

CASO CLÍNICO

Mioblastoma vulvar benigno: manejo clínico y seguimiento

J. Díez, J. Moreno, A. Rementería, F. Rodríguez, C. Osuna, S. Luján y F.J. Rodríguez-Escudero

Servicio de Oncología Ginecológica. Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital de Cruces. Bilbao. España.

SUMMARY

Vulvar myoblastoma is an uncommon tumour, that can be confused with a sebaceous cyst. Usually, it is a benign lesion, and its treatment must be wide local excision. A close follow-up is recommended because of the risk of recurrence or metastasis.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de células granulares fueron descritos por primera vez en 1854 por Weber y, posteriormente, Abrikossoff acuñó el término mioblastoma¹. Suelen ser de naturaleza benigna, aunque también existe una variante maligna. Estos tumores pueden presentarse en cualquier localización subcutánea, submucosa o de tejidos blandos del organismo.

La localización vulvar es rara y sólo acontece en el 5-16% de los casos^{1,2}. Debido a su rareza y a su aspecto macroscópico pueden confundirse con un quiste sebáceo, lo que da lugar a un manejo inadecuado de estas lesiones y una falta de seguimiento de estas pacientes.

CASO CLÍNICO

Mujer de 30 años, remitida por su ginecólogo para la extirpación de lipomas vulvares. Refiere nódulos en vulva de meses de evolución, con dolor y prurito.

Los antecedentes medicoquirúrgicos de la paciente no son de interés, salvo que tuvo 2 hijos (uno de ellos mediante cesárea). En la exploración se observan 2 nódulos en el labio mayor derecho (fig. 1) de 1-2 cm, de color amarillento, con bordes bien delimitados y de consistencia media.



Fig. 1. Mioblastomas vulvares. Se aprecian las dos tumoraciones en el labio mayor derecho de color ligeramente amarillento y de consistencia elástica.

Se practica una biopsia, que es compatible con un mioblastoma de células granulares benigno. Se decide extirpación y se practica una resección amplia de los tumores, resultando el diagnóstico anatomopatológico de mioblastoma vulvar benigno con hiperplasia pseudoepiteliomatosa. Los bordes quirúrgicos están libres.

La paciente inicia un programa de seguimiento estricto, y al año presenta una nueva lesión en la cara lateral de la boca, de similares características que las de localización vulvar. En un control realizado por el servicio de dermatología es diagnosticada de mioblastoma benigno.

Actualmente, después de 2 años tras la cirugía, la paciente se encuentra asintomática, sin evidencia de recidiva vulvar y no ha desarrollado nuevas lesiones.

DISCUSIÓN

Los tumores de células granulares (mioblastomas) son raros, sobre todo en su localización genital. Su localización más frecuente es la cabeza y el cuello, mientras que a nivel ginecológico, además de en la vulva, se han descrito en el cérvix y en el ovario¹.

Aceptado para su publicación el 10 de octubre de 2001.

Ha habido mucha controversia respecto a la procedencia de estos tumores. Así, para unos autores provendrían de células musculares lisas, mientras que para otros lo harían de las células neuronales. Sin embargo, su asociación con nervios periféricos y la presencia inmunohistoquímica de las proteínas S-100, la enolasa específica neurona y la proteína básica de la mielina y la vimentina, apuntarían a un origen en las células de Schwann^{1,3,4}.

Microscópicamente, el tumor está formado por células grandes uniformes, con núcleos pequeños monomórficos y un citoplasma brillante eosinófilo, PAS positivo diastasa resistente^{1,5}. Aunque suele ser un tumor benigno, existe la forma maligna, en la que la histología tiene criterios de malignidad. No obstante, el mioblastoma puede presentar la curiosidad de comportarse como un tumor maligno (con recidivas locales o metástasis), a pesar de que histológicamente se trate de su forma benigna^{5,6}. Por ello, es importante el seguimiento exhaustivo de estas pacientes durante un largo período de tiempo. No ha de confundirse esto con el hecho de que pueden existir lesiones benignas múltiples en el 7-20% de los casos^{1,7}.

Por otra parte, en la histología de las formas benignas, si el tumor es de localización subepitelial puede haber una hiperplasia pseudoepiteliomatosa y confundirse con un carcinoma invasor de tipo escamoso, si la biopsia es superficial y no incluye las células granulares subyacentes^{1,8}.

En la vulva la localización más frecuente se sitúa en los labios mayores y, por el aspecto externo, el tumor remeda un quiste sebáceo o una neurofibromatosis si aparece en la forma múltiple⁶. Normalmente, se trata de lesiones asintomáticas, aunque en ocasiones pueden cursar con dolor, prurito o incluso hemorragia¹.

El manejo del mioblastoma vulvar benigno se fundamenta en una extirpación local de la lesión con un margen de seguridad, así como en un adecuado seguimiento de la paciente.

La forma maligna requiere una resección radical con la realización de la linfadenectomía inguinal. Las metástasis más frecuentes se localizan en el pulmón, el hígado y el hueso. La radioterapia y la quimioterapia presentan resultados muy limitados en estos casos^{1,2,6}.

RESUMEN

El mioblastoma vulvar es un tumor poco frecuente, que se suele confundir con un quiste sebáceo. Aunque en la mayoría de los casos es benigno, requiere una extirpación quirúrgica con márgenes y un seguimiento posterior debido a la posibilidad de recidiva o metástasis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Horowitz IR, Copas P, Majmudar B. Granular cell tumors of the vulva. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:1710-4.
2. Murcia JM, Idoate M, Laparte C, Baldonado C. Granular cell tumor of vulva on episiotomy scan. *Gynecol Oncol* 1993; 53: 248-50.
3. Ortiz Hidalgo C, De la Vega G, Moreno Collado CL. Granular cell tumor (Abrikossoff tumor) of the clitoris. *Int J Dermatol* 1997;36:935-7.
4. 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;136:1165-70.
5. Miracco C, Andreassi A, Laurini L, De Santi MM, Taddeucci P, Tosi P. Granular cell tumor with histological signs of malignancy: report of a case and comparison with 10 benign and 4 atypical cases. *Br J Dermatol* 1999;141:573-5.
6. Majmudar B, Castellano PZ, Wilson RW, Siegel RJ. Granular cell tumors of the vulva. *J Reprod Med* 1990; 35:1008-14.
7. Guenther L, Shum D. Granular cell tumor of the vulva. *Pediatr Dermatol* 1993;10:153-5.
8. Wolber RA, Talerma A, Wilkinson EJ, Clement PB. Vulvar granular cell tumors with pseudocarcinomatous hyperplasia: a comparative analysis with well-differentiated squamous carcinoma. *Int J Gynecol Pathol* 1991;10:59-66.