

Mioblastoma de células granulosas localizado en la pared torácica

E. Peña González, P. León Atance, I. Peligro Gómez*, N. Moreno Mata, F. González Aragonese y E. Folqué Gómez

Servicio de Cirugía torácica. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Se presenta el caso de un paciente de 40 años de edad con una tumoración parasternal derecha de gran tamaño. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) mostraban una masa de partes blandas que infiltraba estructuras contiguas sin apreciarse adenopatías y encontrándose la enfermedad limitada a la pared torácica. En la biopsia se observaba un patrón histológico típico de tumor de células granulosas (TCG) con discreto pleomorfismo celular y núcleos de tamaño y forma variables con nucléolo prominente. Con un seguimiento de 18 meses después de la intervención quirúrgica, el paciente se encuentra asintomático y libre de enfermedad. El TCG es una entidad infrecuente, siendo excepcional la localización en la pared torácica. El diagnóstico de malignidad se establece cuando se identifica enfermedad metastásica con la misma histología que el tumor primitivo. El pleomorfismo celular o de sus núcleos con nucléolo no permiten hacer un diagnóstico de tumor maligno; sólo el tamaño mayor de 5 cm y el comportamiento localmente invasivo deben hacernos considerar estos tumores de malignidad indeterminada. El tratamiento de elección de estas lesiones creemos que ha de ser la extirpación radical.

Palabras clave: *Mioblastoma de células granulosas. Tumor de pared torácica.*

(*Arch Bronconeumol* 1998; 34: 221-223)

Introducción

El mioblastoma de células granulosas (MCG) es una entidad rara que plantea un problema de enfoque terapéutico, fundamentalmente, por la ausencia de datos clínicos o histológicos concluyentes respecto a la benignidad o malignidad de estos tumores¹. Presentamos un caso de localización infrecuente, haciendo especial énfasis en los datos de correlación anatomoclínicos y de tratamiento terapéutico.

Correspondencia: Dr. E. Peña González.
Servicio de Cirugía Torácica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid.

Recibido: 27-5-97; aceptado para su publicación: 10-11-97.

Granular cell myoblastoma of the chest wall

We report the case of a 40-year-old man with a large right parasternal tumor. Computerized tomography (CT) and magnetic resonance (MR) imaging showed a soft tissue mass infiltrating contiguous structures with no sign of adenopathy and with disease limited the chest wall. The histological type was granular cell tumor (GCT) with discrete cell pleomorphism and nuclei that varied in form and size, with prominent nucleoli. Eighteen months after surgery, the patient was asymptomatic and disease free. GCT is a rare entity that is uncommonly found on the chest wall. A diagnosis of malignancy is established when metastasis is found to be of the same histological type as that of the primitive tumor. Neither cell pleomorphism or nuclei with nucleoli allows for a diagnosis of malignancy; only a size greater than 5 cm and locally invasive behavior should lead to an assumption that these tumors are of unspecified malignancy. We believe the treatment of choice for these lesions is radical removal.

Key words: *Granular cell myoblastoma. Tumor chest wall.*

Caso clínico

Paciente varón de 40 años de edad, sin antecedentes de interés, consultó por una tumoración en localización parasternal derecha, no dolorosa, que había crecido lentamente durante un año aproximadamente de evolución. En la exploración física, la tumoración tenía un tamaño de 6-7 cm; la consistencia era dura, producía una retracción en la piel en la zona más prominente y se encontraba firmemente adherida a planos profundos. No se palpaban adenopatías en territorios accesibles. La radiografía de tórax mostraba una masa de partes blandas sin afectación ósea. En la tomografía computarizada presentaba un tamaño de 6 x 5 cm, se encontraba en íntimo contacto con la unión condrosternal derecha y afectaba al músculo pectoral mayor derecho. No se apreciaban calcificaciones ni adenopatías. En el estudio tomográfico con resonancia magnética se confirmaba la existencia de una masa de par-



Fig. 1. RM T1 gadolinio. Proyección sagital. Se observa una tumoración parasternal anterior derecha que deforma la pared torácica con afectación de la musculatura pectoral e interdigitación a través de dos espacios intercostales. Dicha tumoración se realza tras la inyección de contraste.

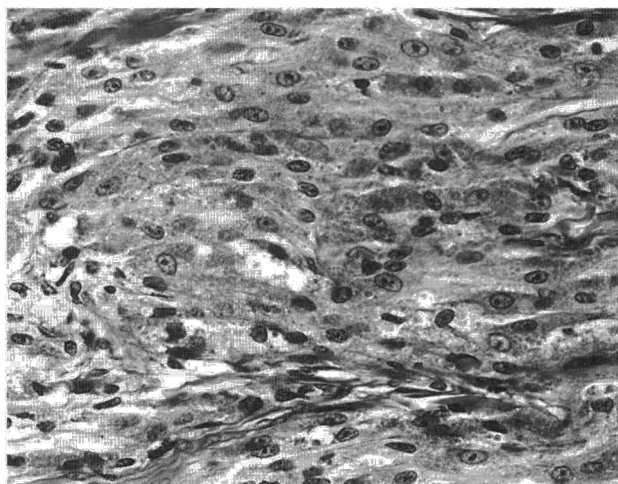


Fig. 2. Fotografía microscópica. Se observa granulación intracitoplasmática, con algunas células con nucléolos prominentes sin presencia de mitosis (tinción PAS, x100).

tes blandas en el tejido subcutáneo que infiltraba el músculo pectoral y producía una afectación mínima de la piel y del periostio esternal en forma de reacción perióstica. En los cortes parasagittales había una interdigitación a través de al menos dos espacios intercostales (fig. 1). Se realizó una biopsia intraoperatoria que fue diagnóstica de tumor de células granulosa.

A continuación, a través de una incisión transversa que englobaba la tumoración, se realizó una extirpación radical del esternón, 3 fragmentos costales y la porción más medial del músculo pectoral mayor. La reconstrucción se realizó con una prótesis en sándwich de Marlex y metilmetacrilato y la cobertura, con un injerto miocutáneo del músculo dorsal ancho. El postoperatorio transcurrió sin incidentes y en la histopatología se observó una tumoración situada a nivel subcutáneo de coloración blanco amarillenta de consistencia firme que medía

11 x 5,5 x 4 cm, sus límites eran poco precisos, infiltrando macroscópicamente la piel, el músculo adyacente y el hueso esternal y respetando los bordes laterales de resección de la pieza. Histológicamente, dicha tumoración se encontraba constituida por una proliferación de células de formas redondeadas, poligonales o alargadas, con límites celulares poco nítidos, citoplasma eosinófilo finamente granular y núcleos de disposición central y de tamaño y forma variables que mostraban en general un nucléolo prominente. En ninguno de los cortes estudiados se objetivó la presencia de mitosis. Estas células se disponían en nidos y cordones separados entre sí por tractos conjuntivos de grosor variable y crecían infiltrando la dermis profunda, el músculo adyacente y el hueso esternal. Las técnicas de inmunohistoquímica realizadas mostraban positividad de estas células para S-100, enolasa y CA68, y negativa para desmina y actina. Los gránulos intracitoplasmáticos eosinófilos eran PAS positivos y resistentes a la digestión con diastasa. Un ganglio interpectoral y una adenopatía de la glándula mamaria presentaban cambios reactivos de carácter inespecífico. Se presentó el caso en el comité de tumores y se decidió seguimiento y vigilancia.

En una revisión a los 18 meses, el paciente se encuentra asintomático y en la TC realizada no hay signos ni sospecha de recidiva.

Discusión

El tumor de células granulosa fue descrito por Abrikossoff en 1926² y desde entonces se han publicado más de 1.000 casos en la bibliografía. La etiología es desconocida y la histogénesis es muy discutida, habiéndosele atribuido un origen miogénico², mesenquimal³ o neural a partir de las células de Schwann como sugiere la mayoría de los autores^{4,5}; sin embargo, parece probable un origen múltiple a partir de diferentes tipos celulares según los casos⁶.

Descritos en cualquier edad, la localización más frecuente es la piel, el tejido subcutáneo, la lengua y la cavidad oral⁷. A pesar de que la cabeza y el cuello parecen ser las áreas de mayor incidencia también se han descrito en otras localizaciones: bronquios⁸, mama⁹, esófago⁹, vulva⁹ y vejiga⁶. La localización en la pared torácica es excepcional, habiéndose descrito casos aislados^{7,9,10}. Estas lesiones pueden ser multicéntricas y la incidencia varía entre un 7 y un 16%³. Se ha descrito también la asociación de neoplasias múltiples primarias; lesiones sincronas y no relacionadas entre sí¹¹. El síntoma de comienzo más frecuente es un nódulo o masa no dolorosa^{7,9}. El patrón histológico y el resultado de las técnicas de IHQ en nuestro caso es típico de un TCG. Las técnicas de IHQ ayudan en el diagnóstico diferencial con otras proliferaciones celulares que se producen en la misma localización, benignas, como el rhabdomioma o cambios reactivos tras un traumatismo, y malignas, como el sarcoma alveolar de partes blandas, el paraganglioma o la variante granular del leiomiomasarcoma¹². El comportamiento de estos tumores es generalmente benigno aun siendo localmente invasivos; las variantes malignas son muy raras⁷. El primer TCG maligno lo describió Ravitch y Stout en 1945¹³, habiéndose publicado 30 casos hasta la fecha de los cuales cuatro (13%) se localizaban en la pared torácica y 18 median más de 4 cm (60%)¹. Las metástasis más frecuentes son a los

ganglios linfáticos y a los pulmones¹. Son muy agresivos y un 65% de los pacientes fallecen en un tiempo de 2 años y medio desde el diagnóstico inicial¹. A pesar de que el diagnóstico de malignidad se establece cuando se identifica enfermedad metastásica con los mismos rasgos histológicos que el tumor primario¹⁴, existen algunos datos clínicos e histológicos que deben hacer considerar a ciertos TCG como de malignidad indeterminada y que sirven para tomar importantes decisiones quirúrgicas. Los criterios que se usan por RM para distinguir entre un tumor de partes blandas benigno o maligno son: el tamaño, la localización, la intensidad de la señal, la homogeneidad, la definición del margen, los cambios de la señal con el tejido circundante y la afectación de estructuras neurovasculares y/o musculoesqueléticas, sin existir un criterio único y sin permitir hacer el diagnóstico de un tipo específico de tumor¹⁵. En este caso el tamaño y la invasión de estructuras musculoesqueléticas en la RM orientaban a un tumor maligno. Microscópicamente, los tumores malignos suelen ser más celulares, con células de menor tamaño y aspecto fusiforme y con un núcleo grande e hiper cromático con nucléolo^{7,12,14}. La actividad mitótica puede estar presente o ausente y en algunos casos se puede observar necrosis¹. En la inmunohistoquímica la mayoría son S-100 positivos¹⁴. En este caso se observaba un discreto pleomorfismo celular generalizado, con núcleos de tamaño y forma variable y nucléolo prominente, encontrando áreas formadas por células fusiformes; sin embargo, no se encontraron mitosis en los cortes estudiados.

El TCG es una entidad infrecuente y su localización en la pared torácica es excepcional, esto hace que no exista un abordaje terapéutico unánimemente aceptado. D'Andrea et al¹⁰ realizaron una escisión incompleta en un tumor que medía 3 × 2 cm, en el seguimiento por TC a los 2 años el resto tumoral no se había modificado; los autores proponen un tratamiento conservador en ausencia de rasgos macroscópicos obvios de comportamiento maligno. Otros autores^{1,7,9} han propuesto un tratamiento radical con extirpación amplia asociando tratamientos complementarios como la radioterapia o la quimioterapia cuando existía enfermedad metastásica.

Desafortunadamente es imposible hacer un diagnóstico de malignidad según los rasgos histológicos o inmu-

nohistoquímicos, sólo los rasgos macroscópicos como el tamaño mayor de 5 cm o la invasión de estructuras adyacentes sugieren un comportamiento maligno. Creemos que el tratamiento de elección de estas lesiones debe ser la extirpación radical intentando prevenir la recidiva local y el eventual desarrollo de metástasis.

BIBLIOGRAFÍA

- Jardines L, Cheung L, LiVolsi V, Hendrickson S, Brooks JJ. Malignant granular cell tumors. Report of a case and review of the literature. *Surgery* 1994; 116: 49-54.
- Abrikossoff AI. Über Myome, ausgehend von der quergestreiften willknerlichen Muskulatur. *Virchows Arch A* 1926; 260: 215-233.
- Moskovic EA, Azar HA. Multiple granular cell tumors ("myoblastomas"): case report with electron microscopic observations and review of the literature. *Cancer* 1967; 20: 2.032-2.047.
- Garancis JC, Komorowski RA, Kuzma JF. Granular cell myoblastoma. *Cancer* 1970; 25: 542-550.
- Fisher ER, Wechsler H. Granular cell myoblastoma a misnomer. Electron microscopic and histochemical evidence concerning its Schwann cell derivation and nature (granular cell schwannoma). *Cancer* 1962; 15: 936-954.
- Christ ML, Ozello L. Myogenous origin of a granular cell tumor of the urinary bladder. *Am J Clin Pathol* 1971; 56: 736-749.
- Morrison JG, Gray GF, Dao AH, Adkins B. Granular cell tumors. *The American Surgeon* 1987; 53: 156-160.
- González Aragonese F, Monturiol Rodríguez JM, Álvarez Fernández, Zapatero Gaviria J, Mentrida Rodríguez JM, Llobregat Poyan N et al. Mioblastoma de células granulosa de localización bronquial. *Arch Bronconeumol* 1987; 23: 310-312.
- Khansur T, Balducci L, Tavassoli M. Granular cell tumor. *Cancer* 1987; 60: 220-222.
- D'Andrea V, Ambrogi V, Biancari F, De Antoni E, Di Matteo G. Granular cell myoblastoma (Abrikossoff tumor) of the chest wall: a never described site of a rare tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 104: 792-793.
- Vera Sempere FJ, Todolí Parra JA, Mico Giner M, Jordá Cuevas M. Mioblastoma bronquial de células granulares asociado a carcinoma epidermoide. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 317-319.
- Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. Ed. Mosby, 1994; 757-767.
- Ravich A, Stout AP, Ravich RA. Malignant granular cell myoblastoma involving the urinary bladder. *Ann Surg* 1945; 121: 361-372.
- Brooks JJ. Malignant granular cell tumores ("myoblastomas"). En: Williams CJ, editor. *Textbook of uncommon cancer*. Sussex: John Wiley & Sons Ltd., 1988; 669-682.
- Sundaram M, McLeod RA. MR imaging of tumor and tumor-like lesions of bone and soft tissue. *Am J Rheum* 1990; 155: 817-824.