



# **UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

---

---

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DELEGACIÓN 3 SUR DEL DISTRITO FEDERAL  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

**PERINEUROMA DE TEJIDOS BLANDOS: EN PARED  
ABDOMINAL, HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS Y  
REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

**TESIS  
PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA  
ESPECIALIDAD DE ANATOMÍA PATOLÓGICA**

**PRESENTA:  
DRA. NEYDA CECILIA CHÁVEZ BRAVO**

**ASESOR:  
DRA. MA. EUGENIA PALMERIN BUCIO**

MEXICO, D.F.

FEBRERO 2011





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**IMSS**

**REGISTRO NACIONAL DE TESIS DE ESPECIALIDAD**

Delegación: SUR DEL DISTRITO FEDERAL Unidad de adscripción: UMAE DE ESPECIALIDADES CMN S XXI

Asesor: Nombre: DRA. MA. EUGENIA PALMERIN BUCIO. Matrícula: 99350751

Paterno: CHÁVEZ Materno: BRAVO Nombre: NEYDA CECILIA.

Matrícula: 99377299 Especialidad: ANATOMIA PATOLÓGICA.  
Fecha Grad. 28 /02/2011.

Título de la tesis:

**PERINEUROMA DE TEJIDOS BLANDOS: EN PARED ABDOMINAL, HALLAZGOS ANATOMOPATOLOGICOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

Resumen:

El perineuroma es un tumor benigno raro, que deriva de las células perineurales de la vaina del nervio. El primero fue descrito en 1978 por Lazarus y Trombetta, quienes basaron su diagnóstico en las características ultraestructurales de las células de esta neoplasia. Posteriormente el perfil inmunohistoquímico de las células perineurales permitió el diagnóstico de esta entidad con mayor facilidad.

Se reporta el caso de una mujer de 47 años, quien presentó un tumor en pared abdominal, con diagnóstico de referencia de histiocitoma fibroso maligno (HFM). En el hospital de oncología se revisó el caso, se solicitó inmunohistoquímica, concluyendo el diagnóstico de Perineuroma de tejidos blandos.

Palabras Clave:

1) Perineuroma de tejidos blandos. 2) EMA. 3) Proteína S100.

Pags. 11 Ilus. 5

( Anotar el número real de páginas en el rubro correspondiente sin las dedicatorias ni portada )

( Para ser llenado por el jefe de Educación e Investigación Médica )

Tipo de Investigación: \_\_\_\_\_

Tipo de Diseño: \_\_\_\_\_

Tipo de Estudio: \_\_\_\_\_

DRA. DIANA G. MENEZ DIAZ  
JEFA DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

DRA. MARIA DE LOURDES CABRERA MUÑOZ  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ANATOMIA PATOLOGICA  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

DRA. MA. EUGENIA PALMERIN BUCIO  
PROFESOR AYUDANTE DEL CURSO DE ANATOMIA PATOLOGICA  
HOSPITAL DE ONCOLOGIA CMN SIGLO XXI  
MEDICO ANATOMOPATOLOGO

DRA. CHÁVEZ BRAVO NEYDA CECILIA  
RESIDENTE DE TERCER AÑO DE LA ESPECIALIDAD  
DE ANATOMIA PATOLOGICA  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

AGRADECIMIENTOS

A Dios, porque siempre está conmigo.

A mis padres Leticia Bravo Vázquez y Ricardo Chávez de la Rosa, por todo el amor, el apoyo y sobre todo por enseñarme a tomar mis propias decisiones, por respetarlas y creer en ellas; por todos los valores que me legaron.

A Javier, por caminar siempre a mi lado, creciendo juntos; por todo el amor que me da, por su comprensión, ternura, apoyo y la paciencia inagotable que me brinda, gracias. Por las enseñanzas que día a día me da. Por ser la luz que le faltaba a mi vida, para ser inmensamente feliz. Te amo.

A mis hermanos Daniel y Ricardo; por el todo el apoyo que me dan, por su amor, por estar siempre pendientes de mí, por ser quienes son.

A Sara, mi sobrina; por ser ese angelito que llena de paz, brillo y esperanza todo.

A la universidad Nacional Autónoma de México, Ciudad universitaria, por todo lo que he recibido de ella; por ser esa gran casa que reúne: educación, amor, arte, libros, filosofía, cine, teatro, museos, conciertos al aire libre, café, diversión, conciencia, ciencia, charlas inagotables e inconclusas...tantas cosas, pero sobre todo por intentar crear seres humanos pensantes, críticos, analíticos, sensibles y no unos tiranos. *“Por mi raza hablará el espíritu”*.

A mis amigos: Elizabeth, Lizeth, Erika, Gaby, Toño, Lili y Chucho.

A mis maestros: Dr. Luis Delgado, Dra. Gloria Vega, Dr. Amancio, Dr. Romero Cabello, Dr. Antonio García, Dra. Palmerín, Dra. Luz Ma. Gómez, Dra. Isabel Alvarado, Dra. Arreola, y sobre todo a mi maestro Carlos Zuñiga Palencia.

A la Dra. Palmerín, no solo por la asesoría en este trabajo, sino por su confianza y enseñanza.

**GRACIAS**

## INDICE

Agradecimientos

Resumen.....	6
Abstract.....	7
Introducción.....	8
Presentación del caso.....	9
Discusión.....	10
Figuras.....	12
Referencias.....	16

## PERINEUROMA DE TEJIDOS BLANDOS.

### RESUMEN

**Introducción.** El perineuroma es un tumor benigno raro, que deriva de las células perineurales de la vaina del nervio. El primero fue descrito en 1978 por Lazarus y Trombetta, quienes basaron su diagnóstico en las características ultraestructurales de las células de esta neoplasia. Posteriormente el perfil inmunohistoquímico de las células perineurales permitió el diagnóstico de esta entidad con mayor facilidad.

**Caso.** Mujer de 47 años, quien presentó un tumor en pared abdominal, con diagnóstico de referencia de histiocitoma fibroso maligno (HFM). En el hospital de oncología se revisó el caso, se solicitó inmunohistoquímica, concluyendo el diagnóstico de Perineuroma de tejidos blandos.

**Discusión.** El perineuroma de tejidos blandos muestra características morfológicas, ultraestructurales e inmunofenotípicas particulares, que lo distinguen de otros tumores de la vaina del nervio periférico tales como Schwannomas y neurofibromas.

El primer caso de perineuroma de tejidos blandos fue reportado en 1978 por Lazarus y Trombetta. Tienen la misma frecuencia en hombres y mujeres, se presenta en adultos (media de 46 años). La localización más frecuente es en tejido subcutáneo de las extremidades inferiores, miembros superiores, tronco y solo 30% ocurre en tejidos blandos profundos; es muy raro encontrarlos en vísceras, peritoneo, cabeza y cuello. Hasta el momento, no se ha reportado casos asociados a NF1.

Palabras clave: perineuroma de tejidos blandos, EMA, proteína S100.

## **SOFT TISSUE PERINEURIOMA**

### **ABSTRACT.**

Perineurioma is a rare benign tumor derived from nerve sheath perineurial cells. It was first described by Lazarus and Trombetta in 1978, who based their diagnosis on the ultrastructural features of perineurioma cells allowed an easier diagnosis.

A case of perineurioma in a 47 year old woman is reported who presented with an abdominal wall mass, with a previous diagnosis of MFH. The case was reviewed at the oncology hospital, immunohistochemistry was performed, concluding a diagnosis of soft tissue perineurioma.

Key words: soft tissue perineurioma, epithelial membrane antigen, S-100 protein.

## INTRODUCCIÓN

El perineuroma es un tumor benigno raro, que deriva de las células perineurales de la vaina del nervio. El primero fue descrito en 1978 por Lazarus y Trombetta, quienes basaron su diagnóstico en las características ultraestructurales de las células de esta neoplasia. Posteriormente el perfil inmunohistoquímico de las células perineurales permitió el diagnóstico de esta entidad con mayor facilidad.

Se reporta el caso de una mujer de 47 años, quien presentó un tumor en pared abdominal, con diagnóstico de referencia de histiocitoma fibroso maligno (HFM). En el hospital de oncología se revisó el caso, se solicitó inmunohistoquímica, concluyendo el diagnóstico de Perineuroma de tejidos blandos.

## PRESENTACIÓN DEL CASO.

Nosotros reportamos el caso de una mujer de 47 años, quien presento un tumor en pared abdominal; con diagnostico de Histiocitoma fibroso maligno por parte de su Hospital General de Zona. En el hospital de oncología de centro Médico Nacional siglo XXI se recibió una laminilla y un bloque, identificados como RL-09-4184.

Descripción histopatológica. La tinción de hematoxilina-eosina (HE), muestra una neoplasia mesenquimatosa benigna, bien delimitada, encapsulada, constituida de células fusiformes que se disponen en un patrón arremolinado, formando nódulos y entre ellos vasos sanguíneos de paredes hialinizadas. (FIGURA 1). Las células son de citoplasma fusiforme y ondulado; sus núcleos son alargados, de cromatina granular fina, nucléolo inconspicuo y sin mitosis. (FIGURA 2); tiñen de azul con el tricrómico de Masson (figura de 3); son intensamente positivas con el EMA (Figura 4) y negativos para PS100 (Figura 5), con todos estos hallazgos, se concluye el caso como perineuroma de tejidos blandos.

## DISCUSIÓN

El perineuroma es un tumor raro, benigno que surge de las células perineurales, de la vaina del nervio periférico<sup>1-2</sup>. Existen cuatro variantes: intraneural<sup>2-3</sup>, de tejidos blandos, reticular<sup>4</sup> y esclerosante<sup>5-6</sup>; así como su contraparte maligna.

El perineuroma de tejidos blandos muestra características morfológicas, ultra estructurales e inmunofenotípicas particulares, que lo distinguen de otros tumores de la vaina del nervio periférico tales como Schwannomas y neurofibromas<sup>6</sup>.

El primer caso de perineuroma de tejidos blandos fue reportado en 1978 por Lazarus y Trombetta. Tienen la misma frecuencia en hombres y mujeres, se presenta en adultos (media de 46 años). La localización más frecuente es en tejido subcutáneo de las extremidades inferiores, miembros superiores, tronco y solo 30% ocurre en tejidos blandos profundos; es muy raro encontrarlos en vísceras, peritoneo, cabeza y cuello. Hasta el momento, no se ha reportado casos asociado a NF1<sup>2</sup>.

Macroscópicamente: el tamaño varía de 0.3 a 20cm. No está asociado con un nervio identificable. Generalmente están bien circunscritos; la superficie de corte muestra una neoplasia sólida con áreas blanco amarillentas; de aspecto gelatinoso; de blando a firme; y muy raramente puede mostrar áreas focales de hemorragia.

Histológicamente está formado por células fusiformes, delgadas tipo fibroblastos; con largas prolongaciones citoplasmáticas acintadas, pueden tener una arquitectura arremolinado a Pacciano o bien, en fascículos cortos. Algunos perineuromas morfológicamente tienen apariencia de un dermatofibrosarcoma protuberans o bien, de un fibrohistiocitoma benigno; y

los que tienen un estroma mixoide abundante, semejan a los neurofibromas mixoides; por lo que se debe hacer diagnóstico diferencial con dichas entidades<sup>(1, 2, 3,4, 5,6, 7)</sup>.

En raras ocasiones se ha observado osificación, y en el 20% muestran características atípicas<sup>2</sup>. Inmunohistoquímicamente; son positivos para EMA (100%), laminina y colágeno IV, CD 34 (64%), Claudina -1 (29%) y GLUT-1<sub>2</sub>.

Las características ultra estructurales: consisten en prolongaciones delgadas, no afiladas en sus extremos, que contienen un gran número de vesículas pinocíticas y están parcialmente revestidas por una membrana basal.<sup>7</sup>

Según, la literatura, nuestro caso tiene una presentación clásica, sin embargo, es raro, lo que dificulta su diagnóstico morfológico, por la gama tan amplia de diagnósticos diferenciales que tiene; por eso, es esencial complementarlo con IHQ o microscopía electrónica para llegar al mismo. (Ver tabla 1).

Aunque la literatura no incluye el tumor fibrohistiocítico plexiforme como diagnóstico diferencial, nosotros lo incluimos porque se recibió con este diagnóstico. Este tumor incluye dos componentes histológicos: fibroblástico e histiocitario, y nuestro caso carece de estos<sup>1-7</sup>.

Con escisión completa del tumor, el pronóstico es excelente, no se ha reportado ningún caso de perineuroma, que haya recurrido o metastatizado después de la resección quirúrgica completa<sup>2</sup>.

## FIGURAS

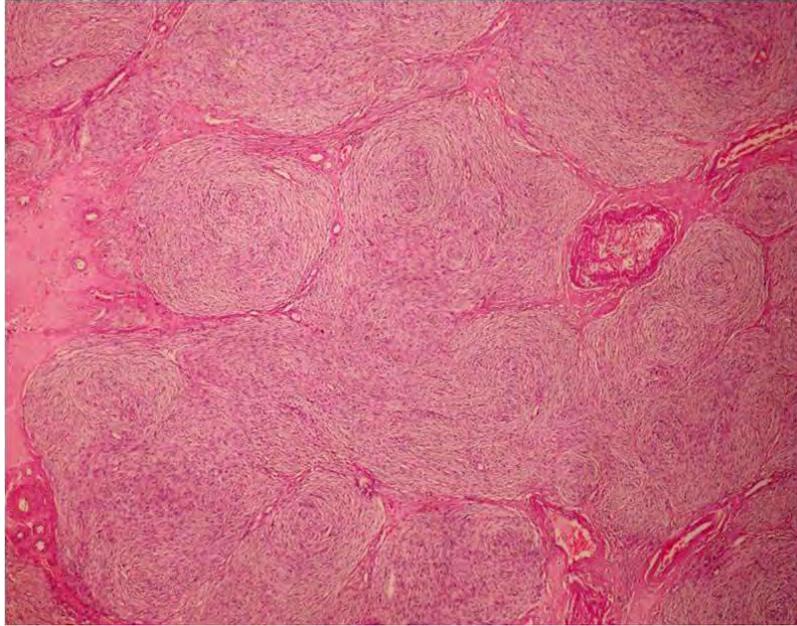


Figura 1. Corte histológico teñido con HE a 10x: Perineuroma de tejidos blandos, que muestra arquitectura arremolinada o Pacciniana. Formando nódulos y entre ellos vasos sanguíneos de paredes hialinizadas.

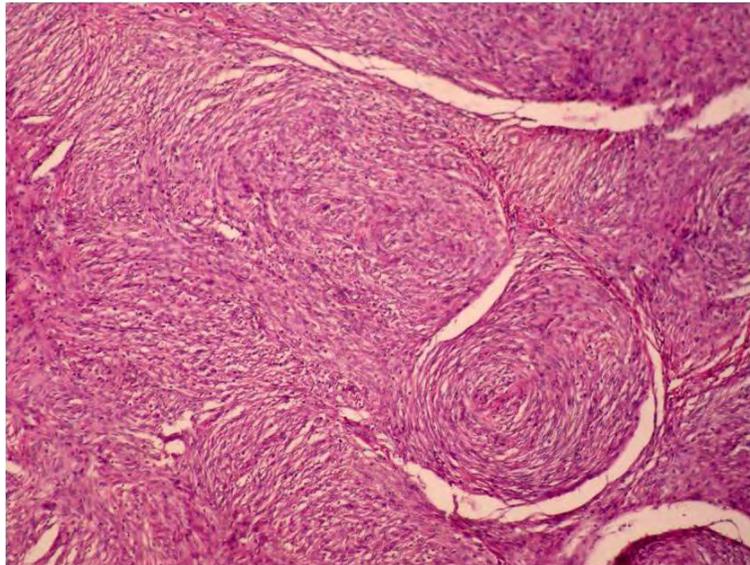


Figura 2. Corte histológico teñido con HE a 40x: Las células son de citoplasma fusiforme y ondulado; sus núcleos son alargados, de cromatina granular fina, nucléolo incospicuo y sin mitosis.

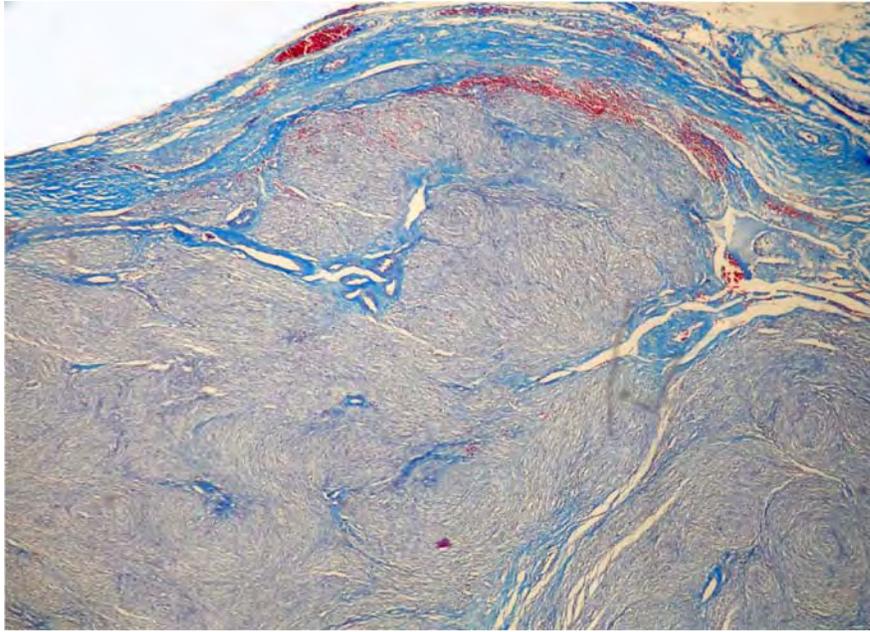


Figura 3. Tinción de histoquímica de tricrómico de Masson a 10x: el citoplasma de las células que forman el perineuroma tiñen de azul.

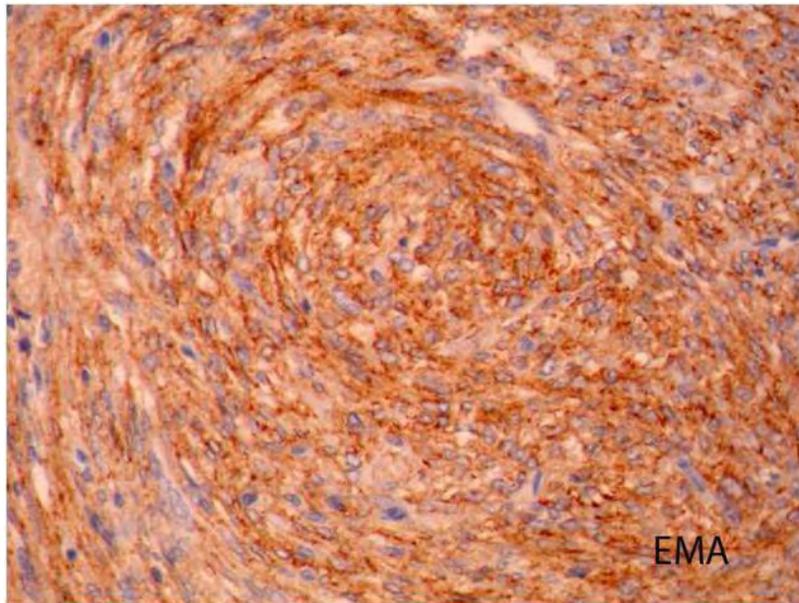


Figura 4. Tinción de inmunohistoquímica de EMA a 40x: Las células neoplásicas son intensamente positivas.

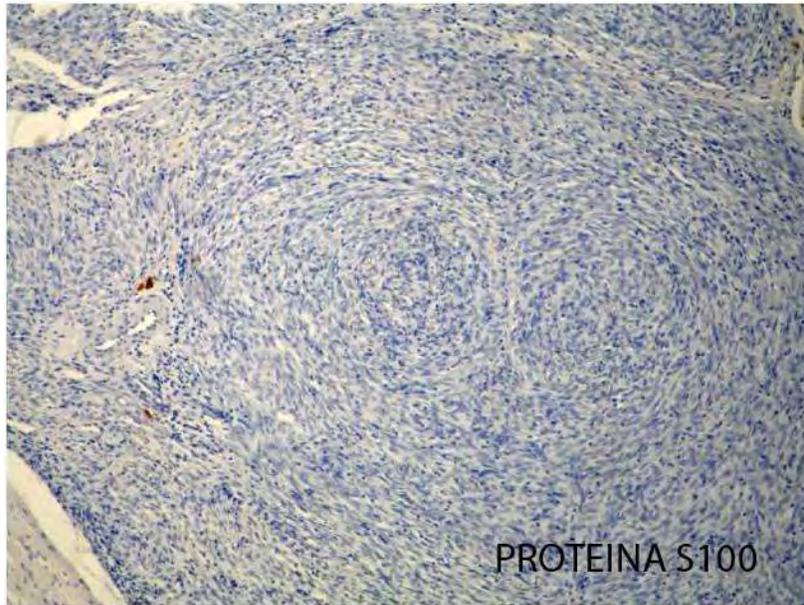


Figura 5. Tinción de inmunohistoquímica de Proteína S 100 a 40x: Las células neoplásicas son negativos para PS100.

TABLA 1. DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES DE PERINEUROMA DE TEJIDOS BLANDOS.

ENTIDAD	MORFOLOGÍA	IHQ						
		EMA	PS100	CK	CD34	vimentina	Bcl-2	P63
DERMATOFIBROSARCOMA	Patrón arremolinado e infiltrante.  Carece del patrón Pacciano.	+/-	-	-	+++	++	-	-
TUMOR FIBROSO SOLITARIO	Áreas hipercelulares que alternan hipocelulares y colagenizadas.	+/-  +++	-  -	-	+++	+/-		
NEUROFIBROMA PLEXIFORME	Indistinguible de perineuroma	-  -	++++	-	-	-	-	-
SCHWANNOMA	Indistinguible de morfología	-  -	++++	-	-	-	-	-
MENINGIOMA EXTRACRANEAL	Se requiere correlación clínica y estudios de imagen.	+  -	+	+	-	+	-	-
Mioepitelioma	Patrón de crecimiento reticular, cordones de células epitelioides inmersas en un estroma condromixoide	+  +++	+	++	-	+/-		-

## REFERENCIAS.

1. Scheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA. Atlas of Pathology:Tumors of the Peripheral Nervous System, 3rd series, fascicle 24. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1997.
2. Jason L. Hornick, MD, PhD and Christopher D. M. Fletcher, MD, FRCPath. Soft Tissue Perineurioma Clinicopathologic Analysis of 81 Cases Including Those With Atypical Histologic Features. Am J Surg Pathol Volume 29, Number 7, July 2005.
3. Emory TS, Scheithauer BW, Hirose T, et al. Intraneural perineurioma: a clonal neoplasm associated with abnormalities of chromosome 22. Am J Clin Pathol. 1995;103:696–704.
4. Graadt van Roggen JF, McMenamin ME, Belchis DA, et al. Reticular perineurioma: a distinctive variant of soft tissue perineurioma. Am J Surg Pathol. 2001;25:485–493.
5. Michal M. Extraneural retiform perineuriomas: a report of four cases.Pathol Res Pract. 1999;195:759–763.
6. Fetsch JF, Miettinen M. Sclerosing perineurioma: a clinicopathologic study of 19 cases of a distinctive soft tissue lesion with a predilection for the fingers and palms of young adults. Am J Surg Pathol. 1997;21:1433–1442.
7. Weiss SW, Goldblum JR. Benign tumors of peripheral nerves. In: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 4th ed. St. Louis, MO: Mosby, 2001:111