

de pacientes con PC/S tienen elevación de IL-6, citoquina que induce la diferenciación de linfocitos B a células plasmáticas. La IL-6 también se eleva en la enfermedad de Castleman multicéntrica (ECM), lo que lleva a algunos autores a considerar la PC/S como una variante de esta. Sin embargo, generalmente en la ECM esta elevación parece ser producida por células infectadas por VHH-8, mientras que este virus no ha sido identificado en la PC/S<sup>4,6-9</sup>. Nuestro paciente tenía la IL-6 normal y una PCR de VHH-8 negativa. Recientemente se ha sugerido un posible papel de IgG4 en la patogénesis de la enfermedad<sup>6,8</sup>.

La PC tiene normalmente un curso crónico y benigno, aunque sin remisiones espontáneas, si bien han sido publicados casos de pacientes con PS que desarrollaron fallo respiratorio o renal y asociación con algunos tumores, como el linfoma de células T<sup>1,5,7,9</sup>.

Se han descrito múltiples tratamientos (corticoides, inmunomoduladores tópicos, antibióticos, PUVA, láser, radioterapia, talidomida, inmunoglobulinas, rituximab, quimioterapia) con poca respuesta<sup>2,3,5-9</sup>.

Hemos presentado un caso de PC sin evidencia de afectación sistémica, hasta ahora, que consideramos interesante por la escasa frecuencia de esta enfermedad en la raza blanca.

## Agradecimientos

A D. Jesús Hernández-Gil Sánchez, por su colaboración en la elaboración del presente trabajo.

## Bibliografía

1. Kimura K, Fujita H, Ishihama S. A case of cutaneous plasmacytosis. *Hifu Rinsho*. 1983;25:1045-50.
2. Watanabe S, Ohara K, Kutita A, Mori S. Systemic plasmacytosis: a syndrome of peculiar skin eruptions, generalized

lymphadenopathy, and polyclonal hypergammaglobulinemia. *Arch Dermatol*. 1986;122:1314-20.

3. Uhara H, Saida T, Ikegawa S, Yamazaki Y, Mikoshiba H, Nijoh S, et al. Primary cutaneous plasmacytosis: Report of three cases and review of the literature. *Dermatology*. 1997;189:251-5.
4. Honda R, Cerroni L, Tanikawa A, Ebihara T, Amagai M, Ishiko A. Cutaneous plasmacytosis: Report of 6 cases with or without systemic involvement. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68:978-85.
5. Leonard AL, Meehan SA, Ramsey D, Brown L. Cutaneous and systemic plasmacytosis. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56:538-40.
6. Lee JH, Yoo CY, Jung JH, Yoo JY, Kang SJ, Kang AS. Systemic plasmacytosis: A case report with a review of the literature. *Korean J Pathol*. 2011;45:632-8.
7. Haque M, Hou JS, Hisamichi K, Tamada K, Cusack CA, Abdelmalek M, et al. Cutaneous and systemic plasmacytosis vs. cutaneous plasmacytic castleman disease: Review and speculations about pathogenesis. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2011;11:453-61.
8. Wagner G, Rose C, Klapper W, Sachse MM. Cutaneous and systemic plasmacytosis. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2013;11:1161-73.
9. Jayaraman AG, Cesca C, Kohler S. Cutaneous plasmacytosis: A report of five cases with immunohistochemical evaluation for HHV-8 expression. *Am J Dermatopathol*. 2006;28:93-8.
10. Tada Y, Komine M, Suzuki S. Plasmacytosis: Systemic or cutaneous, are they distinct? *Acta Derm Venereol*. 2000;80:233-5.

A. López-Gómez<sup>a,\*</sup>, T. Salas-García<sup>a</sup>, A. Ramírez-Andreo<sup>a</sup> y E. Poblet-Martínez<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [Alizia\\_lg@hotmail.com](mailto:Alizia_lg@hotmail.com) (A. López-Gómez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.12.008>

## Neurotequeoma celular: descripción ecográfica



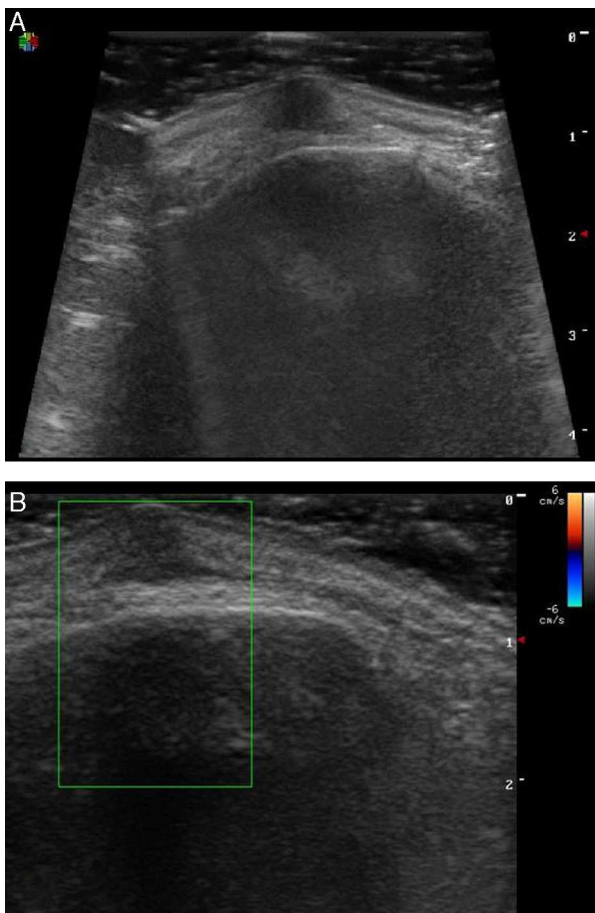
### Ultrasound Features of Cellular Neurothekeoma

El neurotequeoma celular es un tumor benigno infrecuente, de histogénesis incierta<sup>1,2</sup>. Inicialmente se consideró la misma entidad que el mixoma de la vaina nerviosa, pero en la actualidad se sabe que son entidades diferentes<sup>1,2</sup>. Aparece en mujeres jóvenes en las 3 primeras décadas de la vida como una lesión única papulosa o nodular, eritematosa clara, rosada o de color piel normal, localizada en la cabeza y en el cuello<sup>1,2</sup>. Histológicamente es un tumor no encapsulado formado por células epitelioides y fusiformes, en ocasiones mal delimitado, que se sitúa en la dermis y en el tejido celular subcutáneo y que puede llegar hasta el plano muscular<sup>1,2</sup>. En ocasiones se ha descrito cierto grado de atipia citológica que no parece influir en el pronóstico<sup>1</sup>.

El tratamiento de elección es quirúrgico, con recidivas en relación con la afectación de márgenes<sup>1,2</sup>.

En los últimos años ha aumentado el uso de pruebas de imagen en dermatología, no solo como herramientas diagnósticas, sino también para completar el estudio preoperatorio de tumores<sup>3-5</sup>. De todas ellas la ecografía dermatológica de alta frecuencia es la que ha tenido un mayor desarrollo<sup>3-5</sup>.

Presentamos una mujer de 51 años de edad, con antecedentes personales de fibromialgia en tratamiento con paracetamol y diazepam, que consultaba por una lesión localizada en la región supraciliar izquierda de 2 años de evolución, de crecimiento progresivo y con dolor local asociado. La exploración mostró una tumoración subcutánea regularmente delimitada, de consistencia dura, sin alteraciones en la superficie cutánea. La lesión era más palpable que visible. La ecografía cutánea mostró una lesión hipoecoica, regularmente delimitada, de 7,51 × 5,62 mm, sin refuerzo ni sombra acústica posterior, que se situaba en la dermis y llegaba hasta el plano muscular sin afectar



**Figura 1** A. Modo B: lesión hipoeoica, regularmente delimitada, sin refuerzo ni sombra acústica posterior, localizada en la dermis, sin afectar al hueso. B. Doppler color: no identificó vascularización en el interior ni en la periferia del tumor.

al hueso (fig. 1A). El doppler no mostró aumento de la vascularización en el interior ni en la periferia de la lesión (fig. 1B). El estudio histopatológico fue compatible con un neurotequeoma celular con atipia citológica. Se decidió realizar exéresis completa de la lesión, observándose que esta llegaba hasta el plano muscular. La paciente continúa revisiones en la consulta, sin datos de recidiva clínica después de 3 meses de seguimiento.

La ecografía cutánea de alta frecuencia se ha introducido y desarrollado en los últimos años en dermatología como una técnica diagnóstica complementaria a la exploración física<sup>3-5</sup>. Respecto a otras técnicas de imagen (TAC y RMN), en el campo de la enfermedad tumoral cutánea la ecografía nos ofrece algunas ventajas<sup>3-5</sup>: es una técnica rápida y no invasiva que se puede realizar en la propia consulta sin demoras, y que ofrece una imagen completa de la lesión a tiempo real, distingue las capas de la piel y lesiones cutáneas o ungueales de menos de 3 mm<sup>5</sup>, supone menor coste<sup>4,5</sup>, no irradia al paciente, por lo que es aplicable a niños, embarazadas y portadores de marcapasos<sup>5</sup> y, al igual que la TAC o RMN, aporta información de la anatomía de la zona, siendo una importante ayuda en la planificación quirúrgica<sup>3-5</sup>. No obstante, aún se requieren más trabajos para consolidarla y crear patrones ecográficos y nomenclatura común a los diversos procesos<sup>3-5</sup>.

**Tabla 1** Diagnóstico diferencial ecográfico de lesiones tumorales

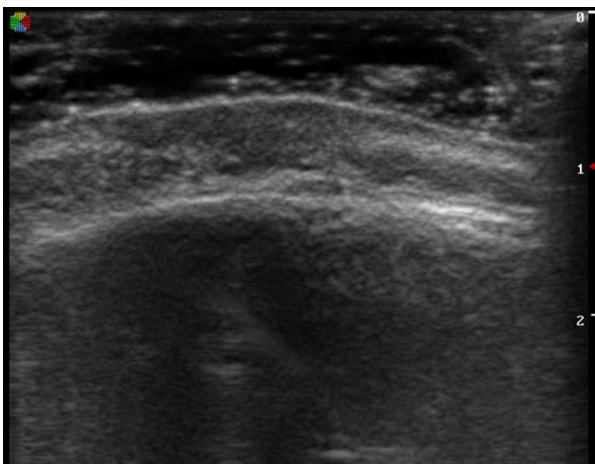
Tumores cutáneos	Descripción ecográfica
Quiste epidérmico	Tumoración dérmica o subdérmica, de contenido variable (homogéneo, heterogéneo), con refuerzo posterior, sombras oblicuas laterales y que puede mostrar el conducto de drenaje a la superficie ( <i>punctum</i> ) como un trayecto hipoeoico. No suele tener vascularización
Lipoma	Tumoración subcutánea de ecogenicidad variable (suele mostrar líneas paralelas hiperecoicas) y con escasa vascularización. Compresión diferente a la grasa adyacente
Pilomatricoma	Tumoración dérmica o subdérmica con un borde hipoeoico (signo del halo) y con contenido hipereoico correspondiente a calcificaciones que producen sombra acústica posterior. En el doppler muestra vascularización
Quiste dermoide	Tumoración hipoeoica delimitada, adherida a planos profundos, que no deja refuerzo posterior
Dermatofibroma	Tumoración dérmica hipoeoica mal definida que no suele estar vascularizada
Neurofibroma plexiforme	Lesiones hipoeoicas en periferia y con centro hipereoico
Neurotequeoma celular <sup>a</sup>	Tumoración hipoeoica en dermis, regularmente delimitada, sin refuerzo ni sombra acústica posterior. No vascularización
Carcinoma aneal microquístico <sup>a</sup>	Tumoración hipoeoica de brodes infiltrativos, con puntos hiperecoicos en el interior

Fuente: Echeverría-García et al.<sup>4</sup>, Wortsman<sup>5</sup> y Alfageme<sup>9</sup>.

<sup>a</sup> Descritos en este trabajo.

Pese a lo comentado anteriormente, las referencias en la literatura al empleo de pruebas de imagen en el estudio del neurotequeoma celular son escasas<sup>6-8</sup>, y de ellas no hemos encontrado ninguna de la ecografía. En la TAC el neurotequeoma se observa como una lesión bien delimitada redondeada u ovalada hipodensa o isodensa<sup>6,7</sup>. La RMN muestra una imagen isointensa o hipointensa en T1 e hipereintensa en T2<sup>6-8</sup>. Respecto a esta prueba, Kamo et al. la emplean como estudio preoperatorio de un neurotequeoma celular mal delimitado en la región nasal de una paciente joven, e indican que podría ser de utilidad en casos de lesiones que no estén bien definidas<sup>8</sup>. Por último, en la tomografía de emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa se observa un aumento de captación metabólica homogénea en la lesión<sup>6</sup>.

En nuestro caso la ecografía dermatológica de alta frecuencia nos permitió descartar algunos diagnósticos de lesiones tumorales de frecuente aparición en la clínica (tabla 1). Además, identificó que no se trataba de una lesión



**Figura 2** Tumoración hipoeoica de bordes infiltrativos con puntos hiperecoicos en el interior.

vascular o maligna, ya que además del carácter infiltrativo de la lesión debería haber mostrado un aumento de la vascularización en el interior de la misma, y descartó la afectación ósea, lo que ayudó a la planificación de la cirugía. Recientemente también hemos tenido la oportunidad de valorar ecográficamente un carcinoma anexial microquístico en la misma región anatómica y con presentación clínica similar. Se presentó como una tumoración hipoeoica de bordes infiltrativos, pero que a diferencia del neurotequeoma muestra puntos hiperecoicos (fig. 2), que son la traducción ecográfica de los quistes córneos descritos en el estudio histológico.

En conclusión, presentamos la imagen ecográfica de un neurotequeoma celular localizado en la región ciliar izquierda en una mujer de 51 años. Aunque el estudio histopatológico continúa siendo el *gold standard* para el diagnóstico definitivo, y son necesarios más trabajos que permitan establecer un patrón ecográfico común de los neurotequeomas, consideramos que la ecografía dermatológica de alta frecuencia constituye una herramienta diagnóstica inocua y rápida, que contribuye a la diferenciación de este

tumor frente a otras lesiones subcutáneas y que ayuda a la delimitación preoperatoria.

## Bibliografía

1. Hornick JL, Fletcher CDM. Cellular neurothekeoma: Detailed characterization in a series of 133 cases. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:329–40.
2. Fetsch JF, Laskin WB, Hallman JR, Lupton GP, Miettinen M. Neurothekeoma: An analysis of 178 tumors with detailed immunohistochemical data and long term patient follow-up information. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:1103–14.
3. Alfageme Roldán F. Ecografía cutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:891–9.
4. Echeverría-García B, Borbujo J, Alfageme F. Incorporación de la ecografía en dermatología. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:887–90.
5. Wortzman X. Common applications of dermatologic sonography. *J Ultrasound Med.* 2012;31:97–111.
6. Kim HJ, Baek CH, Ko YH, Choi JY. Neurothekeoma of the tongue: CT, MR, and FDG PET imaging findings. *Am J Neuroradiol.* 2006;27:1823–5.
7. O'Rourke H, Meyers SP, Katzman PJ. Neurothekeoma in the upper extremity. Magnetic resonance imaging and computed tomography findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2005;29:847–50.
8. Kamo R, Yasumizu M, Yanagihara S, Ozawa T, Tsuruta D. Localization of cellular neurothekeoma with magnetic resonance microscopy imaging. *J Dermatol.* 2014;41:1–2.
9. Alfageme F. Claves ecográficas de los tumores cutáneos benignos más frecuentes. En: Alfageme F, Cerezo E, Villegas C, editores. *Manual de ecografía cutánea.* Charleston: Createspace Independent Platform Publisher; 2013. p. 53–90.

M. Aguado Lobo\*, B. Echeverría-García, H. Álvarez-Garrido y J. Borbujo

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* [martaaguadolobo@yahoo.es](mailto:martaaguadolobo@yahoo.es) (M. Aguado Lobo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.12.009>