

DOI: 10.26820/recimundo/4.(4).noviembre.2020.148-155

URL: <http://recimundo.com/index.php/es/article/view/934>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIMUNDO

ISSN: 2588-073X

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 148-155




Reporte de caso clínico: tumor de células granulares maligno de paladar duro

Clinical case report: malignant granular cell tumor of the hard palate

Relato de caso clínico: tumor maligno de células granulares do palato duro

Lorena Adriana Imba Chávez¹

RECIBIDO: 31/08/2020 **ACEPTADO:** 02/09/2020 **PUBLICADO:** 10/11/2020

1. Médico; Médico Residente en Hospital Oncológico Solón Espinoza Ayala, Departamento de Anatomía Patológica; Quito, Ecuador; lodrimvez@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-6416-4384>

CORRESPONDENCIA

Lorena Adriana Imba Chávez
lodrimvez@hotmail.com

Quito, Ecuador

RESUMEN

El tumor de células granulares (TCG) es un tumor benigno de partes blandas y representan aproximadamente el 0,5%; sin embargo, su variante maligna es rara. El presente caso es el primer paciente de tumor de células granulares maligno de paladar duro informado en la institución. Se realiza una revisión de la literatura, se analiza la presentación, diagnóstico patológico, tratamiento y pronóstico de los pacientes con tumor de células granulares maligno.

Palabras clave: tumor de Abrikossoff, tumor de células granulares maligno, tumor de células granulares orales.

ABSTRACT

The granular cell tumor (GCT) is a benign tumor of soft tissues and represents approximately 0.5%; however, its malignant variant is rare. The present case is the first patient with a malignant granular cell tumor of the hard palate reported at the institution. A review of the literature is carried out and the presentation, pathological diagnosis, treatment and prognosis of patients with malignant granular cell tumors are analyzed.

Keywords: Abrikossoff tumor, malignant granule cell tumor, Oral granular cell tumors.

RESUMO

O tumor de células granulares (TCG) é um tumor benigno de tecidos moles e representa aproximadamente 0,5%; no entanto, sua variante maligna é rara. O presente caso é o primeiro paciente com tumor maligno de células granulares do palato duro relatado na instituição. É realizada uma revisão da literatura e analisada a apresentação, o diagnóstico patológico, o tratamento e o prognóstico dos pacientes com tumores malignos de células granulares.

Palavras-chave: Tumor de Abrikossoff, tumor maligno de células granulares, Tumores orais de células granulares.

Introducción

Los tumores de células granulares (TCG), una entidad poco común, fueron descritos por primera vez en 1926 por Abrikosoff, en la localización de la lengua. Ahora se sabe que su origen son las células de Schwann.^{1,2} La mayoría de ellos son benignos y son más comunes en la cuarta a sexta década, pero pueden aparecer en cualquier edad, con una proporción mujer/hombre 1.8-2.9:1.^{2,5} Suelen localizarse a nivel de la dermis o los tejidos subcutáneos, mucosa oral incluida la lengua, la encía, mama, vulva y tractos gastrointestinales y biliares.^{2,3}

Por otro lado, los tumores malignos de células granulares (TCMG) son neoplasias mesenquimatosas malignas de alto grado extremadamente raras, que representan solo el 1-2% de todos los TCG; considerándose de esta manera al presentar características citológicas malignas o cuando un tumor de apariencia benigna causa metástasis o muerte.⁶ Considerándose potencialmente como mal pronóstico que las contrapartes benignas. Los sitios comunes de metástasis son ganglios linfáticos regionales, pulmones y huesos.^{1,3} Aquí reportamos un caso y revisión de la literatura se analizará la presentación, posición, diagnóstico patológico, tratamiento y pronóstico de los pacientes con tumor de células granulares maligno.

Reporte de caso

Historia clínica

Paciente femenina de 35 años, con antecedentes de lesión nodular en paladar duro, asintomática con resección sin resultado histopatológico a los 30 años; posteriormente presenta recidiva de dicha lesión. Al examen físico revela a la palpación, nódulo liso, bien definido, no encapsulado, indoloro. Se realiza Resonancia magnética de cara la cual reporta masa heterogénea de 3.8x3.1x1.7 cm a nivel paladar duro y en contacto con tabique nasal óseo causando lisis en esta área.

Se realizó maxilectomía de la infraestructura con biopsia yugal derecha, mucosa nasal posterior izquierda, borde póstero-superior, mucosas nasal izquierda borde superior, fosa posterior derecha, borde póstero superior derecho. El postoperatorio transcurrió sin incidentes.

Patología

Macroscópica: Segmento de maxilectomía infraestructura de 4.5 x 3.5 x 2 cm, con 5 piezas dentales; en una de sus caras se evidencia mucosa oral con lesión nodular de 2.4 x 2 x 1.5 cm, bordes irregulares, parda; al corte superficie heterogénea, blanquecina con áreas violáceas al ras del borde medial, a 1 cm del borde lateral, a 1 cm del borde posterior, a 1.4 cm del borde anterior (piezas dentales).

Histología e inmunohistoquímica:

La maxilectomía de la infraestructura y los otros tejidos fueron sometidos a fijación en formol del 10% y embebido en parafina. Varias secciones de 4 µm se cortaron de cada bloque de parafina, y uno se tiñó con HE (hematoxilina y eosina), tras valoración de las placas se solicitó tinciones de inmunohistoquímica. La tinción inmunohistoquímica se realizó utilizando el sistema estreptavidina-peroxidasa (BenchMarkUltra, ROCHE, americano) según instrucción del fabricante. Los anticuerpos monoclonales pre diluidos comercialmente disponibles contra los siguientes antígenos que se emplearon son: vimentina, S100, PGFA, CD68, ki67, HMB-45, CK AE1/AE3.

Histológicamente, los cortes muestran neoplasia mesenquimal compuesta por láminas de células grandes poligonales o redondas con atipia nuclear y citoplasma eosinófilo granular positivo a tinción PAS y presencia de 13 mitosis atípicas en 10 campos de gran aumento. No se identifica necrosis. (Fig. 2). Dichas células son S-100: positivo difuso, CD 68: positivo débil focal en algunas células, con un índice de proliferación (ki 67) de 35 %. (Fig.3)

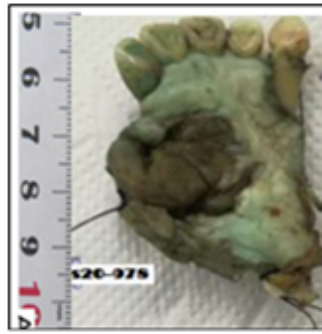


Figura 1. La masa sobresalía de la mucosa con una superficie rugosa, grisáceas, bien circunscrita con 3,0 cm de diámetro.

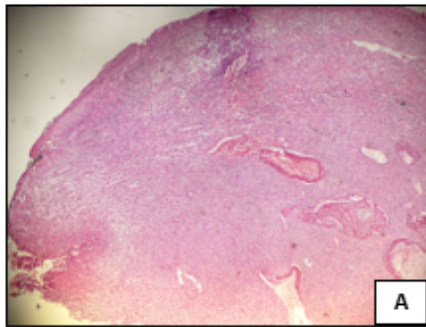


FIG.2(A) Sabanas sólidos irregulares de tumor en el tejido conectivo, compuestos de células granulares eosinofílicas; H&E x20

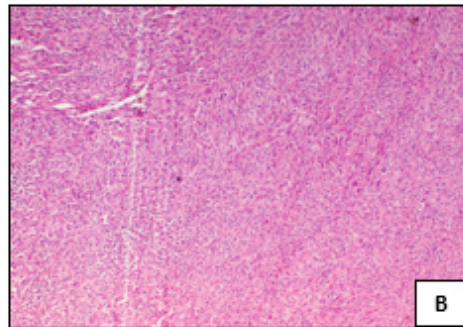


FIG.2 (B) Neoplasia constituido por células grandes con citoplasma eosinofílico granular que presenta glóbulos eosinofílicos y núcleos vesiculares pleomórficos grandes; H&E x100

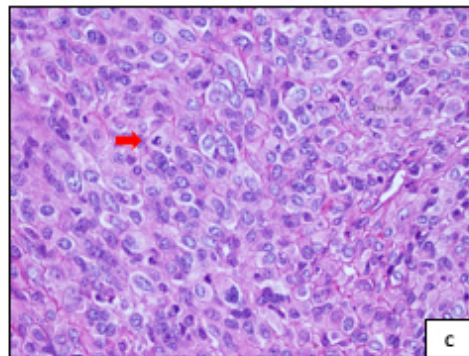


FIG.2(C). Células tumorales con núcleos pleomórficos; flecha muestra una figura mitótica atípica; H&E x200

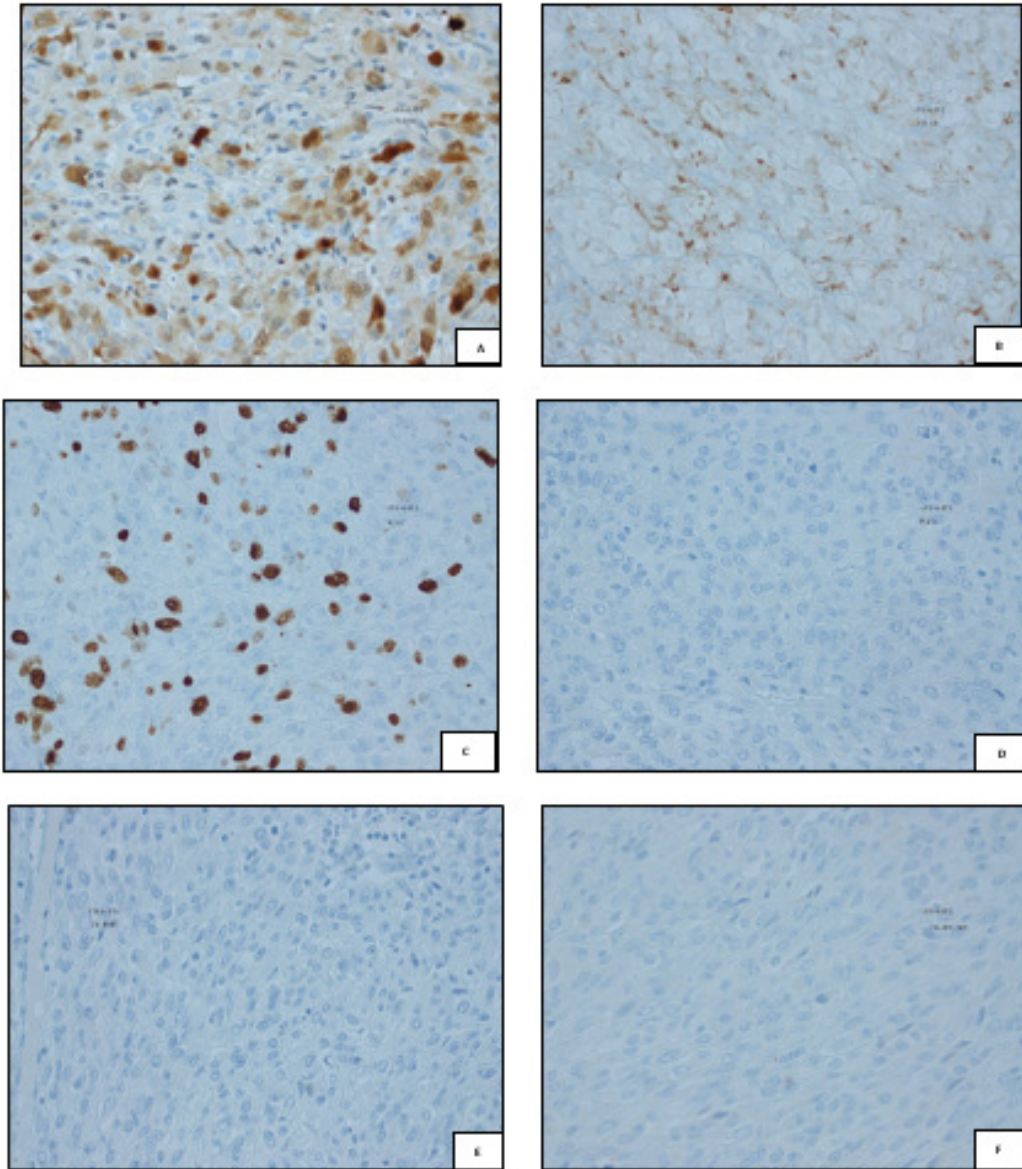


Figura 3. A) S100,200X; B) CD68, 200X; C)KI67,200X; D)PGFA,200X; E)HMB-45, 200X; F) CK AE1/AE3,200X

Discusión

Alexei I. Abrikossov, patólogo ruso, describió el primer caso de Tumor de Células Granulares benigno en el músculo esquelético de la lengua en 1926. Se pensaba que estos tumores se originaban en las células del músculo esquelético y se las denominó “mioblastoma”.¹⁻⁵ A pesar de que el origen de estos tumores aún es incierto, más investigaciones han sugerido que es principalmente de origen celular de Schwann.^{3,7} Este tumor raro puede afectar varias regiones del cuerpo, pero se encuentra con mayor frecuencia en la cabeza y cuello que

comúnmente involucra la lengua, siendo la variante maligna muy raro.^{7,8}

Al igual que su homólogo benigno, los tumores de células granulares maligno muestran una mayor incidencia en mujeres que en hombres.^{1,3,5} Aunque hay descripciones de casos entre las edades de 18 y 82 años, desarrollándose más frecuentemente entre las edades de 40 y 60 años.^{1,4} La neoplasia generalmente aparece como una masa indolora, solitaria que involucra tejidos subcutáneos, sin embargo puede localizarse en diferentes sitios, incluyendo párpado, lecho ungüal, boca, cuello, parte

superior extremidades, tronco, vulva y piel perianal.^{2,5} A pesar de que Los Tumores de Células Granulares malignos y benignos comparten muchas características clínicas, los Tumores de Células Granulares Maligno son más grandes y se localizan con mayor frecuencia en el tejido blando subcutáneo.^{3,9}

La mejor modalidad de imagen para la caracterización de este tumor son las imágenes por resonancia magnética. Los hallazgos clínicos para la predicción de malignidad incluyen tumor de gran tamaño (> 5 cm), tumor de forma ovalado o redondo, ubicación profunda (intramuscular), ocurrencia en las extremidades inferiores, rápido crecimiento después un período prolongado, recurrencia local, edad avanzada y ser de sexo femenino.^{2,6}

El diagnóstico final de Tumor de células granulares se basará en los hallazgos histopatológicos. Las características patológicas típicas de los Tumores de Células Granulares y la tinción positiva para la proteína S-100 respaldan un diagnóstico preciso; y considerando los criterios de diagnóstico para Tumor de Células Granulares Maligno propuestos por Fanburg-Smith y colaboradores:

- (1) aumento de la relación nuclear / citoplasmática,
- (2) pleomorfismo nuclear,
- (3) necrosis de células neoplásicas,
- (4) huso del tumor células,
- (5) núcleos vesiculares con grandes nucléolos prominentes, y
- (6) recuento mitótico superior a 2 en 10 campos de alta potencia.²⁻¹³

De acuerdo a estos criterios, se propuso una clasificación de TCG en 3 categorías:

- (1) TCG benigno, cuando ninguno de los criterios mencionados se encuentra,
- (2) TCG atípico, cuando 1-2 criterios estaban presentes, y
- (3) TCG maligno, cuando la neoplasia cumplió 3-6 criterios.²⁻¹³

Además, se ha demostrado que el Ki-67 y

p53 fueron significativamente más altos en los Tumores de Células Granulares atípico y malignos que en los benignos.¹¹

Los Tumores de células granulares maligno son neoplasias agresivas; por lo tanto, la escisión quirúrgica con márgenes claros debe ser realizada como terapia primaria.¹³ El papel de la quimioterapia es incierto, reportándose como fracaso. Por otro lado, el beneficio de la radioterapia adyuvante, propuesta por algunos autores, aún es muy controvertida.^{12,13} Sin embargo, algunas observaciones informan la eficacia de la radioterapia en caso de recidiva local o metástasis inoperables.

La recurrencia local y la metástasis son relativamente frecuentes, con el 32% de recurrencia y el 50% de metástasis en el análisis de Fanburg-Smith, de los cuales 11 de los 28 pacientes con Tumor de células granulares malignos (39%) murieron a causa de la enfermedad después de un intervalo de tiempo medio de 3 años.¹³ La metástasis a Ganglio linfático y a distancia son comunes, presentándose entre 3 y 37 meses después del diagnóstico inicial y metástasis distales ocurriendo a menudo a nivel pulmón, el hígado y los huesos.^{1,3}

Conclusión

Nuestro paciente, recibió radioterapia adyuvante, pero no está claro si esto contribuirá a su larga supervivencia o no. Actualmente la paciente se mantiene bajo controles estrechos, al tratarse de una neoplasia con datos clínico-patológicos malignos.

Agradecimientos

No aplica.

Conflicto de intereses

Se declara no tener conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Alnashwan, Y. A., Ali, K. A. H., & Amr, S. S. (2019). Metastasizing Malignant Granular Cell Tumor (Abrikossoff Tumor) of the Anterior Abdominal Wall, with Prolonged Survival. *Case Reports in Pathology*, 2019, 1–8. <https://doi.org/10.1155/2019/9576487>
2. Liu, T. ting, Han, Y., Zheng, S., Li, B., Liu, Y. qi, Chen, Y. xian, Liu, Y. feng, & Wang, E. hua. (2015). Primary cutaneous malignant granular cell tumor: A case report in China and review of the literature. *Diagnostic Pathology*, 10(1), 1–5. <https://doi.org/10.1186/s13000-015-0357-2>
3. Marchand Crety, C., Garbar, C., Madelis, G., Guillemin, F., Soibinet Oudot, P., Eymard, J. C., & Servagi Vernat, S. (2018). Adjuvant radiation therapy for malignant Abrikossoff's tumor: A case report about a femoral triangle localisation. *Radiation Oncology*, 13(1), 1–5. <https://doi.org/10.1186/s13014-018-1064-4>
4. Ramos-e-silva, M., & C-, R. D. M. (2010). Histogenesis of Abrikossoff tumour of the oral cavity. 53–62. <https://doi.org/10.1111/j.1601-5037.2009.00392.x>
5. Mosea, A., Alwahab, Y., & Coghlan, K. (2016). Granular cell tumour developing in the background of a previous mandibular giant cell lesion: Case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 28, 48–51. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.09.031>
6. Mobarki, M., Dumollard, J. M., Dal Col, P., Camy, F., Peoc'h, M., & Karpathiou, G. (2020). Granular cell tumor a study of 42 cases and systemic review of the literature. *Pathology Research and Practice*, 216(4), 152865. <https://doi.org/10.1016/j.prp.2020.152865>
7. Krishnamurthy, A., George, R. & Majhi, U. Malignant Granular Cell Tumor of the Tongue: A Clinical-Pathological Challenge. *Indian J Surg Oncol* 5, 71–74 (2014). <https://doi.org/10.1007/s13193-013-0283-2>
8. Lamey, R., & James, J. S. R. J. (1987). Multiple granular cell tumors of the palate. 238, 236–238.
9. Chen, Y., Chen, Y., Chen, X., Chen, L., & Liang, W. (2018). Colonic granular cell tumor: Report of 11 cases and management with review of the literature. *Oncology Letters*, 16, 1419–1424. <https://doi.org/10.3892/ol.2018.8811>
10. Stewart, C. M., Watson, R. E., Eversole, L. R., Fischlschweiger, W., & Leider, A. S. (1988). Oral granular cell tumors: A clinicopathologic and immunocytochemical study. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*, 65(4), 427–435. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(88\)90357-X](https://doi.org/10.1016/0030-4220(88)90357-X)
11. An, S., Jang, J., Min, K., Kim, M. S., Park, H., Park, Y. S., Kim, J., Lee, J. H., Song, H. J., Kim, K. J., Yu, E., & Hong, S. M. (2015). Granular cell tumor of the gastrointestinal tract: histologic and immunohistochemical analysis of 98 cases. *Human pathology*, 46(6), 813–819. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2015.02.005>
12. Morita, S., Hiramatsu, M., Sugishita, M., Gyawali, B., Shibata, T., Shimokata, T., Urakawa, H., Mitsuma, A., Moritani, S., Kubota, T., Ichihara, S., & Ando, Y. (2015). Pazopanib monotherapy in a patient with a malignant granular cell tumor originating from the right orbit: A case report. *Oncology letters*, 10(2), 972–974. <https://doi.org/10.3892/ol.2015.3263>
13. Abtahi, J., Malakuti, I., & Ajan, A. (2019). Surgical Management of Granular Cell Tumor of the Orbit: Case Report and Literature Review. *The Open Dentistry Journal*, 13(1), 33–40. <https://doi.org/10.2174/1874210601913010033>



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.

CITAR ESTE ARTICULO:

Imba Chávez, L. A. (2020). Reporte de caso clínico: tumor de células granulares maligno de paladar duro. RECIMUNDO, 4(4), 148-155. [https://doi.org/10.26820/recimundo/4.\(4\).noviembre.2020.148-155](https://doi.org/10.26820/recimundo/4.(4).noviembre.2020.148-155)