

Figura 1 A) Nódulo eritematoso localizado en ombligo. B) Examen dermatoscópico: patrón vascular polimorfo. C) Imagen de tomografía por emisión de positrones: masa tumoral localizada en ángulo hepático de colon con metástasis en hígado, ombligo y espacio peritoneal.

Bibliografía

- Zaballos P, Llambrich A, Puig S, Malveyh JM. Dermoscopy is useful for the recognition of benign-malignant compound tumors. *Br J Dermatol.* 2005;153:653-6.
- Micali G, Lacarrubba F, Massimino D, Schwartz RA. Dermoscopy: alternative uses in daily clinical practice. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:1135-46.
- Dubreuil A, Domp Martin A, Barjot P, Louvet S, Leroy D. Umbilical metastasis or Sister Mary Joseph's nodule. *Int J Dermatol.* 1998;37:7-13.
- De Giorgi V, Alfaioli B, Massi D, Wnekowicz E, Sestini S, Papi F, et al. Solitary cutaneous metastasis as the first sign of relapse of thyroid carcinoma: a clinical, dermoscopic-pathologic case study. *Dermatol Surg.* 2009;35:523-6.
- Oiso N, Kimura M, Kawada A. A dermoscopic figure of polymorphous atypical vessels with color gradation: metastatic cutaneous carcinoma into the lymphatic vessels. *Acta Derm Venereol.* 2011;91:737-8.
- Mun JH, Kim JM, Ko HC, Kim BS, Kim MB. Dermoscopy of a Sister Mary Joseph nodule. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:190-2.
- Chernoff KA, Marghoob AA, Lacouture ME, Deng L, Busam KJ, Myskowski PL. Dermoscopic findings in cutaneous metastases. *JAMA Dermatol.* 2014;150:429-33.

C. Garrido Colmenero*, G. Blasco Morente, I. Pérez López y J. Tercedor Sánchez

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cristinagarrido86@gmail.com

(C. Garrido Colmenero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.10.017>

Schwannoma de la lengua



Schwannoma of the Tongue

Sr. Director:

El neurinoma, schwannoma o neurilemoma, es un tumor benigno, que se origina en las células de Schwann de los nervios craneales y periféricos. Aparece en pacientes de entre 20 y 50 años de edad, sin preferencia de sexo¹.

Habitualmente los schwannomas son esporádicos, pero en algunos casos se asocian a neurofibromatosis tipo 2, schwannomatosis, complejo Carney y más raramente pueden aparecer posradiación, incluso con una latencia de 50 años (schwannomas acústicos)².

Un 25% de los schwannomas extracraneales se localizan en cabeza y cuello, y aproximadamente el 1% son de localización intraoral^{3,4}.

Varón de 52 años, sano, sin antecedentes personales de interés, por una tumoración única en dorso de lengua de año y medio de evolución, ocasionalmente dolorosa que apareció sin cirugía ni traumatismo previo. A la exploración

se observó un nódulo de 2 mm en el dorso de la lengua de coloración algo eritematosa, brillante, bien delimitado, ligeramente doloroso al tacto, de superficie lisa y consistencia sólido-elástica (fig. 1).

Se realizó extirpación simple de la lesión y el estudio histopatológico mostró una tumoración bien circunscrita bajo el epitelio mucoso de la lengua, compuesta por fascículos de células fusiformes (fig. 2). A mayor aumento se objetivaron células alargadas sin atipia, cuyos núcleos se disponían en línea (fig. 3) configurando los típicos «cuerpos de Verocay». Se realizaron estudios de inmunohistoquímica, encontrándose positividad para S100. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico de schwannoma clásico.

Tras la escisión de la lesión se procedió al cierre directo del defecto, sin que haya habido recidiva durante los 6 meses de seguimiento ni complicaciones relativas a la cirugía.

El schwannoma se localiza infrecuentemente en la lengua. Cohen et al. realizaron una revisión de schwannomas en esta localización publicados en revistas indexadas en PubMed encontrando 126 casos en 56 años (incluyendo 2 pacientes que publican en el mismo artículo)¹.

El schwannoma clínicamente se manifiesta como una tumoración firme y de crecimiento lento que puede

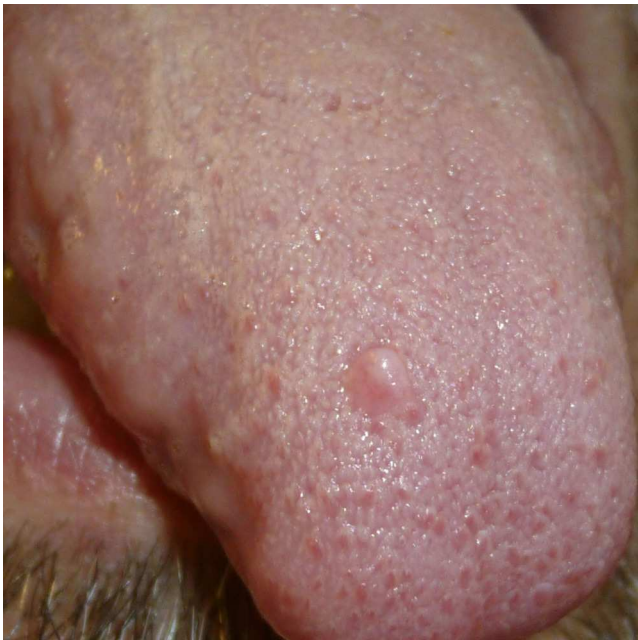


Figura 1 Nódulo bien delimitado eritematoso de 2 mm de diámetro en el dorso de la lengua.

alcanzar un tamaño variable. La sintomatología viene dada por la localización y el tamaño, pudiendo ser dolorosa³, como en el caso que se presenta, o asintomática. Cuando se localiza en la lengua, algunos pacientes refieren inflamación, fasciculaciones o pérdida de peso asociada a dificultad en la deglución. Excepcionalmente puede crecer rápidamente y ulcerarse⁵.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante la histopatología, donde se observa un tumor bien delimitado, encapsulado, compuesto por células fusiformes que se pueden organizar de 2 modos, formando: «zonas tipo Antoni A», más celulares y con los característicos «cuerpos de Verocay», células alargadas sin atipia, cuyos núcleos se disponen en línea y sus citoplasmas se muestran fusionados en masas eosinófilas; y/o «zonas tipo Antoni B», con células distribuidas aleatoriamente en un estroma mixomatoso¹⁻⁶. Con técnicas inmunohistoquímicas presentan inmunorreactividad para S100. Según su variante morfológica se pueden

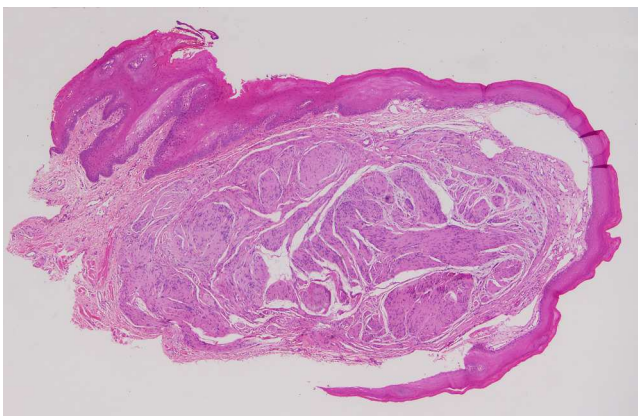


Figura 2 En el estudio anatomopatológico se objetivó una tumoración bien circunscrita a nivel submucoso (HE ×2).

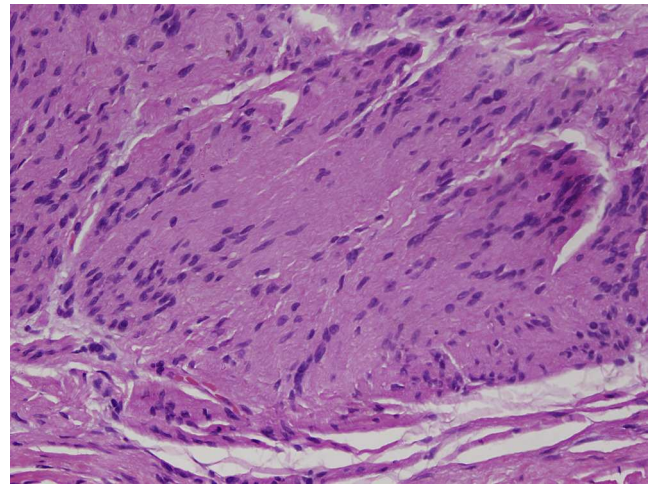


Figura 3 Células agrupadas en empalizadas formando las estructuras denominadas «cuerpos de Verocay» (HE ×20).

clasificar en schwannoma clásico, celular, plexiforme, anciano y melanótico².

La pérdida de la función de la proteína merlina (codificada por el gen *NF2*³) parece ser la causa de la aparición de los schwannomas. Esta proteína tiene funciones complejas, que son clave en varias vías a nivel del núcleo y la membrana celular. La pérdida de función de merlina en el núcleo lleva a la expresión aumentada de proteínas de membrana, incluyendo integrinas y receptores de factores de crecimiento. Normalmente estos factores de crecimiento son inhibidos por el contacto célula-célula, la ausencia de merlina favorece su activación, estimulando las vías mitogénicas y de supervivencia, y favoreciendo la falta de polarización celular. Todo esto lleva a las células del schwannoma a una incapacidad de unirse a un axón².

Entre los diagnósticos diferenciales clínicos se encuentran todas aquellas lesiones que se manifiestan como una tumoración bien encapsulada: tumor de células granulares, tumor de glándulas salivales, leiomiomas, neurofibromas, linfangiomas, hemangiomas, quistes y lipomas, entre otros.

El tratamiento es quirúrgico, siendo más complejo en aquellos tumores que se localizan en la base de la lengua⁶. La malignización y la recidiva son raras².

Presentamos este caso ya que el schwannoma es infrecuente en la mucosa lingual, pero forma parte del abanico de posibilidades de diagnóstico diferencial de los tumores benignos de la mucosa bucal. Como sucede en muchos de estos tumores, el diagnóstico final del schwannoma viene dado por el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica.

Bibliografía

1. Cohen M, Wang MB. Schwannoma of the tongue: Two case reports and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009;266:1823-9.

2. Hilton DA, Hanemann CO. Schwannomas and their pathogenesis. *Brain Pathol.* 2014;24:205–20.
3. Catalfamo L, Lombardo G, Nava C, Familiari E, Petrocelli M, Iudicello V, et al. Tongue schwannoma: Clinicopathological findings. *J Craniofac Surg.* 2011;22:1158–61.
4. Lukšić I, Müller D, Virag M, Manojlović S, Ostović KT. Schwannoma of the tongue in a child. *J Craniofac Surg.* 2011;39:441–4.
5. Naidu GS, Sinha SM. Schwannoma of the tongue: An unusual presentation in a child. *Indian J Dent Res.* 2010;21:457–9.
6. Ying B, Zhu S, Qiao Y, Ye W, Maimaiti A, Hu J, et al. Surgical approaches for tongue base schwannoma. *J Craniofac Surg.* 2013;24:9–11.

R.A. Feltes-Ochoa^{a,*}, R. Maseda-Pedrero^a
y E. Ruíz-Burguillos^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: rofel8a@hotmail.com
(R.A. Feltes-Ochoa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.11.009>

Dispersión en la atención médica de los pacientes con ictiosis



Fragmented Health Care Delivery in Ichthyosis

Las ictiosis congénitas son enfermedades genéticas de muy baja prevalencia, habiéndose estimado la existencia de unos 294 pacientes en España¹. Los afectados sufren un gran deterioro en su calidad de vida ya que, independientemente del tipo de ictiosis, padecen no solo manifestaciones cutáneas, sino también prurito incoercible, hiposudoración, retraso del crecimiento durante la infancia, alopecia cicatricial, queratitis de repetición, hipoacusia de conducción y problemas de relación social. Como consecuencia de ello, la mayoría de los pacientes necesitan, además de la del dermatólogo, la atención de otros especialistas como oftalmólogos, otorrinolaringólogos, endocrinólogos, especialistas en nutrición y psicólogos. Y si para muchos dermatólogos es excepcional enfrentarse a un paciente con ictiosis, es fácil imaginar la escasa experiencia que pueden aportar la mayoría de los especialistas no dermatólogos.

Durante el primer trimestre de 2014 realizamos una encuesta entre los miembros de la Asociación Española de Ictiosis (ASIC) para conocer el nombre de los médicos que les atendían. Nuestro objetivo era determinar los

especialistas en dermatología, oftalmología, otorrinolaringología y endocrinología que podían tener experiencia en ictiosis; 72 asociados de ASIC contestaron la encuesta; además, ASIC disponía de datos sobre los dermatólogos que atendían a otros 35 pacientes. En total, los asociados de ASIC mencionaron 70 dermatólogos diferentes; de ellos, solo 3 dermatólogos eran mencionados por más de 5 pacientes distintos, 5 eran citados como dermatólogo habitual por 3 o 4 enfermos, 9 visitaban con periodicidad a 2 pacientes como máximo, y el resto de los dermatólogos (hasta un total de 53) fueron mencionados por solo un paciente. Algo similar ocurrió con el resto de los especialistas, que fueron mencionados en la encuesta por menos de la mitad de los pacientes: 4 oftalmólogos eran citados por 2 pacientes distintos, un solo otorrinolaringólogo era mencionado por más de un paciente y ningún endocrinólogo de los 6 mencionados tenía más de un paciente con ictiosis a su cargo (tabla 1). Curiosamente, numerosos asociados reseñaron que aunque acudían regularmente a estas consultas, no solían ser atendidos por el mismo médico. En resumen, de la encuesta podemos deducir que: 1) hay muy pocos médicos con experiencia en un número significativo de pacientes con ictiosis; y que 2) es muy probable que la mayoría de los pacientes no sean atendidos regularmente por otros especialistas que les podrían ayudar en algunas de sus potenciales comorbilidades.

Es importante señalar posibles sesgos en esta encuesta. Por un lado, no todos los pacientes con ictiosis

Tabla 1 Proporción de pacientes con ictiosis que son atendidos por el mismo especialista, según la encuesta realizada en abril de 2014 entre los asociados de la Asociación Española de Ictiosis (ASIC)

| | Dermatólogos n = 70 | Oftalmólogos n = 27 | Especialistas ORL n = 19 | Endocrinólogos n = 6 |
|----------------------|-----------------------------|------------------------|--------------------------------|-------------------------|
| Atienden 7 pacientes | 1 | – | – | – |
| Atienden 6 pacientes | 1 | – | – | – |
| Atienden 5 pacientes | 1 | – | – | – |
| Atienden 4 pacientes | 3 | – | – | – |
| Atienden 3 pacientes | 2 | – | – | – |
| Atienden 2 pacientes | 9 | 4 | 2 | – |
| Atienden un paciente | 53 | 23 | 18 | 6 |
| Total pacientes | 107 (72 + 35 ^a) | 31/72 | 22/72 | 6/72 |

^a Miembros de ASIC que no contestaron la encuesta pero cuya información estaba disponible.