

## Neurofibroma circunscrito solitario de la vulva

### Solitary circumscribed neurofibroma of the vulva

Dra. Dalgis Lau Serrano,<sup>I</sup> MSc. María Margarita Millán Vega,<sup>II</sup> Dr.C. Yarine Leonell Fajardo Tornés<sup>II</sup>

<sup>I</sup> Clínica de Especialidades Médicas de Bayamo. Granma, Cuba.

<sup>II</sup> Hospital General Universitario "Carlos Manuel de Céspedes y del Castillo". Bayamo. Granma, Cuba.

---

#### RESUMEN

**Introducción:** el neurofibroma es un tumor de comportamiento benigno que se origina de las células de la vaina nerviosa periférica, puede presentarse en forma solitaria o como lesiones múltiples como parte de la enfermedad de Von Recklinghaüsen o neurofibromatosis. Los solitarios son de presentación rara y usualmente no se encuentran asociados a síntomas sistémicos.

**Objetivo:** presentar el caso y la revisión bibliográfica en la literatura nacional y extranjera.

**Paciente:** se presenta el caso de una paciente con un tumor solitario en la vulva tratado de forma quirúrgica en el servicio de Ginecología del Hospital "Carlos Manuel de Céspedes y del Castillo" de Bayamo, Granma, en octubre del 2011.

**Resultados:** se procedió a retirar la lesión quirúrgicamente mediante cirugía escisional con enucleación del tumor y resección de la piel redundante.

**Conclusión:** el diagnóstico histológico se correspondió con neurofibroma.

**Palabras clave:** neurofibroma solitario, tumor de vulva.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** neurofibroma is a benign tumor that originates from cells of peripheral nerve sheath. It may occur as solitary or multiple lesions as part of Von Recklinghausen disease or neurofibromatosis. The solitary lesions are rare and usually they are not associated with systemic symptoms.

**Objective:** case presentation and literature review in national and international literature.

**Patient:** we report the case of a patient with a vulvar solitary tumor, treated surgically at the Department of Gynecology of "Carlos Manuel de Céspedes y del Castillo" Hospital in Bayamo, Granma, in October 2011.

**Results:** we proceeded to surgically remove the lesion by excisional surgery with enucleation of the tumor and resection of redundant skin.

**Conclusion:** the histological diagnosis was consistent with neurofibroma.

**Key words:** solitary neurofibroma, vulvar tumor.

---

## INTRODUCCIÓN

Los neurofibromas forman parte de los tumores neurales cutáneos que derivan de uno o más elementos de los nervios periféricos o sus terminaciones neurocutáneas: células perineurales, células de Schwann, fibroblastos, mastocitos; todas ellas con capacidad de proliferación y transformación maligna.<sup>1,2</sup> Pueden presentarse a cualquier edad y tiene igual incidencia en ambos sexos, son de crecimiento lento y suelen ser dolorosos, se encuentran como pápulas, nódulos o pólipos que se localizan en dermis o tejido celular subcutáneo y el manejo es quirúrgico.<sup>1-5</sup>

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente, de 39 años de edad, que acude a consulta de Ginecología del área refiriendo que desde hacía aproximadamente un año notaba una tumoración con crecimiento progresivo en el labio mayor izquierdo de la vulva, indoloro, que solo molestaba el roce con la ropa. Niega trauma local.

No antecedentes patológicos personales ni familiares de enfermedad.

Se remite a la consulta de Ginecología preoperatoria del hospital.

Al examen físico se observa una masa sólida de 6 por 8 cm, en la zona del labio vulvar mayor izquierdo que se extiende hasta la raíz del muslo y hasta cerca del pubis, ulcerada, con fondo limpio, de consistencia fibrosa, poco dolorosa al tacto, cubierta con piel rosada lisa y brillante donde existen otras formaciones nodulares pequeñas de 1 por 2 cm de consistencia blanda no renitente (Fig. 1).



**Fig. 1.** Tumoración que se extiende desde la región inguinal hasta labio mayor izquierdo, ulcerada y otras más pequeñas.

En la región abdominal del hipogastrio, cerca del pubis se observan unas manchas color café con leche, que no descaman y conservan la sensibilidad normal.

Exámenes hematológicos, bioquímicos y serológicos con resultados normales.

Se procedió a retirar la lesión quirúrgicamente mediante cirugía escisional con enucleación del tumor y resección de la piel redundante (Fig. 2) Se envía la pieza a estudio histológico.

El resultado de la biopsia informa: infiltrado fuso celular desordenado entre haces de colágeno fino y fascículos nerviosos compatibles con neurofibroma.

La paciente es vista en consulta con evolución satisfactoria y sin recidivas.



Fig. 2. Se muestra la tumoración resecada y la herida quirúrgica.

## DISCUSIÓN

Los neurofibromas fueron descritos por Smith en 1849.<sup>3</sup> En 1863, Virchow realizó las primeras descripciones histopatológicas<sup>4</sup> y en 1882, Friedrich Daniel Von Reklinghausen establece su relación con la neurofibromatosis.<sup>3,4</sup> Así es que los neurofibromas pueden presentarse como lesiones solitarias o asociadas a una neurofibromatosis (neurofibromas cutáneos y extra cutáneos múltiples, manchas café con leche, hamartomas del iris, glioma óptico, etcétera).<sup>5,6</sup>

Los neurofibromas solitarios son lesiones benignas de crecimiento lento, que pueden desarrollarse por proliferaciones de las células de Schwann, células perineurales y fibroblastos endoneurales<sup>5</sup> (muchas veces son considerados como hiperplasia de todos los elementos neurales)<sup>1-8</sup> por lo que pueden presentarse en cualquier lugar donde hayan terminaciones nerviosas.<sup>9,10</sup> Clínicamente, pueden ser descritos como pápulas o nódulos de apariencia ovoide, esférica, fusiforme, polipoide, sésil o pediculada; usualmente de consistencia blanda y cubierta de piel hiperpigmentada o hipopigmentada,<sup>4</sup> tienden a invaginarse con la presión (signo del ojal) y son de tamaño variable desde 0,2 a 2 cm.<sup>2</sup> En cuanto a la incidencia por sexo y edad de presentación, se ha descrito que ocurre en ambos sexos por igual y a cualquier edad,<sup>11</sup> aunque autores como *Martínez Estrada*<sup>4</sup> y *Dangoisse*<sup>9</sup> reportan que es más común entre la segunda y tercera década de la vida.

Por ser una tumoración de partes blandas, debemos realizar un diagnóstico diferencial clínico con múltiples tumores como el neuroma, schwannoma, nevos melanocíticos, nevo azul, hemangiomas, nevo lipomatoso superficial,

dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, leiomioma, lipoma, angioliopoma, tumores anexiales y quiste dermoide entre otros.<sup>1,4</sup>

La escisión simple es considerada la terapia adecuada<sup>12,13</sup> y dependiendo del compromiso del nervio periférico podría ser removido por enucleación.<sup>1</sup> La recurrencia puede ocurrir pero es rara.<sup>1-9</sup>

Se concluye que los neurofibromas solitarios son neoplasias benignas que muestran diferenciación hacia componentes normales de los nervios periféricos, pueden localizarse en piel o mucosas y no hay preferencia por sexo.<sup>14,15</sup> El caso presentado mostró una localización vulvar inusual de este tumor sin el contexto clínico de una neurofibromatosis. Se realizó la escisión completa de la lesión sin recurrencia. El reporte histológico confirmó el diagnóstico con la observación de infiltrado fuso celular desordenado entre haces de colágeno fino y fascículos nerviosos.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Argenyi ZB. Neural and Neuroendocrine Neoplasm (Other than Neurofibromatosis). In: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. Dermatology. Madrid: Mosby Ed; 2003. p. 1843-61.
2. Weedon D. Tumores neurales y endocrinos. En: Piel Patología. Madrid: Marbán Ed; 2002. p. 803-20.
3. Jeyaretna DS, Oriolowo A, Smith ME, Watkins RM. Solitary neurofibroma in the male breast. World J Surg Oncol. 2007;5:23-5.
4. Martínez Estrada V, Richaud Manifacio C. Neurofibroma mixoide solitario. Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua. 2002;11:97-100.
5. Venadero-Albarrán F, Rodríguez Acar M, Merelo V, Cervantes Acevedo AM, Ramos Garibay A. Neurofibroma solitario. Presentación de dos casos. Rev Cen Dermatol Pascua. 2004;13:99-102.
6. Fisher DA, Chu P, Mc Calmont T. Solitary plexiform neurofibroma is not pathognomonic of von Recklinghausen's neurofibromatosis: a report of a case. Int J Dermatol. 1997;36:439-42.
7. Reed TS, Marty JA. Peripheral nerve tumors. Large neurofibroma of the foot. J Am Podiatr Med Assoc. 1995;85:552-4.
8. Roldan-Marín R, Domínguez-Cherit J, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Hojyo-Tomoka MT, Domínguez-Soto L. Solitary subungueal neurofibroma: an uncommon finding and a review of the literature. J Drugs Dermatol. 2006;5:672-4.
9. Dangoisse C, Andre J, De Dobbeleer G, Van Geertruyden J. Solitary subungueal neurofibroma. Br J Dermatol. 2000;143:1116-7.
10. Sugiura K, Sugiura M, Hayakawa R, Kato Y, Sakamota N, Osada A, et al. Solitary neurofibroma: an uncommon location. Int J Dermatol. 2004;43:451-3.

11. Gomez Oliveira G, Fernandez-Alba J, Martin Sastre R, Patiño Seijas B, López-Cedrún Cenbranos JL. Neurofibroma plexiforme en mucosa yugal: Presentación de un caso clínico. Med Oral. 2004;9:263-7.
12. Vivek N, Manikandhan R, James PC, Rajeev R. Solitary intraosseus neurofibroma of mandibule. Indian J Dent Res. 2006;17:135-8.
13. Barcia JJ. Neurofibroma cutáneo solitario, pigmentado y con crecimiento plexiforme focal. Descripción de un caso. 9º Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Disponible en:  
[http://juanbarciapathology.blogspot.com/2003\\_06\\_01\\_archive.html](http://juanbarciapathology.blogspot.com/2003_06_01_archive.html)
14. Br J. Neurofibromatosis de la Vulva. Dermatology.1992 Nov;127(5):540-1.
15. Elliott GB, Elliott JD. Plexiforme neoplasm. Arch Pathol. 1973. Feb;95(2):100-1.

Recibido: 2 de marzo de 2012.

Aprobado: 16 de marzo de 2012.

*Dalgis Lau Serrano.* Clínica de especialidades médicas de Bayamo. Carretera central vía Santiago de Cuba. Km 4. Bayamo. Granma, Cuba. Teléfono: 487574. Correo electrónico: [dalgis.grm@infomed.sld.cu](mailto:dalgis.grm@infomed.sld.cu)