

Tumor cutáneo de células granulosas

RESUMEN

El tumor de células granulosas, o tumor de Abrikossoff, es de origen incierto; puede aparecer en cualquier sitio, pero la localización habitual es la lengua. El diagnóstico se realiza mediante el estudio histopatológico de las características células granulosas. Se comunica el caso de una paciente de 38 años de edad, que tuvo este tumor en la piel, localización poco frecuente.

Palabras clave: tumor de células granulosas, tumor de Abrikossoff.

Virginia Martínez-Estrada¹
Gisela Navarrete-Franco²
Alberto Ramos-Garibay³
María Guadalupe Domínguez-Ugalde⁴

¹ Jefa del Servicio de Enfermedades de la Colágena.

² Jefa del Servicio de Dermatopatología.

³ Dermatopatólogo adscrito al Servicio de Dermatopatología.

⁴ Residente de primer año de Dermatopatología. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua.

Granular Cell Skin Tumor

ABSTRACT

Granular cell tumor or Abrikossoff's tumor is a neoplasm of uncertain origin that can appear on any site, but the tongue is the most frequent location. Diagnosis is based on the classical histologic picture with the presence of granular cells. We report the case of a 38-year-old female patient who presented this tumor on the skin, which is considered an infrequent location.

Key words: granular cell tumor, Abrikossoff's tumor.

Recibido: septiembre 2013

Aceptado: diciembre 2013

Correspondencia

Dra. María Guadalupe Domínguez Ugalde
Dr. Vértiz 464 esquina Eje 3 Sur
06780 México, DF
77magu@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Martínez-Estrada V, Navarrete-Franco G, Ramos-Garibay A, Domínguez-Ugalde MG. Tumor cutáneo de células granulosas. Dermatol Rev Mex 2014;58:173-177.

El tumor de células granulosas o granulares es una neoplasia de tejidos blandos, poco frecuente, generalmente de comportamiento benigno. En la bibliografía inglesa existen cerca de 100 reportes de casos desde la primera publicación de Ravich. Representa de 0.5 a 1.3% de todos los tumores de tejidos blandos y se calcula una prevalencia de 0.0019 a 0.03%, con incidencia de 6%.^{1,2} Su origen aún es motivo de controversia; puede aparecer en cualquier raza, con predominio en la negra; es más frecuente en el sexo femenino respecto al masculino, en una relación 2 a 1.1; se manifiesta a cualquier edad, con predominio de entre 15 y 60 años, con media de 32; los informes en niños son raros (0.017-0.029%).³⁻⁵ La lengua es el sitio más afectado, sin características clínicas específicas. Para su diagnóstico es indispensable el estudio histológico y el tratamiento definitivo es la resección quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 38 años de edad, originaria y residente del Distrito Federal, con carga genética para diabetes mellitus, con obesidad y depresión. Tenía una dermatosis localizada en la cabeza, de la que afectaba la región submandibular izquierda, unilateral, constituida por una neoformación cupuliforme de 3 cm de diámetro, de bordes bien circunscritos, superficie eritematosa, anfractuosa y de consistencia firme, no adherida a planos profundos, con evolución de cuatro meses y asintomática (Figura 1).

El resto de la piel y los anexos mostraba cicatrices por acné e hirsutismo. Al interrogatorio refirió que inició con un "barrito" en el cuello, por el que recibió tratamiento tópico prescrito por el médico general, con crema con neomicina y retinol, sin respuesta favorable, por lo que acudió con una dermatóloga privada, quien realizó biopsia, misma que mostró una neoformación exofítica cuya epidermis mostraba focos de



Figura 1. Aspecto general de la lesión.

paraqueratosis, zonas de aplanamiento de los procesos interpapilares y otras con acantosis irregular que limitaba la neoformación, misma que ocupaba toda la dermis media y profunda, dispuesta en lóbulos y constituida por células grandes poliédricas, con citoplasma claro de aspecto granular y cuerpos de Milian (Figuras 2 a 4), por lo que se hizo el diagnóstico de tumor de células granulosas.

DISCUSIÓN

El tumor de células granulosas también es llamado tumor de Abrikosoff, mioblastoma de células granulares, neurofibroma de células granulares o schwannoma de células granulares. El patólogo ruso Alexei Ivanovich Abrikosoff lo describió por primera vez en 1926, aunque Hazan considera que fue Weber quien dio a conocer el primer caso.⁶⁻¹⁰

Hay numerosas teorías respecto a su origen; entre ellas se postulan la muscular, histiocítica, de las células de Schwann y la que propone que se debe a cambios reactivos degenerativos. La hipótesis más aceptada es la neural, propuesta por primera vez en 1935 por Feyrter. En 1962, Fisher y Wechsler realizaron una diferenciación a partir de las células de Schwann, debido a su positividad para S-100 y CD-57, enolasa neural específica, vimentina glucoproteína asociada

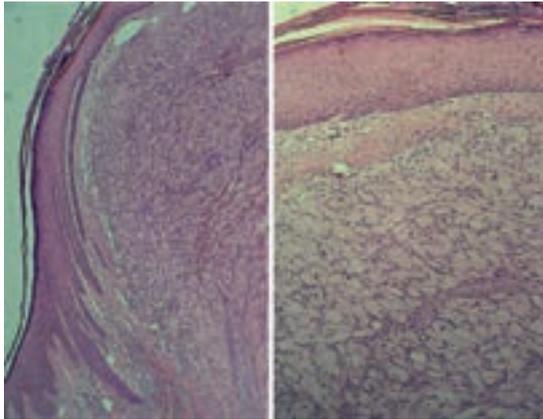


Figura 2. Neoformación exofítica cuya epidermis muestra zonas de aplanamiento y acantosis irregular que circunscribe la neoformación que ocupa toda la dermis (H-E 4x).

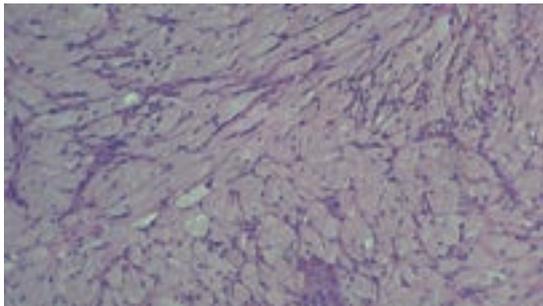


Figura 3. Neoformación constituida por células grandes poliédricas, citoplasma claro de aspecto granular y por cuerpos de Milian (H-E 20x).

con la mielina y leu-7; estudios con microscopía electrónica demostraron una capa basal continua alrededor de las células que recuerda el perineuro, así como estructuras compatibles con mielina dentro de lisosomas presumiblemente autofágicos.^{3,4,9,11}

Desde el punto de vista clínico, afecta con mayor frecuencia la cabeza y el cuello, en 65% de todos los casos; la cavidad oral es la zona más afectada, en 70% de los casos que afectan

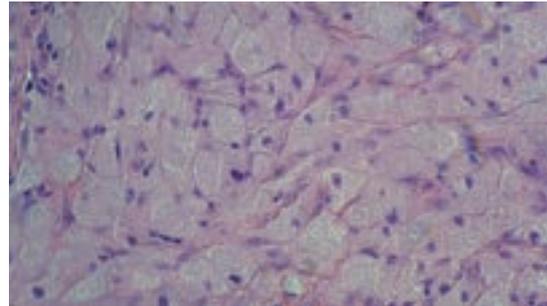


Figura 4. Detalle de las células con citoplasma de aspecto granular (H-E 40x).

la cabeza y el cuello; la lengua es el lugar más afectado, en su cara lateral, aunque también se observa en la piel y los órganos internos (aparatos digestivo y respiratorio, las mamas y otros).^{8,4,11,12} Se manifiesta generalmente como una lesión única, pero se han descrito lesiones múltiples (5-25%) en niños y se asocian con neurofibromatosis, síndrome de Watson, lentiginosis profusa, síndrome de Noonan, alteraciones faciales y oculares, anomalías cardiovasculares, malformaciones musculoesqueléticas y déficit neurológico;¹³ también se han reportado casos familiares de aparición múltiple. Cuando se encuentra en la cavidad oral, se describe un tumor submucoso firme, nodular, móvil, bien delimitado y cubierto por una mucosa de color normal, con depilación y cierto grado de modificación con aplanamiento o pseudoulceración de la mucosa que lo recubre. En la piel se observa un tumor firme, bien circunscrito, del color de la piel o grisáceo, que mide casi siempre menos de tres centímetros. No se acompaña de ningún síntoma y es de crecimiento lento, desde meses a años, con media de ocho meses.⁶⁻⁸ Los hallazgos clínicos que sugieren malignidad son: crecimiento rápido, tamaño mayor de 4 cm de diámetro, necrosis, localización en los tejidos blandos profundos, dolor y recurrencia.^{9,14}

El diagnóstico se hace mediante el estudio histopatológico, en la mayoría de los casos se

describe en la epidermis hiperplasia pseudoepiteliomatosa; en el corion o en la dermis existen cordones o lóbulos constituidos por células grandes, poligonales o redondas con núcleo central picnótico y citoplasma eosinófilo granular, ausencia de figuras mitóticas y escaso tejido conectivo fibroso que separa dichos cordones. Los gránulos que se observan corresponden a lisosomas o un componente del aparato de Golgi que son positivos al ácido periódico Schiff y al azul luxol y resistentes a la diastasa, lo que indica la existencia de mielina. Se han descrito cuerpos pústulo-ovoides de Milian como hallazgo histológico constante, definidos como gránulos eosinófilos de gran tamaño (4-5 μm), redondeados y rodeados por un halo claro.^{3,4,6} En inmunohistoquímica, los marcadores para nervios e histiocitos son positivos: se expresa la proteína S100, el anticuerpo CD 63 (NK1C3), la enolasa neuroespecífica y el anticuerpo CD 68 (KP1).¹⁰

Su comportamiento en general es benigno, pero hay casos en los que puede manifestar agresividad local e incluso 2% tiene malignidad, en tal caso el pronóstico es malo, con metástasis a dos años (promedio entre 3 y 37 meses) y 60% de mortalidad en tres años. La diseminación es hematogena o linfática al pulmón, el hígado, los huesos y los ganglios linfáticos.⁴⁻⁶

Budiño y colaboradores realizaron una revisión de los parámetros que pudieran sugerir malignidad y mencionan que, en términos histológicos, los tumores de células granulosa malignos y benignos no muestran diferencias llamativas; sólo la necrosis, la actividad mitótica mayor a 5 por campo a gran aumento, el núcleo vesicular, el pleomorfismo más marcado y la tendencia a formas fusiformes hacen sospechar el potencial maligno de algunos tumores, pero el diagnóstico de certeza se realiza al aparecer lesiones a distancia con igual histología del tumor primario; la incidencia de metástasis es de 50%.^{1,3,9,12}

El diagnóstico diferencial clínico debe hacerse con: fibroma, amiloidosis, lipoma, tumor de glándulas salivales, neurofibroma, schwannomas y neuromas.^{9,15}

El tratamiento es quirúrgico y la tasa de recidivas es baja, alrededor de 10%; si hay recidiva rápida se debe pensar en malignidad y de corroborar ésta se debe realizar la resección ganglionar.^{3,6,9,12}

En el caso que nos ocupa, como en todos los reportados con localización cutánea, los datos clínicos eran inespecíficos y el diagnóstico se realizó con los hallazgos histopatológicos; recientemente se publicaron los criterios para sospechar la variante maligna. En estos casos debe hacerse un examen clínico completo para descartar afección visceral.

La importancia de esta publicación radica en la baja frecuencia de este tipo de tumores; además de resaltar la importancia del estudio histopatológico.

REFERENCIAS

1. Quintero E, Duque JC, Quintero C y col. Mifibroblastoma de seno: tumor de Abrikossoff, un tumor infrecuente. *Rev Colomb Cir* 2013;28:154-160.
2. Peña KB, Bermúdez C, Díaz L y col. Tumor maligno de células granulosa. *Rev Venez Oncol* 2005;17:221-225.
3. Budiño CS, Navarro VP, Rodríguez RJA y col. Tumor de células granulosa: revisión de parámetros que determinan su posible malignidad. *Med Oral* 2003;8:294-298.
4. Torrigos-Aguilar A, Alegre-de Miguel V, Pitarch-Bort G y col. Tumor de células granulosa cutáneo: análisis clínico-patológico de treinta y cuatro casos. *Actas Dermosifiliogr* 2009;100:126-132.
5. Di Martino OB, Contreras R, Rodríguez OL y col. Tumor cutáneo de células granulosa en la infancia. Presentación de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2012;110:17-20.
6. Eguía A, Uribarri A, Gay EC y col. Tumor de células granulosa: Presentación de 8 casos con localización intraoral. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2006;11:425-428.
7. Carbajosa J, Novales J, Navarrete G. Mioblastoma de células granulosa. *Dermatol Rev Mex* 1991;25:445-446.

8. Gascón HM, Garijo AJ, Marigil GM y col. Tumor de células granulares de localización atípica. *Méd Uis* 2011;24:297-300.
9. Merelo LM, Arranz-Obispo CD, Monner-Diéguéz A y col. Tumor de Abrikossoff. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac* 2011;33:171-174.
10. Plantier F. La tumeur à cellules granuleuses ou tumeur d'Abrikossoff. *Ann Dermatol Venereol* 2013;140:399-402.
11. Vera-Sempere F, García A, Froute A y col. Tumor de células granulares de piel mamaria. *Rev Esp Patol* 2003;36:433-440.
12. Priego JP, Rodríguez VG, Lisa CE y col. Tumor de células granulares. *Rev Chilena de Cirugía* 2007;59:379-381.
13. Nasit JG, Chauhan S, Dhruva G. Granular cell tumor of hand presenting as subcutaneous nodule mimicking dermal adnexal tumor: A diagnosis by cytology. *Indian Dermatol Online J* 2013;4:33-36.
14. Ramos GA, Alcalá PD, Arias AC. Tumor de células granulosas: comunicación de un caso. *Dermatol Rev Mex* 2009;53:31-33.
15. Bitu SF, Lima VOR, Galvao MBR, et al. Oral granular cell tumor: a study of twelve cases in a Brazilian population. *J Clin Exp Dent* 2010;2:78-82.

CURSO DE ESPECIALIZACION EN DERMATOPATOLOGÍA

SERVICIO DE DERMATOPATOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O.D.

Requisitos para presentar la solicitud como candidato al curso de especialización y residencia en **Dermatopatología**:

1. Ser dermatólogo con reconocimiento universitario o estar cursando el último año de la especialidad de Dermatología.
2. Presentar solicitud por escrito dirigida a la **Dra. Patricia Mercadillo Pérez**, profesora titular del Curso Universitario de la Especialidad en Dermatopatología, Jefa del Servicio de Dermatopatología, Hospital General de México O.D. Tel./fax: 50043845 y 55433794.
3. Anexar a la solicitud Curriculum Vitae.
4. Entrevista con el Profesor Titular del curso. La documentación debe entregarse en el periodo del 01 de agosto al 30 de septiembre del 2014.
5. Se seleccionan dos candidatos.
6. El curso tendrá una duración de dos años, iniciando el primero de marzo y concluyendo el último día de febrero. El curso es de tiempo completo con una duración diaria de ocho horas.

Se extenderá diploma Universitario de la Especialización en Dermatopatología por la Universidad Nacional Autónoma de México