



Fig 1: lesión tumoral eritematoviolácea en región media de tórax.



Fig 2: lesión cutánea a mayor aumento.

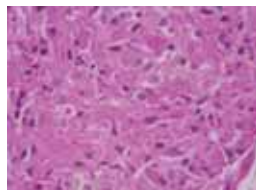


Fig 3: detalle de la dermis evidenciando células con núcleos pequeños, redondeados, citoplasma amplio y granular (H/E 200X).

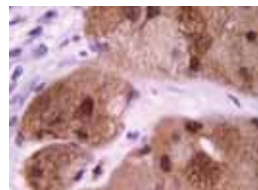


Fig 4: inmunohistoquímica: células neoplásicas S-100 positivas (200X).

evolucionado muy bien en cinco años de control y no ha presentado recidiva hasta la fecha.

Diagnóstico: Tumor de células granulares.

COMENTARIOS

El tumor de células granulares es un tumor raro, fue descrito en 1926 por Abrikosoff, como mioblastoma de células granulosas¹.

Es un tumor de etiología desconocida, frecuentemente benigno, aunque puede haber formas malignas. Su histogénesis incierta apoya actualmente su origen neural y en células de Schwann, por lo que puede encontrarse en la literatura con el nombre de Schwannoma de células granulares^{2,3,4}.

Su localización es variable, la más frecuente es la mucosa lingual, pero también puede aparecer en la piel, tejido celular subcutáneo y órganos internos. Se presenta generalmente en forma solitaria a cualquier edad, pero hay mayor número de casos en mujeres entre la tercera y quinta décadas de la vida. Entre el 10% y 25% de los pacientes las lesiones pueden ser múltiples^{5,6}.

El tumor suele presentarse generalmente como un nódulo solitario, de crecimiento lento, consistencia firme al tacto, de 0,5 a 4 cm de diámetro. La superficie puede ser lisa o hiperqueratósica, de color "carne" o rojo pardusco, según la distancia a la que se encuentre de la superficie, ya que puede localizar en dermis, celular subcutáneo o submucosa.

El patrón histológico es distintivo. Las masas tumorales contienen células grandes poliédricas, con citoplasma pálido y gruesos gránulos PAS positivos. Las células se distribuyen en láminas y nidos de tamaño variable, que dan la impresión de infiltrar entre los haces de colágeno y músculos.

Es muy importante realizar una biopsia profunda, dado que tomas inadecuadas nos pueden dificultar el diagnóstico correcto.

La inmunomarcación presenta un perfil positivo para proteína S100, vimentina y enolasa neurona específica (NSE)⁷.

El tumor de células granulares es usualmente una neoplasia benigna, se comunica la malignización del tumor en 1 a 3% de los casos y su incidencia en la infancia es de 0.017 a 0.029%⁸.

En la histología, el tumor de células granulares se caracteriza por la presencia de células de citoplasma granular, que se encuentran en el tejido conjuntivo, con raras atipias nucleares, así como ausencia de mitosis. Los gránulos citoplasmáticos son positivos en la coloración de PAS con digestión. El tumor se caracteriza por ser no capsulado, con preservación de los anexos cutáneos y con presencia de vasos entre las células neoplásicas. Cuando el tumor se localiza en la submucosa puede observarse hiperplasia pseudoepiteliomatosa⁹.

La variante maligna con capacidad de ocasionar metástasis, se ha comunicado en un 2% de los casos¹⁰. La diseminación del tumor es hematológica y/o linfática, afectando con más frecuencia al pulmón y ganglios linfáticos. Lo habitual es que las metástasis se presenten entre 3 a 37 meses después del diagnóstico.

Histológicamente el tumor de células granulares presenta criterios de malignidad, ellos son: celularidad aumentada, necrosis, actividad mitótica mayor de 5 por campos de gran aumento (cga), la presencia de atipia celular, con núcleo vesiculoso, grande, con nucleolo prominente, un pleomorfismo más marcado y la tendencia a las formas fusiformes.

Como criterios clínicos se consideran indicativos de agresividad: el tamaño tumoral mayor de 4 cm, capacidad de infiltración de estructuras vecinas, localizadas en planos profundos, velocidad de crecimiento elevada y una rápida recurrencia.

La presencia de estos datos junto a los histopatológicos rotulan a la lesión de tumor de incierto potencial maligno, siendo beneficioso pedir estudios por imagen como la TAC o RNM, que permitan detectar metástasis ocultas¹⁰.

El diagnóstico de malignidad se establece cuando se confirma enfermedad metastásica, con características histológicas iguales a la lesión primaria.

Se deben tener en cuenta los siguientes diagnósticos diferenciales: melanoma, dermatofibrosarcoma, carcinoma espinocelular, queloides, queratoacantoma, leiomioma y angioliopoma, entre otros.

Para arribar al diagnóstico de este tumor se debe realizar un examen clínico dermatológico, acompañado de exámenes de laboratorio, diagnóstico por imágenes, histopatología e inmunomarcación del tumor.

Como tratamiento de indicación exclusiva es la extirpación quirúrgica del mismo, con su correspondiente estudio histopatológico y el seguimiento del paciente con controles periódicos.

REFERENCIAS

- 1) Abrikosoff A. Uber Myome Ausehend von der quergestreifter Willkurlichan Muskulatur Vichows. Arch Pathol Anat 1926; 260; 215-233.
- 2) Brooks JJ. Malignant granular cell tumors (mioblastoma). In Williams CJ, Krikorian JG, Green Mr, Raghavan D Editores. Textbook of uncommon cancer. Sussex, England John Wiley Sons. 1988; 669-682.
- 3) Uzoaru I, Firfer B, Ray V, Hubbard M y Rhee H. Malignant Granular Cell Tumor. Arch Pathol Lab Med 1992; 116: 206-208.
- 4) Klima M y Peters J. Malignant Granular cell Tumor. Arch Pathol Lab Med 1987; 111: 1070-1073.
- 5) Apisarnthanarax P. Granular cell tumor; an analysis of 16 cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1981; 5: 171-182.
- 6) Janouskova G, Campr V, Konkol Ova R, Zemanova R y col. Multiple granular cell tumor. Europ Acad Dermatol Venereol JEADV 2004; 18: 347-349.
- 7) Pizza C, Casirati C y Peretti G. Granular cell tumor of the hypopharynx treated by endoscopic CO2- laser excision: report of two cases. Head Neck 2000; 22: 524-529.
- 8) El Achkar M, Giraldi S, Marinoni L, Abagge K y col. Tumor de células Granulares: caso en la niñez. Dermatol Pediatr Lat 2005; 3: 230-233.
- 9) Jonathan I Epstein, Johns Hopkins Atlas of Surgical Pathology on CD-ROM, 1999.
- 10) Budiño Carbonero S, Navarro Vergara P, Rodríguez Ruiz J.A, Torres Garzón L y col. Tumor de células granulosas: Revisión de los parámetros que determinan su posible malignidad. Med Oral 2003; 8: 294-298.