos. No asociados a NF (excep. Bilaterales y nervio acústico = NF 2)
- Transformación maligna rara (Epiteliode atípico)
- Microscopía:
 - Encapsulado
 - Antoni A, Antoni B, Cuerpos de Verocay
 - Mitosis frecuentes en Antoni A,
 - Vasos hialinizados en Antoni B
 - No axones o fibras nerviosas
 - Monosomía cromosoma 22, pérdida 22q



SCHWANOMA. variedades

- **1.- Clásico**
- **2.- Celular**
- **3.- Plexiforme**
- **4.- Melanocítico psamomatoso**
- **5.- “Ancient”. Antiguo**
- **6.- Células claras**

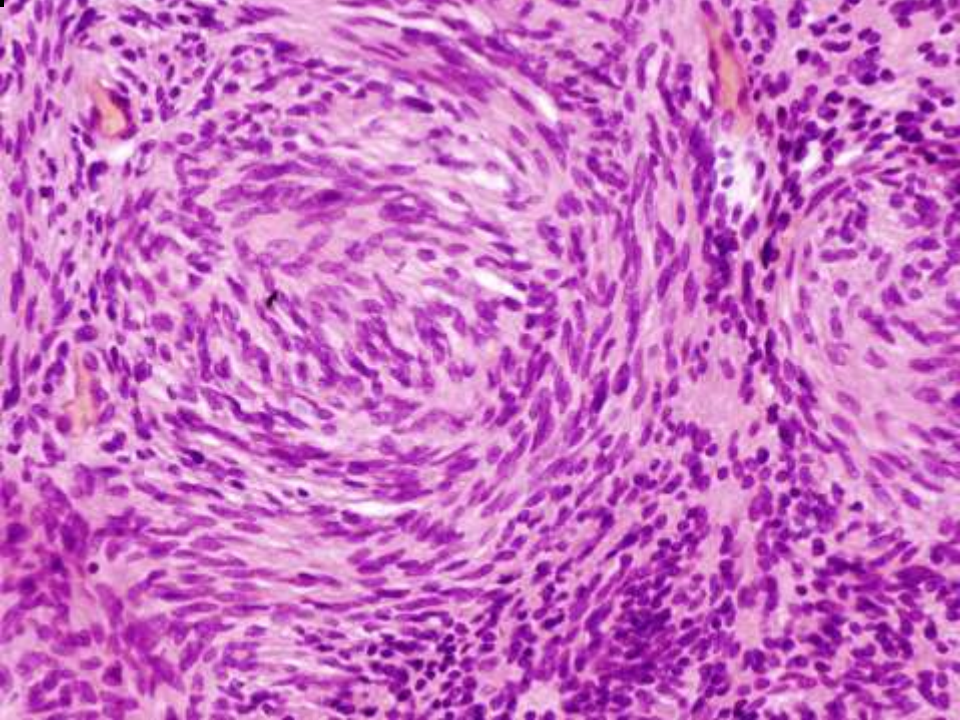
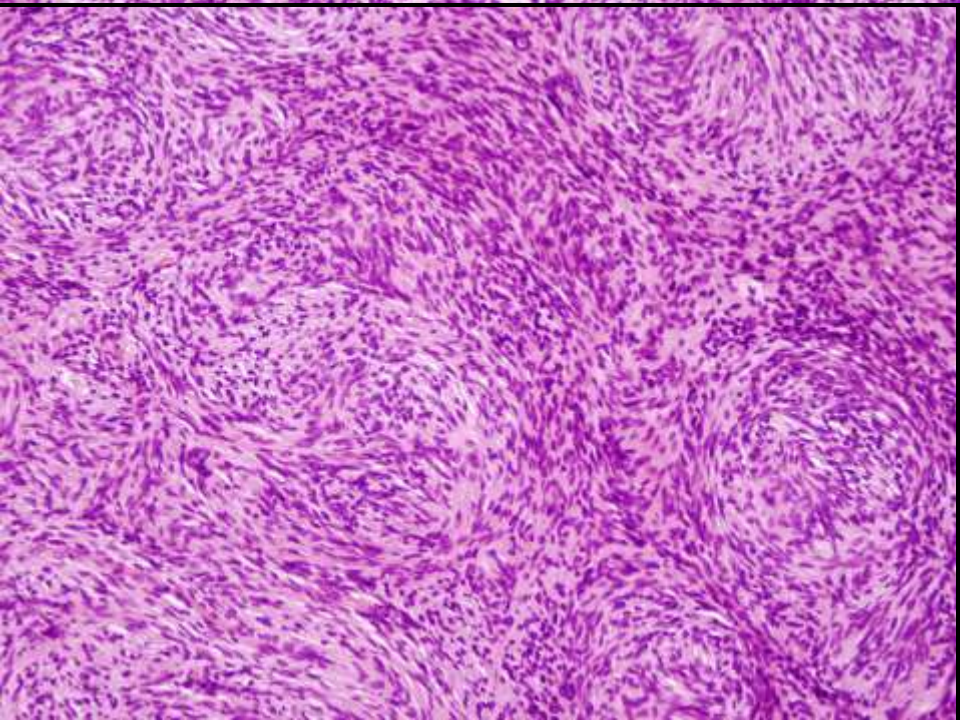
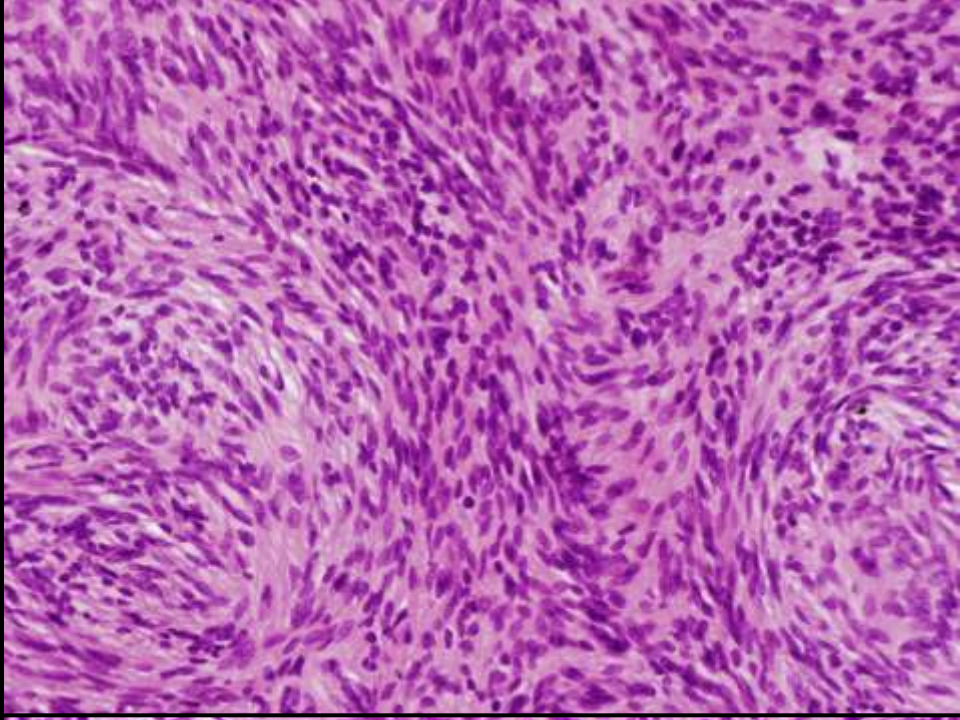
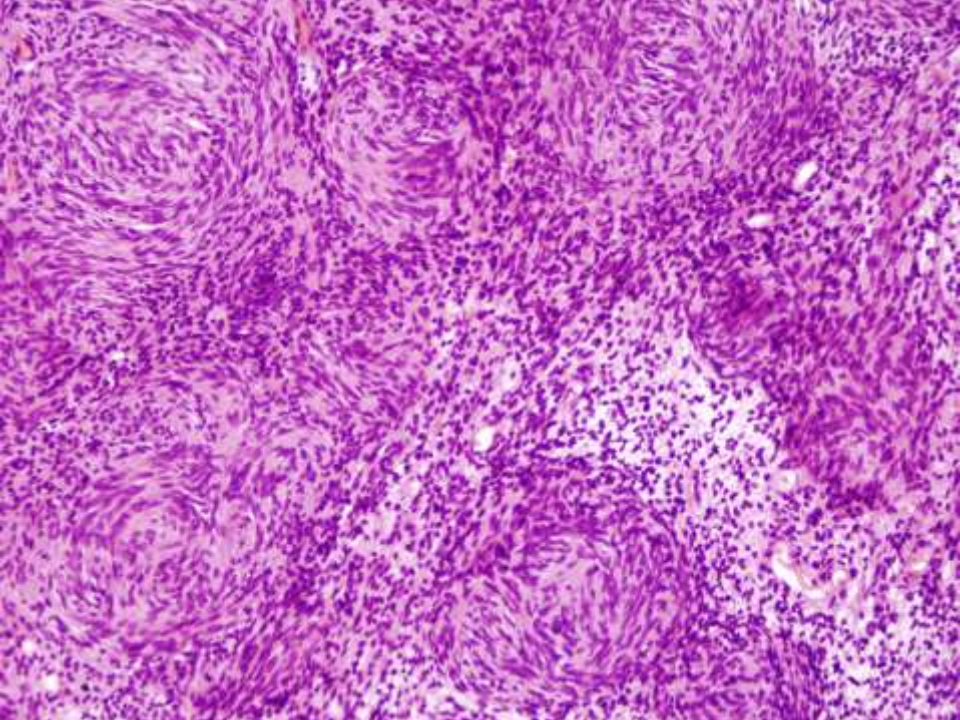


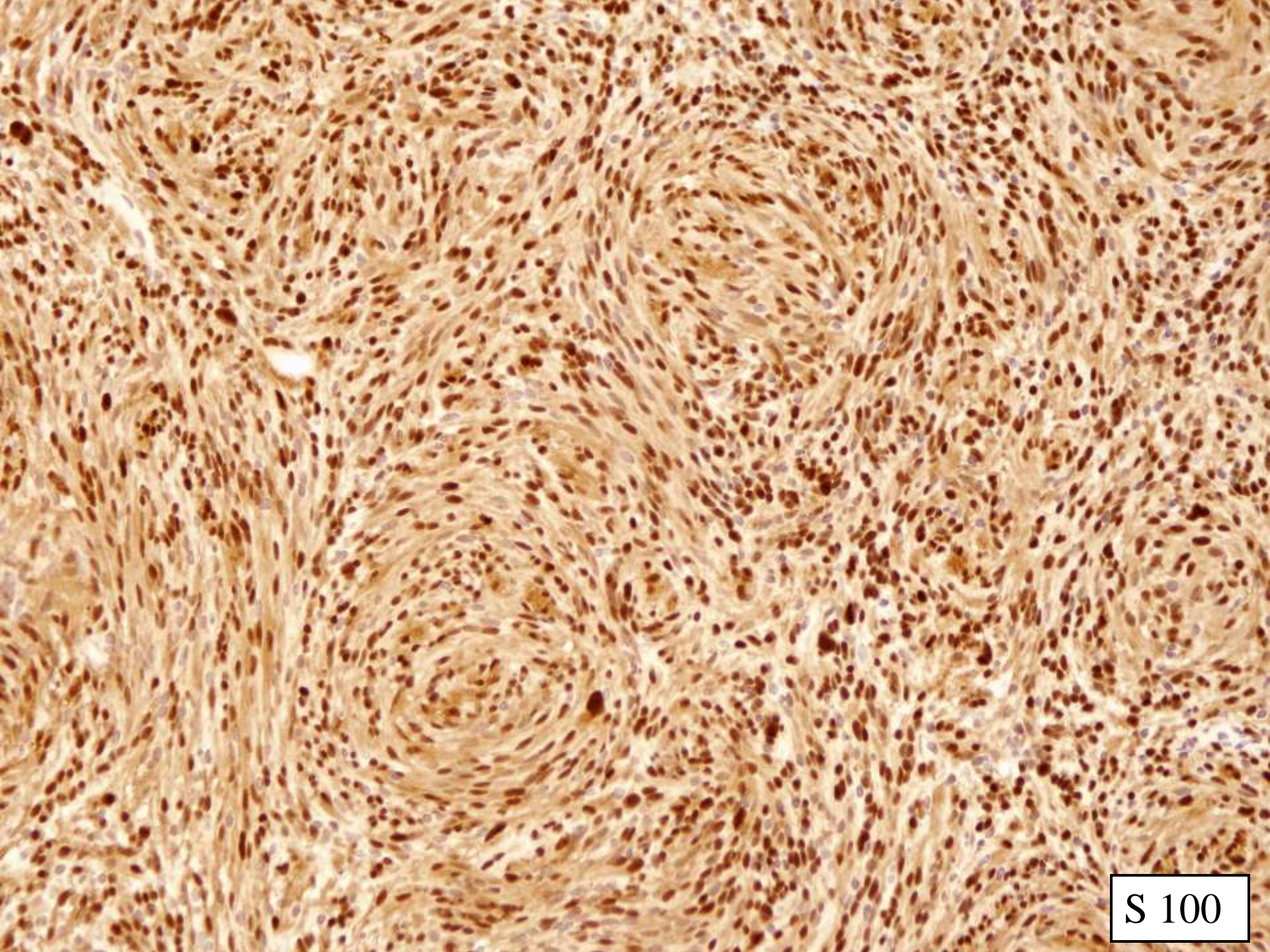




CARACTERÍSTICAS

- **Woodruf 1981. 30% Organos profundos, excepcional en piel**
- **Se confunde con sarcoma. Pueden recidivar e infiltrar hueso. Excepcional asociación con NF1**
- **Microscopía:**
 - **Cápsula fibrosa gruesa con inflamación**
 - **Dénsamente celular, escasas áreas de Antoni B**
 - **Fascicular. Raras empalizadas**
 - **Mitosis (10/10cgh)**
 - **Pleomorfismo nuclear degenerativo**
 - **Numerosas células espumosas**
 - **Necrosis rara. Hialinización vascular**





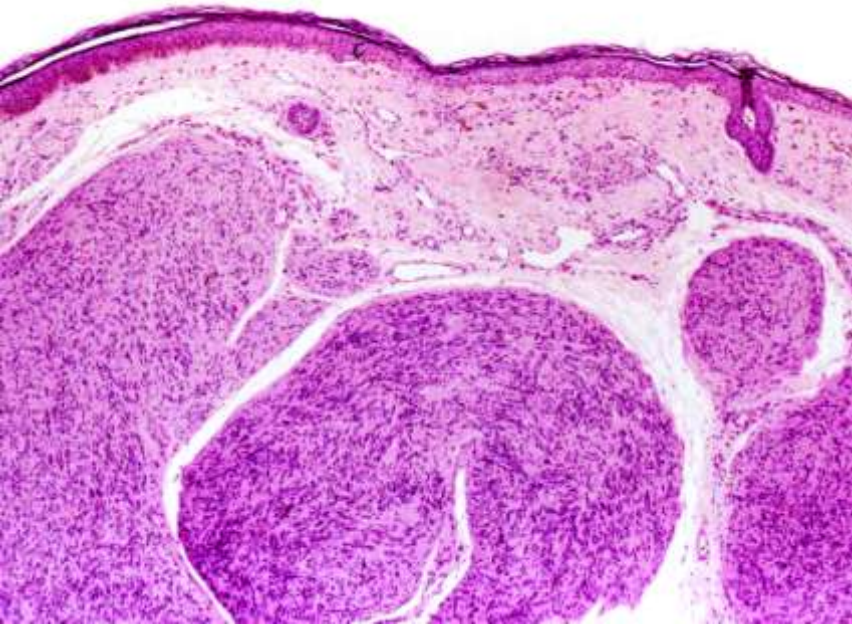
S 100



CARACTERÍSTICAS

- Forma rara. Jóvenes Tronco, pequeños < 3 cm.
- 2/3 se originan en dermis.
- A veces dolorosos.
- Recidiva infrecuente
- Rara asociación a neurofibromatosis
- Microscopía:
 - Nódulos independientes de tipo Antoni A
 - Encapsulados
 - Mitosis frecuentes

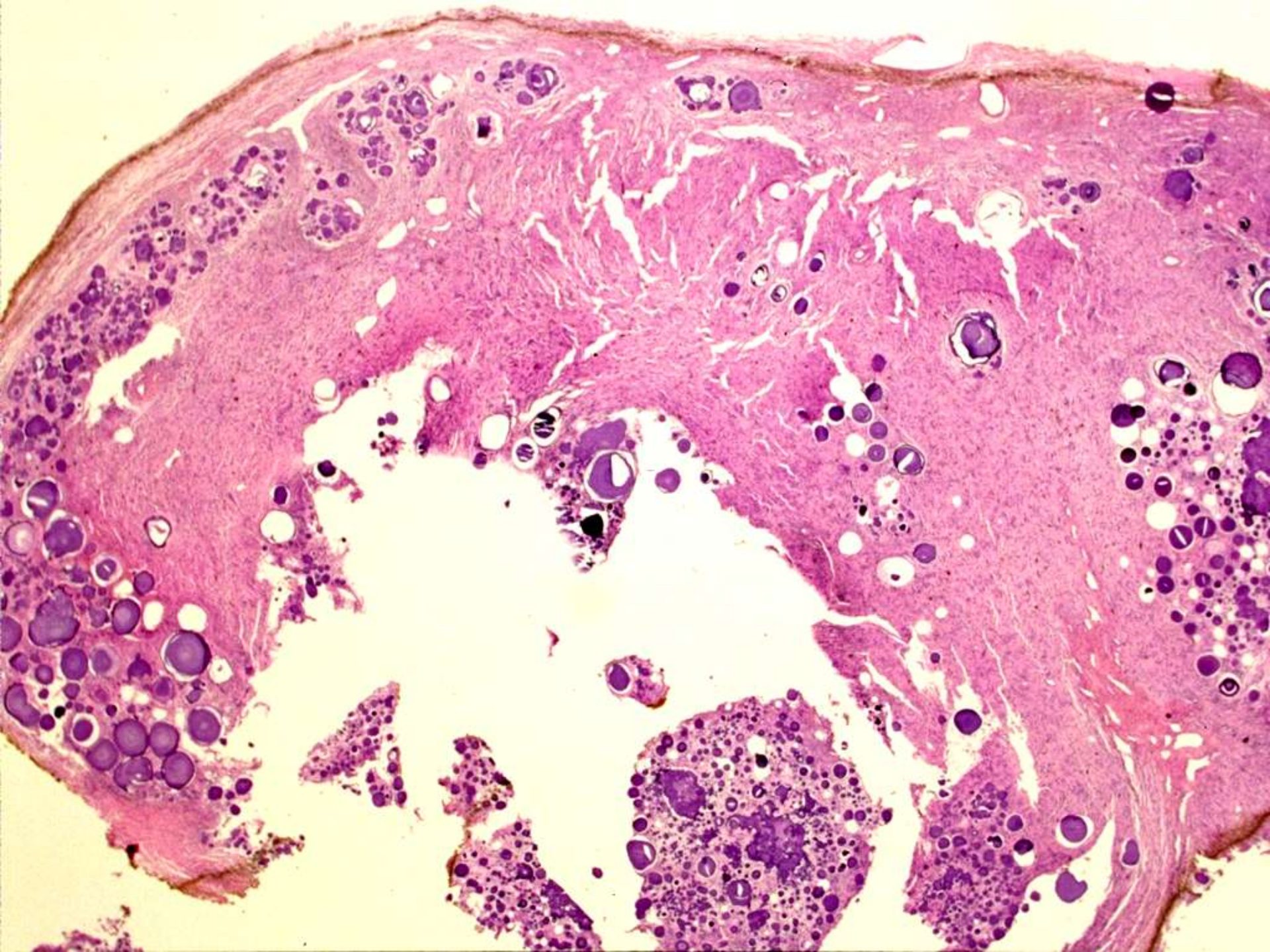
SCHWANOMA
PLEXIFORME

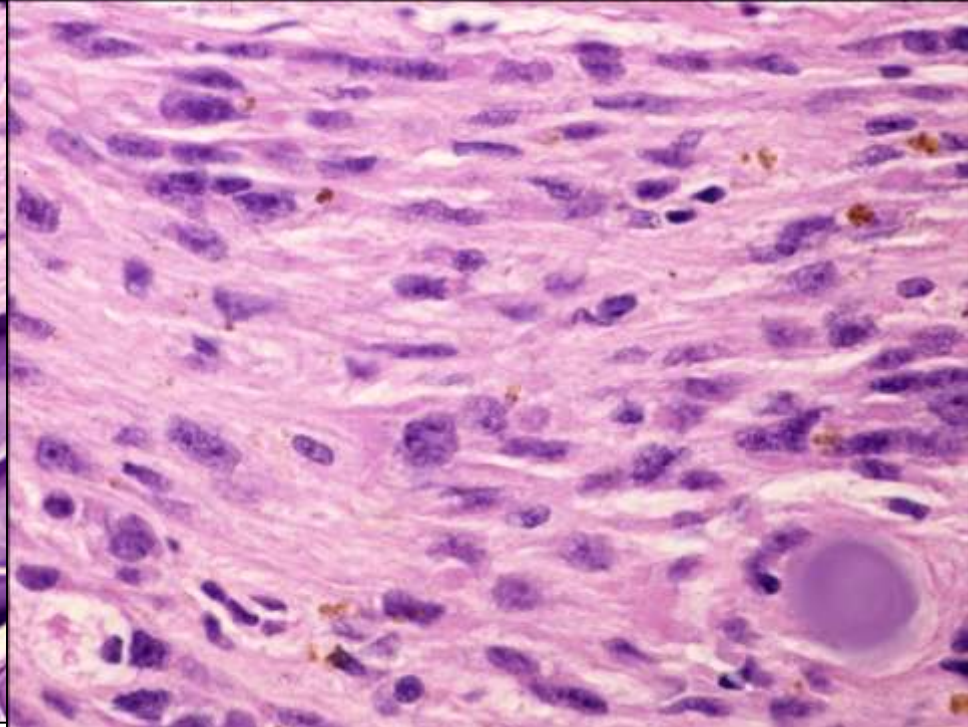
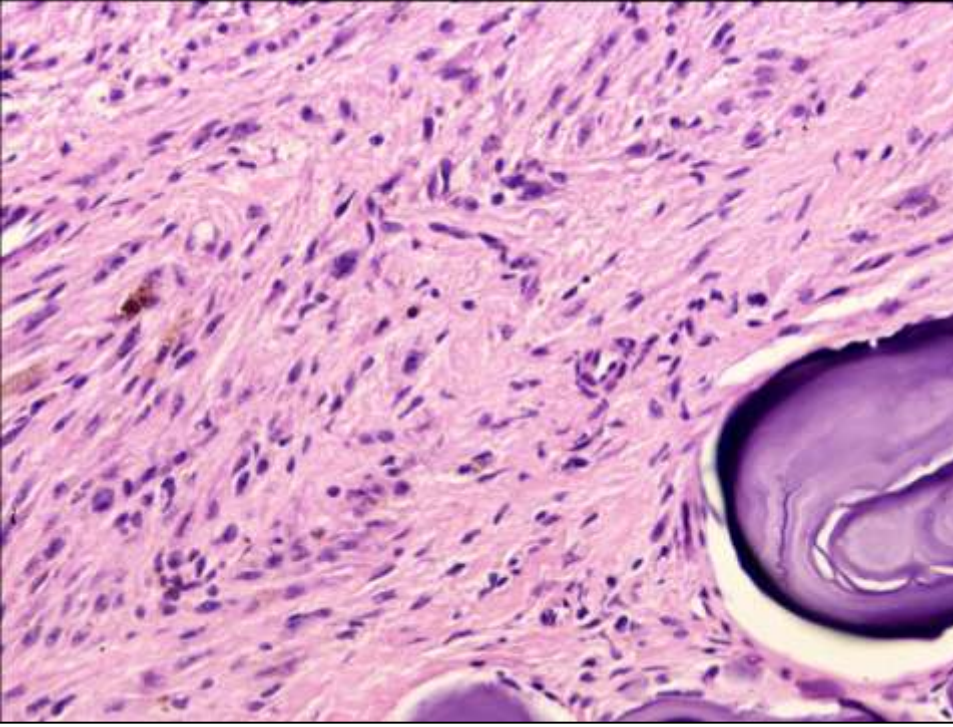
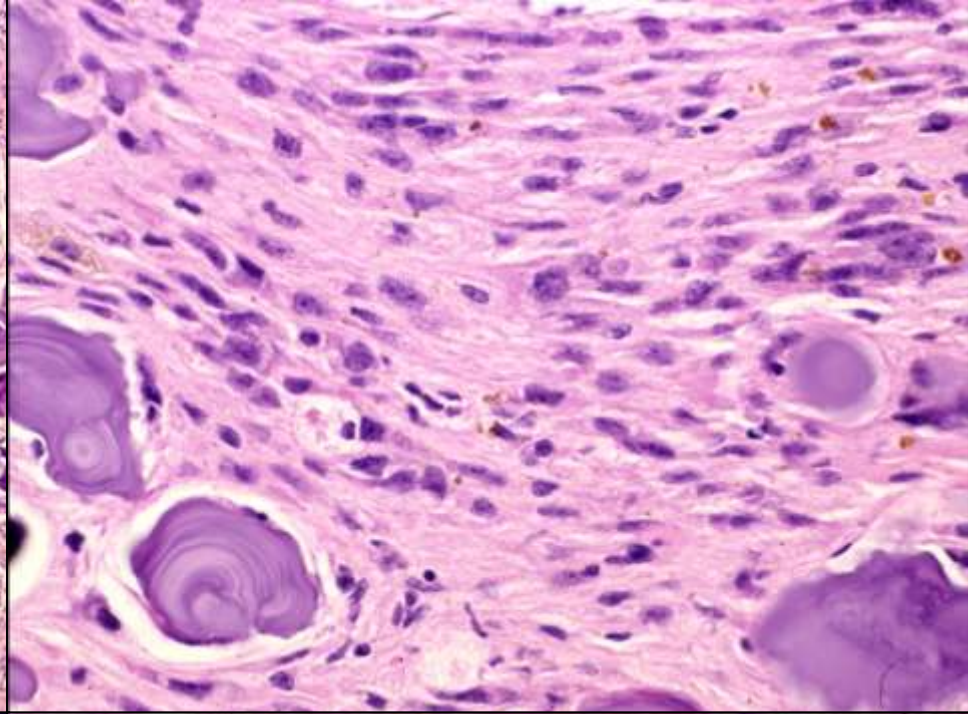
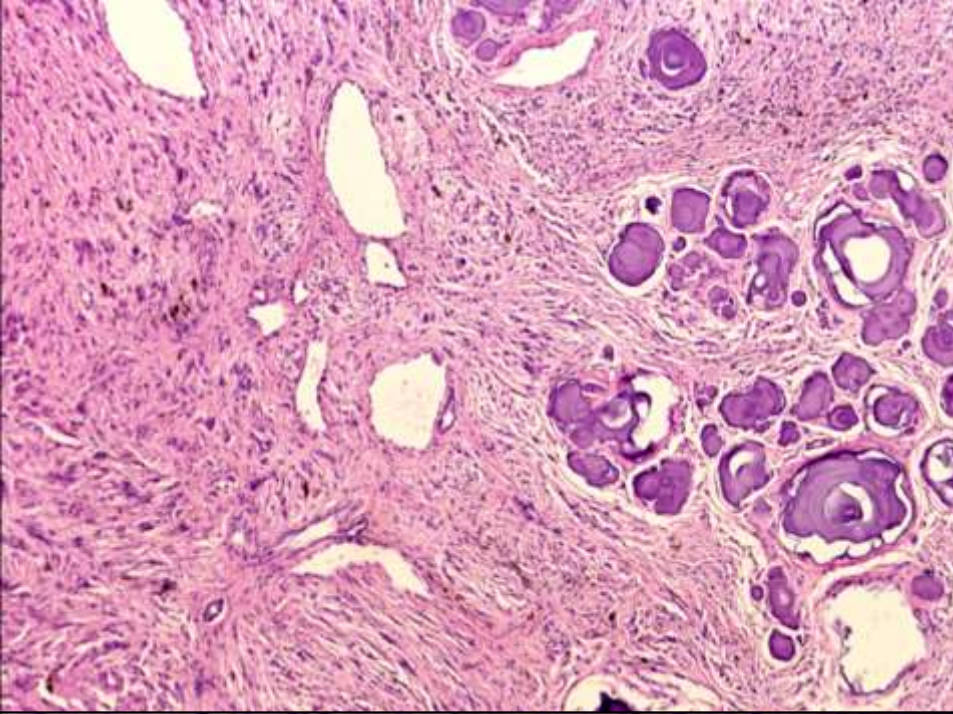


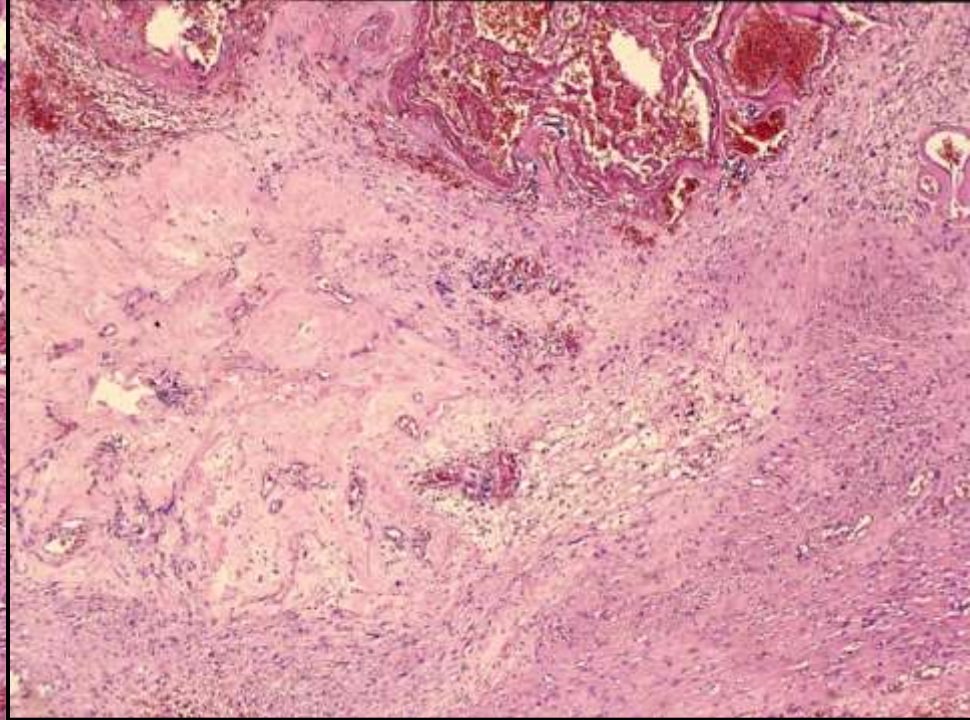
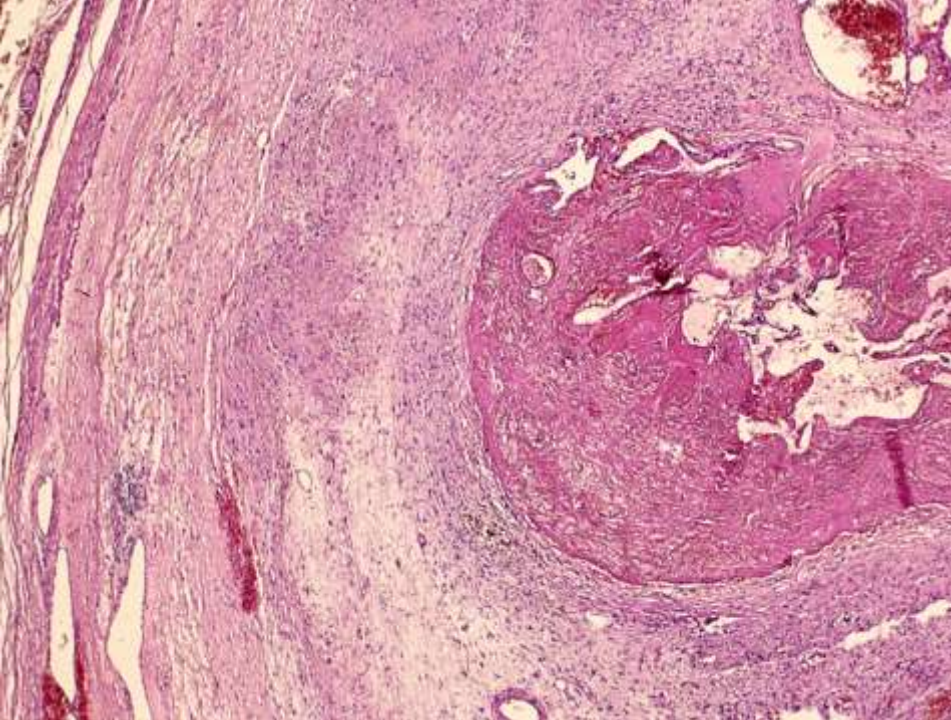


CARACTERÍSTICAS

- Forma muy rara. Adultos en raíces nerviosas espinales, tracto gastro intestinal, hueso y partes blandas, infrecuente en piel
- Marcador del complejo de Carney en un 50% (mixomas, pigmentación punteada, endocrinopatías).
- Pequeño % es maligno con apariencia benigna (no psamom.)
- Microscopía:
 - Bien circunscrito, sólo parcialmente encapsulado
 - Mezcla de células poligonales y fusiformes, muchas de las cuales son melanocitos muy pigmentados
 - Cuerpos de psamoma, a veces coalesciendo (masas)
 - Adipocitos frecuentes
 - Positividad para S-100, HMB-45, MART-1, Sinaptofisina

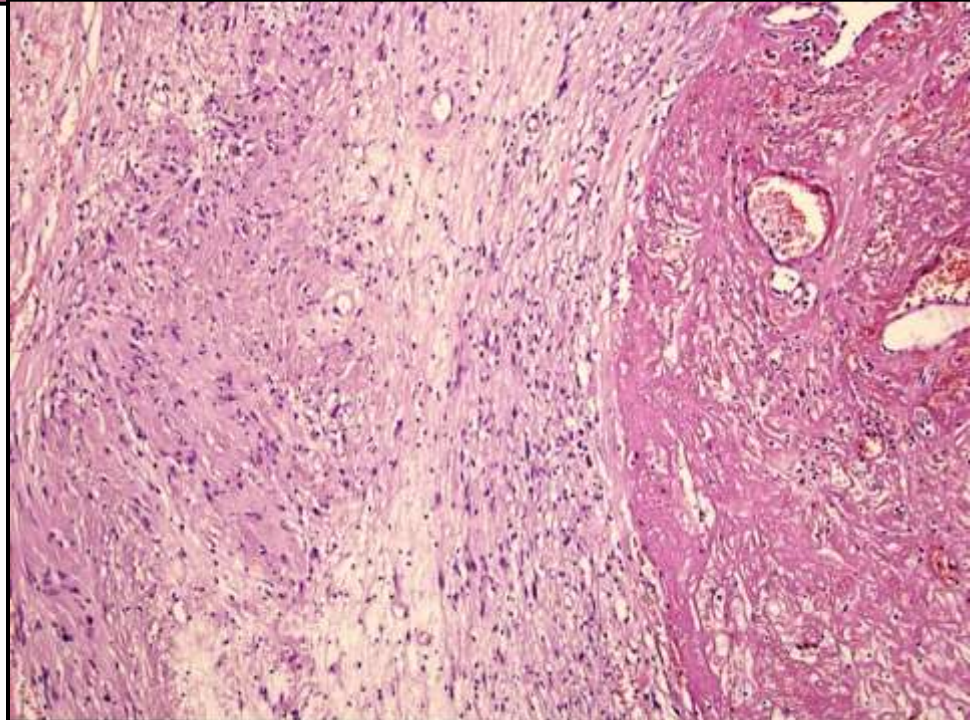


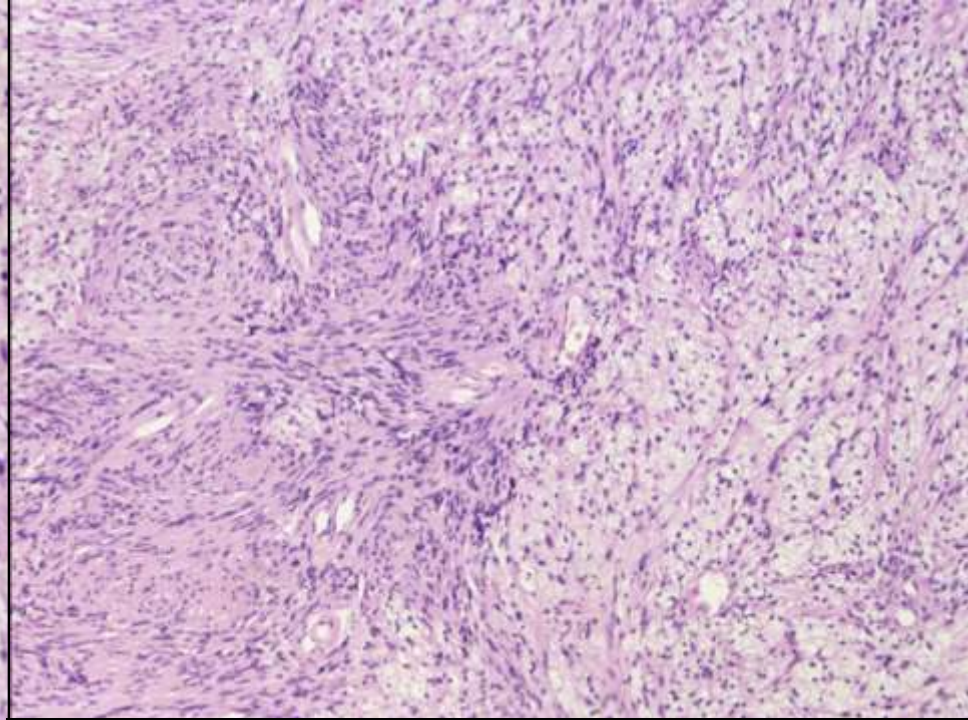
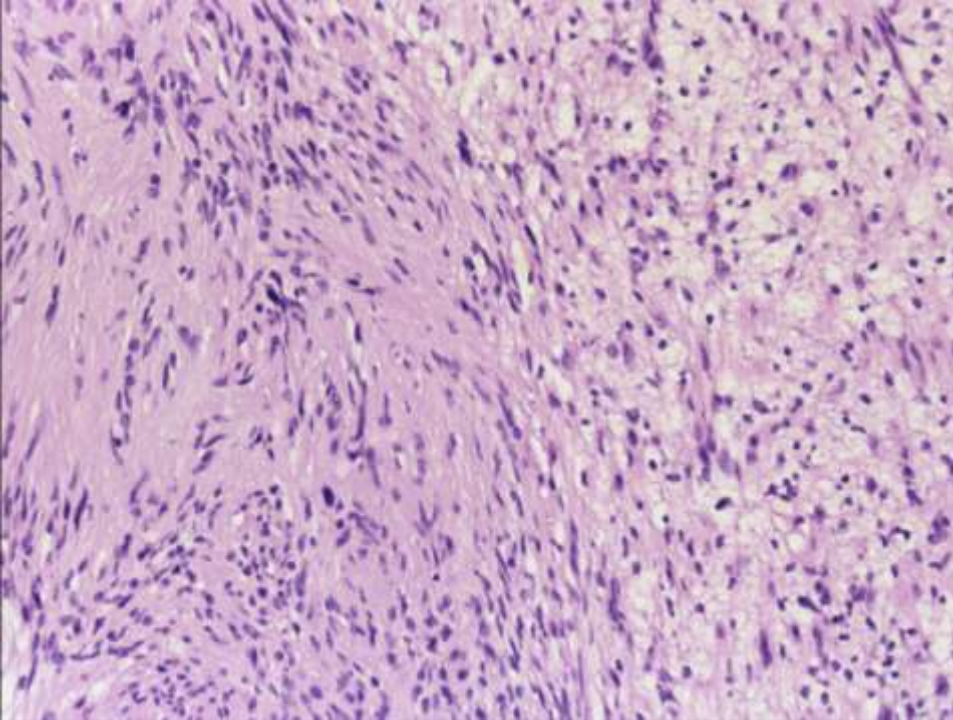




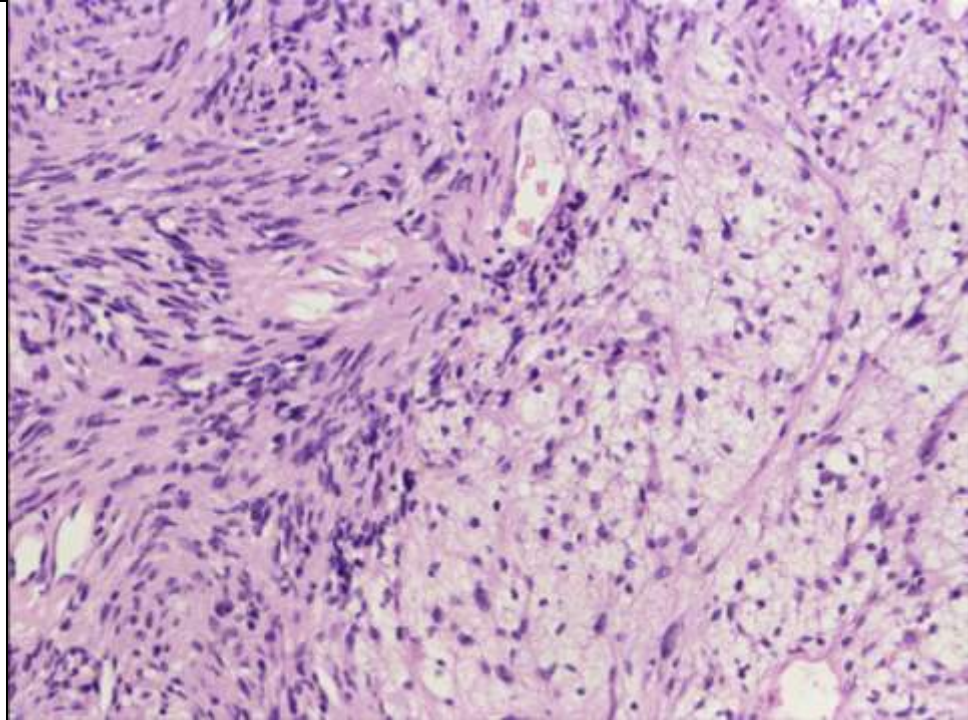
SCHWANOMA ANTIGUO

- **Schwannoma con cambios degenerativos**
- **No criterios estrictos de diagnóstico:**
- **Microscopía:**
 - **Atipia nuclear degenerativa**
 - **Pleomorfismo celular**
 - **Escasas zonas de Antoni A**
 - **Mitosis raras**





SCHWANOMA DE
CÉLULAS CLARAS





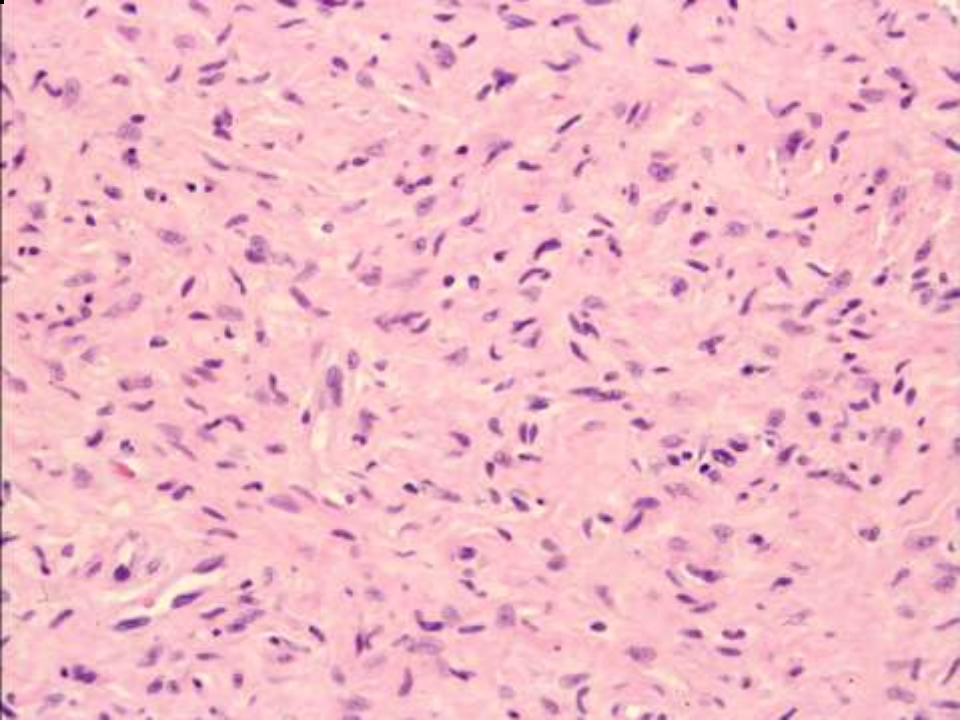
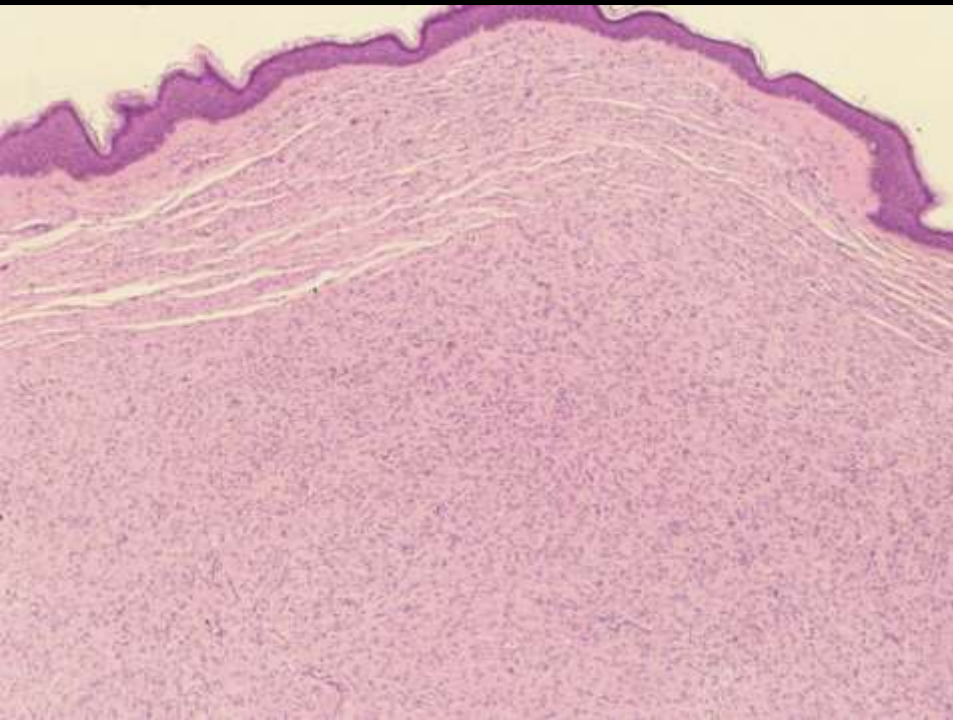
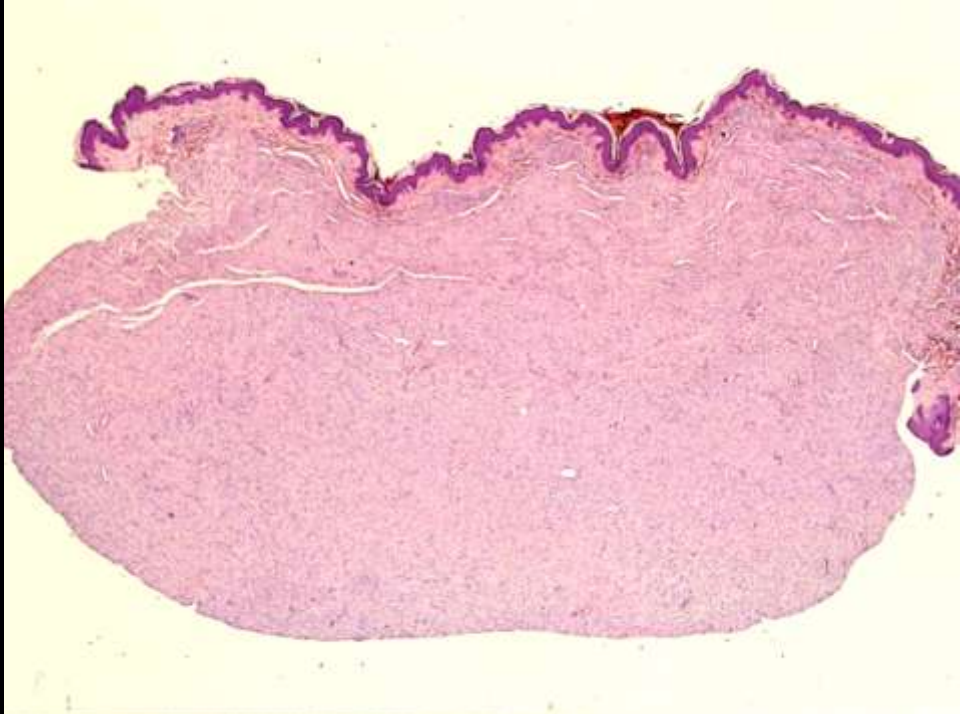
TUMORES BENIGNOS NEURALES

- 1.- Neuroma circunscrito solitario
- 2.- Schwannoma (Neurilemoma)
- 3.- Neurofibroma
- 4.- Perineuroma
- 5.- Neurotequeoma y Mixoma de las Vainas nerviosas
- 6.- Neurotequeoma celular
- 7.- Tumor de células granulares



CARACTERÍSTICAS

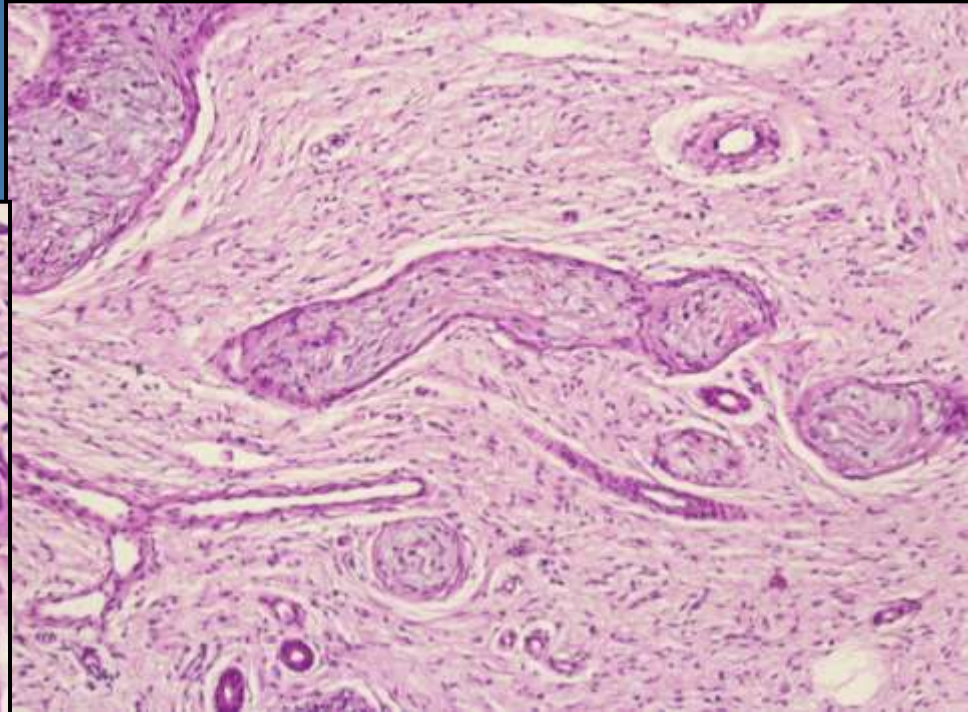
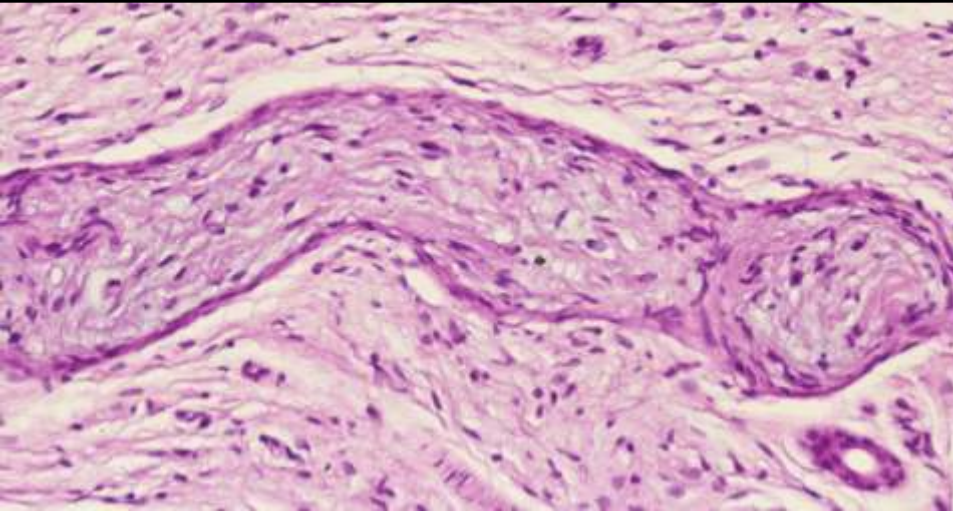
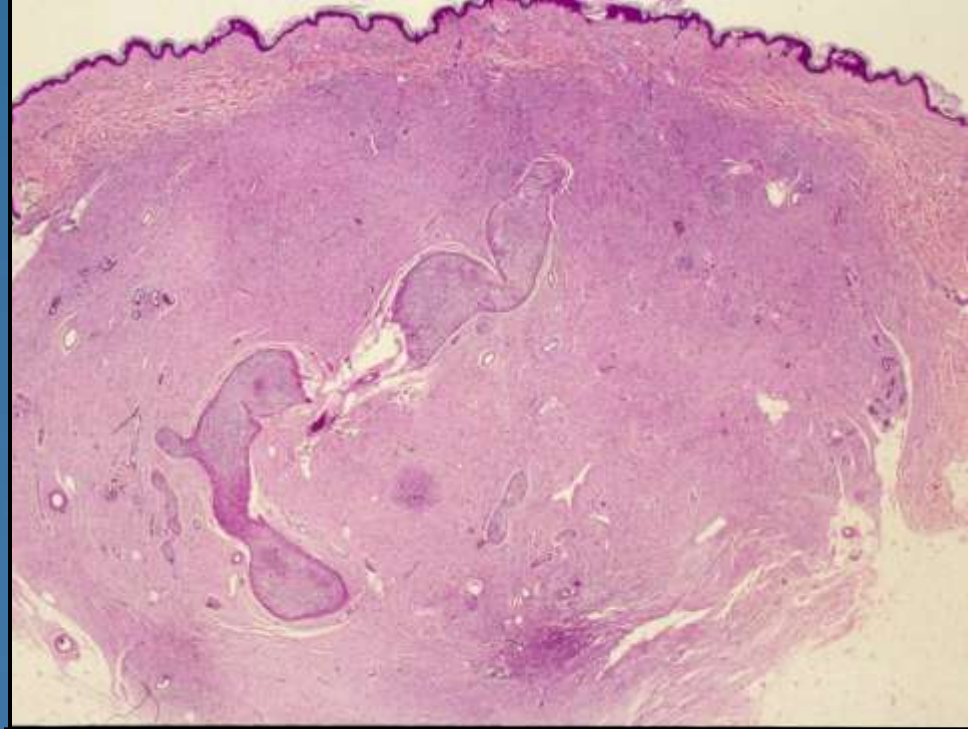
- **Adultos, no asociado a NF-1, si los profundos en zonas axiales**
- **Sin potencial de transformación maligno**
- **Origen en endoneuro. Mezcla cel. clonal (Hamartoma o tumor)**
- **Microscopía:**
 - **Circunscrito, no encapsulado, márgenes imprecisos**
 - **Mezcla de células: Schwann, fibroblastos y perineurales, S-100 + en 30-50% de las células**
 - **Proliferación fusocelular ondulante con numerosas fibras nerviosas pequeñas y Mastocitos en matriz + ó - mixoide**
 - **Formas raras: Neurofibroma colágeno y Neurofibroma atípico o pleomórfico**
 - **Ausencia de mitosis**

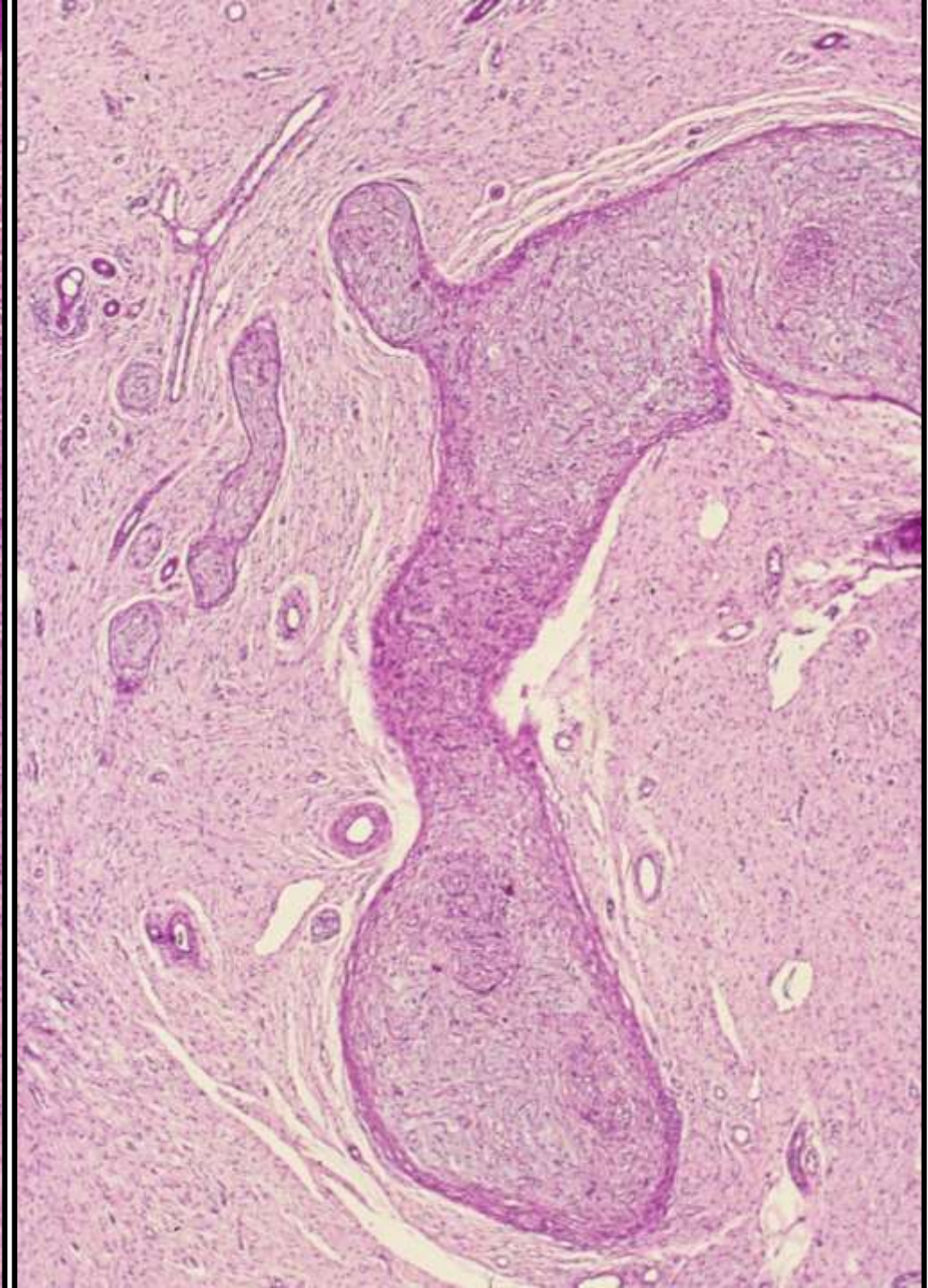
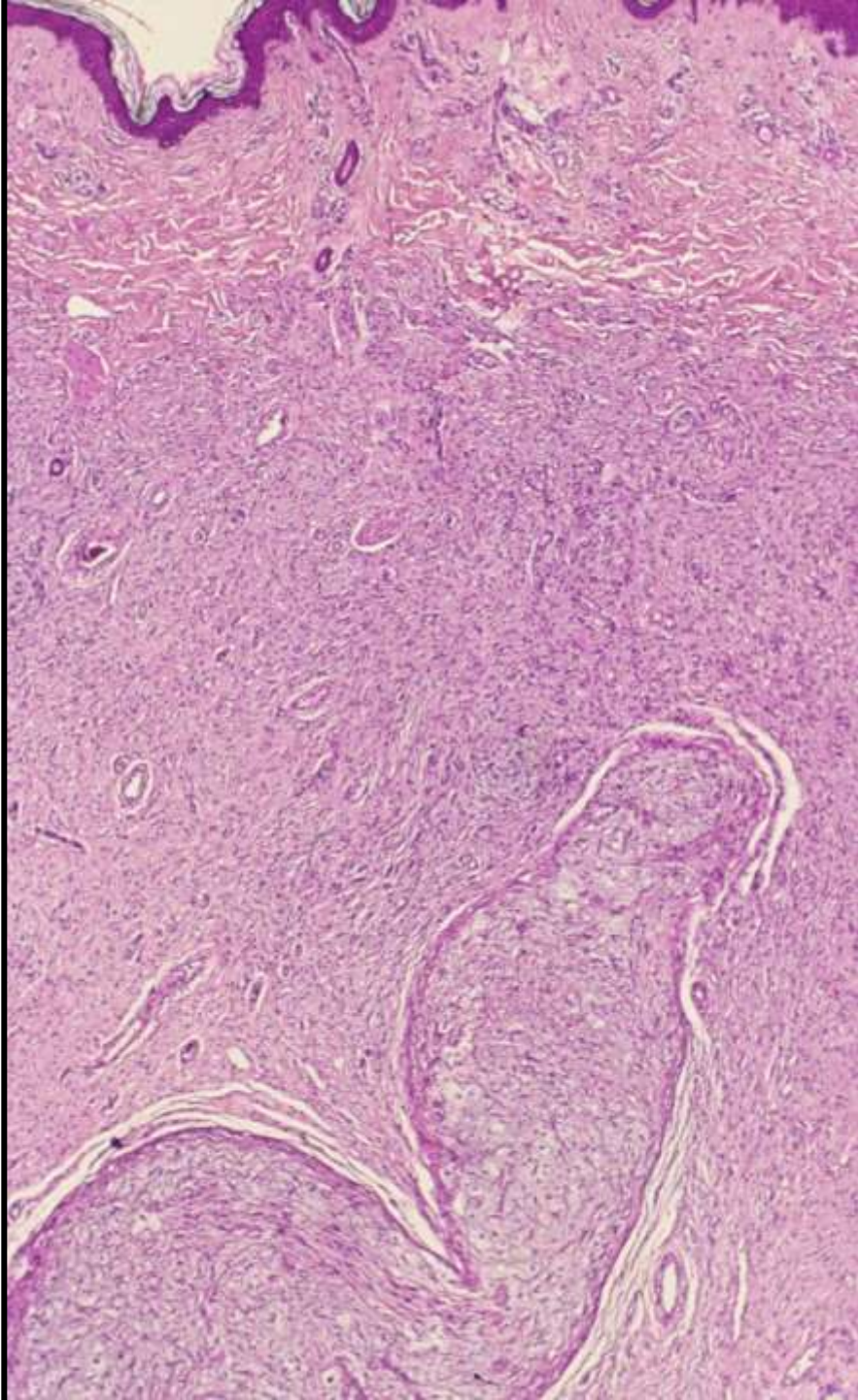




CARACTERÍSTICAS

- Niños y adultos jóvenes, marcador de NF-1. Cabeza y cuello
- Deformaciones: piel redundante, hiperpigmentada, hipert. ósea
- Riesgo de transformación maligna en los profundos
- Microscopía:
 - Nervios o fibras expandidas y reemplazadas por tejido neurofibromatoso
 - Fascículos nerviosos gruesos y convolucionados
 - Cambios mixoides
 - Neurofibroma difuso adyacente común
 - Mitosis: Transformación maligna







CARACTERÍSTICAS

- En ausencia de manchas café con leche o nódulos de Lisch en iris, no se debe considerar marcador de NF-1
- No hay criterios patognomónicos de NF-1:
- Más de 5 manchas café con leche o
- Grandes manchas café con leche o
- Nódulos de Lisch o
- Neurofibroma plexiforme



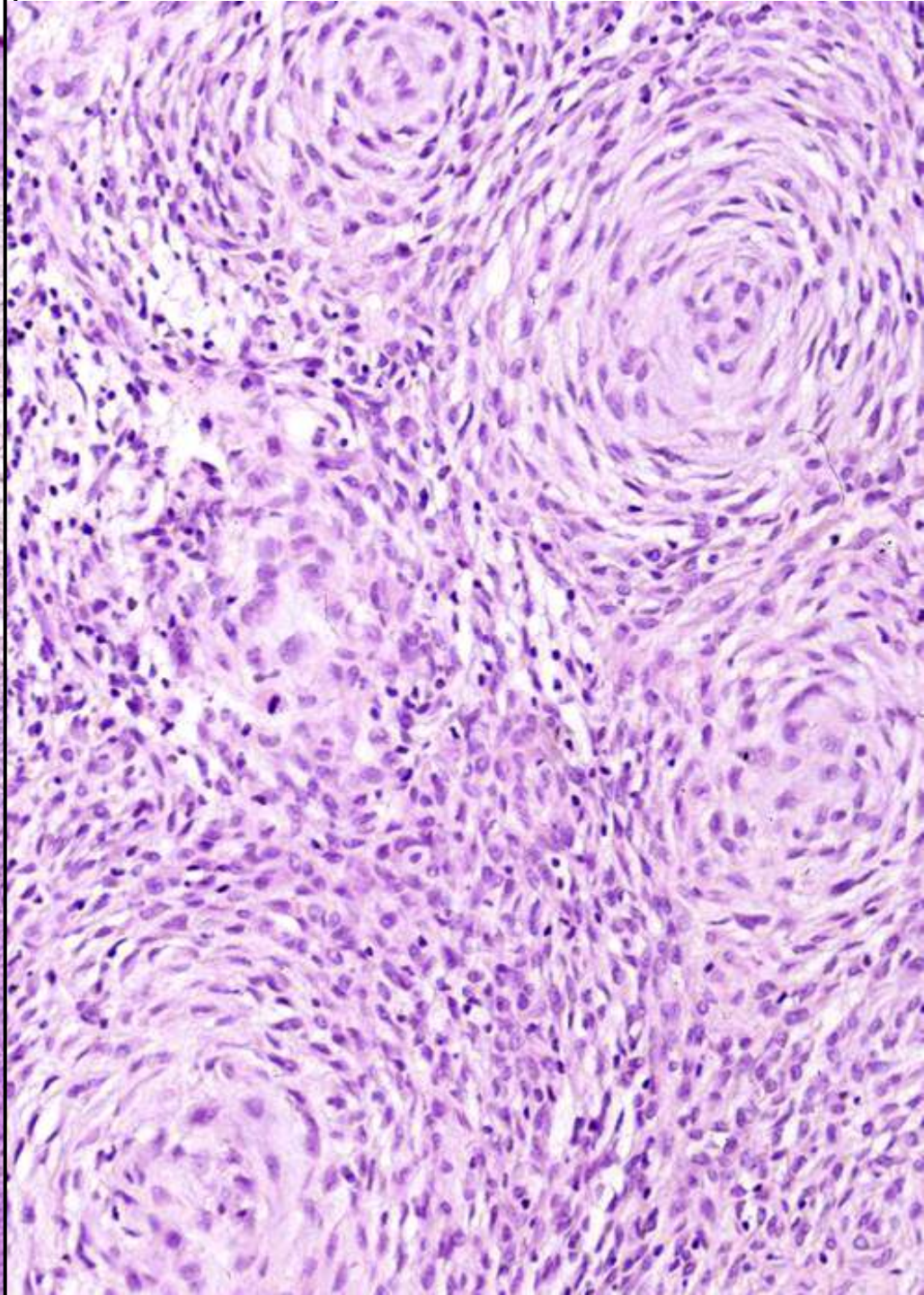
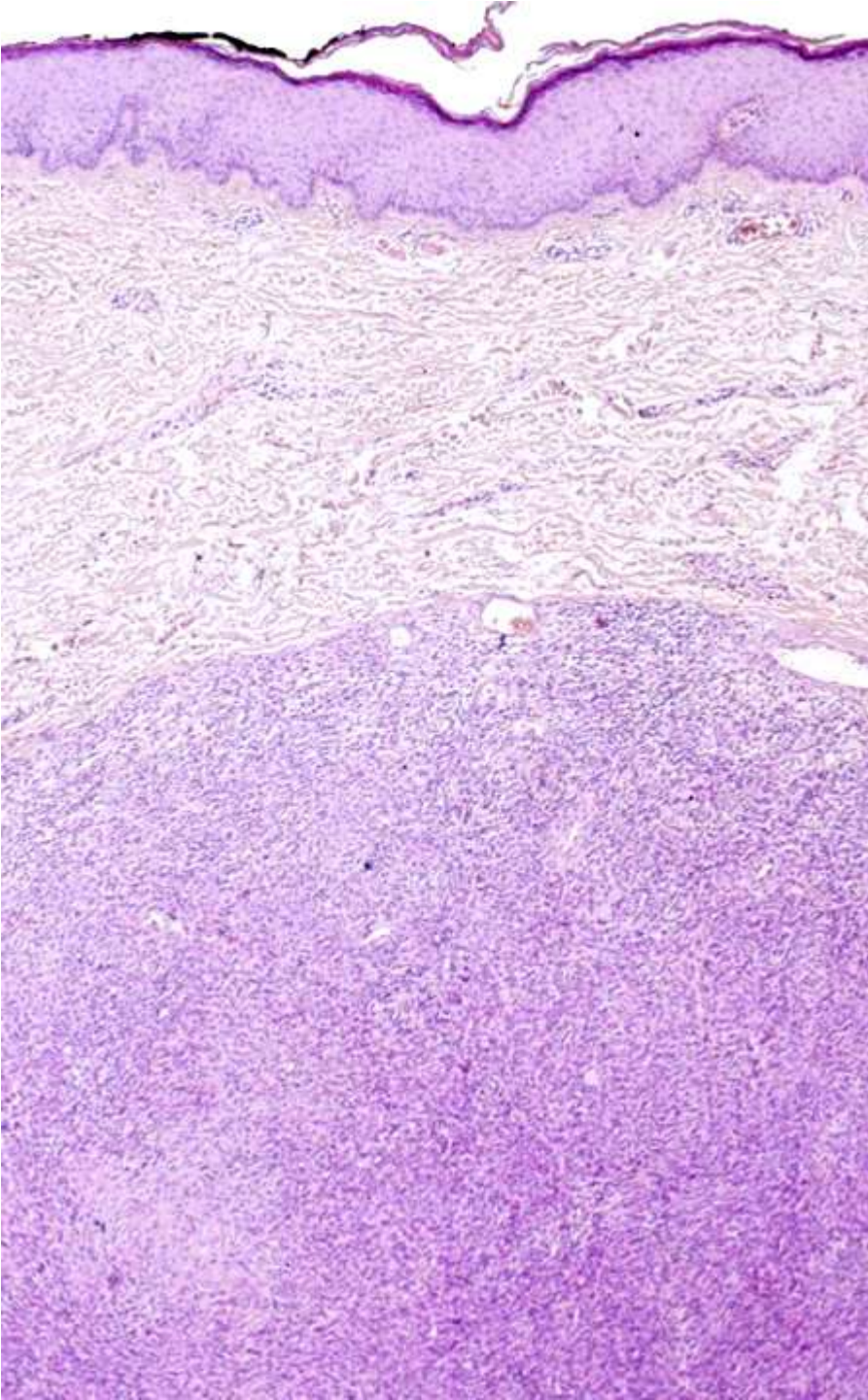
TUMORES BENIGNOS NEURALES

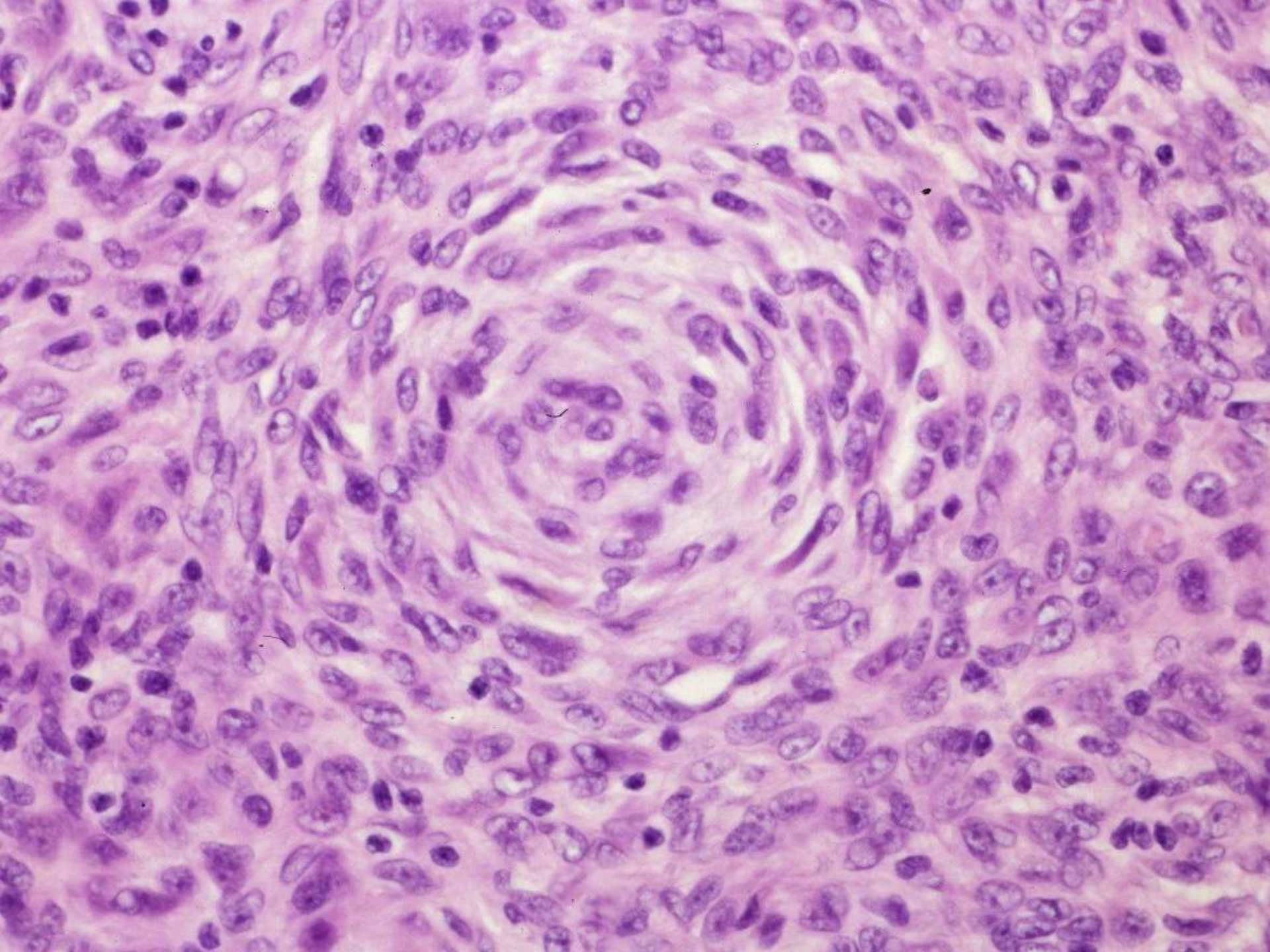
- **1.- Neuroma circunscrito solitario**
- **2.- Schwannoma (Neurilemoma)**
- **3.- Neurofibroma**
- **4.- Perineuroma**
- **5.- Neurotequeoma y Mixoma de las Vainas nerviosas**
- **6.- Neurotequeoma celular**
- **7.- Tumor de células granulares**

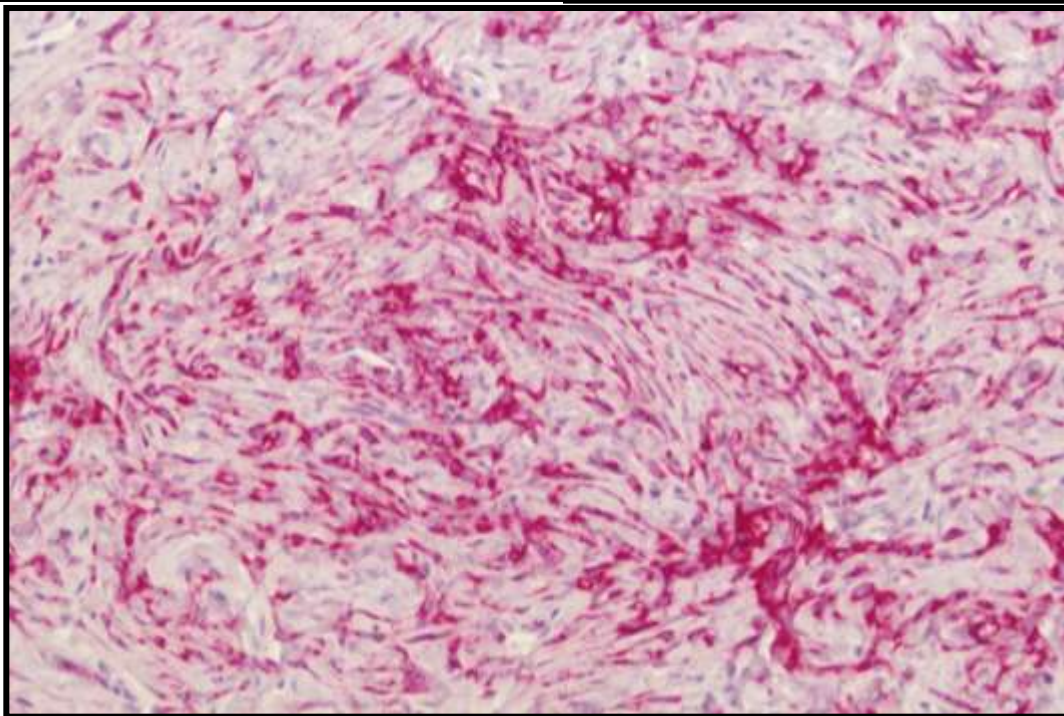
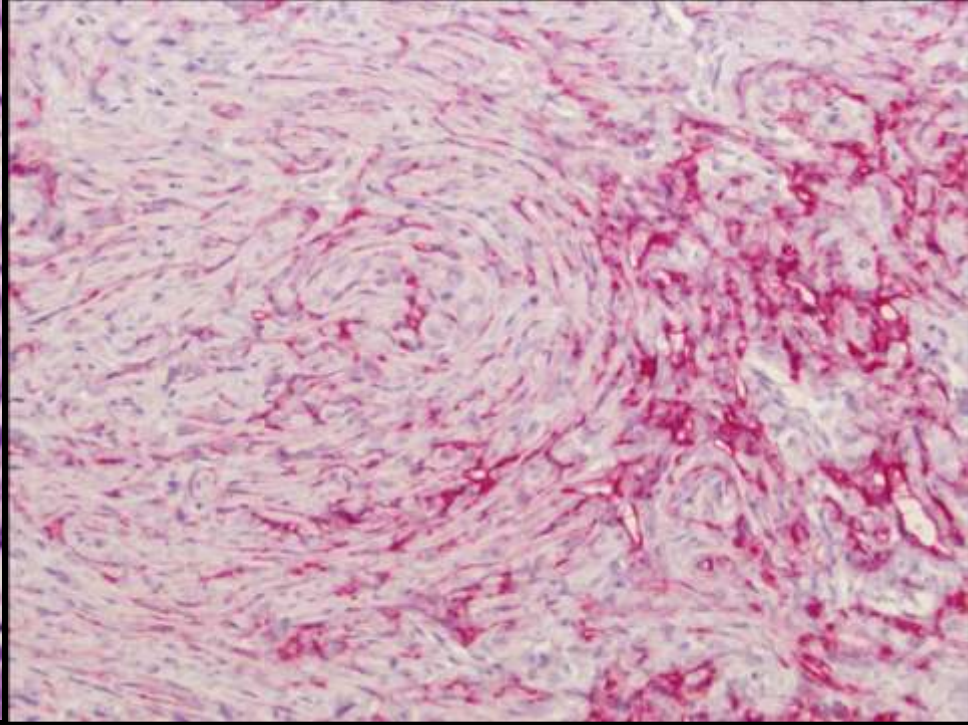
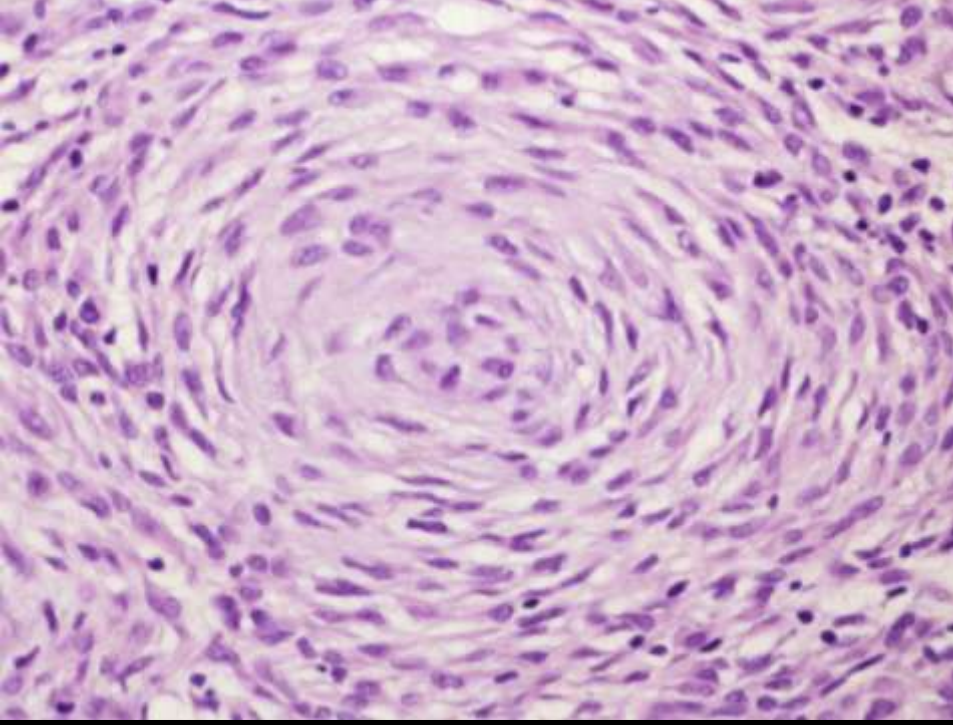


CARACTERÍSTICAS

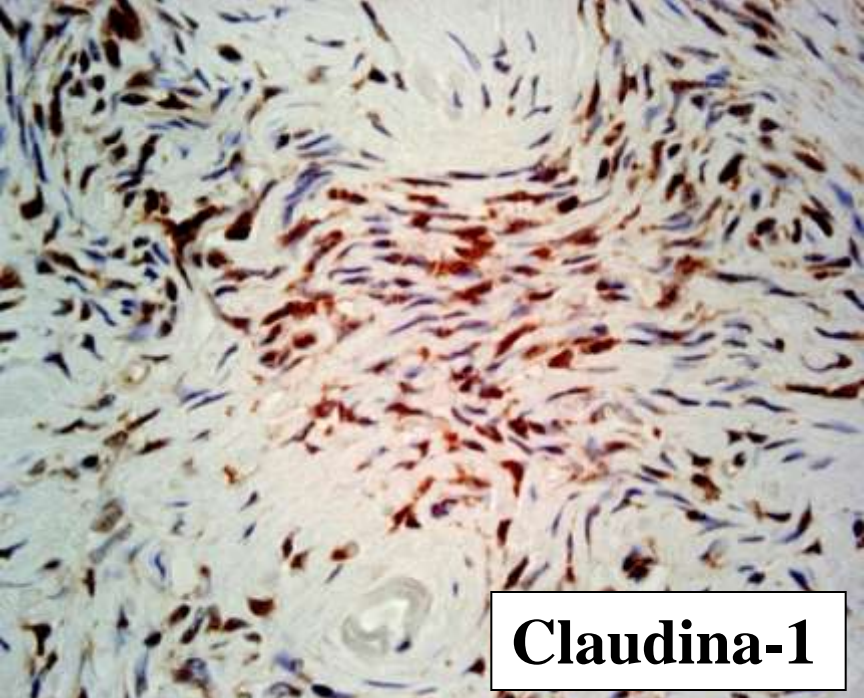
- **Piel o p.b. Adultos, MM, Tronco**
- **Perineuroma intraneural (Neuropatía hipertrófica). Déficit motor o sensorial**
- **Perineuroma esclerosante. Dedos o palmas. Jóvenes**
- **Alteraciones en cromosoma 22**
- **Microscopía:**
 - **Circunscrito, no encapsulado.**
 - **Proliferación fusocelular con crecimiento arremolinado, similar a meningioma intracraneal. Hialinización estromal**
 - **Mitosis raras. No pleomorfismo**
 - **EMA +, CD34 + focal, S-100 - ó + focal**



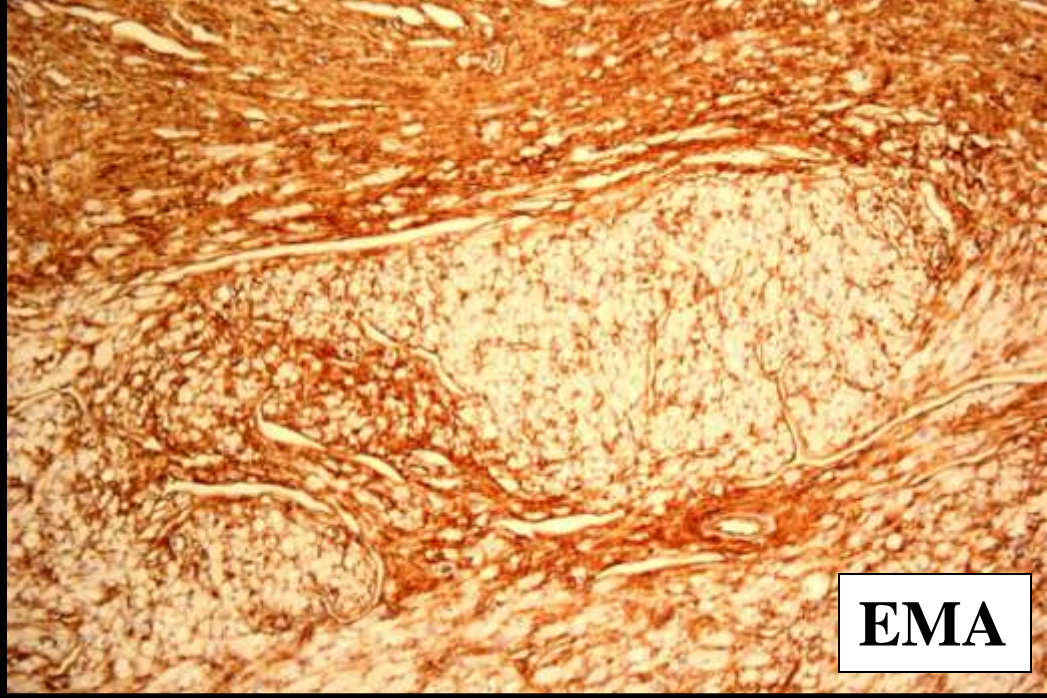




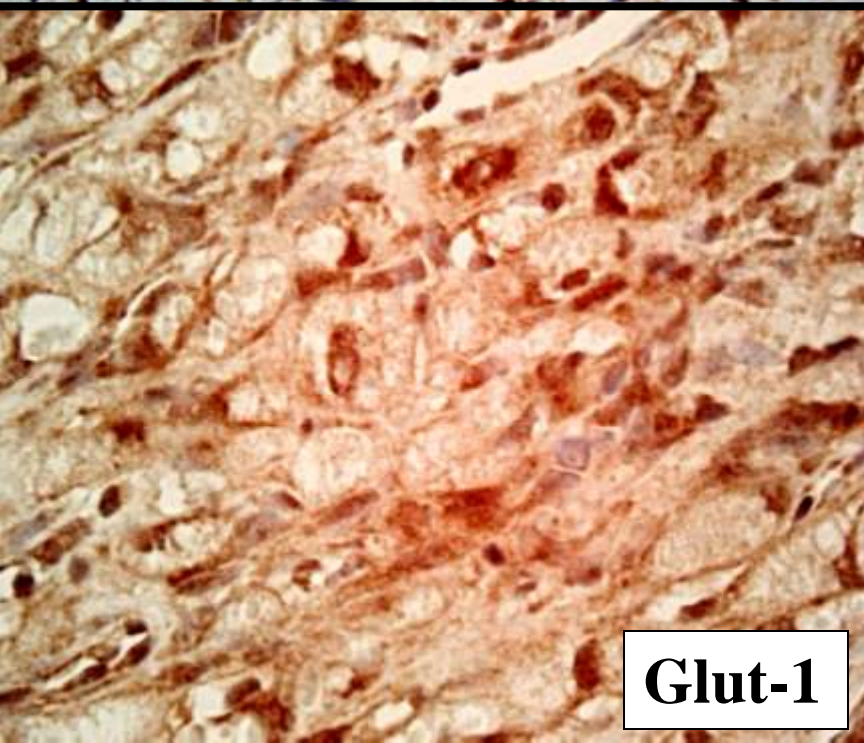
EMA



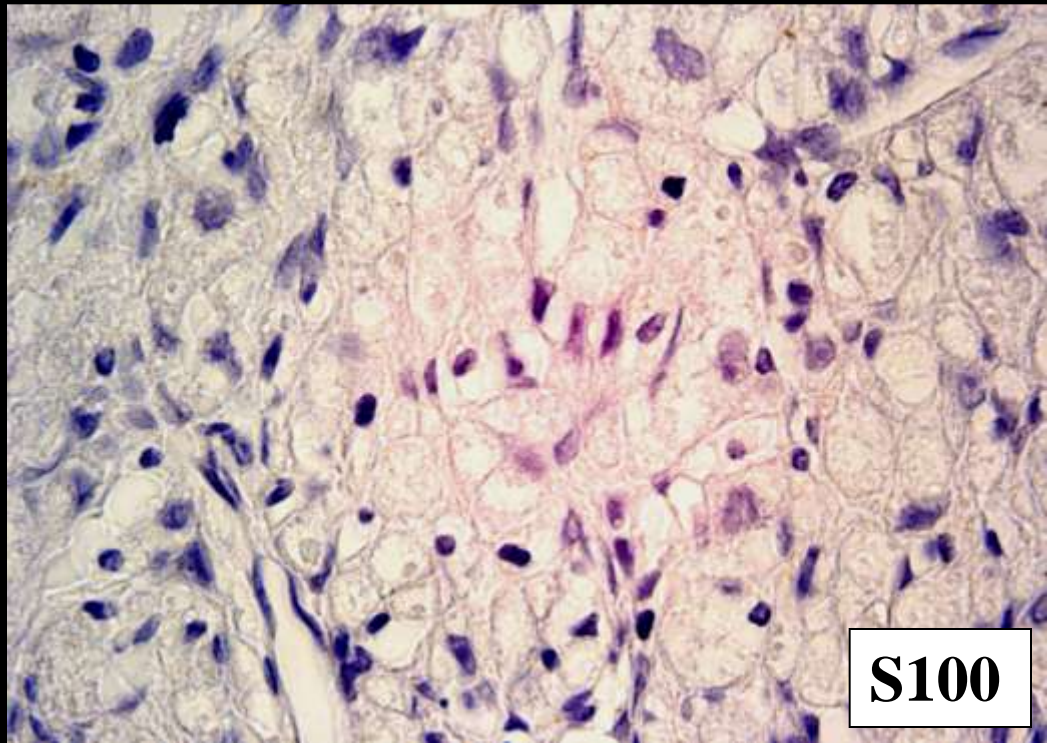
Claudina-1



EMA



Glut-1

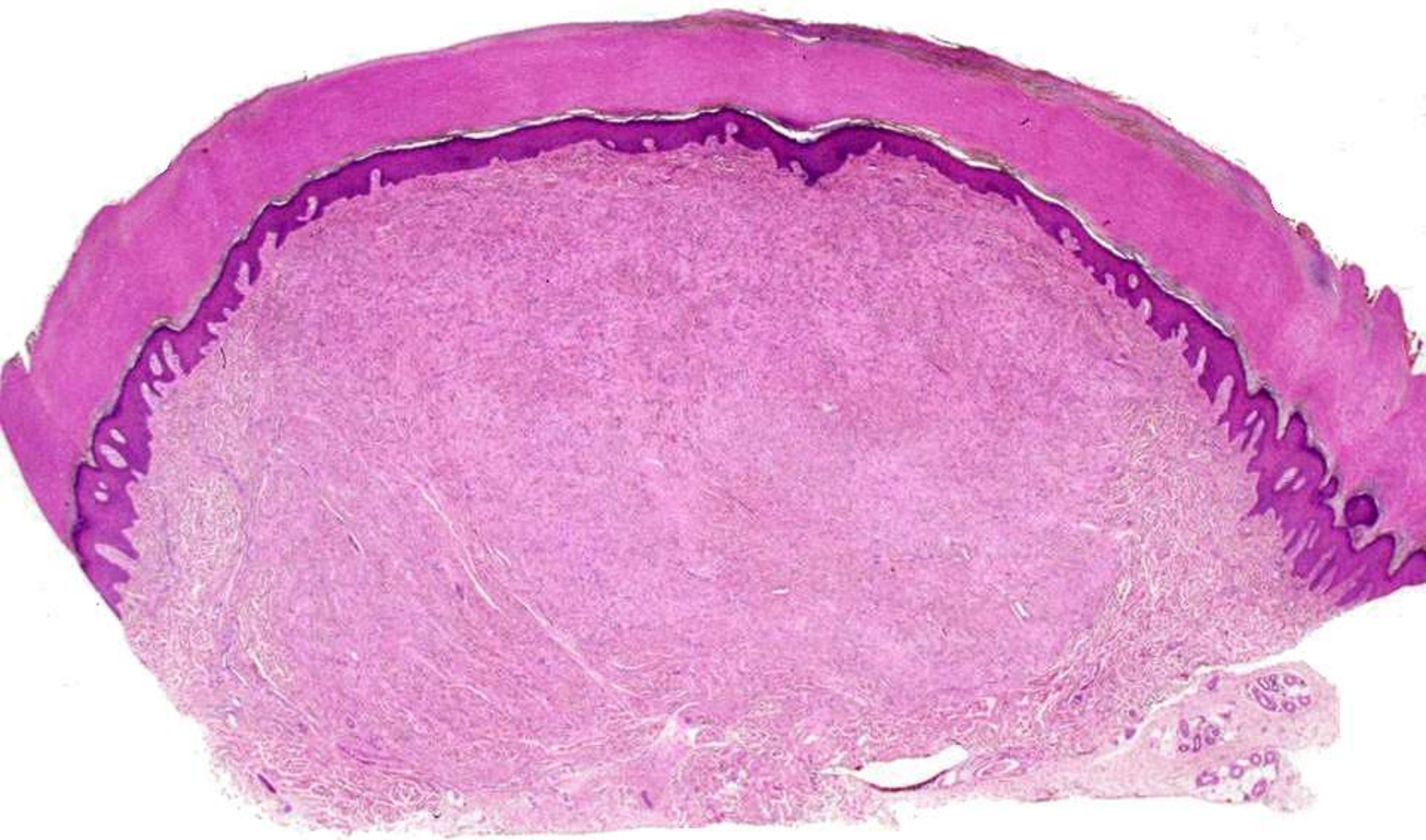


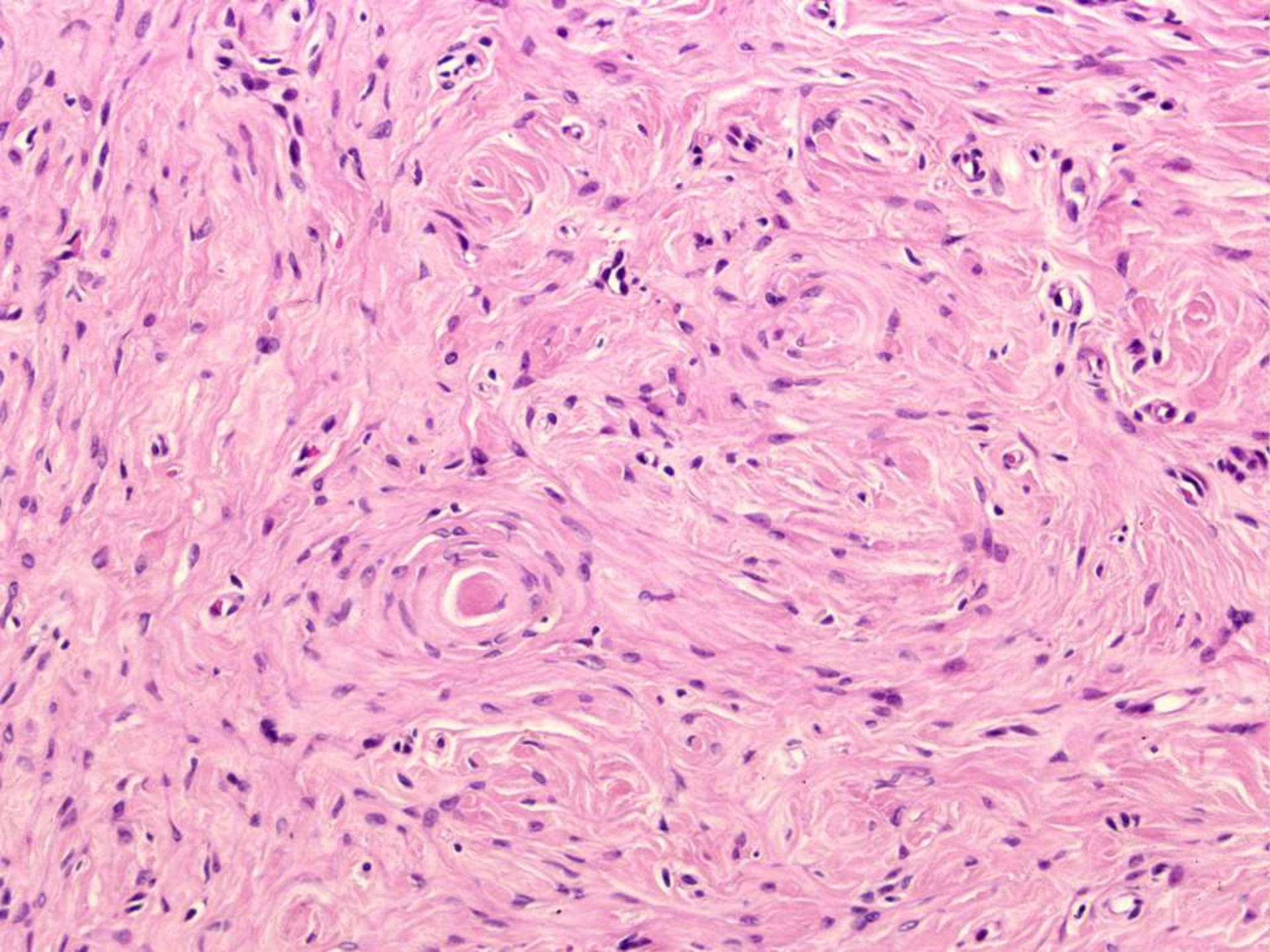
S100

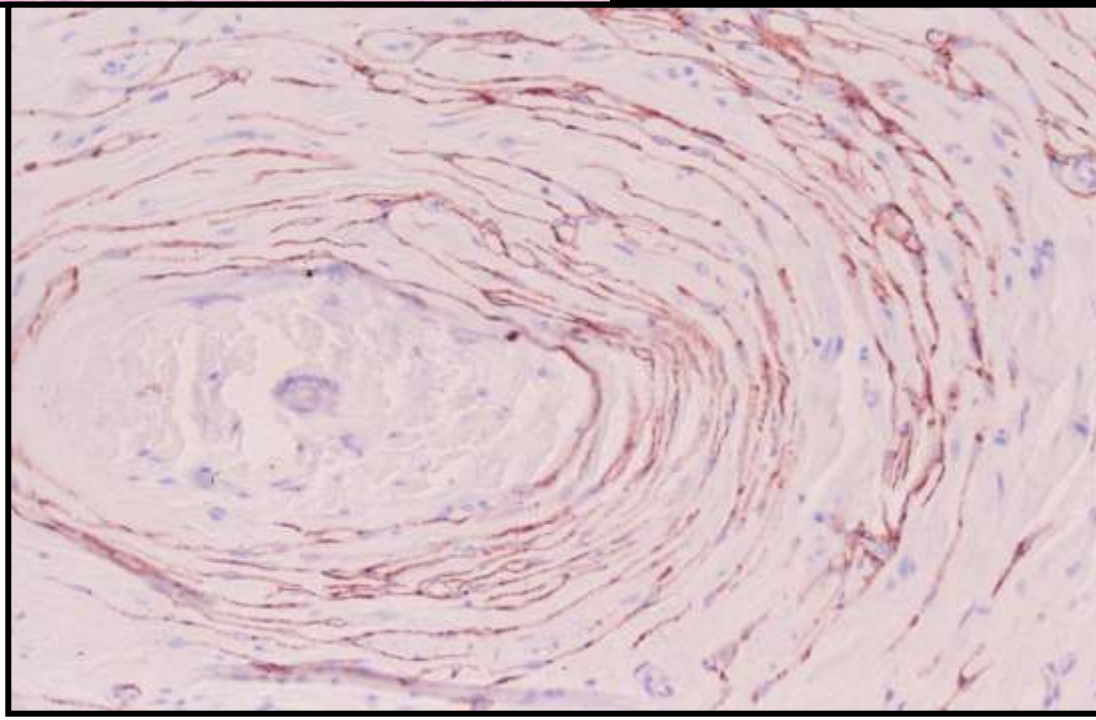
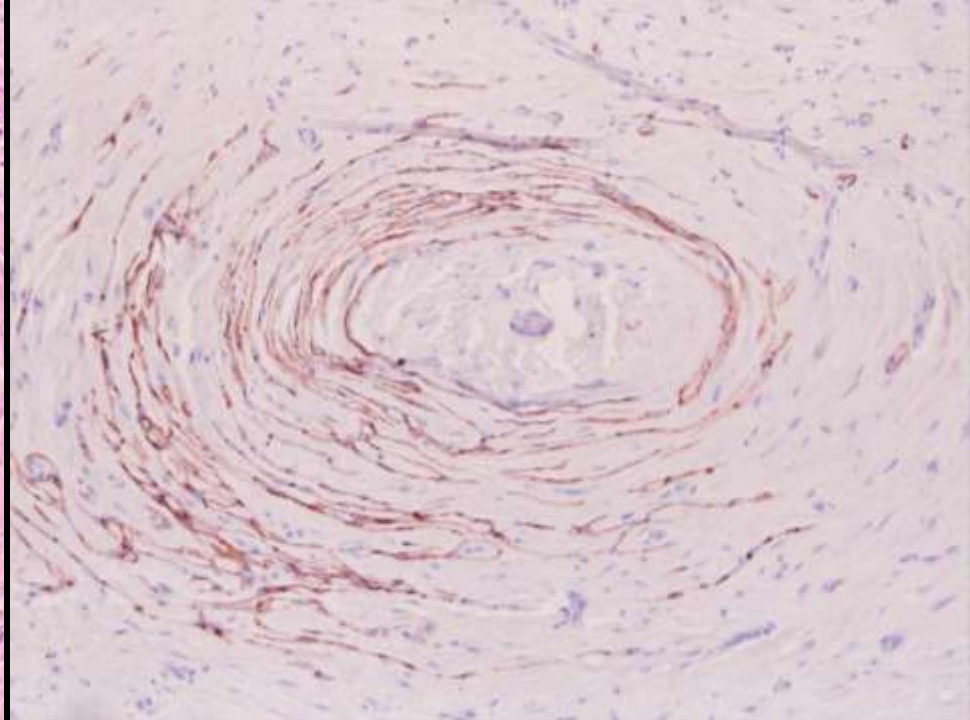
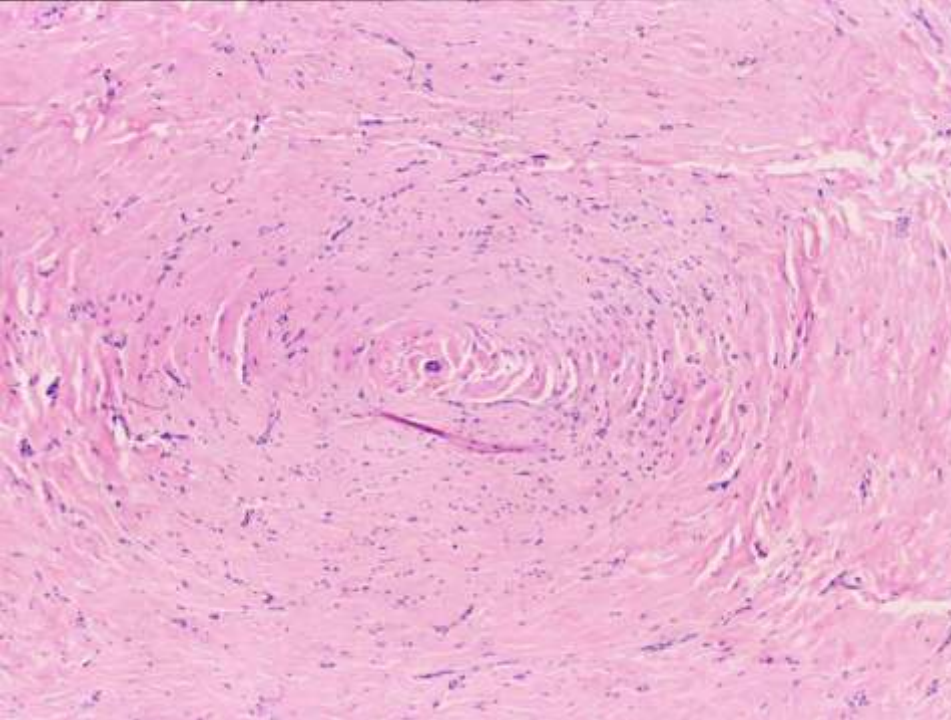


CARACTERÍSTICAS

- **Microscopía:**
 - **Nódulos circunscritos colagenizados.**
 - **Celularidad variable**
 - **Remolinos, cordones y bandas de células epiteliales**
 - **EMA +, Queratina o Actina + focal**





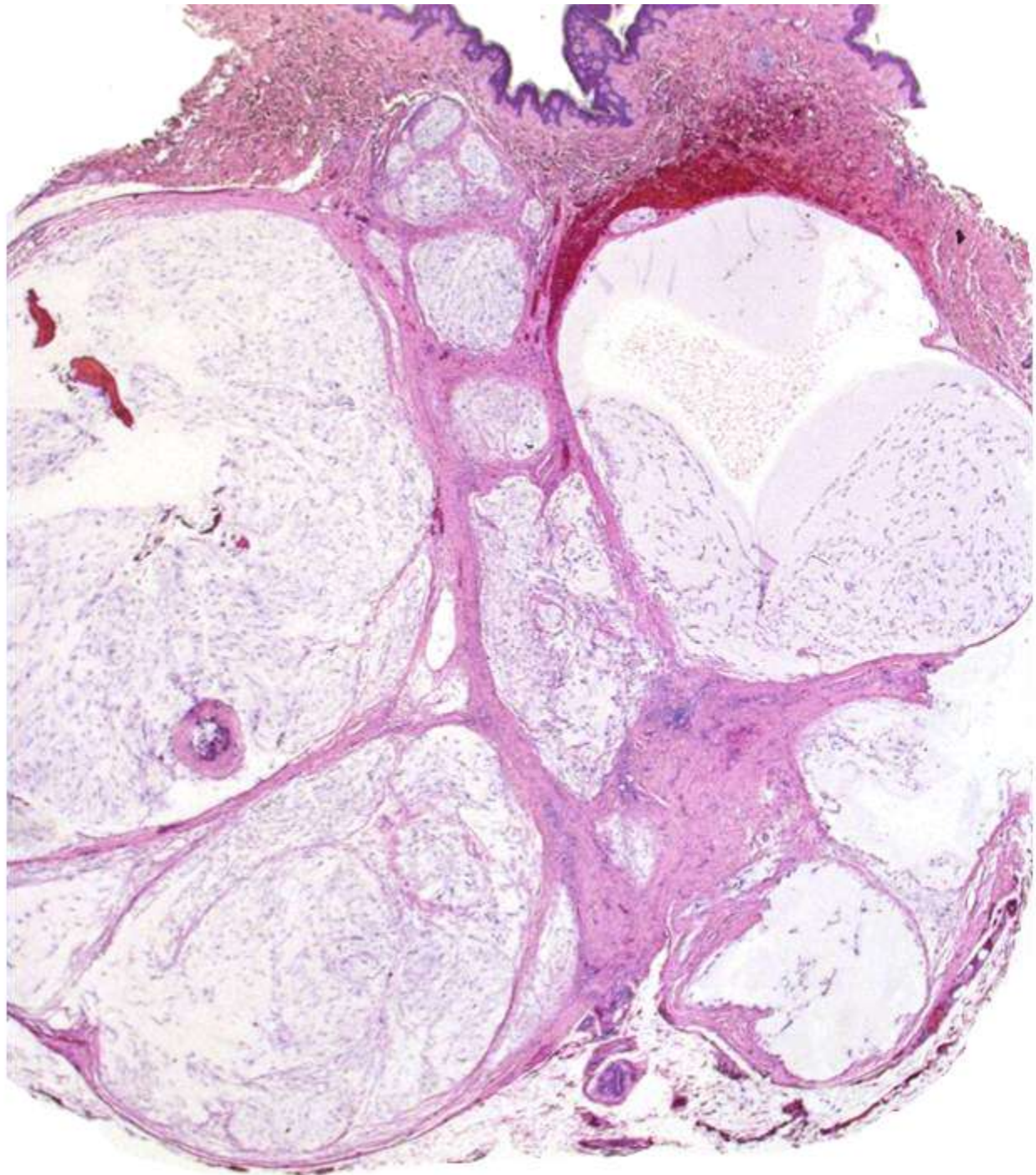


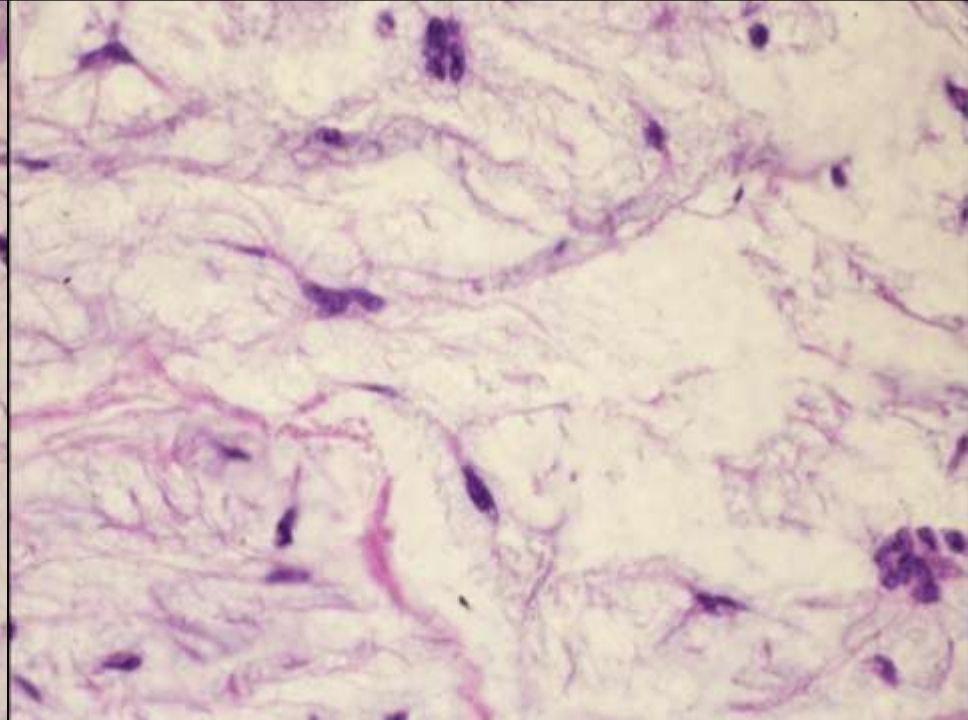
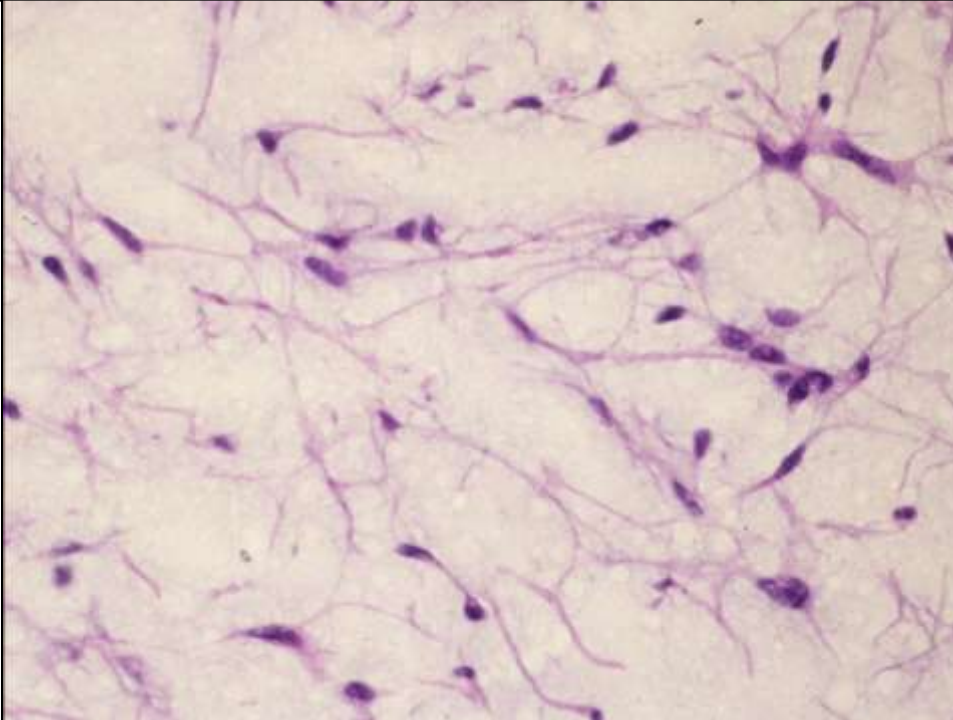
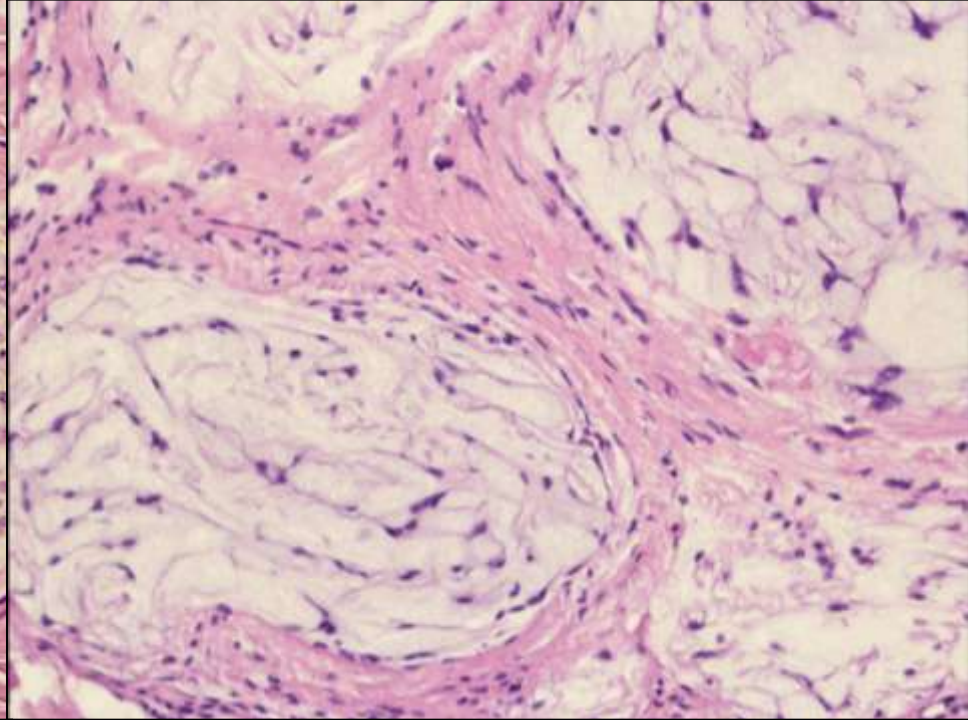
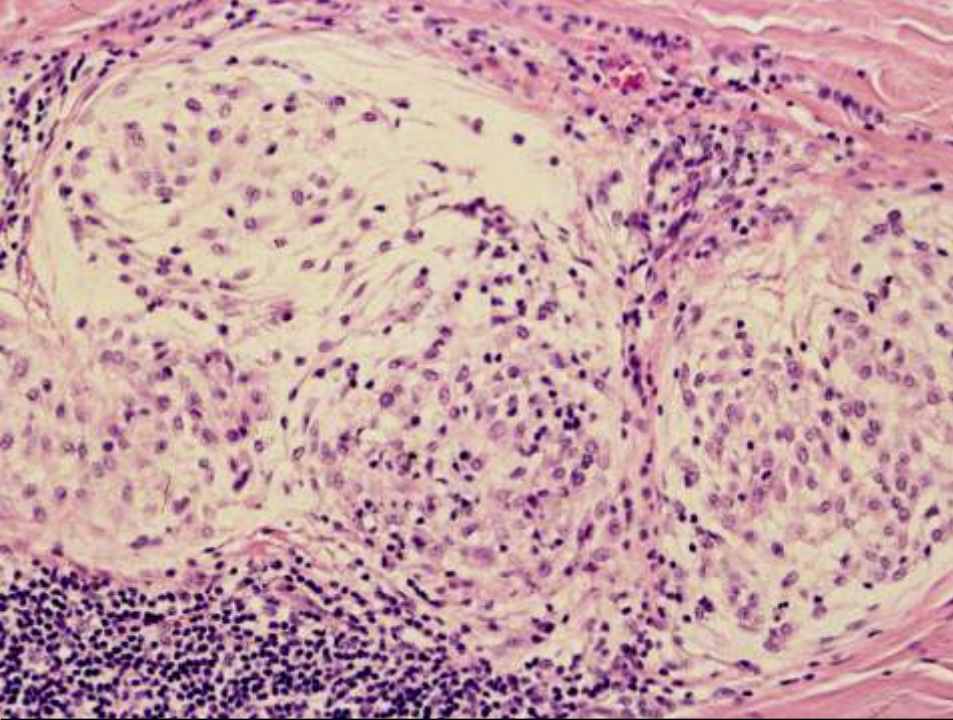
EMA



TUMORES BENIGNOS NEURALES

- 1.- Neuroma circunscrito solitario
- 2.- Schwannoma (Neurilemoma)
- 3.- Neurofibroma
- 4.- Perineuroma
- 5.- Neurotequeoma y Mixoma de las Vainas nerviosas
- 6.- Neurotequeoma celular
- 7.- Tumor de células granulares







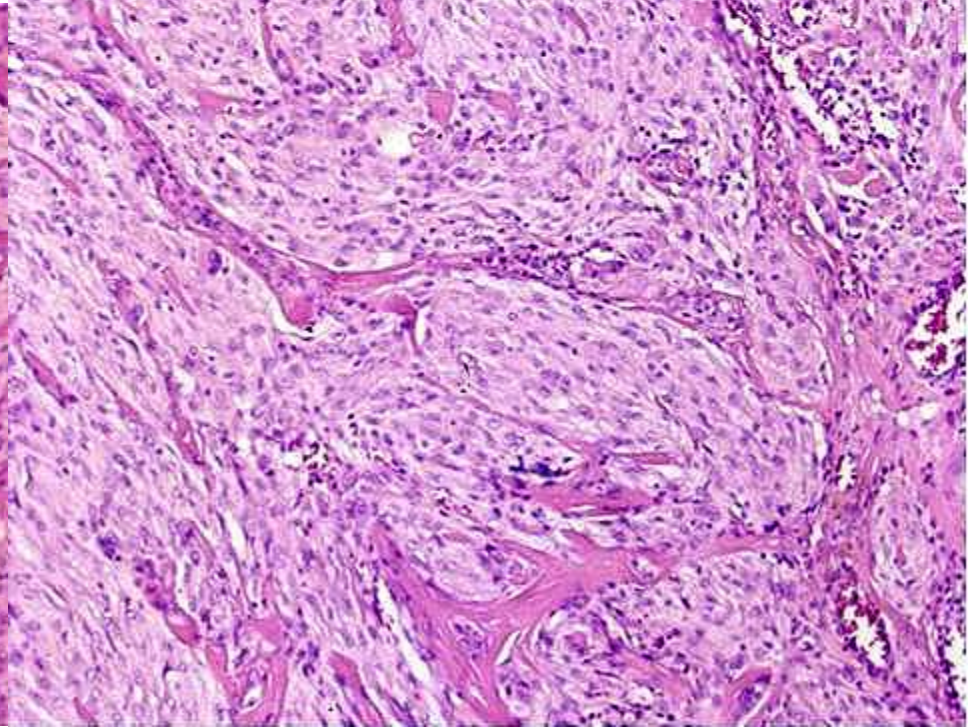
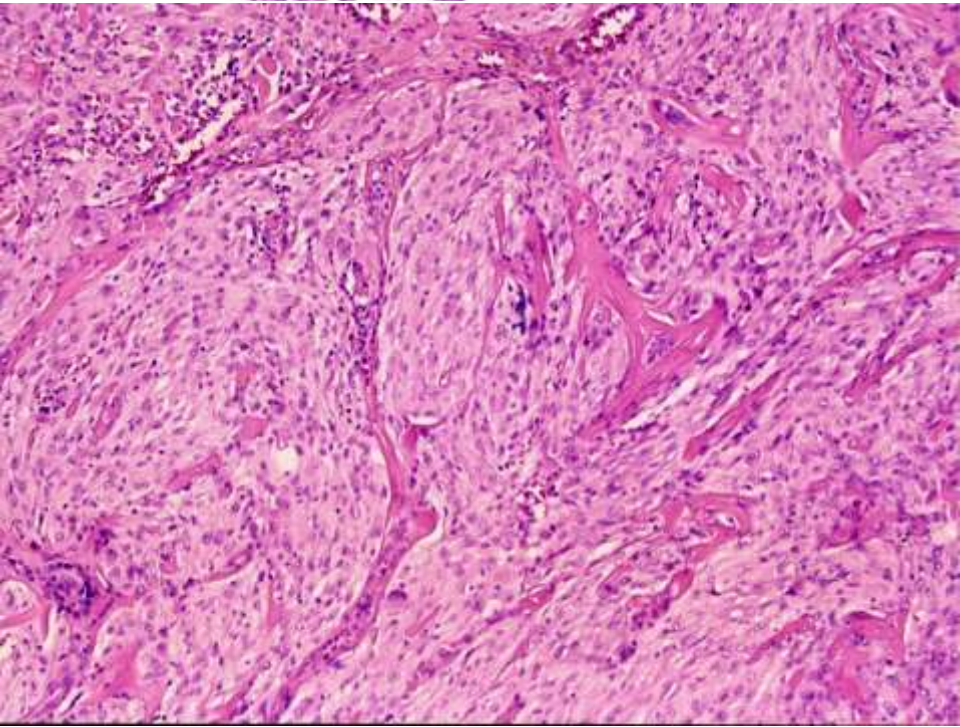
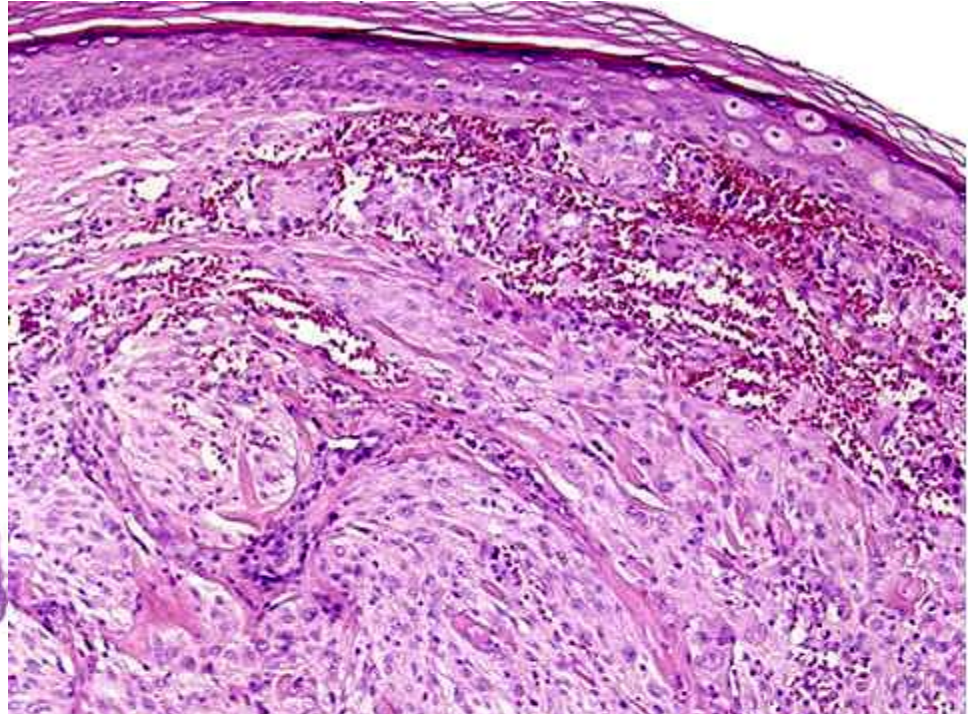
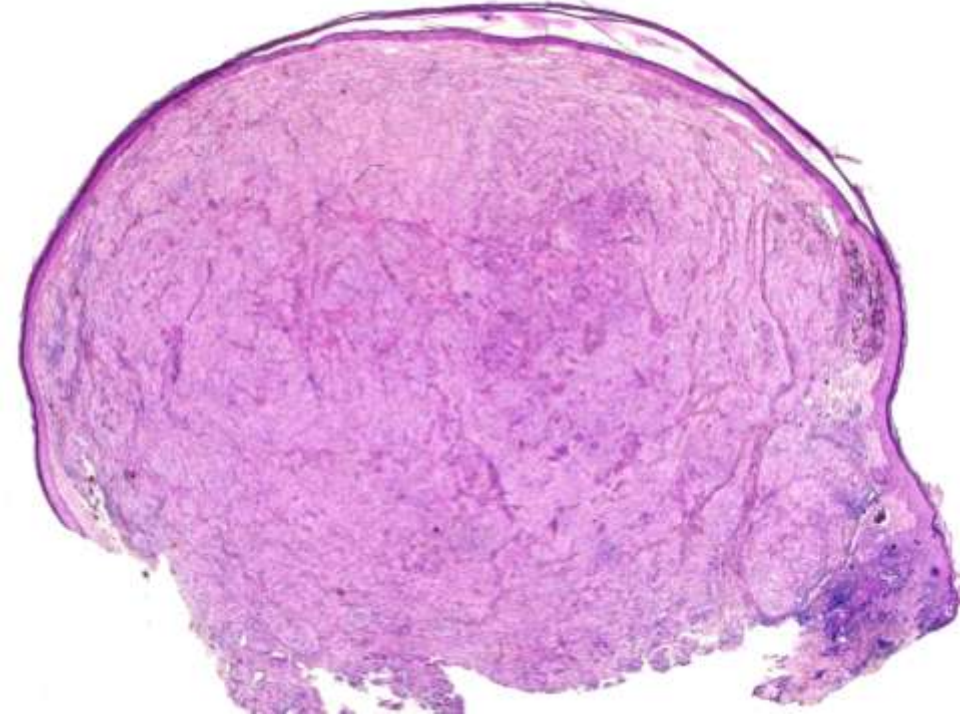
CARACTERÍSTICAS

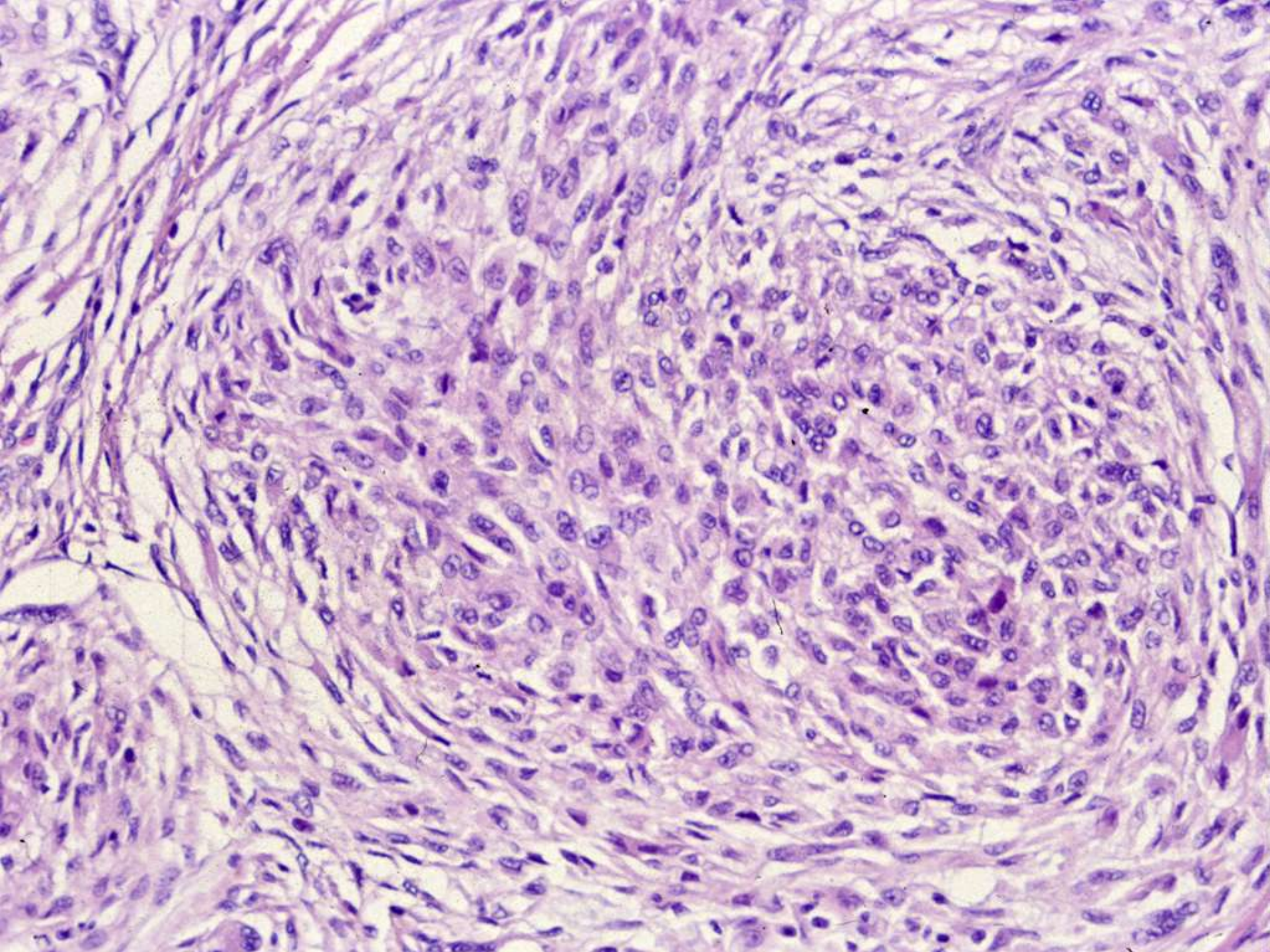
- **Adolescentes y adultos jóvenes, Mujeres, MMSS, Cabeza y cuello. No asociación a NF-1**
- **Recidivas infrecuentes**
- **Microscopía:**
 - **Dérmicos con extensión al subcutis. Multilobulados, expansivos, con abundante matriz mixoide**
 - **Células fusiformes, epitelioides y multinucleadas**
 - **Pleomorfismo focal. Mitosis variables**
 - **Rara metaplasia cartilaginosa**
 - **S-100 positivos**
 - **Infrecuente transición a formas más celulares**



CARACTERÍSTICAS

- **Descrito en 1990 por Barnhill. Tronco alto, cabeza y cuello**
- **Recidivas infrecuentes**
- **Microscopía:**
 - **Nidos celulares epitelioides o fusiformes, dérmicos con extensión al subcutis.**
 - **Células gigantes y pleomórficas, mitosis ocasionales**
 - **Cambios mixoides mínimos focales**
 - **S-100 -, SMA +/-, NKI/C3 +, PGP9.5 +**







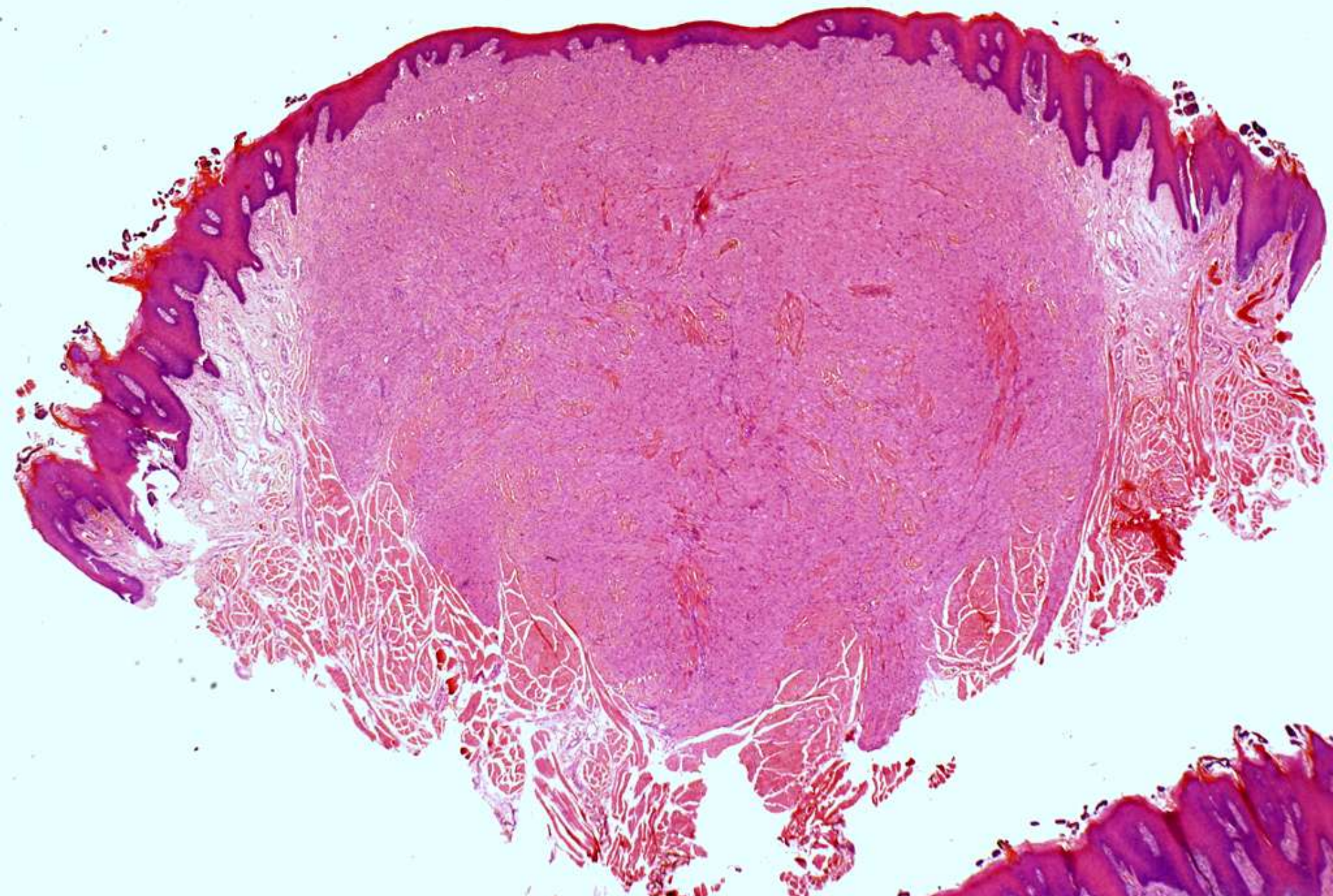
TUMORES BENIGNOS NEURALES

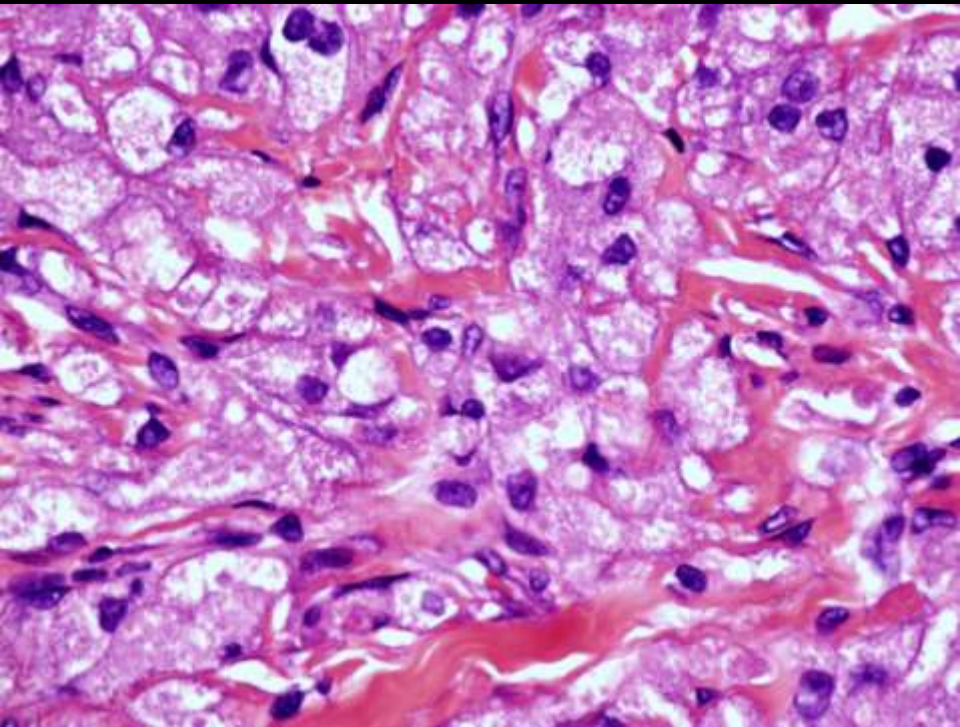
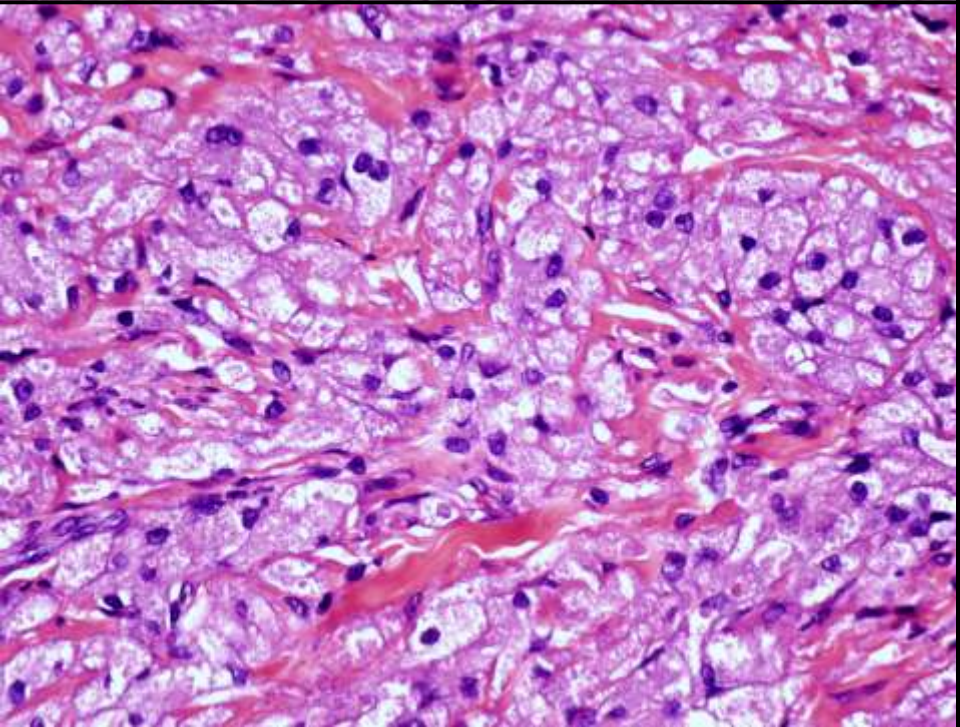
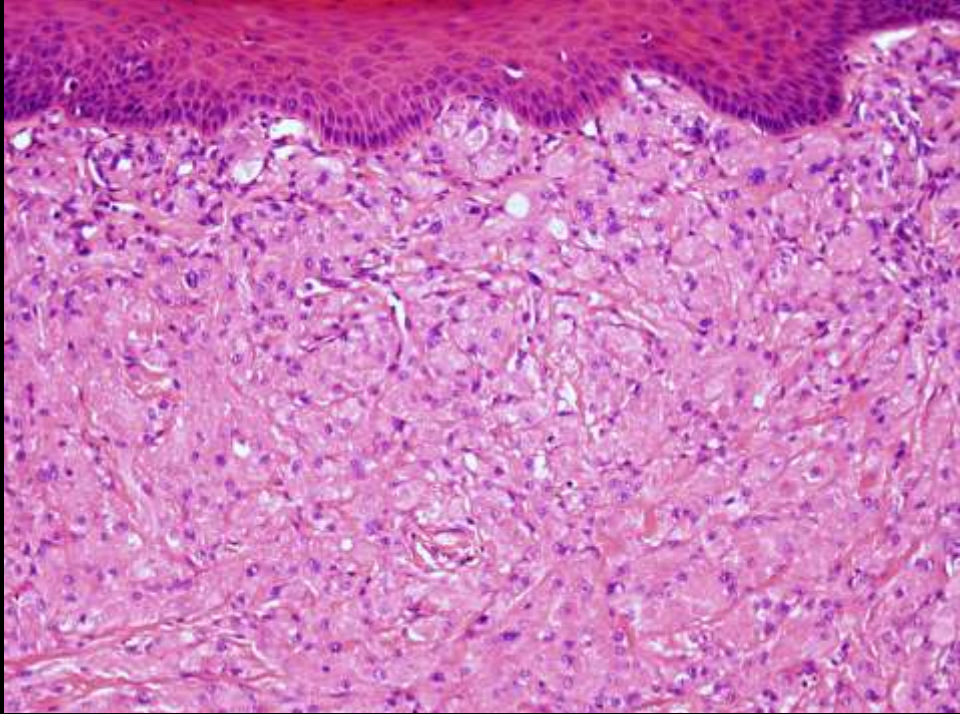
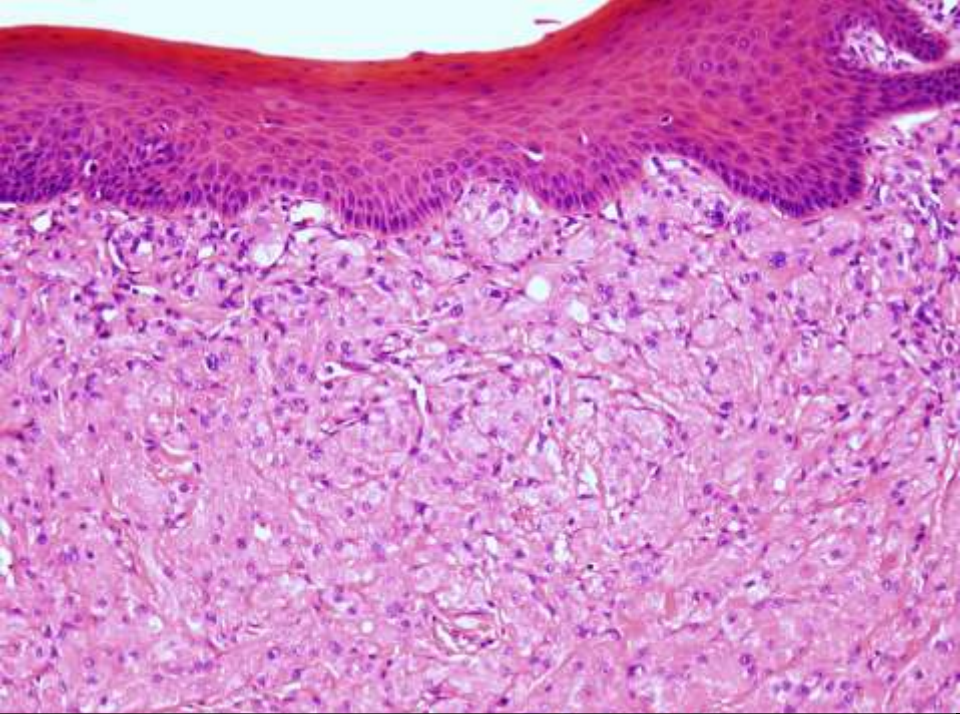
- **1.- Neuroma circunscrito solitario**
- **2.- Schwannoma (Neurilemoma)**
- **3.- Neurofibroma**
- **4.- Perineuroma**
- **5.- Neurotequeoma y Mixoma de las Vainas nerviosas**
- **6.- Neurotequeoma celular**
- **7.- Tumor de células granulares**

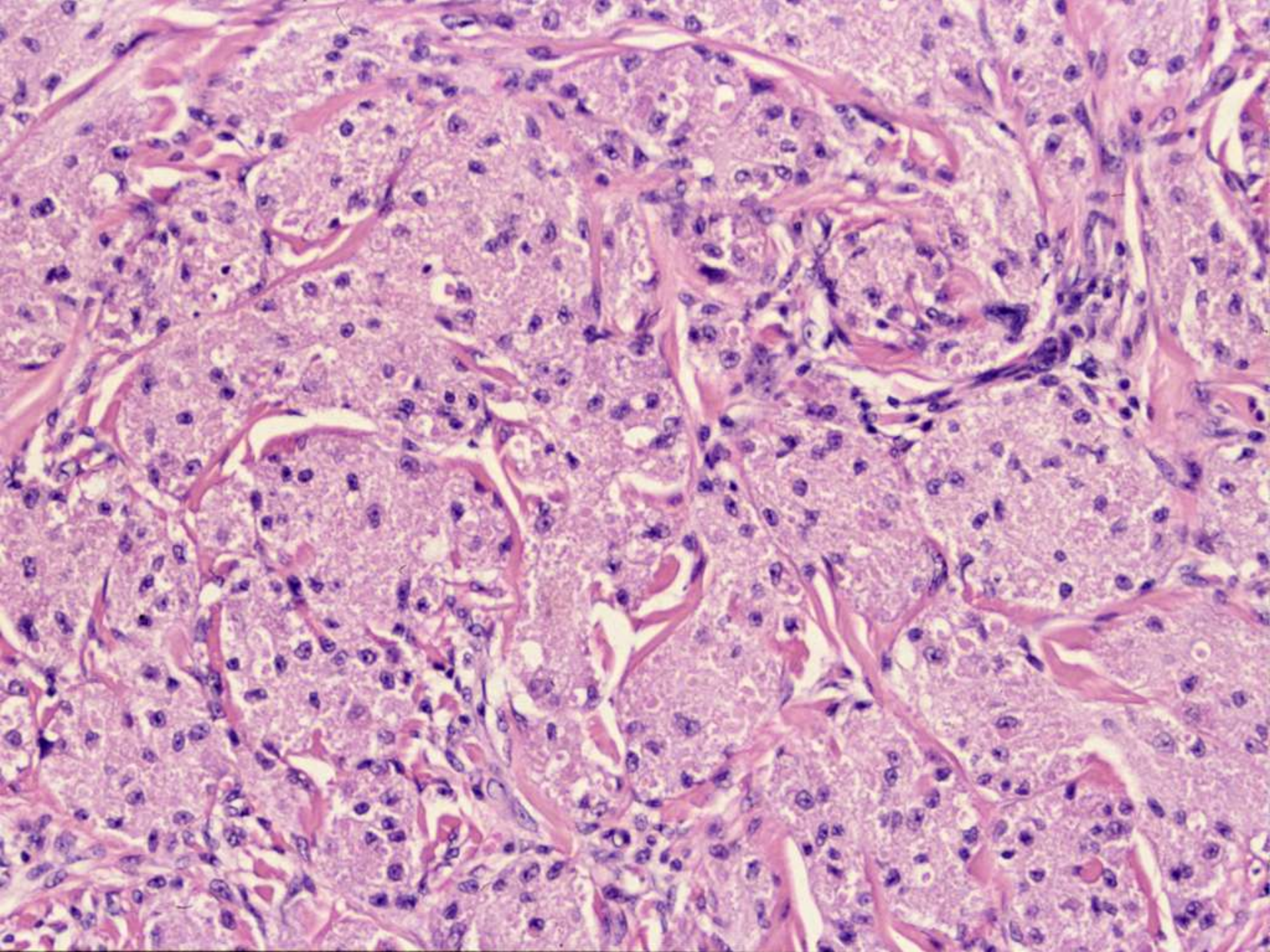


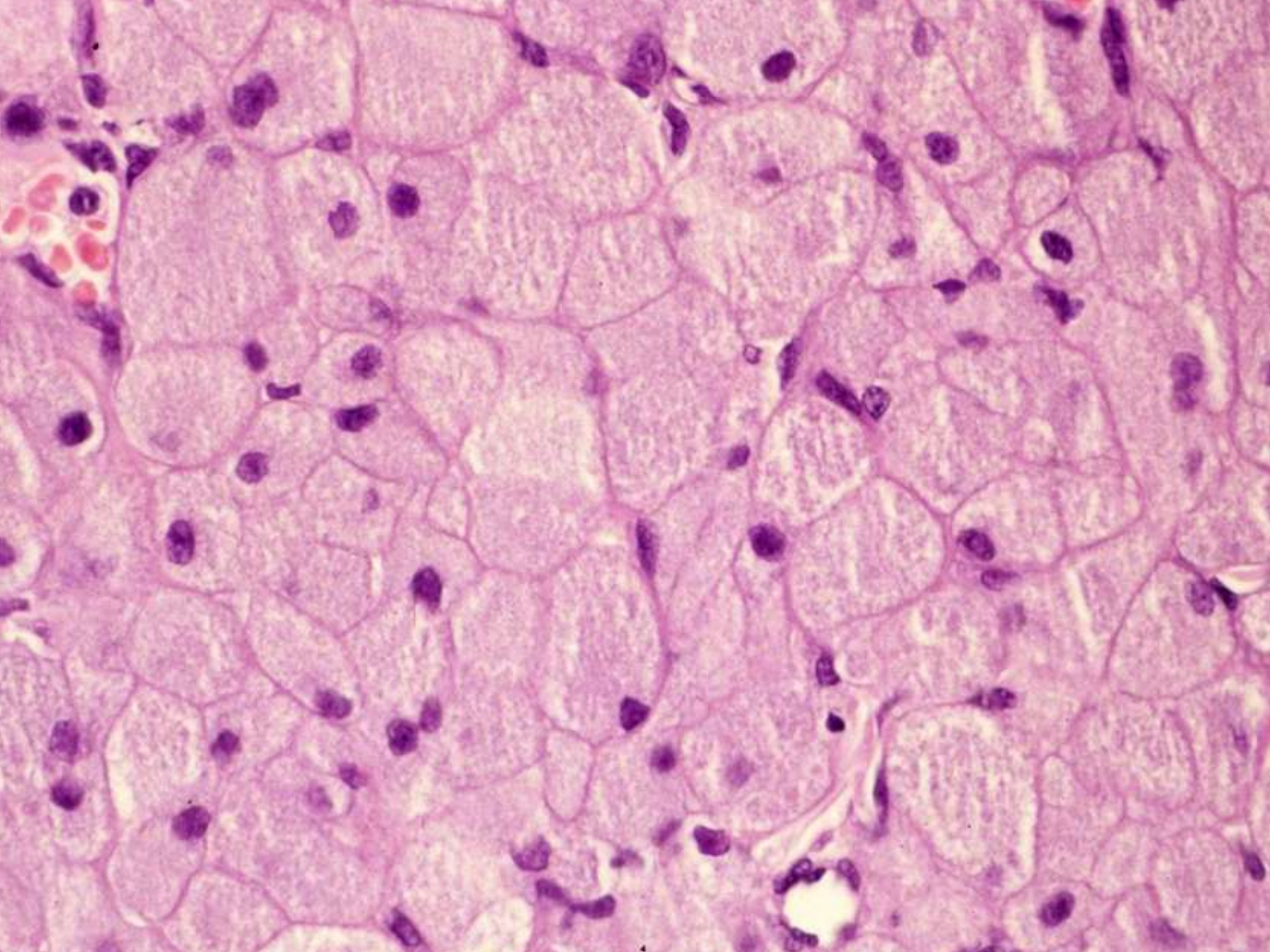
CARACTERÍSTICAS

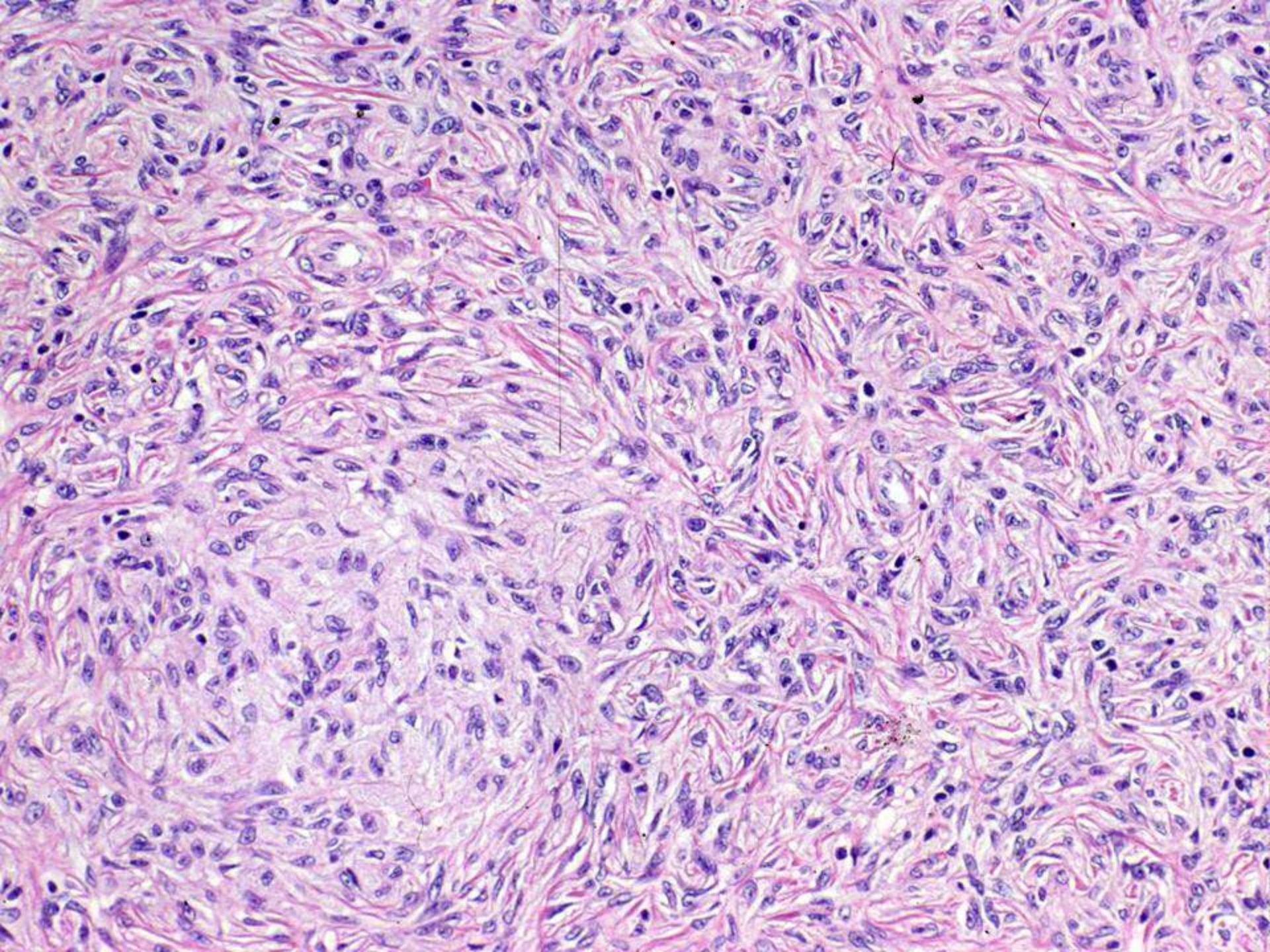
- El aspecto granular es un fenotipo degenerativo lisosomal que lo pueden expresar muchos tumores
- Lengua y piel de tronco, raro en vísceras
- Lesiones múltiples (10%). Recidiva <5% por excisión incompleta
- Microscopía:
 - Nidos y fascículos mal delimitados, infiltrativos, afectación perineural, hiperplasia pseudoepiteliomatosa
 - Pleomorfismo celular (degeneración), mitosis
 - PAS + diastasa resistente (1/3)
 - NSE + S 100 +, NKI/C3 +, PGP9.5 +











MUCHAS GRACIAS!

