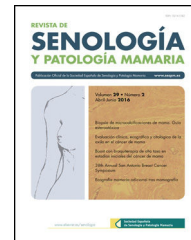




Revista de Senología y Patología Mamaria

www.elsevier.es/senologia



CASO CLÍNICO

Tumor de células granulares. Abrikossoff de la mama, presentación de un caso tratado en nuestro centro



Valvanera García Moreno^{a,*}, David Martínez Ramos^a, Raquel Queralt Martín^a,
Consuelo Suelves Piqueres^a, Consuelo Suelves^a, María Jose Nicolau^b,
Jose Manuel Laguna Sastre^a y Javier Escrig Sos^a

^a Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón de la Plana, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón de la Plana, España

Recibido el 6 de mayo de 2019; aceptado el 24 de septiembre de 2019

PALABRAS CLAVE

Tumor de células granulares;
Tumor Abrikossoff;
Tumor mamario;
Nódulo mamario;
Varón

KEYWORDS

Granular cell tumour;
Abrikossoff tumour;
Breast tumour;
Breast nodule;
Male

Resumen El presente artículo describe nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de un paciente varón de 42 años diagnosticado de un tumor de células granulares en la mama y pretende llamar la atención sobre esta entidad, que puede simular un carcinoma de mama, debiéndose tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la enfermedad nodular mamaria.
© 2019 SESPM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Granular cell tumour. Abrikossoff tumour of the breast. Report of a case treated in our centre

Abstract This article describes our experience in the diagnosis and treatment of a 42-year-old male patient diagnosed with a granular cell tumour in the breast and draws attention to this entity, which can simulate a breast carcinoma. This should be taken into account in the differential diagnosis of nodular breast disease.

© 2019 SESPM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El tumor de células granulares, también llamado mioblastoma, es infrecuente, con un origen probablemente neural,

derivado de las células de Schwann^{1–4}. Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, siendo su localización más frecuente la cavidad oral. Su presencia en la mama es todavía menos frecuente, con una prevalencia de un 5-15%^{1,2}. Su presentación en varones es muy rara, suponiendo el 6,6% de los tumores de células granulares de la mama, por lo que resulta de interés la presentación de un caso atendido recientemente en nuestra unidad⁴.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: valvagn@hotmail.com (V. García Moreno).

El objetivo del presente artículo fue exponer nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de un paciente varón de 42 años con un tumor de células granulares en la mama y llamar la atención sobre esta entidad, que puede simular un carcinoma de mama, debiéndose tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la enfermedad nodular mamaria.

Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 42 años con antecedentes de laringectomía total con vaciamiento ganglionar bilateral por carcinoma epidermoide de laringe (pT4aN0) intervenido en 2016.

En la tomografía axial computarizada torácica de control se objetivó, como hallazgo incidental, un nódulo en la mama izquierda (fig. 1), por lo que fue remitido a nuestra unidad de patología mamaria.

En la tomografía axial computarizada de control se objetivó la lesión descrita, con ausencia de otras lesiones mamarias o axilares. Se completó el estudio con una ecografía mamaria, en la que se apreciaba un nódulo hipoeoico con ecos internos dispersos, de bordes bien delimitados y moderado refuerzo acústico posterior, en la línea intercuadrántica interna de la mama izquierda, de $14 \times 10,5$ mm, en contacto con el músculo pectoral (fig. 1).

Ante la sospecha de malignidad se realizó biopsia con aguja gruesa guiada por ecografía con el diagnóstico de tumor de células granulares.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente, realizándose tumorectomía guiada por arpón, con confirmación radiológica intraoperatoria de que el nódulo estaba incluido en la pieza quirúrgica (fig. 2a).

En el examen microscópico se objetivaron células poligonales o fusiformes, agrupadas en nidos y cordones, citoplasma compuesto por gránulos eosinófilos positivos para PAS, presentando núcleos pequeños, redondeados y nucléolo prominente. Inmunohistoquímicamente son positivas para CD68 y S100.

El resultado anatomopatológico definitivo fue tumor de células granulares con bordes de resección libres de tumor (fig. 2b).

El paciente evolucionó favorablemente en el postoperatorio inmediato, siendo dado de alta el mismo día de la intervención quirúrgica. Tras 6 meses de seguimiento, el paciente no ha presentado recurrencia.

Discusión

El tumor primario de células granulares de la mama es muy poco frecuente; representa aproximadamente uno de cada 1.000 tumores de mama¹.

La teoría más aceptada es que se origina a partir de las células de Schwann, apoyada por las características

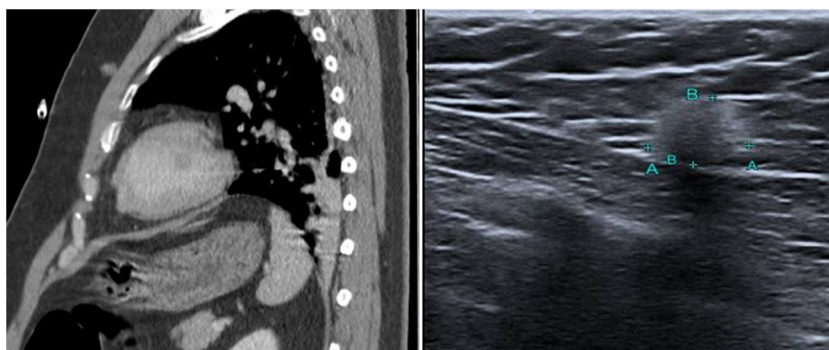


Figura 1 TAC torácica y ecografía mamaria. Se observa nódulo con ecos internos dispersos, de bordes bien delimitados y moderado refuerzo acústico posterior, en la línea intercuadrántica interna de la mama izquierda, de $14 \times 10,5$ mm, en contacto con el músculo pectoral (fotos originales de las pruebas complementarias del paciente).

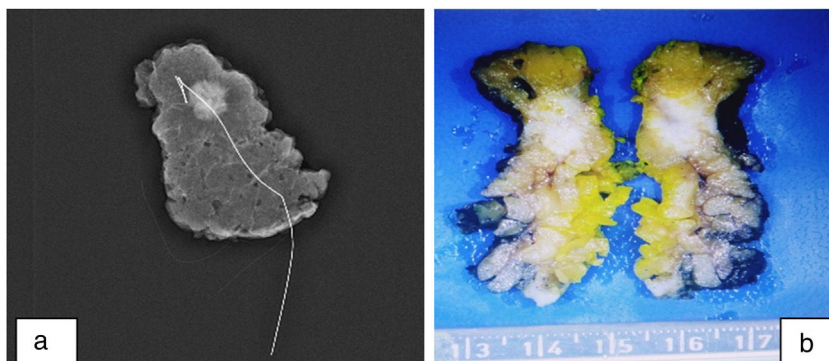


Figura 2 a) Imagen radiológica de la pieza quirúrgica con arpón. b) Macro de la pieza quirúrgica (fotos originales del paciente).

histológicas y la tinción inmunohistológica específica para la proteína S100 y enolasa específica de neuronas⁵.

Aunque son más comunes en mujeres premenopáusicas de raza negra, presentan negatividad para receptores hormonales, tanto de estrógenos como de progesterona, por lo que el crecimiento del tumor de células granulares no sería dependiente de las hormonas¹⁻³.

Clínicamente se puede manifestar como un nódulo solitario o múltiples nódulos; la presentación más frecuente es como un nódulo unilateral, solitario, indoloro, de bordes bien delimitados y consistencia dura, aunque también puede causar retracción y ulceración de la piel, o fijarse a la fascia del músculo pectoral, simulando un carcinoma de mama^{3,4,6}. Nuestro caso no presentaba ninguna de estas características, ya que se trató de un hallazgo incidental por una tomografía axial computarizada realizada por otros motivos.

El diagnóstico diferencial del tumor de células granulares de la mama se plantea radiológicamente con el carcinoma de mama, e histológicamente las características de las células plantean el diagnóstico diferencial con el carcinoma de tipo histiocitoide o con cambios apocrinoides, metástasis cutáneas del cáncer de mama, metástasis de tumores extramamarios como el carcinoma de células renales, melanomas o tumores histiocíticos^{3,5,6}.

A diferencia del carcinoma de mama, que se localiza frecuentemente en el cuadrante superoexterno de la mama, el tumor de células granulares se localiza sobre todo en el cuadrante superointerno, correspondiendo a la distribución sensorial cutánea del nervio supraclavicular ya que, según la bibliografía, el tumor crece y se disemina siguiendo un movimiento en espiral alrededor de las células de Schwann a través de las ramas específicas del nervio supraclavicular^{1,4}. En el caso expuesto, el nódulo se localizaba en la línea intercuadrántica interna de la mama izquierda, coincidiendo con la localización más frecuente de este tipo de tumores en la mama.

La mayoría de los tumores granulares primarios de la mama son benignos y únicamente el 1-2% son malignos, lo que también justificaría la resección quirúrgica cuando existe la sospecha clínica o radiológica. El diagnóstico de la variable maligna se establece al hallar enfermedad metastásica a distancia con las mismas características histológicas que el tumor primario.

Metastatizan por vía linfática y sanguínea en nódulos linfáticos, pulmón, hígado y hueso. La incidencia de metástasis es del 50%, siendo el pulmón el órgano afectado con mayor frecuencia⁶⁻⁸.

Las características que indican malignidad son: adenopatías patológicas, tamaño del tumor superior a 4-5 cm, rápido crecimiento, infiltración de los tejidos adyacentes, pleomorfismo celular y nuclear, nucléolos prominentes, aumento de la actividad mitótica, presencia de necrosis y recurrencia local^{2,3,5}.

Por estos motivos, el tratamiento del tumor de células granulares de la mama es la escisión completa mediante cuadrantectomía o resección amplia, con el objetivo de conseguir, como en el caso presentado, márgenes libres de tumor^{1-3,6-8}.

Considerando la naturaleza benigna de la mayoría de los tumores de células granulares de la mama, la biopsia selectiva del ganglio centinela no está indicada en el tratamiento

habitual. No obstante, ante la presencia de las características de malignidad citadas previamente, sería recomendable la biopsia selectiva del ganglio centinela, ya que presentan un patrón más agresivo y posibilidad de propagación por los ganglios linfáticos regionales. Algunos autores también han propuesto el tratamiento con quimioterapia o radioterapia⁶⁻⁸, existiendo poca evidencia científica por el momento para una recomendación generalizada. En el caso expuesto, al tratarse de un tumor de células granulares benigno, no fue precisa la biopsia selectiva del ganglio centinela ni otros tratamientos adyuvantes.

Tras la cirugía, el pronóstico del tumor benigno de células granulares es excelente, presentando una recurrencia del 2-8% cuando los márgenes están afectados^{2,3}, a diferencia del 35% de recurrencia en el caso de que sea maligno.

En conclusión, el tumor de células granulares constituye una lesión tumoral de probable origen en las células de Schwann, que raramente se localiza en la mama, pero que puede simular un carcinoma mamario por su aspecto clínico, radiológico y macroscópico; por ello, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la enfermedad nodular mamaria. En la actualidad, el tratamiento de elección es la extirpación local amplia asegurando bordes libres, siendo curativa en la mayoría de los casos.

Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes, y han obtenido los permisos correspondientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Corso G, Di Nubila B, Ciccio A, de Camilli E, Vicini E, Trentin C, et al. Granular cell tumor of the breast: Molecular pathology and clinical management. *Breast J.* 2018;24:778-82.
2. Fujiwara K, Maeda I, Mimura H. Granular cell tumor of the breast mimicking malignancy: A case report with a literature review. *Acta Radiol Open.* 2018;7, 2058460118816537.
3. Adeniran A, Al-Ahmadie H, Mahoney CM, Robinson-Smith TM. Granular cell tumor of the breast: A series of 17 cases and review of the literature. *Breast J.* 2004;10:528-31.
4. Lee GE, Kim JY, Kim JH, Jeong MJ, Kim SH, Kim SH, et al. A case granular cell tumor of the breast in a male patient. *J Korean Soc Radiol.* 2018;79:259-63.
5. Vera-Sempere F, García A, Froufe A, Corell E, Ruiz F, Mayor-domo F. Tumor de células granulares de piel mamaria. Estudio morfológico de dos casos mostrando inmunorreactividad frente a-inhibina. *Rev Esp Patol.* 2003;36:433-40.
6. Priego P, Rodríguez G, Lisa E, Cabanas J, Peromingo R, Carda P, et al. Tumor de células granulares. *Rev Chil Cir.* 2007;59: 379-81.
7. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, Crawford BE, Klappenbach S, Rowden G, et al. Granular cell tumor: A clinicopathologic study of 100 patients. *J Surg Oncol.* 1980;13:301-16.
8. Escudero Esteban R, Gómez Benítez S, Cabello del Estad G, Yáñez Fernández P. Tumor de células granulares de mama. Un diagnóstico que se debe considerar. *Radiologia.* 2014;56:84-8.