

Tumor de células granulares de localización atípica

*Martín Gascón Hove**
*Jesús Ángel Garijo Álvarez***
*Miguel Ángel Marigil Gómez****
*Marcos Gorgojo López*****

RESUMEN

El Tumor de células granulares es una neoplasia infrecuente, generalmente benigna, que suele afectar cara y cuello. Aparece entre la segunda y la sexta década, más frecuentemente en la raza negra y en mujeres. El 25% de los casos presenta lesiones múltiples. El único tratamiento es quirúrgico. Un varón de 17 años presentó una lesión nodular única epitrocLEAR en el codo derecho. Se realizó una escisión amplia y el resultado anatomopatológico fue un tumor de células granulares. Tras un seguimiento de seis meses no hay evidencia de recidiva. La patogénesis debe ser claramente establecida, aunque la literatura sostiene la hipótesis de que tiene su origen en las células de Schwann. Los autores subrayan la peculiaridad de la localización epitrocLEAR y discuten la clasificación, fisiopatología y el tratamiento del tumor con una revisión de la literatura. (MÉD.UIS. 2011;24(3):283-6).

Palabras clave: Cáncer. Tumor de células granulares. Inmunohistoquímica.

SUMMARY

Granular cell tumor in unusual location.

Granular cell tumor is an infrequent neoplasm, benign in most of the cases, that usually affects head and neck. It develops between the second and sixth decades of life, more frequently among women and black people. 25% of the cases occur as multiple lesions. The only treatment is surgery. A 17-year old male presented a nodular, single and firm epithrocLEAR lesion in his right elbow. A wide surgical excision was performed and the final pathologic diagnosis was granular cell tumor. During follow-up of six months there is no evidence of tumour recurrence. The pathogenesis of the tumor has still to be clearly established, although literature sustains the hypothesis that it has origin in the Schwann's cells. The authors underscore the peculiarity of the epithrocLEAR localization and discuss the classification, pathophysiology and the treatment of Abrikossoff's tumor through a review of the literature. (MÉD.UIS. 2011;24(3):283-6).

Key words: Cancer. Granular cell tumor. Immunohistochemistry.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulares es una neoplasia infrecuente descrita por Abrikossoff en 1926¹⁻⁵, aunque Hazan considera que fue Weber quien presentó el primer caso en 1854⁶. Se trata de lesiones solitarias y localizadas en el tejido celular subcutáneo de cabeza y cuello en el 65% de los casos, de los que un 70% se

ubica la cavidad oral. Afecta con mayor frecuencia al sexo femenino y a la raza negra, y suele aparecer entre los 10 y los 50 años. Su aspecto clínico consiste en una tumoración inflamatoria cubierta de moco de apariencia normal⁷.

Su carácter es habitualmente benigno, aunque existen formas malignas con metástasis a distancia en el 2% de los casos⁸, cuya evolución suele ser fatal⁹.

*MD Especialista en Cirugía General y del Aparato Digestivo. Servicio de Cirugía. Hospital General de la Defensa. Zaragoza. España.

**MD Especialista en Cirugía General y del Aparato Digestivo. Servicio de Cirugía. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

***MD Especialista en Anatomía Patológica. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de San Jorge. Huesca. España.

****MD Especialista en Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. PhD en Medicina. Consulta privada. Huesca. España.

Correspondencia: Dr. Martín Gascón Hove. Servicio de Cirugía. Hospital General de la Defensa. Vía Ibérica, 1-15. Zaragoza. Código postal: 50009. España. Teléfono: 976 30 50 50. e-mail: mghove@hotmail.com.

Artículo recibido el 17 de Septiembre de 2011 y aceptado para publicación el 30 de Diciembre de 2011.

La escisión es curativa, aunque por su potencial de malignización precisan seguimiento⁴.

La importancia de esta presentación radica en lo atípico de la localización de un tumor ya de por sí muy infrecuente.

PRESENTACIÓN DE CASO

El paciente, de 17 años de edad, presentaba una tumoración dependiente del tejido celular subcutáneo homogénea, regular, lisa e indolora en la región epitrocLEAR derecha de un centímetro de diámetro y de un mes de evolución. El aspecto del tejido cutáneo era normal. Con una sospecha inicial de fibroblastoma se extirpó la lesión y se realizó el cierre cutáneo con sutura directa.

La anatomía patológica reveló que se trataba de un tumor de células granulares que se disponían entre los fascículos de colágena y del tejido adiposo de la hipodermis (ver Figura 1). Las células eran grandes, de bordes citoplasmáticos bien definidos y con un citoplasma granular y eosinófilo con inclusiones hialinas en su interior (ver Figura 2). No se observaron atipias ni pleomorfismo.

La neoplasia afectaba a unos de los bordes de la resección. Por ello fue necesaria una segunda cirugía con ampliación de dos centímetros a ambos lados de la herida quirúrgica, aunque en este caso no hubo evidencia de tumor en el tejido extirpado.

En las dos revisiones realizadas en seis meses, la exploración física ha sido normal y no hay signos de recidiva. Dada la ausencia de signos de malignidad en el estudio histológico, y dado el tamaño del tumor, no han sido necesarias más pruebas.

DISCUSIÓN

La primera descripción del tumor de células granulares parece corresponder a Abrikossoff en 1926, el cual, por su parecido histológico microscópico con el músculo estriado, lo consideró de origen muscular, motivo por el que también se conoce como mioblastoma de células granulares⁵. Se trata de una neoplasia generalmente benigna que asienta en el tejido celular subcutáneo o en la submucosa de la cabeza y del cuello, especialmente en la cavidad oral en la mayor parte de los casos. No obstante, se ha descrito prácticamente en cualquier localización: pared torácica^{10,11}, esófago (localización

más frecuente en la afectación gastrointestinal)^{3,12}, riñón¹³, región perianal⁴ y en la zona plantar¹⁴. Suelen ser lesiones solitarias, con una presentación que varía entre nódulos verrucosos y pápulas subcutáneas, aunque hasta en un 25% de los casos pueden ser múltiples⁶, lo cual no es sinónimo de malignidad y puede ser más frecuente de lo descrito en la literatura¹⁵. Su diámetro no suele superar los tres centímetros. La piel puede presentar un aspecto normal, hiperpigmentación o incluso vello. Las lesiones pueden ser asintomáticas o cursar con prurito o dolor⁶. Aparecen con mayor frecuencia entre la segunda y la sexta década de la vida, en mujeres y en la raza negra^{5-7,6}.

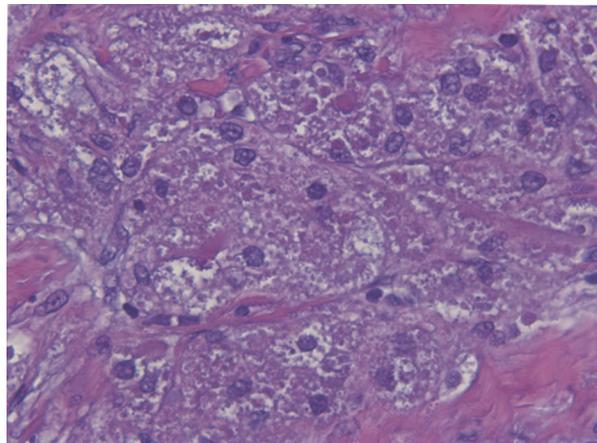


Figura 1. Células granulares dispuestas entre los fascículos de colágena y el tejido adiposo. Hematoxilina- eosina x400.

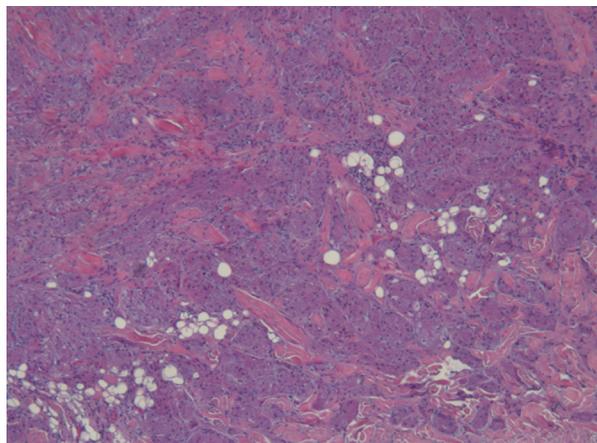


Figura 2. Células grandes con citoplasma granular y eosinófilo e inclusiones hialinas en su interior. Hematoxilina- eosina x50.

Desde un punto de vista anatomopatológico, nadie discute en la actualidad su origen neural (células de Schwann)⁵. Algunos trabajos abogan por la introducción del término “schwannoma de células granulares”, aunque existen diferencias ultraestructurales y en la expresión de marcadores inmunohistoquímicos¹⁷. El típico aspecto

macroscópico es el de una tumoración amarillenta, firme, no encapsulada, bien circunscrita y con patrones vasculares reducidos¹². Puede infiltrar los tejidos adyacentes¹⁶. En el esófago pueden adoptar un aspecto polipoideo o sésil, cubierto por una mucosa amarillenta de consistencia firme³. Microscópicamente aparecen amplios fascículos de células tumorales que infiltran la dermis entre las fibras de colágeno, en ocasiones formando nidos con una hiperplasia pseudoepitelial periférica. Gránulos pequeños, eosinofílicos y uniformes llenan el citoplasma. Existe una frecuente extensión neurotrópica a lo largo de los nervios periféricos. La tinción suele ser positiva para la proteína S-100, las proteínas de mielina de los nervios periféricos y la enolasa neurona específica^{3,6,18}. Otros autores dan también un papel importante a la vimentina¹⁶. Las células son poligonales, con amplio citoplasma granulado y débilmente eosinofílicas. El núcleo es vesicular e hiper cromado y la mitosis es infrecuente¹⁶.

El tumor de Abrikosoff es maligno entre el 1 y el 2% de los casos^{6,9}. Su diagnóstico se establece al hallar enfermedad metastásica a distancia con los mismos hallazgos histológicos que el tumor primario. Para propagarse a distancia utiliza tanto la vía linfática como la hematológica, y son sus principales órganos diana nódulos linfáticos, pulmón, hígado y tejido óseo⁵. Esta forma se asocia a un índice mitótico elevado, pleomorfismo, clínica agresiva, rápido crecimiento, tamaño superior a cuatro centímetros, necrosis y ulceraciones⁵⁻⁷. Dada la existencia de una forma maligna, los pacientes requieren un seguimiento estrecho y una evaluación radiológica si ésta se sospecha¹⁹. Sin embargo, aún no existe un patrón de oro en cuanto al mejor método de diagnóstico por imagen y estadiaje. Parece que la utilización de fluorodeoxiglucosa en la tomografía con emisión de positrones puede tener en el futuro un papel destacado⁸.

A pesar de que los corticoides intralesionales pueden causar su regresión en un número de casos⁶, el tratamiento exige una exéresis amplia y completa del tumor^{4,6,11,16}. Dado su margen indefinido, se sugiere la escisión de tejidos adyacentes¹⁶. El uso de solapas cutáneas no está indicado, al poder enmascarar una recidiva. Algunos autores sugieren la utilización de quimioterapia y radioterapia en las formas malignas. En el caso de afectación esofágica, la mucosectomía endoscópica es el tratamiento de elección³, aunque otros grupos prefieren adoptar una actitud conservadora¹². La tasa de recidivas es baja, alrededor de un 10%^{5,16}, aunque esta cifra aumenta si la lesión no es totalmente extirpada²⁰.

CONCLUSIÓN

El tumor de células granulares es una neoplasia infrecuente, generalmente benigna, que suele presentarse en cabeza y cuello en forma de nódulo homogéneo y bien delimitado que afecta al tejido celular subcutáneo o a la submucosa. El tratamiento de elección es la escisión de la lesión, y dado que, aunque raras, existen formas malignas, es necesario su seguimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bernat Gili A, Ayerbe TV, Baena AA, Rivares EJ, Oncins TR. Abrikosoff's tumor of the soft palate. A case report. *Acta Otorrinolaringol Ibero Am.* 1999;26(1):47-53.
2. Bonfils P, de Preobrajenski N, Elouaret Y, Badoual C, Halimi P, Bigorgne C. Granular cell tumours (Abrikosoff's tumour) of the parotid region. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2006;127(3):183-5.
3. Díaz-Sánchez A, Soto S, Ponferrada A, Campos R, García MO, Benito DM et al. Granular cell tumor of the esophagus: description of an infrequent benign tumor. *Gastroenterol Hepatol.* 2011;34(7):454-9.
4. Mistrangelo M, Cassoni P, Scozzari G, Castellano I, Gavello G, Corno F. Perianal granular cell tumor: report of a case and review of the literature. *Tumori.* 2009;95(4):538-41.
5. Priego P, Rodríguez G, Lisa E, Cabañas J, Peromingo R, Carda P et al. Tumor de células granulares. *Rev Chil Cir.* 2007;59(5):379-81.
6. Hazan C, Fangman W. Multiple cutaneous granular-cell tumors. *Dermatology Online Journal.* 2007;13(1)4.
7. Becelli R, Perugini M, Gasparini G, Cassoni A, Fabiani F. Abrikosoff's tumor. *J Craniofac Surg.* 2001;12(1):78-81.
8. Di Cicilia R, Castellucci P, Nannini M, Balbi T, Zannetti G, Fanti S et al. Unusual finding of benign Abrikosoff tumor by F-18 FDG-PET mimicking melanoma recurrence. *Clin Nucl Med.* 2009;34(10):696-7.
9. Tarallo M, Cigna E, Fino P, Lo Torto F, Pollastrini A, Scuderi N. Abrikosoff tumor: does it origin in Schwann cells? Case report. *Ann Ital Chir.* 2011;82(4):319-21.
10. D'Andrea V, Ambrogi V, Biancari F, De Antoni E, Di Matteo G. Granular cell myoblastoma (Abrikosoff tumor) of the chest wall: a never described site of a rare tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108(4):792-3.
11. Dudrap E, Lemierre G, Auquit-Auckbur I, Courville P, Milliez PY. Abrikosoff's tumor: about one case of inter-mammary cutaneous localization and review of literature. *Ann Chir Plast Esthet.* 2008;53(6):521-5.
12. Marolleau F, Baert F, Mertens V, Ghillebert G. Abrikosoff cell tumor of the oesophagus: a case report and review of the literature. *Acta Clin Belg.* 2008;63(4):273-6.
13. Chow DS, Hsu M, Day C, Raman S. Renal granular cell tumour (Abrikosoff tumour): case report and review of the

- literature. *Br J Radiol.* 2011;84(999):e45-7.
14. López V, Santonja N, Jordá E. Granular cell tumor on the sole of a child: a case report. *Pediatr Dermatol.* 2011;28(4):473-4.
 15. Gross VL, Lynfield Y. Multiple cutaneous granular cell tumors: a case report and review of the literature. *Cutis.* 2000;69(5):343-6.
 16. Lahmam Bennani Z, Boussofara L, Saidi W, Bayou F, Ghariani N, Belajouza C et al. Childhood cutaneous Abrikossoff tumor. *Arch Pediatr.* 2011;18(7):778-82.
 17. Ordóñez NG. Granular cell tumor: a review and update. *Adv Anat Pathol.* 1999;6(4):186-203.
 18. Schoedel KE, Bastacky S, Silverman A. An S100 negative granular cell tumor with malignant potential: report of a case. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39(5 Pt 2):894-98.
 19. Curtis BV, Calcaterra TC, Coulson WF. Multiple granular cell tumor: a case report and review of the literature. *Head Neck.* 1997;19(7):634-7.
 20. Angiero F, Crippa R, Stefani M. Granular cells tumour in the oral cavity: report of eleven cases treated with laser surgery. *Minerva Stomatol.* 2006;55(7-8):423-30.