

Tumor de células granulares de la vulva

S. Gutiérrez-García, J.L. Hernández-Sánchez y J. Santos-Salas*

Servicios de Ginecología y Obstetricia, y * Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de León. España.

SUMMARY

Granular cell tumours of the vulva are benign, slow growing, and predominantly solitary, and are commonly asymptomatic. It is imperative that gynaecologists are aware of the existence of such tumours to provide appropriate treatment with conservative resection. There is an infrequently found form of this tumour which is histologically benign, but which behaves like a malignant tumour. This should also be known about in order to treat it correctly.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulares es una neoplasia de la piel y los tejidos blandos poco frecuente, que se aísla en menos del 0,1% de las biopsias quirúrgicas^{1,2}. Es un tumor básicamente benigno y de crecimiento lento³.

Aunque su lugar más frecuente de aparición es la zona de la cabeza y el cuello, se ha encontrado en todas las zonas del organismo^{4,5}. En el aparato genital femenino se ha descrito en el ovario, el cérvix y la vulva, siendo esta última localización la más frecuente^{1,2}.

CASO CLÍNICO

Paciente de 31 años que acude remitida desde su ambulatorio por presentar un nódulo en el labio mayor derecho desde hace unos 2 años con escaso crecimiento. La paciente no refiere dolor, prurito ni otra sintomatología. Como antecedentes ginecológicos se recoge la presentación de la menarquia a los 12 años, ciclos regulares con un tipo menstrual 1-2/28, reglas de caracte-

rísticas normales sin dismenorrea; en tratamiento con anticonceptivos orales desde hace 4 años. Los antecedentes generales no reflejan datos de interés.

A la exploración presenta un nódulo de unos 2 cm de diámetro en el labio mayor derecho, móvil, no adherido a planos profundos y de consistencia media. Se decide realizar una extirpación quirúrgica para llegar a un diagnóstico. Histológicamente, se objetiva una discreta hiperplasia epitelial; en la dermis se describe una acumulación celular con márgenes de patrón infiltrativo no encapsulado con células de morfología poliédrica con abundante citoplasma granular eosinófilo, hallándose los grupos celulares separados por bandas de estroma hialino; no se observa mitosis. En la inmunohistoquímica presentó una positividad muy importante para la proteína S-100 y el antígeno cardioembrionario (CEA) negativo, diagnosticándose un tumor de células granulares vulvar (figs. 1, 2 y 3).

DISCUSIÓN

Aunque poco frecuentes, los tumores de células granulares de la vulva son la variedad más común dentro del aparato genital femenino. Aproximadamente, un 7% de todos los tumores de células granulares ocurren en la vulva⁴, donde son preferentemente solitarios, de bajo crecimiento y, de manera habitual, asintomáticos², características que se cumplieron en nuestro caso.

Aunque inicialmente se creyó que derivaban del músculo y se les denominó mioblastomas, en la actualidad es aceptado que se originan en las células de Schwann, dada su cercanía con los nervios periféricos y la positividad inmunohistoquímica para la proteína S-100^{1,2,6}. Epidemiológicamente, la edad más frecuente de aparición es entre los 30 y los 60 años con una media de 50 años^{2,5}, siendo más frecuentes en la raza negra^{2,4} y recogiéndose su aumento de tamaño en el embarazo³. Se objetivan en la vulva de niñas y adultas



Fig. 1. Tapizamiento cutáneo con epidermis conservada. En la dermis se observa un infiltrado de células poliédricas entre haces de colágeno (H-E $\times 20$).

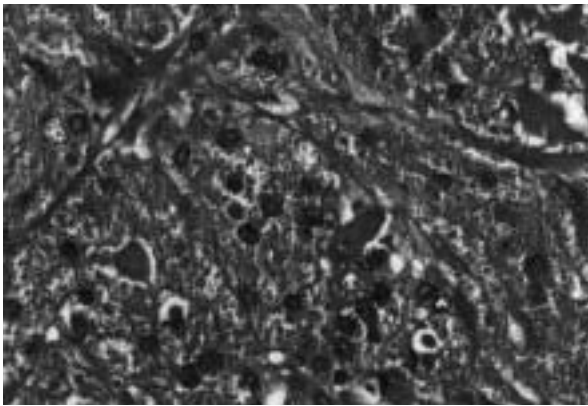


Fig. 2. Características de las células tumorales, que presentan unos núcleos redondeados, monomorfos en posición central y unos citoplasmas amplios granulares (H-E $\times 40$).

como nódulos subcutáneos no dolorosos^{2,4}, como ocurrió en nuestro caso. Son nódulos firmes y únicos, de pequeño tamaño que oscila entre 3 y 5 cm^{1,3,4}, y pueden confundirse con quistes sebáceos. Aparecen en el monte de Venus, en el clítoris, donde pueden simular una hipertrofia del mismo, o en los labios mayores, siendo esta última su localización más frecuente^{2,4}. Las formas múltiples se dan en un 10-15% de los casos.

Macroscópicamente, además de su pequeño tamaño, menor de 5 cm, destaca su consistencia firme, color blanquecino, ausencia de cápsula con márgenes infiltrantes y su localización submucosa o subcutánea^{1,4}. Microscópicamente estos tumores se caracterizan por un infiltrado dérmico muy poco circunscrito, formado por células grandes poliédricas de citoplasma eosinófilo abundante y granular⁴, gránulos cito-

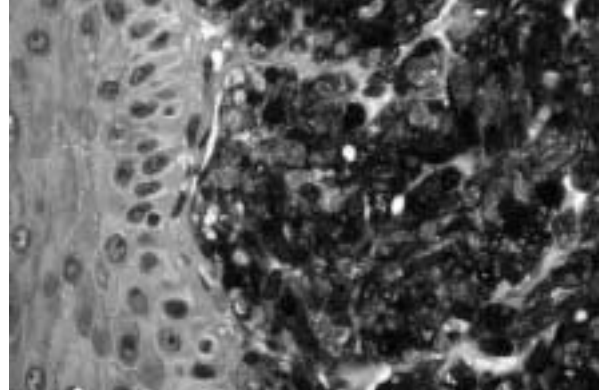


Fig. 3. Transición dermoepidérmica, que presenta una intensa positividad en las células tumorales para la proteína S-100 (tinción inmunohistoquímica para la proteína S-100 $\times 40$).

plasmáticos que dan el nombre al tumor y lo caracterizan. Estos gránulos se interpretan como lisosomas o derivados del aparato de Golgi^{1,6}, son gránulos ácido Schiff periódico (PAS) positivos y diastasa resistentes. El examen inmunohistoquímico presenta positividad para la proteína S-100, proteínas básicas de la mielina P0 y P2, lecitina y antígeno carcinoembrionario (CEA)²⁻⁴, aunque en la bibliografía se recogen casos CEA negativos⁷, como el que aquí presentamos. Los núcleos celulares son pequeños y uniformes, ovales y generalmente centrales^{1,4}. La estroma se presenta como bandas de tejido conectivo que separan grupos celulares⁴. Histológicamente, debemos hacer el diagnóstico diferencial con un carcinoma de células escamosas dada la presencia de hiperplasia pseudocarcinomatosa en la epidermis subyacente en las formas subepiteliales²⁻⁴.

El tratamiento de estos tumores es la escisión local con márgenes libres de lesión^{1,3}. Algunos autores recomiendan márgenes de 1 a 2 cm libres para minimizar la recurrencia local², siendo las formas nodulares las más fáciles de seguir al ser los bordes afectados fácilmente detectables.

Es importante reseñar que en la bibliografía se recogen formas agresivas de estos tumores y el ginecólogo debe conocer su existencia. Éstas requieren una escisión radical con linfadenectomía y no responden a quimioterapia ni a radioterapia. Clínicamente, el diagnóstico de malignidad se apoya en la recurrencia local, el crecimiento reciente y rápido, y el tamaño grande¹. Los criterios histológicos de gravedad serían la presencia de necrosis, células fusiformes tumorales, núcleos vesiculares con nucléolo prominente, índice mitótico elevado, incremento en la relación núcleo/citoplasma y pleomorfismo¹.

Ya que la recurrencia local puede ser el primer indicador de una conducta agresiva, es importante realizar una reescisión de los bordes infiltrados si los hubiere tras la cirugía. Estas lesiones suelen hacerse multicéntricas y producir metástasis tanto linfáticas como hematógenas^{1,2}. Tienen un alto potencial maligno, sobre todo en formas multicéntricas, recogándose en la bibliografía casos de muerte por afección de órganos vitales (pulmón, tráquea, etc.) tras una primera lesión vulvar².

Por todo ello, consideramos importante conocer la existencia de estas tumoraciones, los parámetros histológicos que deben guiar su manejo clínico y los signos que implican malignidad en su evolución, para favorecer una conducta curativa y un correcto seguimiento.

RESUMEN

El tumor de células granulares de la vulva es un tumor benigno, de crecimiento lento, predominantemente único y, de forma habitual, asintomático. Es fundamental que el ginecólogo tenga conocimiento de su existencia para realizar un correcto tratamiento en

la resección local. Existe una forma de este tumor, muy infrecuente, histológicamente benigna pero de comportamiento maligno, que debe ser conocida para su correcto tratamiento y control.

BIBLIOGRAFÍA

1. Althausen AM, Kowalski DP, Ludwig ME, Curry SL, Greene JF. Granular cell tumors: a new clinically important histologic finding. *Gynecol Oncol* 2000; 77: 310-313.
2. Horowitz IR, Copas P, Majmudar B. Granular Cell Tumors of the vulva. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 173: 1710-1713.
3. Haley JC, Mirowski GW, Hood AF. Benign vulvar tumors. *Semin Cutan Med Surg* 1998; 17: 196-204.
4. Kurman RJ, Norris HJ, Wilkinson E. Atlas of tumor pathology. Tumors of the cervix, vagina and vulva. AFIP Third series. Fascicle 4. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1992; 218-219.
5. De Misa RF, Castro V, Suárez J, Perera A. Pruritic vulvar nodule in a black woman. Diagnosis: granular cell tumor (Abrikossoff tumor). *Arch Dermatol* 2000; 136: 1165-1170.
6. Mittal KR, True LD. Origin of granules in granular cell tumor: intracellular myelin formation with autodigestion. *Arch Pathol Lab Med* 1988; 112: 302-303.
7. Junquera LM, De Vicente JC, Vega JA, Losa JL, Albertos JM, López-Arranz. Granular-cell tumors: an immunohistochemical study. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1997; 35: 180-184.