

Tumor maligno de células granulares en la pared abdominal: reporte de un caso

Malignant granular cell tumor in the abdominal wall: case report

Verny D. Cedeño^{*1} , Sirced Salazar^{2,3} , Ritha V. Bravo² , Elizabeth Carballosa²

¹Centro de Salud Tipo C Dr. Arnaldo Calderón, Tosagua, Manabí, Ecuador.

²Hospital Oncológico Dr. Julio Villacreses Colmont, Portoviejo, Ecuador.

³Carrera de Medicina, Universidad San Gregorio de Portoviejo, Manabí, Ecuador.

*Autor correspondiente

Recepción: 09-05-2024

Aceptación: 25-06-2024

Publicación: 30-06-2024

RESUMEN

Los tumores de células granulares corresponden a un grupo de neoplasias que se originan en las células de Schwann de las fibras nerviosas periféricas. Suelen presentarse entre la tercera y la quinta década de la vida. Estas neoplasias pueden crecer en cualquier parte del cuerpo, siendo la cabeza y el cuello los sitios más frecuentes. La presencia de este tumor en la pared abdominal es extremadamente raro, por lo que es importante establecer un diagnóstico diferencial y con la aplicación de técnicas de inmunohistoquímica (IHQ) como el CD68 y el S100 se puede llegar a confirmar su diagnóstico. Su tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa. En el presente trabajo se analiza el caso de un paciente masculino de 66 años de edad con diagnóstico inicial de sarcoma de la pared abdominal, que requirió resección radical y, a través de la IHQ, se llegó al diagnóstico de tumor de células granulosas de aspecto maligno.

Palabras clave: células granulares; células de Schwann; inmunohistoquímica; pared abdominal; tumor.

ABSTRACT

Granular cell tumors correspond to a group of neoplasms that originate in the Schwann cells of peripheral nerve fibers. They usually occur between the second and sixth decades of life. These neoplasms can grow anywhere in the body, with the head and neck being the most common sites. The presence of this tumor in the abdominal wall is extremely rare, so it is important to establish a differential diagnosis and with the application of immunohistochemistry (IHC) techniques such as CD68 and S100, the diagnosis can be confirmed. His treatment of choice is complete surgical excision. In the present work, it was analyzed the case of a 66-year-old male patient with an initial diagnosis of sarcoma of the abdominal wall, which required radical resection and, through IHC, the diagnosis of a malignant granular cell tumor was reached.

Keywords: granular cells; Schwann cells; immunohistochemistry; abdominal wall; tumor.

Citar como: Cedeño, V. D., Salazar, S., Bravo, R. V., & Carballosa, E. (2024). Tumor maligno de células granulares en la pared abdominal: reporte de un caso. *Revista Gregoriana de Ciencias de la Salud*, 1(1), 56-64. <https://doi.org/10.36097/rgcs.v1i1.3102>

© Autor(es) 2024

INTRODUCCIÓN

Los tumores de células granulares (TCG), también llamados mioblastomas, neurofibromas de células granulares o schwannoma de células granulares; fue descrito por primera vez por Weber y Virchow (1854), como una tumoración localizada en la lengua. Setenta años más tarde, Alexei Abrikossoff definió a esta lesión como una tumoración en la mama y fue el primero en sugerir que su origen era en el músculo esquelético (Abrikossoff, 1926).

Estas neoplasias son muy raras y suelen manifestarse entre la tercera y quinta décadas de la vida, reportando una mayor prevalencia en el sexo femenino con una relación de 3:1 (Requena et al., 2012). Por lo general, son de naturaleza benigna, pero se han reportado casos diagnosticados como malignos, representando menos del 2 % de todos los TCG (Chaudhry et al., 2008). Su histogénesis en el pasado fue muy discutida. En un principio se propuso que se originaban a partir de células musculares estriadas; posteriormente, con el desarrollo de herramientas diagnósticas como la microscopia electrónica y la inmunohistoquímica, se pudo determinar que esta neoplasia se deriva de las células de Schwann de las fibras nerviosas periféricas (Enzinger y Weiss, 2001).

Estas lesiones son asintomáticas y se presentan como nódulos no ulcerativos. Aunque suelen ser benignos, es importante establecer un diagnóstico diferencial entre lesiones benignas y malignas, ya que las características histológicas en ambas son bastante parecidas. Para aquello, se han establecido seis criterios histológicos para diferenciar entre lesiones benignas y malignas, como: necrosis, núcleos con nucléolos vesiculares grandes, aumento de la actividad mitótica (>2 mitosis/10 campos de alta potencia a 200x de magnificación), alta relación núcleo/citoplasmática y pleomorfismo (Peñaloza et al., 2017).

Las neoplasias que cumplen seis criterios o más se clasifican como histológicamente malignas, mientras aquellas que cumplen uno o dos criterios, se clasifican como atípicas y, en aquellas que presentan pleomorfismo focal, pero no cumplen ninguno de los otros criterios, se clasifican como benignos (Fanburg-Smith et al., 1998).

El objetivo del presente trabajo fue analizar el caso de un paciente masculino de 66 años de edad con diagnóstico inicial de sarcoma de la pared abdominal, que requirió resección radical y, a través de la IHQ, se llegó al diagnóstico de tumor de células granulosas de aspecto maligno.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 68 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial en tratamiento con Losartán 100 mg vía oral cada día; no refirió antecedentes patológicos familiares, ni cirugías previas, ni alergias, con hábitos de alcoholismo y tabaquismo cada 15 días. Presenta cuadro clínico de dos años de evolución caracterizado por masa palpable en fosa iliaca izquierda de consistencia blanda, acompañado de dolor de gran intensidad y pérdida de peso importante. La tomografía abdomino-pélvica reportó,

por debajo de la cicatriz umbilical hacia pelvis, una masa tumoral grande de contornos lobulados con densidad de tejido sólido con áreas de necrosis y varias calcificaciones dismórficas, que midió aproximadamente 12x10 cm en el plano coronal, está pegado a la pared anterior del abdomen, de localización intrapélvica, masa dependiente de peritoneo de pared abdominal.

Se realizó una biopsia core con guía ecográfica a masa ganglionar hipoeucogénica de 40x26 mm en la región inguinal izquierda de contornos lobulados sin hilio visible, se recolectaron tres cilindros de masa biopsiada de color blanquecinos y de consistencia blanda, cuadro histológico sugestivo de neoplasia de células granulares. Se envió muestra para realizar inmunohistoquímica, siendo positivo para S-100, vimentina y enolasa; negativo para citoqueratina de amplio espectro y desmina (Figura 1).

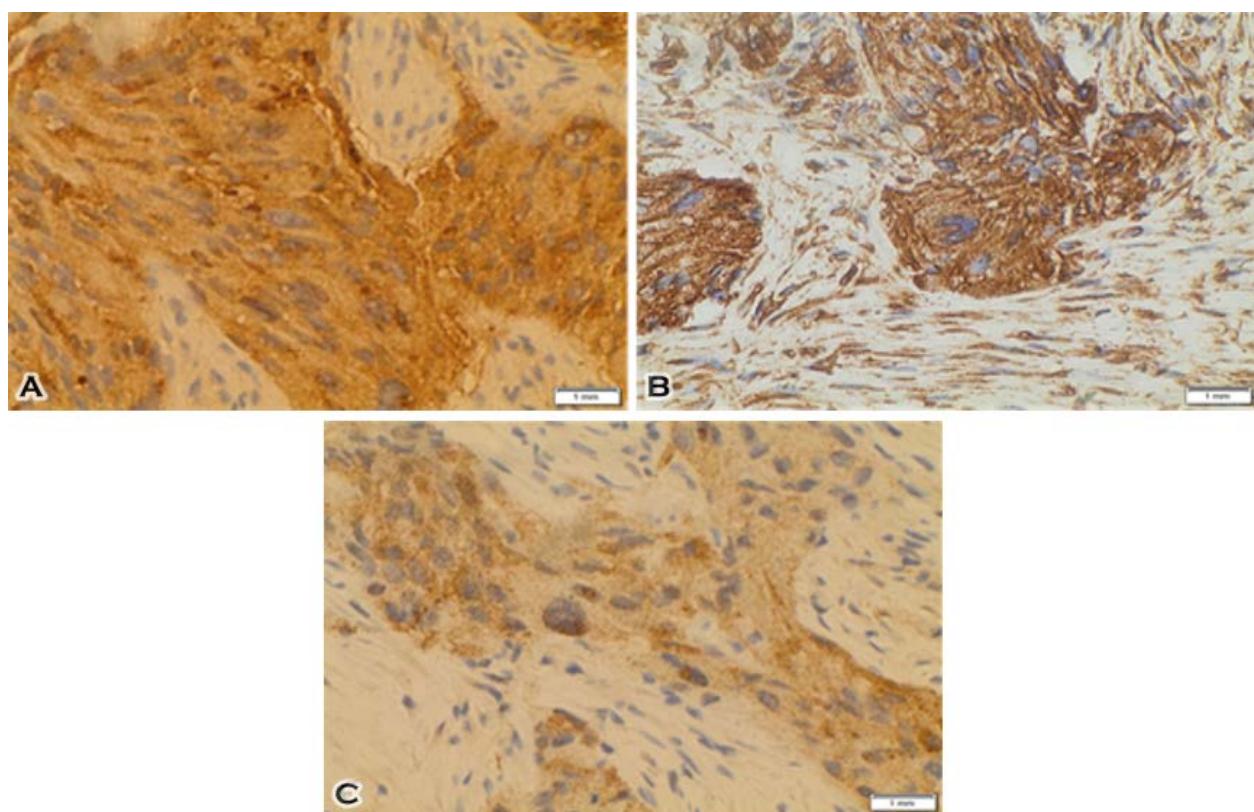


Figura 1. Tumor maligno de células granulares. A: inmunorreactividad al s100 (x100); B: positividad a vimentina (x100); C: tinción citoplasmática con enolasa (x100).

El paciente no acudió a control médico, ausentándose por 14 meses. Posteriormente, se realizó cirugía de resección radical de tumor de tejido blando con reparo de pared abdominal con colocación de malla de polipropileno (Prolene®) preperitoneal. Su evolución fue satisfactoria y a los dos días postoperatorios, recibió el alta hospitalaria.

El estudio anatomopatológico reportó, macroscópicamente, una lesión de aspecto nodular con bordes irregulares, consistencia blanda y de color blanquecino. Tenía un diámetro de 4x3 cm. Microscópicamente estaba compuesto por células poligonales con núcleos ovalados, citoplasma granular eosinófilo, con datos de malignidad como: tres mitosis x10 campos de mayor aumento, atipia celular y focos de necrosis; cuadro histológico compatible con tumor de células granulosas y bordes de resección libres de neoplasia (Fig. 2).

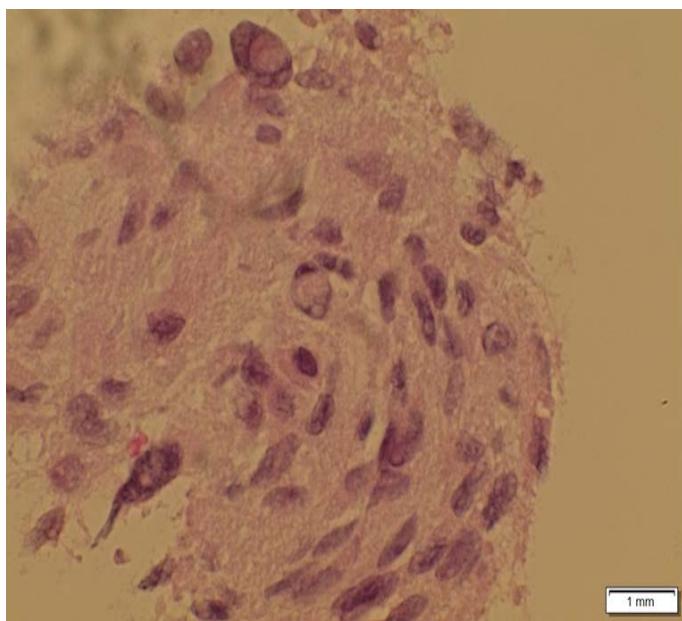


Figura 2. Aspecto histopatológico caracterizado por células poligonales, con citoplasma eosinófilo y núcleos ovalados con presencia de mitosis atípica (tinción con hematoxilina y eosina x100).

En reunión del comité de tumores se descartó la posibilidad de realizar radioterapia como adyuvancia, solo se indicaron controles periódicos por oncología. Dos años después, presentó adenopatía en región inguinal izquierda de 2 cm de diámetro, dolorosa a la palpación. En ecografía se apreció una imagen nodular hipoecogénica de contornos lobulados, que midieron 39x21 mm de

diámetro, sin captación de flujo al *doppler color*, con algunas calcificaciones sospechosas de malignidad. Se observaron adenopatías hipoecoicas con hilio central de aspecto inflamatorias. Se realizaron biopsias con ayuda de guía ecográfica, reportando 1 de 10 ganglios linfáticos con metástasis de sarcoma, compatible con tumor maligno de células granulares. Los marcadores tumorales CEA y CA19-9 resultaron normales. Posteriormente, fue intervenido de linfadenectomía inguinofemoral izquierda. El comité de radioterapia aprobó radiación adyuvante con dosis de 50 Gy en 25 fracciones, con evolución clínica favorable y controles periódicos con oncología clínica, radioterapia y cirugía oncológica.

DISCUSIÓN

Conforme a la investigación de Arya et al. (2014), los tumores de células granulares son lesiones muy raras, con una prevalencia reportada que oscila entre el 0,019 y 0,03 % de todas las neoplasias de tejido blando en humanos. Son de aspecto nodular no ulcerativas, que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero afectan principalmente la región de la cabeza y cuello, específicamente la lengua y la mucosa oral. También pueden aparecer en órganos internos como el tracto respiratorio, tracto digestivo, mamas y vulva (Cui et al., 2018).

Es excepcionalmente raro su localización en la pared abdominal como lo evidencian estudios anteriores. Goretkin et al. (1978) describieron el primer caso de TCG en la pared abdominal en un paciente femenino de 58 años y su naturaleza fue benigna. Posteriormente, Vamsy et al. (1992) reportó el primer caso raro de tumor maligno de células granulares de la pared abdominal anterior en una mujer de 30 años. En el caso del paciente que se analiza, la topografía fue en la pared abdominal, similar al caso reportado por Chelly et al. (2005) en un paciente de 67 años de edad con tumoración localizada en la pared abdominal anterior.

Esta neoplasia no tiene características histopatológicas precisas. Desde el punto de vista microscópico, los TCG se consideran como una neoplasia mal definida, formadas por células poligonales de gran tamaño, un núcleo central hiperchromático y un citoplasma claro con abundantes gránulos eosinófilos como resultado de la acumulación de lisosomas. Estos gránulos son su elemento más característico, con tinción de PAS positivo y resistencia a la diastasa.

Según Hong et al. (2013), esta neoplasia presenta una inmunorreactividad positiva para S100 y CD68, mientras que la tinción es negativa para los marcadores melanocíticos (HMB45),

epiteliales (pancitoqueratina) y neuroendocrinos (sinaptofisina, cromogranina A). En este caso, la inmunotinción fue positiva para S100, vimentina y enolasa; negativo para citoqueratina de amplio espectro y desmina.

El tratamiento *gold standard* para los tumores primarios de células granulares es la resección radical. Cuando una lesión benigna se reseca por completo, el paciente suele estar curado sin necesidad de radioterapia o quimioterapia adyuvante. La recurrencia es rara y ocurre cuando hay evidencia de tumor el margen quirúrgico, por lo que es importante realizar una escisión local amplia (Chaudhry et al., 2008).

En el caso de tumores malignos, el manejo es con escisión local amplia y disección de ganglios linfáticos regionales. Las opciones para el cierre quirúrgico incluyen el cierre primario, el uso de material de malla protésica y técnicas avanzadas de cirugía plástica (Rohrich et al., 2000).

En este caso, el paciente requirió reparación de pared abdominal con malla de polipropileno (Prolene®) preperitoneal y, posteriormente, inició adyuvancia con radioterapia debido a que el tumor histológicamente presentó datos de malignidad.

CONCLUSIONES

Los tumores de células granulares tienen una incidencia muy baja, por lo que deben incluirse otros tumores de tejidos blandos en el diagnóstico diferencial. Para su diagnóstico definitivo es necesario el estudio histológico y la inmunohistoquímica. Para estos tumores, la escisión quirúrgica completa con márgenes de resección sin tumor es el tratamiento de primera elección. Los pacientes a menudo se curan después de la cirugía y la ecografía es un método seguro y confiable para un seguimiento eficaz, debido al potencial de recidiva, malignidad y riesgo de metástasis, tal como lo presentó el paciente objeto de este análisis.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen al servicio de Patología Clínica e Imágenes del Hospital Oncológico Dr. Julio Villacreses Colmont, por las imágenes obtenidas.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Conceptualización: Verny D. Cedeño

Curación de datos: Sirced Salazar, Ritha V. Bravo

Análisis formal: Ritha V. Bravo, Elizabeth Carballosa

Adquisición de fondos: Verny D. Cedeño, Ritha V. Bravo

Investigación: Verny D. Cedeño, Elizabeth Carballosa

Metodología: Sirced Salazar, Ritha V. Bravo, Elizabeth Carballosa

Administración del proyecto: Verny D. Cedeño, Ritha V. Bravo

Recursos: Verny D. Cedeño, Ritha V. Bravo

Software: Verny D. Cedeño, Ritha V. Bravo

Supervisión: Sirced Salazar, Ritha V. Bravo

Validación: Ritha V. Bravo

Visualización: Sirced Salazar, Elizabeth Carballosa

Redacción del borrador original: Verny D. Cedeño, Elizabeth Carballosa

Redacción, revisión y edición: Verny D. Cedeño, Sirced Salazar, Ritha V. Bravo

REFERENCIAS

- Abrikossoff, A. L. (1926). Über myome: ausgehend von der quergestreiften willkürlichen Muskulatur. *Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin*, 260(1), 215-233. <https://doi.org/10.1007/BF01989325>
- Arya, S., Kaustuv, D. B., Soumya, G., Sirshak, D., & Ramanuj, S. (2014). Granular cell tumor of tongue in a 12-year-old girl: A case report & review of literature. *Journal of Evolution of Medical and Dental Sciences*, 3(38), 9794-9805. <https://doi.org/10.14260/jemds/2014/3269>
- Chaudhry, A., Griffiths, E. A., Shah, N., & Ravi, S. (2008). Surgical excision of an abdominal wall granular cell tumour with Permacol(R) mesh reconstruction: a case report. *International Seminars in Surgical Oncology: ISSO*, 5, 4. <https://doi.org/10.1186/1477-7800-5-4>

- Chelly, I., Bellil, K., Mekni, A., Bellil, S., Belhadjsalah, M., Kchir, N., Haouet, S., & Zitouna, M. M. (2005). Malignant granular cell tumor of the abdominal wall. *Pathologica*, 97(3), 130-132. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16045275/>
- Cui, Y., Tong, S. S., Zhang, Y. H., & Li, H. T. (2018). Granular cell tumor: A report of three cases and review of literature. *Cancer Biomarkers: Section A of Disease Markers*, 23(2), 173-178. <https://doi.org/10.3233/CBM-170556>
- Enzinger, F. M., & Weiss, W. (2021). Granular cell tumors. *Soft tissue tumors* (5th ed., pp. 1178-1187). Mosby.
- Fanburg-Smith, J. C., Meis-Kindblom, J. M., Fante, R., & Kindblom, L. G. (1998). Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. *The American Journal of Surgical Pathology*, 22(7), 779-794. <https://doi.org/10.1097/00000478-199807000-00001>
- Gorelkin, L., Costantino, M. J., & Majmudar, B. (1978). Granular cell tumor of the abdominal wall musculature. *Southern Medical Journal*, 71(7), 857-858. <https://doi.org/10.1097/00007611-197807000-00031>
- Hong, S., Lim, Y., Chew, S., Chia, Y., & Yam, K. (2013). Case report of granular cell tumor of the vulva and review of current literature. *Gynecologic Oncology Case Reports*, 3, 20-22. <https://doi.org/10.1016/j.gynor.2013.09.001>
- Lack, E. E., Worsham, G. F., Callihan, M. D., Crawford, B. E., Klappenbach, S., Rowden, G., & Chun, B. (1980). Granular cell tumor: A clinicopathologic study of 110 patients. *Journal of Surgical Oncology*, 13(4), 301-316. <https://doi.org/10.1002/jso.2930130405>
- Peñaloza, A., Aponte, P., Murillo, A., Carvajal, R., Jaramillo, G., Vargas, J. F., & Barreto, J. (2017). Tumor de células granulares del esófago: reporte de un caso. *Repertorio de Medicina y Cirugía*, 26(3), 184-189. <https://doi.org/10.31261/rmc.2017.03.009>
- Requena, G. B., Chornet, J. C., Gárate, A. C., Gasión, O. B., & Agulló, Á. M. (2012). Tumor de células granulares: una lesión infrecuente en la mama. *Cirugía Española: Órgano oficial de la Asociación Española de Cirujanos*, 90(8), 537-539. <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.03.007>
- Rohrich, R. J., Lowe, J. B., Hackney, F. L., Bowman, J. L., & Hobart, P. C. (2000). An algorithm for abdominal wall reconstruction. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 105(1), 202-217. <https://doi.org/10.1097/00006534-200001000-00036>

Vamsy, C. M., Smile, S. R., Ratnakar, C. R., & Veliah, A. J. (1992). Malignant granular cell tumour. A case report and review of literature. *Indian Journal of Cancer*, 29(1), 31-33.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1424566/>

Weber, D. C., & Virchow, R. (1854). Anatomische Untersuchung einer hypertrophischen Zunge nebst Bemerkungen über die Neubildung quergestreifter Muskelfasern. *Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin*, 7, 115-125.
<https://doi.org/10.1007/BF01893623>

Descargo de responsabilidad / Nota del editor: Las declaraciones, opiniones y datos contenidos en todas las publicaciones son únicamente de los autores y contribuyentes individuales y no de Revista Gregoriana de Ciencias de la Salud ni de los editores. Revista Gregoriana de Ciencias de la Salud y/o los editores renuncian a toda responsabilidad por cualquier daño a personas o propiedades resultantes de cualquier idea, método, instrucción o producto mencionado en el contenido.