¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Tumoración duro-pétrea en cara anterior del tórax

Hard-stony mass in anterior chest

María Eugenia Potin¹, Cristian Rocha², Alberto Devés³, Miguel Ángel Allevato⁴

- ¹ Médica residente
- ² Médico becario
- ³ Jefe de la División Patología
- ⁴ Jefe de División la Dermatología. Prof. Titular de Dermatología de la Universidad de Buenos Aires (UBA), Argentina Hospital de Clínicas "José de San Martín" (UBA), División Dermatología, CABA, Argentina

Dermatol. Argent. 2016,22(2):121-123

Contacto del autor: María Eugenia Potin E-mail: eugeniapotin@hotmail.com Correspondencia: Av. Córdoba 2351 4º piso. (C1120AAR) CABA, Argentina. Fecha de trabajo recibido: 26/06/2015 Fecha de trabajo aceptado: 22/04/2016 Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 53 años de edad. Consultó por tumoración en cara anterior del tórax. No refiere antecedentes heredo-familiares de importancia. Tiene historia personal de tabaquismo severo.

La lesión que presenta tiene dos años de evolución, con crecimiento lento y progresivo y es asintomática.

Al examen físico, se observa una tumoración de 5 cm de diámetro, duro-pétrea, adherida a planos profundos, eritematosa y con centro grisáceo, con superficie rugosa y aspecto de "piel de naranja" en región paraesternal derecha (Fotos 1 y 2).

Los parámetros de laboratorio solicitados (hemograma, química, hepatograma, serología para HIV y velocidad de sedimentación globular) y la radiografía de tórax fueron normales. La ecografía de partes blandas reveló la presencia de una imagen hipoecogénica de bordes irregulares, con bandas ecogénicas en su interior.

En el análisis histopatológico, se observó epidermis con hiperqueratosis focal y marcada elongación de crestas interpapilares. A nivel dérmico, se observó una proliferación de células con amplio citoplasma eosinófilo granular y núcleos redondos sin atipias, dispuestas en nidos y cordones. Las células se encontraban rodeadas por un estroma compuesto por haces fibrosos (Fotos 3 y 4). Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica para la demostración de CEA, S100, alfa-inhibina y HMB45, resultando las células descriptas positivas de manera difusa con CEA, S100 y alfa-inhibina y negativas con HMB45.

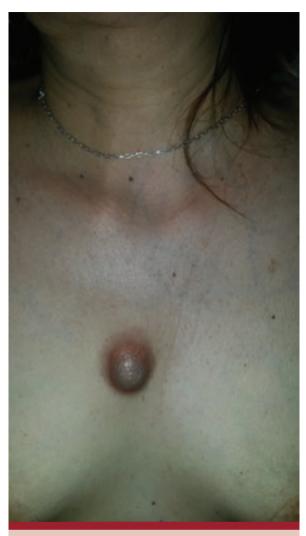


FOTO 1: Tumoración duro-pétrea de 5 cm de diámetro en región paraesternal derecha.



FOTO 2: Tumoración eritematosa, con centro grisáceo, superficie rugosa y aspecto de "piel de naranja".

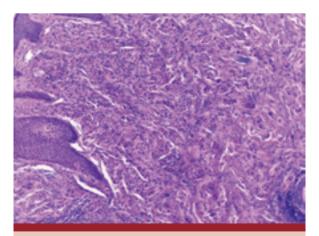


FOTO 3: Epidermis con hiperqueratosis focal y marcada elongación de crestas interpapilares (HyE, $100\times$).

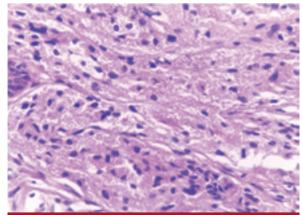


FOTO 4: Dermis con hiperproliferación de células con amplio citoplasma eosinófilo granular y núcleos redondos sin atipias, dispuestas en nidos y cordones (HyE, 400×).

DIAGNÓSTICO

Tumor de células granulares (tumor de Abrikossoff).

COMENTARIOS

El tumor de células granulares es una neoplasia infrecuente, descrita por primera vez por Abrikossoff en el año 1926. Aunque su origen permanece aún hoy desconocido, se supone que proviene de las células de Schwann, por lo tanto su origen sería neural. Otros nombres con los que puede encontrarse son: mioblastoma, tumor de células granulares cutáneo (TCG), mioblastoma de células granulosas o schwannoma de células granulares¹.

Es un tumor de etiología desconocida, generalmente benigno, aunque se han documentado casos de formas malignas². Afecta más al sexo femenino y a los individuos de etnia afromaericana. La edad de aparición es entre los 10 y los 50 años.

Se presenta como una lesión solitaria, aunque en 10-25% de los pacientes pueden existir formas múltiples. La localización más frecuente es el tejido celular subcutáneo de cabeza y cuello (65% de los casos), de los cuales un 70% se ubica en la cavidad oral. Su aspecto clínico consiste en una tumoración de aspecto inflamatorio, de crecimiento lento, consistencia firme al tacto, de 0,5 a 4 cm de diámetro, de superficie lisa o hiperqueratósica y de color rojo pardusco. La lesión suele ser asintomática y en muy raras ocasiones puede cursar con prurito o dolor³.

El patrón histológico es distintivo. Suele observarse hiperplasia epitelial (a veces pseudoepiteliomatosa) y células poliédricas, con citoplasma pálido y gruesos gránulos PAS positivos que se distribuyen en láminas y nidos de tamaño variable entre los haces de colágeno y músculos. Es muy importante realizar una biopsia profunda, dado que tomas inadecuadas pueden dificultar el diagnóstico correcto. La inmunomarcación presenta un perfil positivo para proteína S100, vimentina y enolasa neurono específica. Desde el punto de vista histológico, el tumor de células granulares presenta criterios de malignidad, ellos son: alta densidad de población celular, necrosis, actividad mitótica mayor a 5 mitosis por 10 campos de gran aumento, atipia celular con núcleo vesiculoso, grande y nucléolo prominente, pleomorfismo marcado y la tendencia fusiforme⁴.

Deben tenerse en cuenta los siguientes diagnósticos diferenciales: el melanoma nodular amelanótico, el dermatofibrosarcoma, el carcinoma espinocelular, el queloide, el queratoacantoma, el leiomioma y el angiolipoma¹.

Desde el punto de vista anatomopatológico, cabe señalar que las células granulares pueden estar presentes también en diversos tumores como: carcinoma basocelular, fibroxantoma, fibroxantoma atípico, dermatofibroma, dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, nevos melanocíticos, rabdomioma, angiosarcoma cutáneo y leiomiosarcoma cutáneo. Este hallazgo es frecuente e inespecífico y afecta a una parte de la lesión, permitiendo una correcta diferenciación del verdadero tumor de células granulares mediante criterios morfológicos e inmunohistoquímicos.

Para el diagnóstico diferencial con melanoma, se han descrito recientemente casos de TCG con afectación de la unión dermoepidérmica que imitarían una neoplasia melanocítica y esto podría complicar aún más el diagnóstico diferencial con el melanoma. Ante esta situación, desempeñan un papel muy importante las tinciones de inmunohistoquímica (que en el TCG serían negativas para HMB-45 y Melan-A, y positivas para calretinina e inhibina)⁵.

En la actualidad, el tratamiento de elección es la extirpación local, con la que se logra la curación en la mayoría de los casos. La tasa de recidivas oscila en torno al 10%. En las formas malignas algunos autores proponen asociar quimioterapia o radioterapia⁶. La escisión debe ser de toda la masa y ampliar el área de resección hasta obtener márgenes negativos⁷.

La opción terapéutica que elegimos fue la quirúrgica, con posterior envío de la muestra a estudio anatomopatológico y la realización de controles periódicos evolutivos.

El tumor de células granulares es una neoplasia de comportamiento generalmente benigno y poco frecuente, pero debido a la posibilidad del hallazgo de formas malignas y múltiples, es necesario un exhaustivo examen físico y un correcto seguimiento evolutivo del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Estrella V, Ortega V, Cabrini JM, Bergero A et ál. Tumor de células granulares. Reporte de un caso. *Dermatol. Argent.* 2009; 90: 99-101.
- Mistrangelo M, Cassoni P, Scozzari G, Castellano I et ál. Perianal granular cell tumor: report of a case and review of the literature. Tumori. 2009; 95: 538-541.
- Gascón M, Garijo JA, Marigil MA, Gorgojo M. Tumor de células granulares de localización atípica. Med. Uls. 2011; 24: 297-300.
- Budiño Carbonero S, Navarro Vergara P, Rodríguez Ruiz JA, Torres Garzón L et ál. Tumor de células granulosas: Revisión de los parámetros que determinan su posible malignidad. Med. Oral. 2003; 8: 294-298.
- Torrijos-Aguilar A, Alegre-De Miquel V, Pitarch-Bort G, Mercader García P et ál. Tumor de células granulares cutáneo: análisis clínico-patológico de treinta y cuatro casos. Actas Dermosifiliogr. 2009; 100: 126-132.
- Priego J P, Rodríguez VG, Lisa CE, Cabañas MJ et ál. Tumor de células granulares. Rev. Chil. Cir. 2007; 59: 379-381.
- Quintero E, Duque JC, Quintero C, Quintero S. Miofibroblastoma de seno: tumor de Abrikossoff, un tumor infrecuente. Rev. Colomb. Cir. 2013; 28: 154-160.