

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Tumor de células granulares de la vulva



Maria José Coronel Villarán*, Lorena Fdez-Villarrenaga Vázquez y Marta de Soto Cardenal

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Infanta Elena, Huelva, España

Recibido el 12 de octubre de 2014; aceptado el 5 de noviembre de 2014

Disponible en Internet el 19 de diciembre de 2014

PALABRAS CLAVE

Tumor de células granulares;
Tumor de Abrikossoff;
Vulva

KEYWORDS

Granular cell tumor;
Abrikossoff's tumor;
Vulva

Resumen

Antecedentes: El mioblastoma de células granulares o tumor de Abrikossoff, es una neoplasia poco común de la piel y tejido subcutáneo. Actualmente se cree que su origen es neurogénico, posiblemente de las células de Swann, pero el diagnóstico continúa siendo un enigma.

Presentación del caso: Se trata de una mujer de 55 años con tumoración vulvar de 3 cm. La biopsia revela un tumor de células granulares. El tratamiento consiste en la extirpación completa de la lesión.

Conclusiones: El tumor de células granulares es una neoplasia infrecuente pero debería ser incluida siempre en el diagnóstico diferencial de las lesiones vulvares, dado que pueden recidivar sin un tratamiento óptimo.

© 2014 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Granular cell tumor of the vulva

Abstract

Background: Granular cell myoblastoma or Abrikossoff's tumor is an uncommon neoplasm that can involve the skin and subcutaneous tissue. Currently, its origin is believed to be neurogenic, possibly from Swann cells, but diagnosis remains an enigma.

Case presentation: The patient was a 55-year-old woman with a 3-cm vulvar tumor. Biopsy revealed a granular cell tumor. Treatment consisted of complete surgical excision.

Conclusions: Granular cell tumor is an uncommon neoplasm but should always be included in the differential diagnosis of vulvar lesions, since then can recur without optimal treatment.

© 2014 SEGO. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Caso clínico

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: meryllous@hotmail.com
(M.J. Coronel Villarán).

Mujer de 55 años valorada en nuestro servicio de urgencias por presentar una lesión excrecente en vulva, única e indolora, de

aproximadamente $3 \times 2,5$ cm, dura, de superficie áspera e indolora a la presión, de meses de evolución.

Antecedentes personales: HTA, diabetes mellitus tipo 2 fumadora de 30 cigarrillos/día y con obesidad.

Intervenciones quirúrgicas: histerectomía más doble aneختomía por útero miomatoso hace 8 años. Drenaje de absceso de glándula de Bartholino.

Antecedentes obstétricos: G2P2, menopausia a los 50 años sin terapia hormonal.

La paciente era alérgica a penicilinas y sulfamidas.

Se realiza una biopsia de la lesión en la propia consulta de urgencias tras instilación de anestesia local, diagnosticándose un tumor granular de vulva o tumor de Abrikossoff, por lo que se decide realizar una extirpación completa de la lesión con amplios márgenes de seguridad. Tras 25 meses de seguimiento, la paciente se presenta asintomática.

Discusión

Los tumores de células granulares son, en su mayoría benignos (98-99% de las veces). Fue descrito por primera vez por Abrikossoff en 1926 en un paciente con un tumor en la lengua.

Inicialmente se creyó que era de origen muscular, por lo que fue conocido como mioblastoma de células granulares¹. La histiogénesis continúa siendo un tema controvertido; la mayoría de los autores lo consideran como un proceso neoplásico, mientras que otros consideran que se trata de un proceso degenerativo. Ha habido varias teorías sobre su origen², dentro de estas se incluyen los mioblastos (Abrikossoff en 1926), histiocitos (Lereux and Delarne, 1939), fibroblastos (Peanson, 1950), En los últimos años se había aceptado que el origen era neural de manera que se aceptó el llamarle tumor de células de Schwann (Fischer And Wechel, 1960). Sin embargo el origen de los gránulos lisosomales continúa siendo desconocido². Hallazgos recientes han puesto en duda el origen neural. Vered et al. han sugerido que la inmunoreactividad de las células granulares a un amplio panel de tejidos no apunta al origen de ninguno en concreto. Los mismos autores han defendido que los tumores de células granulares pueden ser considerados como lesiones que reflejan cambios metabólicos reactivos en lugar de una verdadera neoplasia³.

La edad más frecuente de aparición es entre los 30 y los 60 años con una media de 50 años⁴ siendo más frecuentes en la raza negra y recogándose su aumento de tamaño en el embarazo.

Puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo, siendo la presentación vulvar de hasta un 15% aunque se da con mayor frecuencia en la lengua y mucosa oral (30 y 50%). Otros lugares de presentación poco comunes en el tracto genital de la mujer son ovarios, cérvix, útero, vagina, clítoris, monte de Venus y cicatriz de episiotomía⁵.

En un 3-20% de los casos puede presentarse como lesiones múltiples⁶ pero la presentación más común es la de un nódulo asintomático de entre 0,5-4 cm firme y blanquecino, por lo que el diagnóstico diferencial debe hacerse con lesiones quísticas benignas, fibromas, lipomas y papilomas.

Los resultados microscópicos suelen ser suficientes pero la inmunohistoquímica resulta útil para confirmar el diagnóstico.

Desde el punto de vista anatomopatológico se caracterizan por un infiltrado dérmico poco circunscrito, constituido por grandes células poligonales de abundantes citoplasma

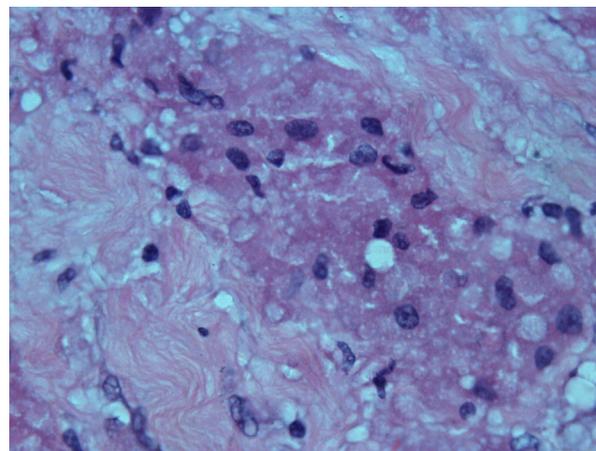


Figura 1 Tumor compuesto por una proliferación de células grandes con núcleo central uniforme y pequeño con citoplasma eosinófilo. Los grupos celulares están separados por bandas de estroma hialinizados.

eosinófilo y granular. Estos gránulos se interpretan como lisosomas o derivados del aparato de Golgi⁵, son gránulos ácido Schiff periódico (PAS) positivos y diastasa resistentes. Los núcleos son centrales con mínimo pleomorfismo y escasas mitosis. El estroma se presenta como bandas de tejido conectivo que separan grupos celulares (figs. 1 y 2).

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 subepiteliales.

Todos los tumores granulares benignos y la mayoría de las variantes malignas revelan expresión de la proteína S-100 (fig. 3) también se ha descrito la positividad para CD68, CD57 (Leu-7), enolasa neuronal específica, laminina, HLA-DR, proteína básica de la mielina, y el antígeno carcinoembrionario (CEA). La presencia de los dos últimos marcadores sigue siendo controvertida; la aparente reactividad del antígeno carcinoembrionario puede ser causada por la presencia de un antígeno de reacción cruzada, de hecho,

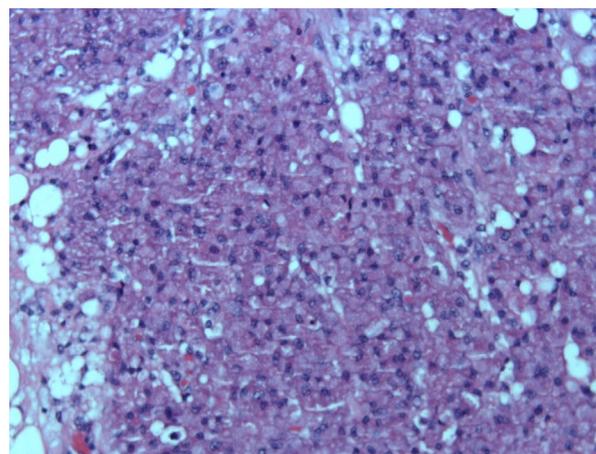


Figura 2 Similar imagen a la anterior, aunque a menor aumento. Se trata de un tumor compuesto por células grandes con núcleo central pequeño y uniforme con citoplasma eosinófilo.

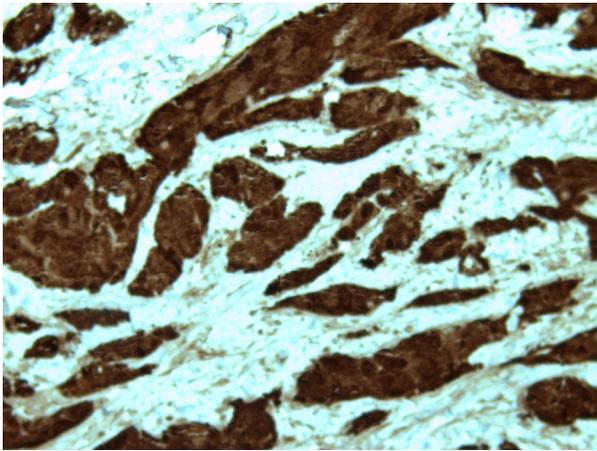


Figura 3 Abundante citoplasma granular que expresan S-100.

como en nuestro caso. Existen casos negativos a antígeno carcinoembrionario⁷.

El diagnóstico clínico es muy difícil, especialmente en la vulva, debido a la rareza de esta lesión y su capacidad para imitar otras patologías que se encuentran con mayor frecuencia en ese lugar. En general, se requiere un diagnóstico histológico. El tratamiento recomendado es la exéresis quirúrgica de la lesión.

Las tasas de recurrencia son reportadas como 2-8% con márgenes libres y un 20% con márgenes positivos⁴.

En nuestro caso, fue diagnosticado de tumor benigno no encapsulado, de origen neural por lo que se hizo una amplia escisión quirúrgica.

Las formas malignas son raras (1-2%) y se reconocen por el pleomorfismo, la necrosis y las figuras de mitosis (ausentes en nuestro caso).

Para los tumores de células granulares malignos se recomienda escisión local amplia con linfadenectomía y estudios de imágenes para determinar diseminación metastásica⁸. En caso de recidiva local se aconseja realizar una ampliación de los bordes infiltrados tras la cirugía si los hubiera.

Conclusión

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.

El tumor de Abrikossoff se considera un tumor histológicamente benigno pero con comportamiento maligno, con una importante tasa de recurrencias si el tratamiento quirúrgico no es el óptimo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mehta V, Balachandran C, Rao L, Geeta V. Giant granular cell tumor of the vulva. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2010;76:263Y5.
2. Chambers DC. Granular cell myblastoma of the vulve. *J Natl Med Assoc.* 1979;71:1071Y3.
3. Vered M, Carpenter WM, Buchner A. Granular cell tumor of the oral cavity: updated immunohistochemical profile. *J Oral Pathol-Med.* 2009;38:150Y9.
4. Rivlin ME, Meeks GR, Ghafar MA, Lewin JR. Vulvar granular cell tumorWorld. *J Clin Cases.* 2013;1:149–51.
5. Althausen AM, Kowalski DP, Ludwig ME, Curry SL, Greene JF. Granular cell tumors: a new clinically important histologic finding. *Gynecol Oncol.* 2000;77:310–3. 66.
6. Apisarnthanarax P. Granular cell tumor: an analysis of 16 cases and review of literature. *J Am Acad Dermatol.* 1981;5:171–82.
7. Cheewakriangkrai C, Sharma S, Deeb G, Lele S. A rare female genital tract tumor: benign granular cell tumor of the vulva: case report and review of the literature. *Gynecol Oncol.* 2005;97:656Y8.
8. Nasser H, Ahmed Y, Szpunar SM, Kowalski PJ. Malignant granular cell tumor: a look into the diagnostic criteria. *Pathol Res Pract.* 2011;207:164–8.