

**LAPORAN KASUS**  
**NEURONAL TUMOR PADA KULIT ;**  
**NEUROTHEKEOMA (DERMAL NERVE SHEATH MIXOMA) PADA REGIO PUNGGUNG**

Ira Citra Nngrom<sup>§</sup>, Yuni Prastyo Kurniati<sup>\*\*</sup>, Siti Amarwati<sup>††</sup>

Laboratorium Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro / RS Dr Kariadi Semarang

**Pendahuluan** : *Neurothekeoma, (Dermal Nerve Sheath Mixoma)*, merupakan tumor kulit yang tidak jelas histogenesisnya dan jarang terjadi. Tidak ada referensi yang secara jelas menyebutkan prevalensi kejadian tumor ini. Tipe classic dilaporkan banyak terjadi pada dekade pertama kehidupan atau umur pertengahan dewasa, dengan kejadian tersering pada wanita. Tipe cellular dilaporkan lebih sering terjadi pada dewasa muda (rerata 24 th), lebih sering terjadi pada wanita. 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.

**Laporan Kasus** : Wanita 22 tahun dengan keluhan benjolan pada punggung sebelah kiri. Dokter bedah mendiagnosis sebagai soft tissue tumor regio punggung. Pada pemeriksaan makroskopik didapatkan sediaan berupa potongan jaringan berkulit ukuran 3 x 1,5 x 2 cm, warna kecoklatan, kenyal. Pada pemeriksaan mikroskopik didapatkan kelompok-kelompok sel tumor tumbuh membentuk struktur multilobular dengan inti sel bulat, oval, *spindle* hingga *stellate*, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin, diantaranya terdapat gambaran *plexiform*, dalam stroma yang sembab, hiperemik, bersebukan sel- sel limfosit, histiosit. Kemudian dilakukan pemeriksaan imunohistokimia menunjukkan hasil S100 negatif (-) dan CK negative (-) Hal ini sesuai dengan gambaran *Neurothekeoma* tipe “cellular”.

**Diskusi & kesimpulan** : wanita 22 tahun, benjolan pada punggung. Berdasarkan pemeriksaan makroskopis, mikroskopis, dan imunohistokimia menunjukkan hasil sesuai dengan neurothekeoma tipe “cellular”.

**Kata kunci** : Tumor kulit – Neuronal Tumor- Neurothekeoma (Dermal Nerve Seath Mixoma)

---

<sup>§</sup> Author, Patologi Anatomi Resident, Faculty of Medicine, Diponegoro University

<sup>\*\*</sup> Co-author, Pathology anatomy resident, Faculty of Medicine, Diponegoro University, Lecturer in Faculty of Medicine, Muhammadiyah University of Surakarta

<sup>††</sup> Lecturer/ Consultant of Patologi Anatomi Laboratory, Faculty of Medicine, Diponegoro University

## CASE REPORT

### NEURONAL TUMOR OF THE SKIN;

### NEUROTHEKEOMA ( DERMAL NERVE SHEATH MIXOMA) OF BACK REGION

Ira Citra Ningrom\*, Yuni Prastyo Kurniati\*\* ,Siti Amarwati\*\*\*

Laboratory of Pathology Faculty of Medicine, University of Diponegoro/ RS Dr Kariadi Semarang

**Background** : *Neurothekeoma*, (*Dermal nerve sheath myxoma*), are distinctive cutaneous tumors of uncertain histogenesis and rare neoplasm of the dermis. No references has report about the revalences of this tumor. The "classic type" has been reported in the first three decades of life in middle-aged adults, with predominance in females It typically arises on the upper extremities and the head and neck region. The "cellular type" has been observed in younger adults (mean 24 yrs), more common in females, predominantly on the head and neck areas. Neurthekeomas may be mistaken clinically for epidermal inclusion cyst, intradermal nevi, lipomas, pilomatrixomas, or dermatofibromas.

**Case Description** : 22 years old, woman with complaints of a lump in her left back. The surgeon diagnosed as a Soft Tissue Tumor of back region. The makroskopik examination showed a specimen with 3 x 1,5 x 2 cm of size, looked skin, brown, and rubery. On mikroskopik showed cells of neoplasm growth multilobular patern, with circular, oval, spindle until stellate nuclei, pleomorfik, normokromatin, floating on mucin paddle. Whom plexiform pattern, in swollen stromas, hiperemis,with spread of limfocite and histiocyte. And then on imunohistochemistry analisis permorm S100 negative (-) and CK negative (-). This is consistent with *Neurothekeoma* "cellular" type.

**Discussion & conclusion**: 22 years old, woman with complaints of a lump in her left back. On macroscopic, microscopic, and imunohistochemistry, that is consistent with Neurthekeoma "cellular" type.

**Keywords**: Cutaneous Tumour- Neuronal Neoplasm - Neurothekeoma ( Dermal Nerve Sheath Mixoma)

\*Author, Patologi Anatomi Resident, Faculty of Medicine, Diponegoro University

\*\*Co-author, Pathology anatomy resident, Faculty of Medicine, Diponegoro University, Lecturer in Faculty of Medicine, Muhammadiyah University of Surakarta

\*\*\*Lecturer/ Consultant of Patologi Anatomi Laboratory, Faculty of Medicine, Diponegoro University

**LAPORAN KASUS**  
**NEURONAL TUMOR PADA KULIT ;**  
**NEUROTHEKEOMA (NERVE SHEATH MIXOMA) PADA REGIO PUNGGUNG**

**I. LATAR BELAKANG**

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.(11) Tumor ini pertama kali ditemukan oleh hakin dan reed pada tahun 1969, dengan istilah *nerve sheath mixoma*.(3,6) Neurthekeoma merupakan *soft papule/nodule* yang sangat jarang terjadi, tidak ada referensi yang meyebutkan secara jelas prevalensi kejadian tumor ini. Umumnya terjadi pada dewasa muda, terutama pada kepala, leher, dan ekstremitas atas. (1) 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.(2) Neurothekeoma sering keliru secara klinis dengan epidermal inclusion cysts, intradermal nevi, lipomas, pilomatrixomas, atau dermatofibroma.(4) Laporan kasus ini menambah wawasan kita mengenai tumor pada kulit.(3)

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

**II. LAPORAN KASUS**

Identitas pasien :

Nama : Nn A, 22 tahun

Alamat : zebra II/ 28 Rt4/IV Semarang

Dilakukan operasi pada tanggal 27 februari 2016

Makroskopis :

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

Mikroskopis :

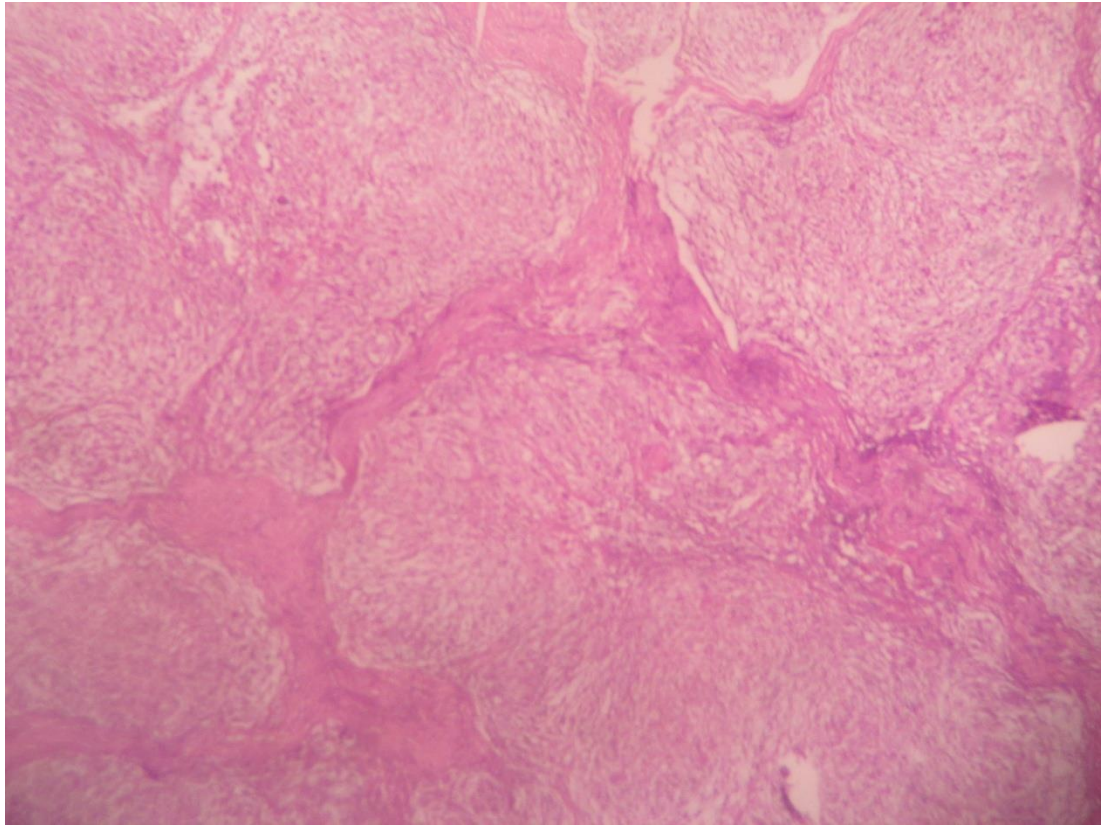
Didapatkan kelompok-kelompok sel tumor tumbuh membentuk struktur multilobular dengan inti sel bulat, oval, spindle hingga stelate, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin, diantaranya terdapat gambaran plexiform, dala stroma sembab, hiperemik, bersebukan sel- sel limfosit, histiosit.

### III. Gambar Makroskopis

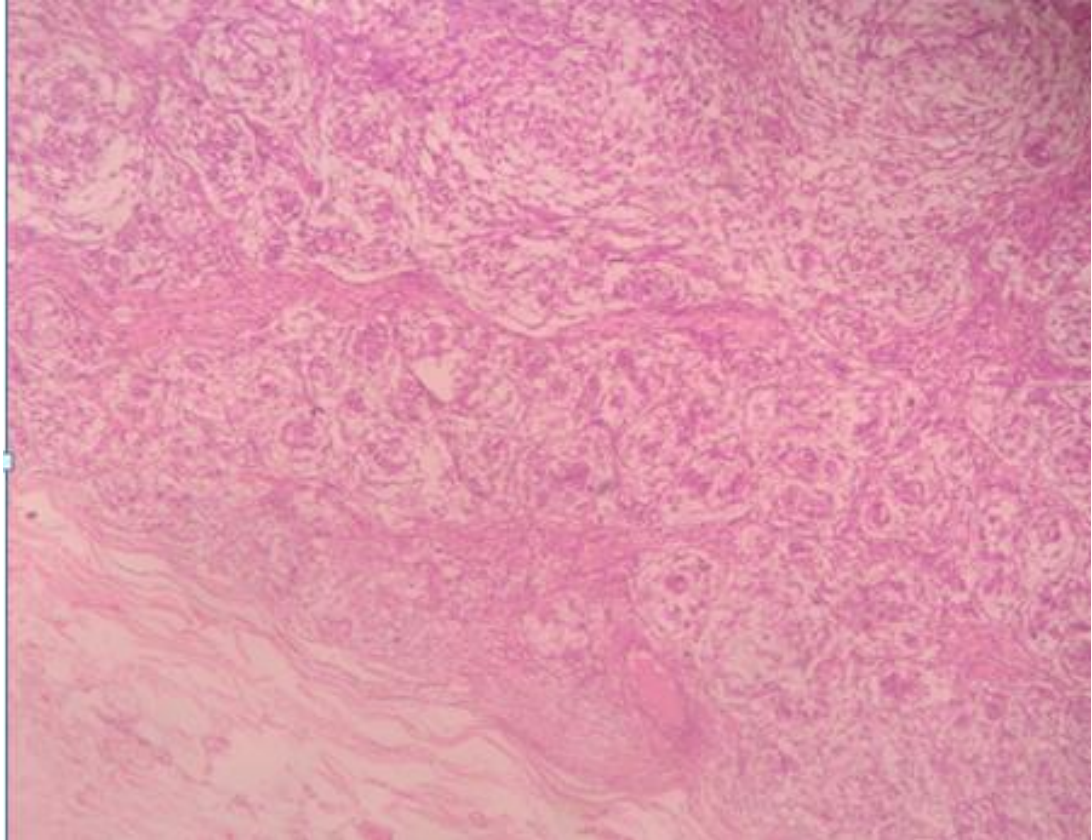


**Gambar 1.** Makroskopik : potongan jaringan berkulit ukuran 3 x 1,5 x 2 cm, warna kecoklatan,kenyal.

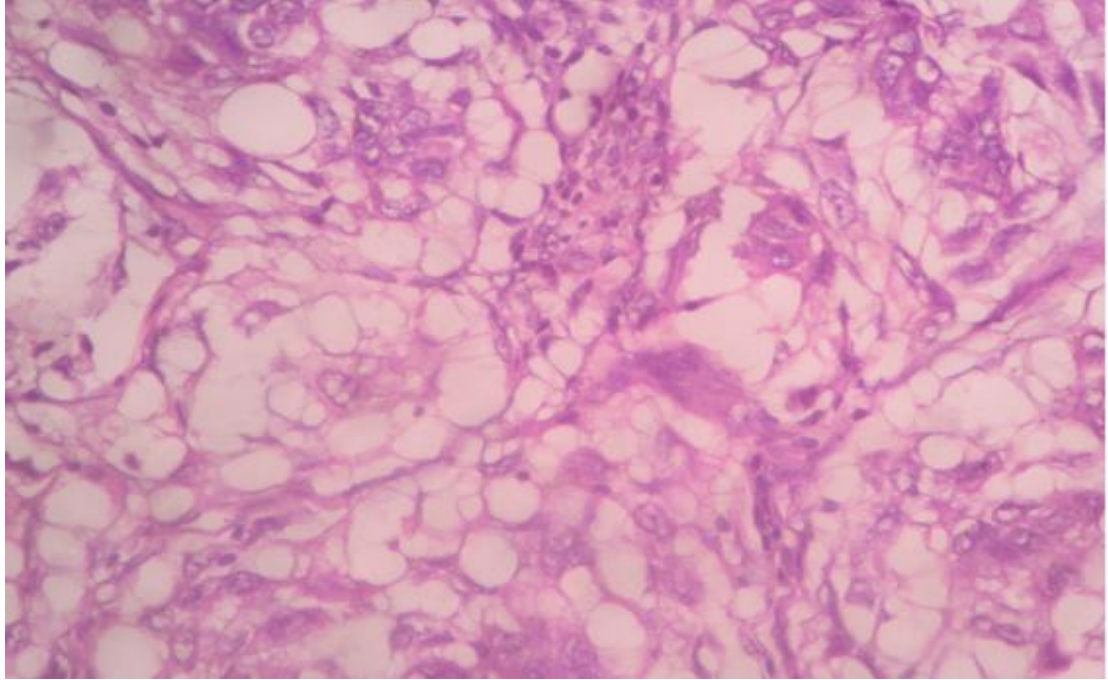
#### IV. Gambar Mikrokopis



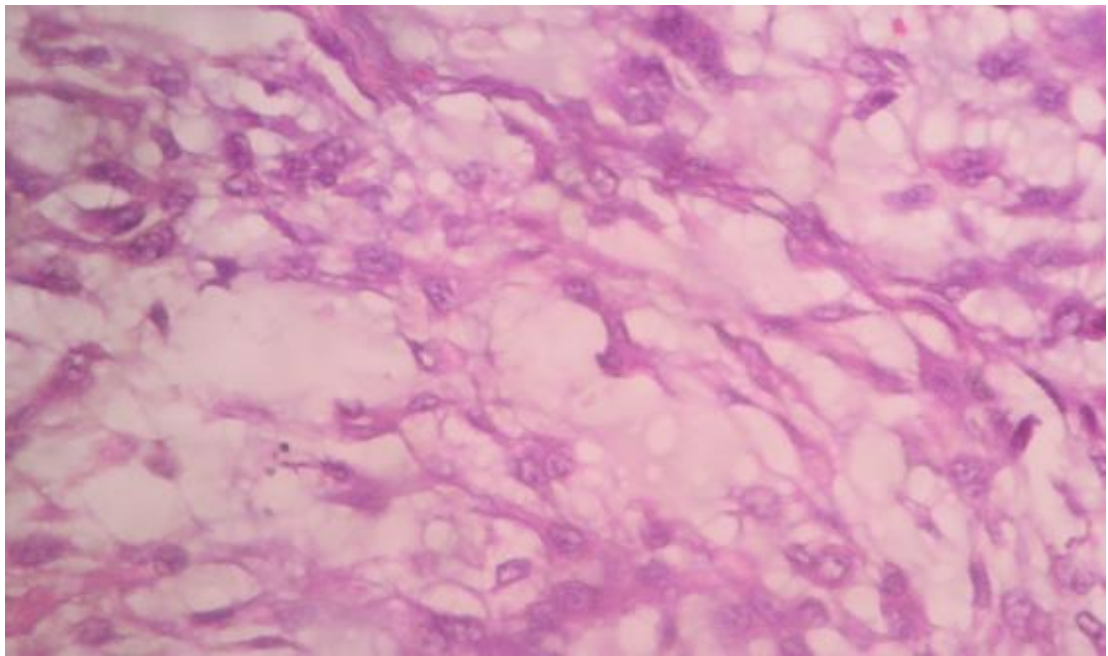
**Gambar 2.** Potongan jaringan menunjukkan gambaran *multilobuler* dibatasi oleh jaringan ikat fibrous tipis (HE perbesaran 20x)



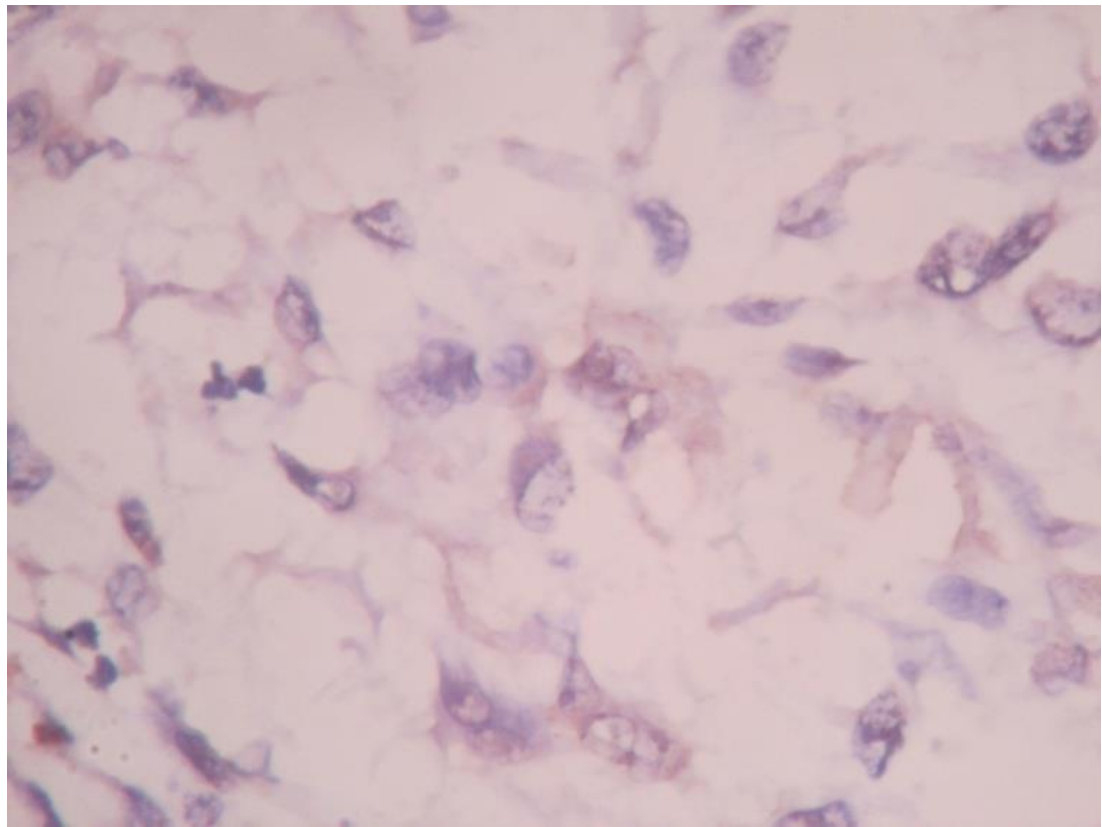
**Gambar 3.** tampak gambaran plexiform (HE perbesaran 40x)



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

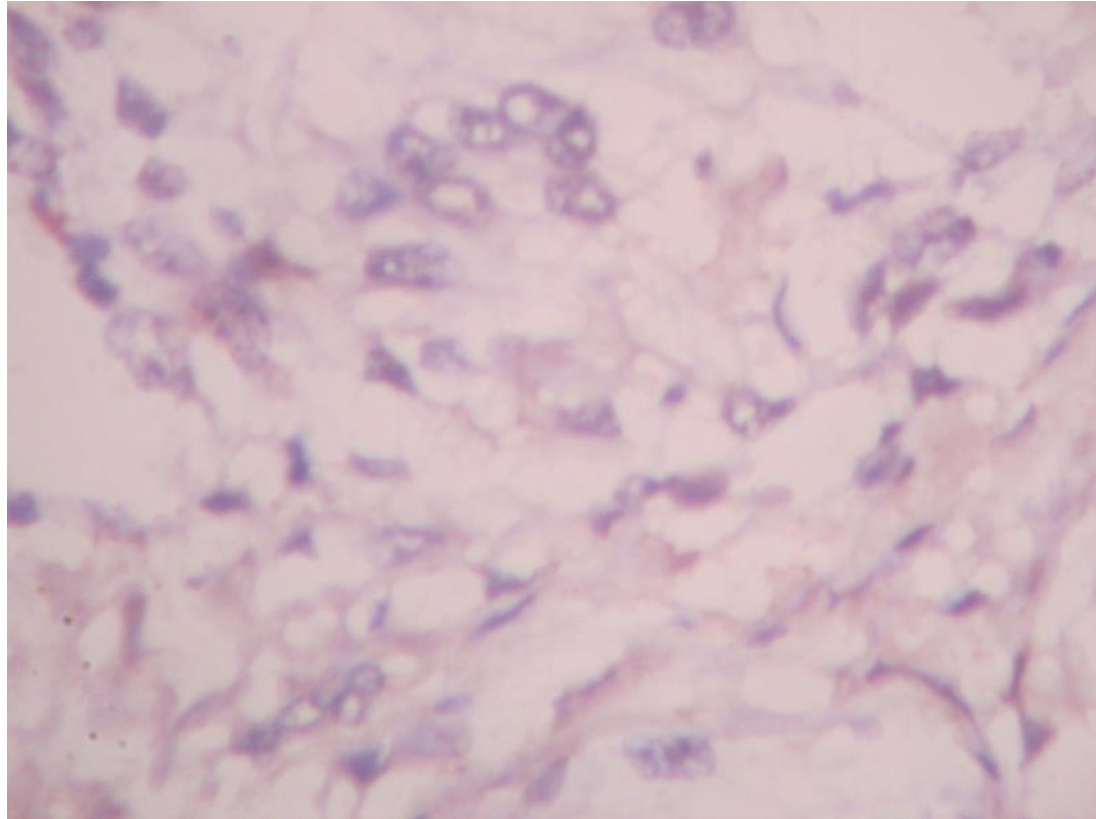


**Gambar 5.** Tampak inti sel bulat, oval, *spindle* hingga *stellate*, pleomorfik, normokromatin, terapung dalam massa mucin. (HE perbesaan 400x)



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





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

## V. DISKUSI KASUS

Neurothekeoma merupakan *soft papule atau nodule* yang jarang terjadi, biasanya terjadi pada dewasa muda, khususnya kepala, leher atau extremitas atas.(1,2) Neurothekeoma merupakan tumor jinak lapisan syaraf, dengan gambaran histology yang khas. Tumor lapisan syaraf dibagi menjadi dua klasifikasi yaitu neurfibroma dan neurilemoma. Tumor yang paling jarang ditemukan dengan karakteristik myxomatous yang juga merupakan tumor yang berasal dari lapisan syaraf yaitu neurothekeoma.(12) Tumor ini pertama kali ditemukan oleh hakin dan reed pada tahun 1969, dengan istilah *nerve sheath mixoma*. Sedngkan istilah neurothekeoma ditemukan oleh Galager dan Hewing.(3,6) Tumor ini merupakan salah satu neuromesenchimal tumor yang mempunyai karakteristik proliferasi nerve sheath cell dalam stroma yang mixomatous. Neurothekeoma dapat dikelompokkan menjadi tipe "*classic*" dan tipe "*cellular*". Sebutan lain untk neurothekeoma antara lain Cellular neurothekeoma ( digunakan khususnya untuk tipe cellular), cutaneus lobular neuromixoma, mixomatous perineuroma.(2)

Tumor ini sangat jarang. Tipe “*classic*” dilaorkan terjadi pada usia dewasa pertengahan (dengan rerata 48,4 tahun), predominan pada wanita, 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.(2,5,7). Neurothekeoma juga dapat terjadi pada cavitas oris, punggung, cauda equina.(3,5,7)

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. Ukuran antara 0,5-20 cm.(2,8) Kedua tipe tersebut biasanya asimtomatik, tetapi dapat juga sensitive 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.

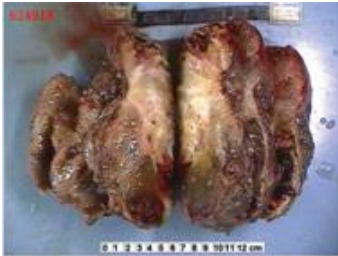

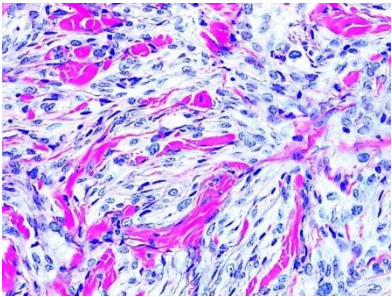
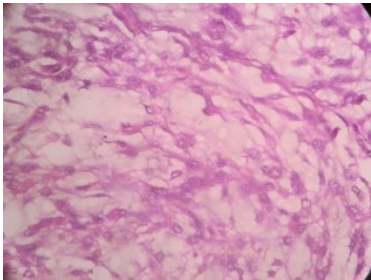
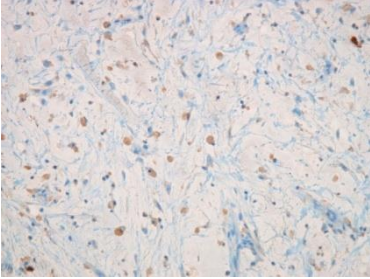
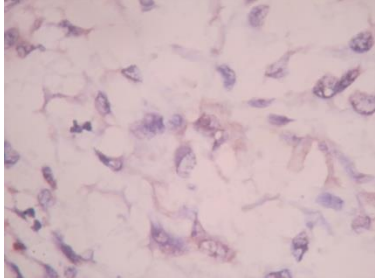
Kasus ini menambah wawasan kita mengenai tumor pada kulit khususnya neuronal tumor. Dimana pasien mengeluhkan munculnya benjolan pada punggung, yang kemudian dokter bedah mendiagnosanya sebagai soft tissue tumor. Setelah dilakukan eksisi kemudian dilakukan pemeriksaan histopatologi.

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 (1,2,3,4,9) 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 infiltrative ke dermis dan subcutis. Proliferasi sel tersusun *plexiform* atau multilobular, sel dengan inti besar “*bubbly nuclei*” dan nucleoli prominen, hiperselular, spindle sell, terdapat mitosis, sitoplasma luas, kandungan mucin dalam sitoplasma lebih sedikit. Merujuk pada refereni 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 .(1,10) Pada kasus ini setelah dilakukan pemeriksaan imunohistokimia menunjukkan hasil S100 negatif (-) dan CK negative (-).

Kedua tipe neurothekeoma merupakan tumor jinak. Meskipun pada tipe “cellular” memiliki gambaran cytology atyopia 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. (1,2)

Gambaran	Referensi	Kasus
Makroskopis		
Mikroskopis		
Imunohisto kimia S100		

## VI. KESIMPULAN

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

## VII. DAFTAR PUSTAKA

1. Rapini Ronald P., second edition, 2012, *Practical Dermatopathology*, ELSEVIER
2. WHO, 2006, *WHO Classification of Tumours of the Skin*, IARC, Lyon, France
3. <http://www.nigerianjsurg.com/article,2016>, *Myxoid neurothekeoma: A rare soft tissue tumor*
4. <http://emedicine.medscape.com/article/2034472-overview#showall>, 2016, Neurothekeoma Pathology
5. [www.ncbi.nlm.nih.gov](http://www.ncbi.nlm.nih.gov) › NCBI › Literature › PubMed Central (PMC), 2009, MIXOID NEUROTHEKEOMA
6. [//www.thepermanentejournal.org/issues/140-the-permanente-journal/4812-neurothekeoma.html](http://www.thepermanentejournal.org/issues/140-the-permanente-journal/4812-neurothekeoma.html), 2012, Neurothekeoma
7. <https://en.wikipedia.org/wiki/Neurothekeoma>, 2014
8. [www.pathologyoutlines.com/topic/softtissue/neurothekeoma.html](http://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissue/neurothekeoma.html), 2014
9. [www.nature.com](http://www.nature.com) › Journal home › Archive › Original Articles,2013, Neurothekeoma
10. [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11070116](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11070116),2000, imunohistochemical Analisis
11. Weedon's David, *Skin Pathology*, 2010
12. Yeon-Lim Suh,MD et all, Nerve Sheath Mixoma (Neurthekeoma), jurnal of Korean medicine. 1992