

## Neurothekeoma :Tumor neuronal kulit

Yuni Prastyo Kurniati

Laboratorium Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Muhammadiyah Surakarta  
Surakarta – Indonesia  
Ypk134@ums.ac.id

### Abstrak

**Keywords:**

Dermal Nerve  
Seath  
Mixoma,Neuronal  
skin Tumor,  
Neurothekeoma

*Pendahuluan: Neurothekeoma, (Dermal Nerve Sheath Mixoma), merupakan tumor kulit yang tidak jelas histogenesisnya dan jarang terjadi. Tumor ini biasanya muncul pada ekstremitas atas, regio kepala dan leher. Neurothekeoma sering keliru secara klinis dengan epidermal inclusion cysts, intradermal nevi, lipomas, pilomatrixomas, atau dermatofibroma. Tujuan: Melaporkan kasus tentang Neurothekeoma yang jarang dimasukkan sebagai diagnosa banding oleh klinisi sehingga sering miss diagnosed dengan tumor kulit lainnya. Metode: Pelaporan kasus ini menggunakan pendekatan studi pustaka ditinjau dari bidang Patologi Anatomi. Hasil: Perempuan, 22 tahun dengan keluhan benjolan pada punggung sebelah kiri dengan suspek soft tissue tumor. Pemeriksaan makroskopik berupa jaringan berkulit ukuran 3 x 1,5 x 2 cm, warna kecoklatan, kenyal. Sedangkan mikroskopik mendapatkan kelompok sel tumor membentuk struktur multilobular dengan inti sel bulat, oval, spindle hingga stellate, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin, diantaranya terdapat gambaran plexiform,. Kemudian dilakukan pemeriksaan imunohistokimia dengan hasil S100 dan CK negatif. Hasil ini menguatkan diagnosis bahwa sediaan pasien tersebut sesuai dengan Neurothekeoma tipe "cellular". Kesimpulan :Benjolan pada punggung perempuan, 22 tahun dengan suspek soft tissue tumor. Berdasarkan gambaran makroskopis, mikroskopis, dan imunohistokimia, diagnosis pasien ini sesuai dengan neurothekeoma tipe "cellular"*

### 1. PENDAHULUAN

Neurothekeoma merupakan tumor kulit yang tidak jelas histogenesisnya. Karena beberapa lesi mempunyai stroma yang mixoid, pernah dilaporkan pada beberapa tahun bahwa tumor ini termasuk tumor lapisan syaraf (*nerve sheath mixoma*). Tetapi tidak ada dasar penelitian yang bagus yang menunjukkan differensiasi lapisan syaraf. (Weedon, 2012) Tumor ini pertama kali ditemukan oleh hakin dan reed pada tahun 1969, dengan istilah *nerve sheath mixoma*. (Akhtar, 2013, Shankar, 2016) Neurothekeoma merupakan *soft papule/nodule* yang sangat jarang terjadi, tidak ada referensi yang menyebutkan secara jelas prevalensi kejadian tumor ini. Umumnya terjadi pada dewasa muda, terutama pada kepala, leher, dan ekstremitas atas. (Rapini, 2012) Neurothekeoma dapat dikelompokkan menjadi tipe "*classic*" dan tipe "*cellular*". Tipe classic dilaporkan terjadi pada umur dewasa pertengahan (rerata 48 th), predominan pada wanita, pada regio kepala, leher, extremitas atas. Tipe cellular dilaprockan lebih sering terjadi pada dewasa muda (rerata 24 th), lebih sering terjadi pada wanita, predominan pada aea kepala dan leher. Meskipun kedua tipe tersebut dapat terjadi pada umur berapapun dan lokasi manapun. (WHO, 2006) Neurothekeoma sering keliru secara klinis dengan epidermal inclusion cysts, intradermal nevi, lipomas, pilomatrixomas, atau dermatofibroma. (Altmeyer, 2016) Laporan kasus ini menambah wawasan kita mengenai tumor pada kulit. (Akhtar, 2013)

Kami mendeskripsikan sebuah kasus nerve sheath mixoma, yang juga disebut neurothekeoma, dengan gambaran histologi yang khas, dan temuan iminohistokimia. Kasus ini diawali dengan, seorang perempuan 22 tahun datang dengan keluhan benjolan pada punggung sebelah kiri. Dokter bedah mendiagnosisnya sebagai Soft Tissue Tumor Regio Punggung. Pada perjalanan selanjutnya dilakukan eksisi dan pemeriksaan histopatologi.

**a. Hasil**

Identitas pasien :

Nama : Nn A, 22 tahun

Alamat : kota S

Dilakukan operasi pada tanggal 27 februari 2016

Makroskopis :

Sediaan berupa potongan jaringan ukuran 3 x 1,5 x 2 cm, tampak kulit.

Mikroskopis :

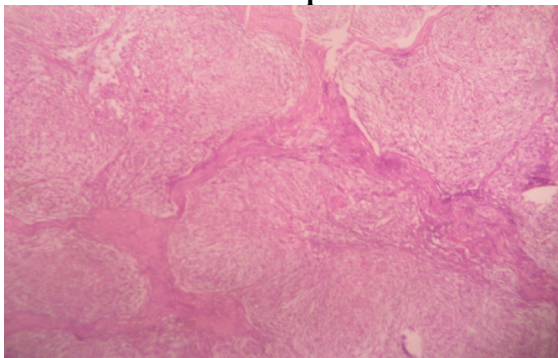
Didapatkan kelompok-kelompok sel tumor tumbuh membentuk struktur multilobular dengan inti sel bulat, oval, spindle hingga stelate, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin, diantara terdapat gambaran plexiform, dalam stroma yang sembab, hiperemik, bersebaran sel- sel limfosit, histiosit.

**b. Gambar Makroskopis**

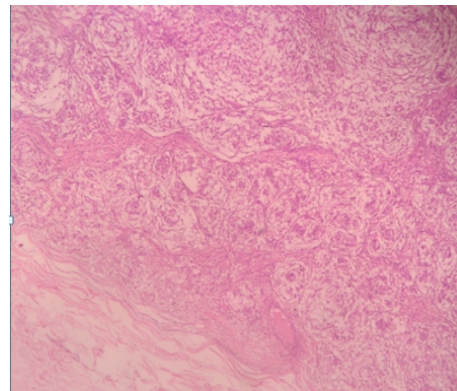


Gambar 1. Makroskopik : potongan jaringan berkulit ukuran 3 x 1,5 x 2 cm, warna kecoklatan, kenyal.

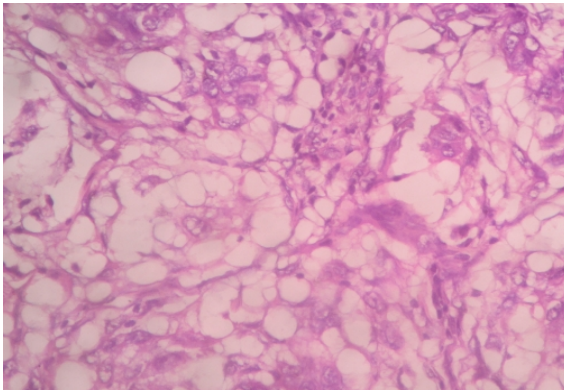
**c. Gambar Mikroskopis**



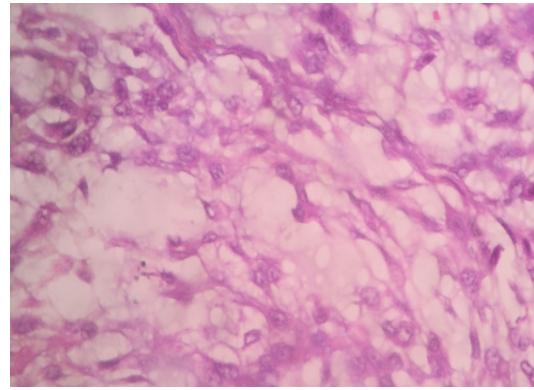
Gambar 2. Potongan jaringan menunjukkan gambaran *multilobular* dibatasi oleh jaringan ikat fibrous tipis (HE perbesaran 20x)



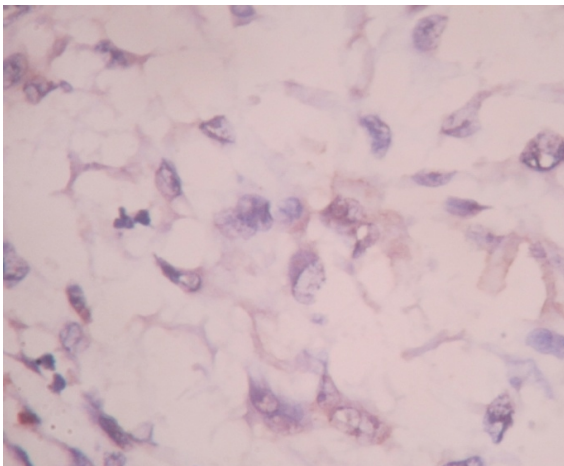
Gambar 3. Tampak gambaran plexiform (HE perbesaran 40x)



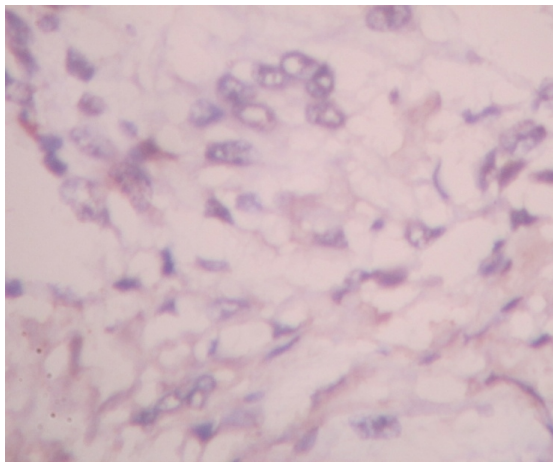
Gambar 4. Tampak inti sel bulat, oval, *spindle* hingga *stellate*, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin. (HE perbesaran 200x)



Gambar 5. Tampak inti sel bulat, oval, *spindle* hingga *stellate*, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin. (HE perbesaran 400x)



Gambar 6. Pada pengecatan imunohistokimia untuk protein S100 menunjukkan hasil negative (perbesaran 400x)



Gambar 7. Pada pengecatan imunohistokimia untuk Citokeratin (CK) menunjukkan hasil negative (perbesaran 400x)

## 2. PEMBAHASAN

Neurothekeoma merupakan *soft papule atau nodule* yang jarang terjadi, biasanya terjadi pada dewasa muda, khususnya kepala, leher atau extremitas atas. (Rapini, 2012, WHO, 2006). Neurothekeoma merupakan tumor jinak lapisan syaraf, dengan gambaran histologi yang khas. Tumor lapisan syaraf dibagi menjadi dua klasifikasi yaitu neurofibroma dan neurilemoma. Tumor yang paling jarang ditemukan dengan karakteristik myxomatous yang juga merupakan tumor yang berasal dari lapisan syaraf yaitu neurothekeoma. (Suh, 1992). Tumor ini pertama kali ditemukan oleh Hakin dan Reed pada tahun 1969, dengan istilah *nerve sheath mixoma*. Sedangkan istilah neurothekeoma ditemukan oleh Galager dan Hewing. (Akhtar, 2013, Shankar, 2016). Tumor ini merupakan salah satu neuromesenchymal tumor yang mempunyai karakteristik proliferasi nerve sheath cell dalam stroma yang myxomatous. Neurothekeoma dapat dikelompokkan menjadi tipe "*classic*" dan tipe "*cellular*". Sebutan lain untuk neurothekeoma antara lain *cellular neurothekeoma* (digunakan khususnya untuk tipe *cellular*), *cutaneous lobular neuromixoma*, dan *myxomatous perineuroma*. (WHO, 2006).

Tumor ini sangat jarang. Tipe “*classic*” dilaporkan terjadi pada usia dewasa pertengahan (dengan rerata 48,4 tahun), predominan pada wanita, serta ditemukan pada area kepala, leher dan extremitas atas. Tipe “*cellular*” biasanya terjadi pada usia dewasa yg lebih muda (dengan rerata 24 tahun), lebih sering terjadi pada wanita, predominan pada area kepala dan leher. Meskipun demikian kedua tipe tersebut dapat terjadi pada usia berapapun dan pada lokasi manapun. (WHO, 2006, Al-Buainain *et al*, 2009). Neurothekeoma juga dapat terjadi pada cavitas oris, punggung, serta cauda equina. (Akhtar, 2013, Al-Buainain *et al*, 2009)

Kasus ini terjadi pada wanita usia 22 tahun. Hal ini sesuai dengan teori yang menyebutkan bahwa neurothekeoma tipe “*cellular*” biasanya terjadi pada usia dewasa yg lebih muda (dengan rerata 24 tahun), lebih sering terjadi pada wanita.

Manifestasi klinis dari tipe “*classic*” adalah kulit daerah lesi berwarna merah muda, permukaan halus, papul atau nodule kenyal. Kadang-kadang tipe “*cellular*” juga memberikan gambaran nodul yang keras berwarna merah kecoklatan dengan ukuran antara 0,5-20 cm (WHO, 2006; Emanuel, 2013). Kedua tipe tersebut biasanya asimtomatik, tetapi dapat juga sensitif dan lunak. Pada kasus ini ukuran tumor yang didapat adalah 3x1,5x2 cm. Hal ini sesuai dengan teori tersebut diatas, yang menyebutkan bahwa ukuran tumor antara 0,5 – 20 cm.

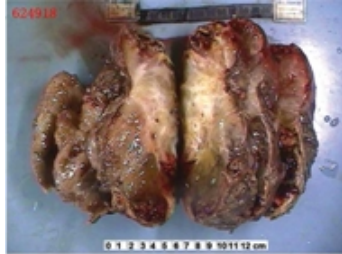

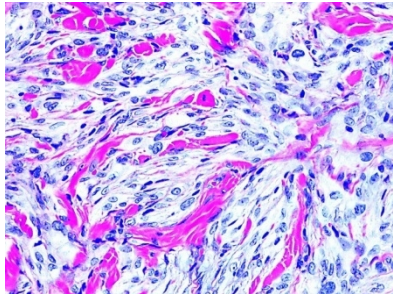
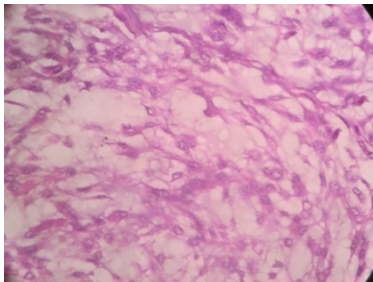
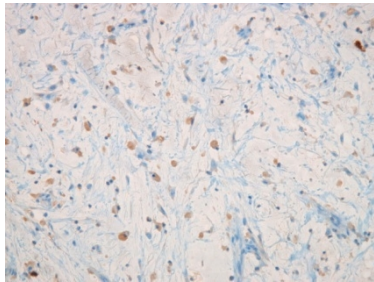
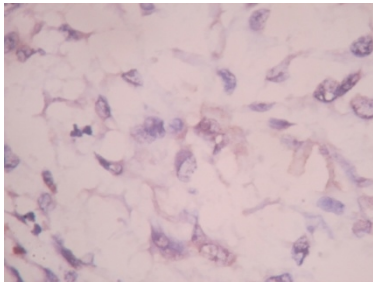
Kasus ini menambah wawasan kita mengenai tumor pada kulit khususnya neuronal tumor. Dimana pasien mengeluhkan munculnya benjolan pada punggung, yang kemudian dokter bedah mendiagnosanya sebagai soft tissue tumor.

Setelah dilakukan eksisi kemudian dilakukan pemeriksaan histopatologi. Pada pemeriksaan mikroskopis didapatkan gambaran kelompok-kelompok sel tumor tumbuh membentuk struktur multilobular dengan inti sel bulat, oval, spindle hingga stelate, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin, diantaranya terdapat gambaran plexiform, dalam stroma sembab, hiperemik, bersebaran sel-sel limfosit, histiosit. Hasil tersebut sesuai dengan gambaran histopatologi yang terdapat dalam berbagai referensi (Rapini, 2012; WHO, 2006; Akhtar, 2013; Altmeyer, 2016; Dechent *et al*, 2015) yang menyebutkan bahwa tipe “*classic*” memberikan gambaran yang baik, biasanya multilobular atau fascicular, terdapat pada dermis dengan atau tanpa perluasan ke subcutis. Lobulus mengandung stroma yang mixomatous yang dibatasi oleh kapsul jaringan ikat fibrous tipis. Dalam stroma yang mengandung musin tersebar sel spindle, stelate, dan polygonal. Tidak terdapat mitosis. Pada tipe “*cellular*” memberikan gambaran yang lebih buruk, tumbuh infiltratif ke dermis dan subcutis. Proliferasi sel tersusun *plexiform* atau multilobular, sel dengan inti besar “*bubbly nuclei*” dan nucleoli prominen, hiperselular, spindle cell, terdapat mitosis, sitoplasma luas, kandungan mucin dalam sitoplasma lebih sedikit. Merujuk pada referensi diatas maka kasus ini termasuk ke dalam *neurothekeoma* tipe “*cellular*”.

Pada pemeriksaan imunohistokimia stromal cell pada tipe “*classic*” akan tercatat kuat untuk protein S100, kolagen tipe IV dan kadang-kadang untuk CD57. Tipe “*cellular*” tidak mempunyai fenotip yang spesifik atau pasti, sel-selnya menunjukkan variable ekspresi untuk PGP9,5, kolagen tipe IV, NK1/C3, CD34, pengecatan untuk protein S100 negatif. (Rapini, 2012, Laskin *et al*, 2000) Pada kasus ini setelah dilakukan pemeriksaan imunohistokimia menunjukkan hasil S100 dan CK sama-sama negatif (-).

Kedua tipe neurothekeoma merupakan tumor jinak. Meskipun pada tipe “*cellular*” memiliki gambaran *cytology* atypia dan aktifitas mitosis pernah dilaporkan. Kedua tumor ini dapat rekuren setelah menjalani pengangkatan yang kurang bersih. Oleh karena itu eksisi yang bersih merupakan penanganan terbaik (Rapini, 2012; WHO, 2006).

Tabel 1. Perbandingan antara kasus dengan referensi dalam hal gambaran makroskopis, mikroskopis, dan imunohistokimia

Gambaran	Referensi	Kasus
Makroskopis		
Mikroskopis		
Imunohisto kimia S100		

### 3. KESIMPULAN

Perempuan, 22 tahun dengan keluhan benjolan pada punggung sebelah kiri. Dokter bedah mendiagnosis sebagai Soft Tissue Tumor Regio Punggung. Dari hasil pemeriksaan mikroskopis dan pemeriksaan imunohistokimia sesuai dengan gambaran *neurothekeoma (Nerve Sheath Mixoma) "tipe cellular"*. Menilik dari klasifikasi WHO kasus ini termasuk *neuronal* tumor pada kulit.

### REFERENSI

- Akhtar.(2013).Myxoid Neurothekeoma: A rare soft tissue tumor.<http://www.nigerianjsurg.com/article>,
- Al-Buainain, (2009).Neurothekeoma.[//www.thepermanentejournal.org/issues/140-the-permanente-journal/4812-neurothekeoma.html](http://www.thepermanentejournal.org/issues/140-the-permanente-journal/4812-neurothekeoma.html)
- Altmeyer.(2016). Neurothekeoma Pathology, overview.<http://emedicine.medscape.com/article/2034472-overview#showall>, 2016,

- Dechent C, Tuma MC, Osses MS.(2015). Cellular neurothekeoma :Case report and its (un) relation with nerve sheath myxoma. *Anais Brasileiros de dermatologia*
- Emanuel, 2013. *Neurothekeoma Pathology*. DermNet New Zealand.
- Hornick JL and Fletcher CD.(2007). Cellular neurothekeoma : Detailed characterization in a series of 133 cases. *PubMed. Am J Surg Pathol*, Mar 31
- Laskin Wb, Fetsch JF, Miettinen M.(2000). The neurothekeoma : Immunohistochemical analysis distinguishes the true nerve sheath myxoma from its mimic. [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11070116](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11070116),2000, imunohistochemical Analisis
- Rapini RP. (2012). Cyst, in : *Practical Dermatopathology*. Third edition. Elsevier Mosby 2005;
- Shankar.(2016). Soft Tissue Peripheral Nerve. Neurothekeoma. *Pathology Outlines.com*.
- Suh Yeon-Lim.(1992).Nerve Sheath Mixoma (Neurothekeoma), *Jurnal of Korean medicine*.
- Weedon D.(2010). *Skin Pathology*, third edition. Elsevier
- WHO.(2006).*WHO Classification of Tumours of the Skin*, IARC, Lyon, France