

MIOBLASTOMA DE CELULAS GRANULOSAS DE LOCALIZACION BRONQUIAL

F. GONZALEZ ARAGONESES, J.M. MONTURIOL RODRIGUEZ*,
E. ALVAREZ FERNANDEZ**, J. ZAPATERO GAVIRIA,
J.M. MENTRIDA RODRIGUEZ, N. LLOBREGAT POYAN, E. ORUSCO PALOMINO,
M. PEREZ GALLARDO y E. FOLQUE GOMEZ

Servicio de Cirugía Torácica°. Servicio de Neumología*.
Servicio de Anatomía Patológica**. Hospital General Gregorio Marañón. Madrid.

El mioblastoma de células granulosas o tumor de Abrikossoff es un tumor poco frecuente, de localización bronquial excepcional. Se presentan dos casos, uno no fue tratado y el otro lo fue quirúrgicamente de manera conservadora a través de una broncotomía. Ambos pacientes evolucionaron bien.

Se recuerdan las diversas teorías sobre el origen del tumor, sus características macro y microscópicas, sus diversas formas de presentación clínica y los tipos de tratamiento más frecuentemente empleados.

Arch Bronconeumol 1987; 23:310-312

Granulose cell bronchial myoblastoma

Granulose cell myoblastoma or Abrikossoff's tumour is a rather uncommon disease only exceptionally found in the bronchial tree. We report two cases, one of them untreated and the other surgically treated by bronchotomy, a rather conservative approach. Both patients showed a good outcome.

A literature review focused on the several theories on the origin of this condition, its macro microscopic features, the different forms of clinical presentation and the most common therapeutic approaches is also provided.

Introducción

Desde las primeras descripciones de este tipo de tumor en el siglo pasado, su origen y verdadera naturaleza han sido motivo de controversia. Aunque sus localizaciones más frecuentes son la cutánea y la lingual, ocasionalmente se encuentra en otros tejidos.

Tras el primer caso de localización bronquial descrito por Kramer en 1939, se han publicado menos de un centenar de casos en esta situación, encontrando en la literatura española un tumor bronquial periférico¹, uno de bronquio intermedio² y nuestros dos casos de bronquio principal, uno de ellos ya dado a conocer³.

A continuación se hace una revisión de las diversas teorías histogénicas propuestas, presentación anatómica y clínica y modalidades terapéuticas.

Observaciones clínicas

Caso 1. Varón de 60 años de edad. Tres meses antes de su ingreso presenta expectoración hemoptoica. Ingresado en nuestro hospital para el tratamiento de un aneurisma ventricular iz-

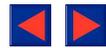
quierdo presenta un nuevo episodio hemoptoico de moderada intensidad. La radiografía de tórax no muestra imágenes tumorales. En la broncoscopia se observa una tumoración, de ancha base de implantación, en la pared posterior del bronquio principal derecho, a la altura de la embocadura del bronquio lobar superior, de aspecto encefaloide e infiltrativo en sus bordes. De consistencia friable y rica vascularización, el estudio histológico revela la existencia de un mioblastoma de células granulosas.

Por los antecedentes cardiológicos del paciente, benignidad y vascularización del tumor se optó por la abstención quirúrgica y broncoscópica. Seis años más tarde el paciente se encuentra asintomático y la radiografía de tórax no muestra alteraciones secundarias al tumor.

Caso 2. Mujer de 33 años de edad. Un mes antes de su ingreso presenta un cuadro de tos y expectoración purulenta, con fiebre elevada y dolor de tipo pleurítico en hemitórax izquierdo. Ingresada en el Servicio de Neumología, el estudio radiológico muestra la presencia de un atrapamiento aéreo en todo el pulmón izquierdo; el broncográfico, la presencia de una lesión redondeada en el bronquio principal izquierdo a un centímetro de la carina traqueal, de bordes uniformes; en la broncoscopia se observa la obstrucción completa del broncotronco izquierdo por una masa de superficie lisa, nacarada, de consistencia friable, que tras la toma de biopsia sangra abundantemente, siendo su histología inespecífica.

A través de una toracotomía postero-lateral izquierda se realizó broncotomía de la porción membranosa del bronquio principal izquierdo, encontrando una tumoración de 2 cm de diámetro que se implanta en la cara lateral interna, a 1 cm de la carina. A pesar de los buenos resultados conseguidos con las técnicas de broncoplastia, nos inclinamos por una técnica más conservadora,

Recibido el 6-10-1986.
°Prof. E. Folqué Gómez.



procediendo a su extirpación local completa, llegando hasta el cartílago bronquial, con electrocoagulación de la base de implantación. El estudio histológico demuestra la existencia de un mioblastoma de células granulosa.

Comentarios

Desde la descripción histológica de Weber en 1884, se han propuesto diversas hipótesis sobre el origen de este tumor, algunas ya desechadas como la de nidos en células heterotópicas o la del granuloma secundario a una infestación parasitaria. Abrikosoff sugiere un origen basado en un proceso degenerativo-regenerativo del músculo estriado, secundario a un traumatismo o inflamación («mioma mioblástico»), mientras que otros defienden un origen en músculo embrionario («rabdomioblastoma embrionario»)⁴.

Algunos autores defienden la teoría histiocitaria o mesenquimatosas, como manifestación de un desorden metabólico general, secundario a un proceso metabólico anormal subyacente⁵. Según la teoría neurogénica, el tumor representaría una forma de neurofibroma («neurofibroma de células granulosa»)⁶, con origen en los fibroblastos peri y/o endoneurales⁷. La similitud con las células neurohipofisarias hace suponer un origen en el neuroectodermo, demostrándose en microscopia electrónica⁸ una semejanza entre la célula de Schwann degenerada y la célula tumoral («schwannoma de células granulosa») y llegándose a relacionar con un disturbio metabólico focal de los lisosomas de las células de Schwann⁹.

Del 2 al 10 % de los mioblastomas de células granulosa se localizan en el árbol bronquial¹⁰, en general en los bronquios de gran calibre y a nivel de las bifurcaciones, siendo más frecuentes en el árbol bronquial derecho y en el lóbulo superior¹¹,¹². Aunque aparecen a cualquier edad, más del 75 % de los casos de presentan entre los 30 y los 50 años. La mayoría de los autores encuentran una incidencia similar en ambos sexos.

La apariencia macroscópica del tumor varía desde un pequeño engrosamiento de la submucosa hasta la formación de un masa polipoidea, sesil o pediculada, que rara vez sobrepasa los 3 cm de diámetro. La tumoración, aunque bien circunscrita, no está encapsulada y presenta una superficie lisa, de coloración blanquecina, gris-amari-llenta o rosada, de consistencia variable.

Microscópicamente la célula granulosa suele adoptar una forma poligonal y alcanza diámetros de hasta 60µ. Contiene abundante citoplasma eosinófilo con finas e innumerables granulaciones PAS positivas diseminadas de forma homogénea. El núcleo es único, fusiforme, de pequeño tamaño, central, con uno o dos nucleolos, siendo excepcionales las figuras de mitosis¹³. La proliferación celular se desarrolla en la submucosa pero en ocasiones presenta metaplasia malpighiana, acantosis e

hiperplasia pseudoepiteliomatosa simulando un carcinoma¹⁴.

El microscopio electrónico revela la presencia de múltiples gránulos citoplásmicos osmiofílicos, redondeados o irregulares, de 0,2 a 2µ de diámetro, algunos de ellos vacuolados. Entre los gránulos se encuentra una sustancia característica, estríada o verticilada, que se sitúa a lo largo de la membrana celular y en el intersticio y que semeja mielina⁸.

En general, la sintomatología y presentación radiológica van a depender del tamaño y localización del tumor. Los tumores periféricos suelen ser asintomáticos y se presentan como un nódulo pulmonar solitario¹. Los endobronquiales de pequeño tamaño, los más frecuentes, también son asintomáticos, siendo en ocasiones un hallazgo casual de la broncoscopia. Los endobronquiales de gran tamaño cursan con síntomas secundarios a atelectasias focales o neumonitis recidivantes. Los síntomas más frecuentes son la tos, expectoración mucopurulenta, hemoptisis, dolor torácico, fiebre y disnea¹². Como en nuestro caso 2, el tumor puede ocasionar un atrapamiento aéreo durante la espiración.

En la mayoría de los casos sintomáticos, el diagnóstico se realiza en la exploración broncoscópica. La tomografía computarizada se ha utilizado en ocasiones para evaluar los márgenes del tumor y la afectación del cartílago bronquial. Excepcionalmente el diagnóstico lo proporciona la citología exfoliativa del esputo¹⁵.

Un 20 % de los casos presentan otras localizaciones tumorales extratorácicas, principalmente en forma de nódulos cutáneos¹¹. Del 4 % al 14 %, la afectación endobronquial es múltiple, planteándose el diagnóstico diferencial con la leiomiomatosis, amiloidosis, metástasis pulmonares y neurofibromatosis, entre otros procesos¹⁴. La degeneración maligna no ha sido descrita en los tumores de localización bronquial.

El tipo de tratamiento a afectar dependerá del estado general del paciente, función respiratoria y reserva pulmonar, localización y tamaño del tumor y presencia de lesiones obstructivas distales irreversibles. Por otra parte, es importante recordar la escasa capacidad de crecimiento del tumor¹⁴.

La mayoría de los autores son partidarios de la resección completa del tumor, conservando la mayor cantidad posible de parénquima funcional. Para ello utilizan la broncotomía, las técnicas de broncoplastia y las resecciones bronquiales en cuña¹⁶,¹⁷. La resección por broncoscopia se reserva para aquellos casos de cirugía contraindicada o en tumores con diámetro inferior a los 8 mm, en los que la probabilidad de recidiva es menor¹⁵. La recidiva se ha demostrado en dos casos reseca- dos parcialmente a través del broncoscopio¹⁴ y se sospecha en dos reseca- dos quirúrgicamente¹⁸.

En 1979 se aboga por la laserterapia, especial-



mente en los tumores de presentación múltiple¹⁹, pero los resultados han sido contradictorios²⁰. Con el fin de evitar la toracotomía y en sustitución de la resección se han propuesto otras modalidades terapéuticas, como la radioterapia y la implantación local de agujas de radón²¹.

BIBLIOGRAFIA

1. Pastor J, Blasco E, García Zarza A, Padilla J, Tarazona V, París F. Los llamados tumores y pseudotumores broncopulmonares benignos. Arch Bronconeumol 1980; 16:144-150.
2. Capdevila JA, Vidal R, De Gracia J et al. Mioblastoma de células granulares de localización endobronquial. Arch Bronconeumol 1982; 18:169-171.
3. Cubillo JM, Alvarez E, Tatay et al. Mioblastoma de células granulosas de localización bronquial. Libro de Ponencias del XII Congreso de la SEPAR, Valladolid, 1980.
4. Krouse TB, Mobini J. Multifocal granular cell myoblastoma. Report of a case involving trachea, stomach and anterior abdominal wall. Arch Pathol 1973; 96:95-9.
5. Weitzner S, Oser JF. Granular cell myoblastoma of the bronchus. Am Rev Respir Dis 1968; 97:923-930.
6. Fust JA, Custer RP. On the neurogenesis of the so-called granular cell myoblastoma. Am J Clin Pathol 1949; 19:522-535.
7. Pearse AGE. The histogenesis of the granular cell myoblastoma (granular cell perineural fibroblastoma). J Pathol Bacteriol 1950; 62:351-362.
8. Fischer ER, Wechsler H. Granular cell myoblastoma-misnomer: electronic microscopic and histochemical evidence concerning its Schwann-cell derivation and nature (granular cell schwannoma). Cancer 1962; 15:936-953.
9. Garancis JD, Komorowski RA, Kuzma JF. Granular cell myoblastoma. Cancer 1970; 25:542-550.
10. Oparah SS, Subramanian VA. Granular cell myoblastoma of the bronchus: report of 2 cases and review of the literature. Ann Thorac Surg 1976; 22:199-202.
11. Potier A, Guillevin L, Valerye D, Kemeny JL, Saint-Florent G. Tumeurs d'Abrikossoff bronchiques: deux cas opérés. Poumon-Coeur 1981; 37:125-127.
12. Valenstein SL, Thurer RJ. Granular cell myoblastoma of the bronchus. Case report and literature review. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 76:465-468.
13. Teplick JG, Teplick SK, Haskin ME. Granular cell myoblastoma of the lung. Am J Roentgenol 1975; 125:890-894.
14. Benson WR. Granular cell tumors (myoblastomas) of the tracheobronchial tree. J Thorac Cardiovasc Surg 1966; 52:17-30.
15. Daniel TM, Smith RH, Faunce HF, Sylvest VM. Trans-bronchoscopic versus surgical resection of tracheobronchial granular cell myoblastomas. Suggested approach based on follow-up of all treated cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1980; 80:898-903.
16. Symbas PN, Logan WD, Vakil HC. Granular cell myoblastoma of the bronchus. Ann Thorac Surg 1970; 9:136-142.
17. Ostermiller WE, Comer TP, Barker WL. Endobronchial granular cell myoblastoma. A report of three cases and review of the literature. Ann Thorac Surg 1970; 9:143-148.
18. Charpin J, Payan H, Reboud E, Marchioni C. Une tumeur bronchique rare. La tumeur à cellules granuleuses d'Abrikossoff. Poumon-Coeur 1964; 20:1.069-1.070.
19. Schwartzberg DG, Al-Bazzaz FJ, Cassel J, Andrews A, Cantave I. Multiple granular cell tumors of the bronchi. Treatment with laser. Am Rev Respir Dis 1979; 120:193-196.
20. McLain WC, Olsen GN, Wooldridge D, Almond CH, Boykin AB. Endotracheal granular cell myoblastoma. A failure of laser therapy. Chest 1984; 86:136-137.
21. Poulet J, Cocheron JJ, Touretz L, Almosni M. Les localisations bronchotrachéales des tumeurs à cellules granuleuses ou tumeurs d'Abrikossoff. Sem Hôp Paris 1972; 48:3.325-3.327.