

MIOBLASTOMA DE CELULAS GRANULARES DE LOCALIZACION TRAQUEAL

P. CABRERA*, M.J. AMERIGO* y A. ALONSO**

Sección de Neumología. Departamento de Medicina Interna*.
Servicio de Anatomía Patológica**.
Residencia Sanitaria Ntra. Sra. del Pino. Las Palmas.

Se presenta un caso de tumor de células granulares o mioblastoma traqueal, tercero de los publicados en la literatura médica y el número 55 de los localizados en vías respiratorias bajas.

Su diagnóstico se hizo por broncofibroscopia y biopsia. La radiografía simple de tórax fue normal y la morfología de la curva de flujo-volumen, previa a la broncoscopia, sentó el diagnóstico de obstrucción traqueal.

El tumor se extirpó, con resección y anastomosis término-terminal de tráquea, encontrándose la paciente asintomática al año y medio de la intervención.

Arch Bronconeumol 1984; 20:216-218

Tracheal granular cell myoblastoma

A case of granular cell tumour or tracheal myoblastoma is reported. It is the third reported case in medical literature, and the number 55 of those with lower airways localization.

Its diagnosis was made by fibrobronchoscopy and biopsy. Simple chest X-ray film was normal, and the profile of the flow-volume curve previous to bronchoscopy was diagnostic of tracheal obstruction.

The tumour was removed, with tracheal resection and end-to-end anastomosis. The patient remained symptom-free eighteen months after operation.

Introducción

El tumor de células granulares es una rara neoplasia cuyas localizaciones más frecuentes son la piel, lengua y mama¹.

La afectación del árbol tráqueo-bronquial es muy infrecuente, recogiendo en las revisiones de la literatura no más de cincuenta casos hasta 1981^{2,4}, a los que podemos sumar cuatro casos de afectación bronquial descritos en nuestro país en los últimos años^{5,6}.

La localización traqueal resulta excepcional, siendo el presente caso el tercero publicado en la literatura médica revisada por nosotros.

A continuación se hace una revisión de la clínica, radiológica, anatomía patológica y el tratamiento de estos tumores.

Caso clínico

Mujer de 16 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. A los 11 años de edad comienza con episodios de repetición de tos con sensación subjetiva de falta de aire y sibilancias ocasionales, que cursan sin fiebre ni expectoración. Entre estos episodios la paciente quedaba asintomática. En el último año comenzó a presentar cuadros recidivantes de disnea

en reposo, acompañada de expectoración purulenta y fiebre, quedándose con discreta disnea de esfuerzo en los períodos intercrisis. Vista en otro hospital la diagnostican de asma bronquial y le ponen tratamiento con salbutamol y aminofilina con lo que no encuentra mejoría, acudiendo a nuestro hospital en noviembre de 1980.

En el momento de su ingreso la exploración física era rigurosamente normal.

En los datos analíticos destacaba una eosinofilia de 1.296 células por ml con el resto del hemograma normal. Orina elemental normal. Proteinograma, enzimas, glucosa, urea y creatinina plasmática dentro de límites normales.

La radiografía de tórax en dos proyecciones se interpretó como normal (fig. 1), la tomografía de tráquea (fig. 2), hecha después del diagnóstico, presentó una imagen endoluminal en su tercio distal.

Las pruebas cutáneas con los alérgenos más habituales resultaron negativas, excepto una débil positividad frente a *Derma-tofagoides pteronyssinus* que posteriormente resultó negativo en RAST. IgE total normal.

La exploración funcional respiratoria presentó una capacidad vital de 3.348 cc (106 % de su valor teórico), FEV₁ 1.836 cc (67 %) y el cociente FEV₁/CV de 55 %. La curva de flujo-volumen presentaba un flujo máximo espiratorio disminuido, un 56 % de su valor teórico, estabilizando en forma de meseta el flujo espiratorio desde el 10 % al 71 % de la capacidad vital. La morfología de la curva sentó la indicación de broncofibroscopia, en la que se visualizó una tumoración en la pared traqueal derecha, a unos dos cm por encima de la carina, ocupando un 50 % de la luz traqueal. La tumoración era de color blanquecino nacarado, con una superficie abollonada y un pedículo hipervascularizado, desplazándose ampliamente con los movimientos respiratorios.

Recibido el 28-6-1983 y aceptado el 14-1-1984.

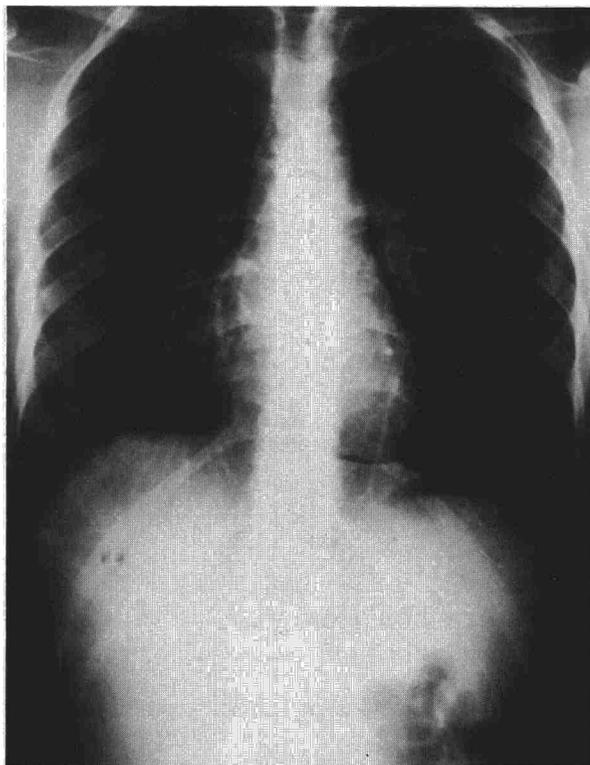
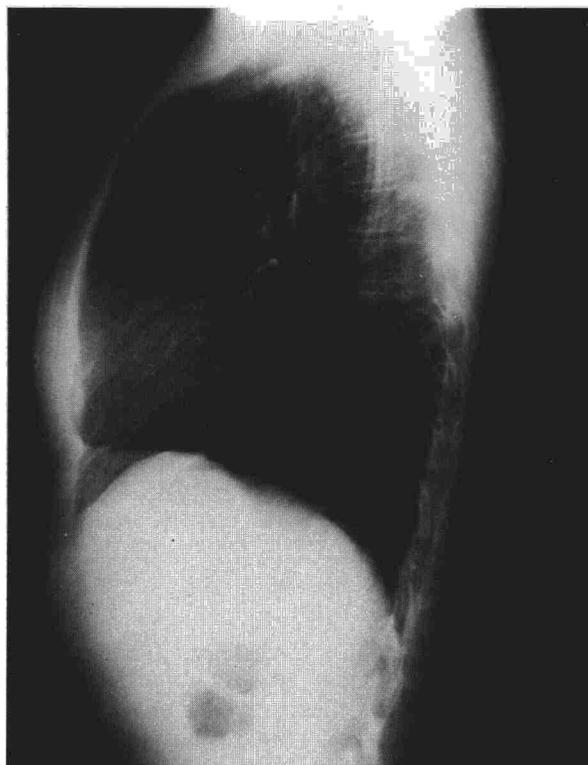


Figura 1



La biopsia produjo un sangrado escaso, presentando una proliferación uniforme celular constituida por células «granulares» de abundante citoplasma eosinofílico, y núcleos pequeños de localización frecuentemente central. La tumoración estaba situada en el corion submucoso, debajo del epitelio respiratorio, que no presentaba alteraciones significativas (fig. 3).

La paciente se intervino quirúrgicamente, practicándose una resección con anastomosis término-terminal de tráquea.

En la actualidad, año y medio después de la intervención se encuentra asintomática con espirometría y curva de flujo-volumen dentro de límites normales.

Discusión

El mioblastoma, en la actualidad mejor llamado tumor de células granulares, fue descrito por Abrikossov en 1926. Aunque la mayoría de ellos se sitúan en la cavidad orofaríngea, son frecuentes también en la piel y mama. Un 16 % de todos los descritos en la literatura son de carácter multicéntrico, llegando a un 20 % en los de localización endobronquial. Otras localizaciones menos frecuentes son el tejido celular subcutáneo y la región anogenital. El asentamiento endobronquial de estos tumores es raro, hasta el punto de no encontrar ninguno en la revisión de 95 casos de Strong en un período de 31 años³. Por otra parte, suponen un 3 % de todos los tumores benignos de vías respiratorias bajas vistos durante 30 años en la Clínica Mayo (USA).

Hasta la actualidad sólo se han descrito dos casos de afectación traqueal única.

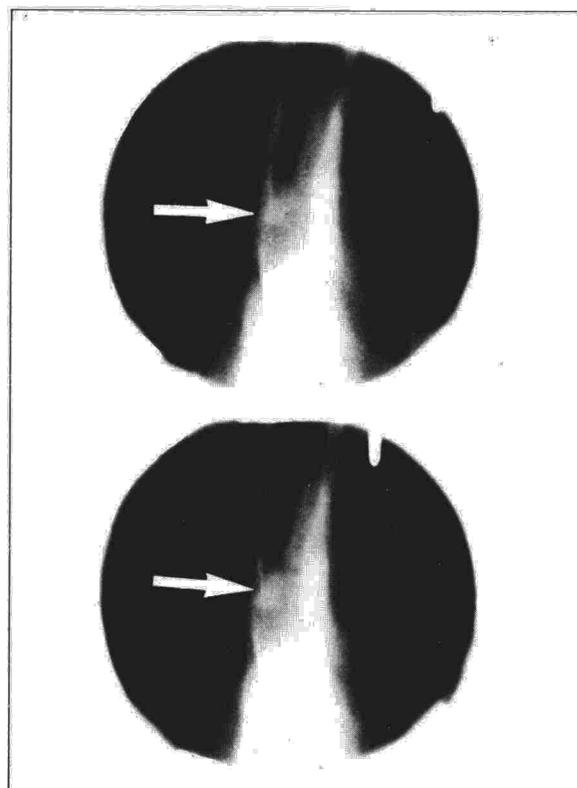


Fig. 2. Masa endoluminal en tercio inferior de la tráquea, justo encima de la carina. Señalada por flechas.

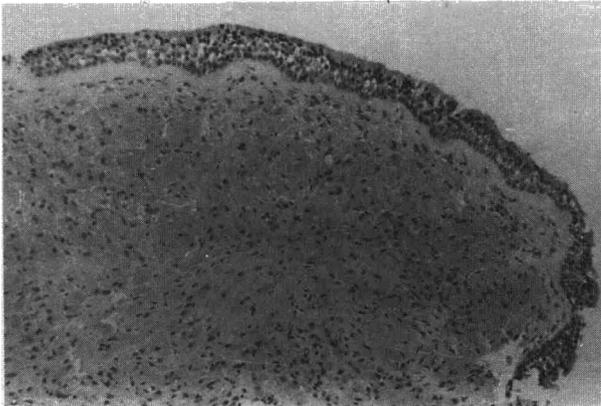
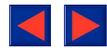
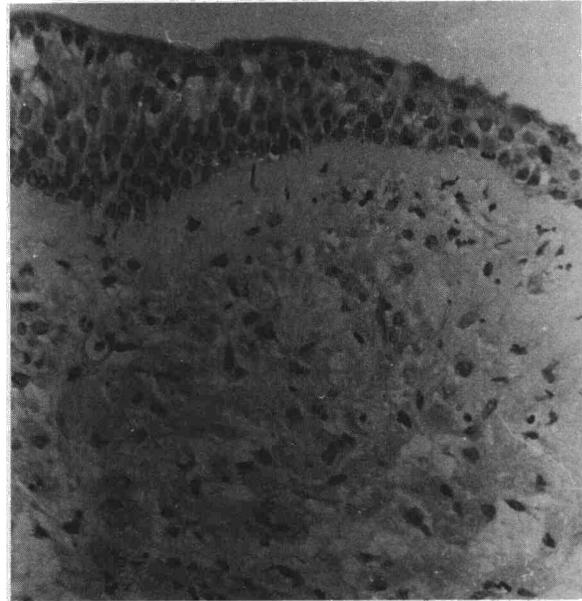


Fig. 3. Biopsia bronquial, tomada por broncofibroscopia, mostrando grupos de células granulares separadas por finas bandas de fibras colágenas. En la parte superior se observa el epitelio respiratorio, que no muestra alteraciones significativas. (Tinción hematoxilina-eosina, $\times 268$).



El origen del tumor aún está en controversia; diversas teorías relacionadas con su histogénesis incluyen desde considerarlo como una lesión reactiva a un proceso traumático o una lesión de tipo metabólica que afecta a los histiocitos, hasta la concepción más extendida de que se trata de un proceso neoplásico benigno derivado de células musculares estriadas (de ahí su denominación de mioblastoma), células de Schwann, histiocitos, fibroblastos o células mesenquimales indiferenciadas.

Microscópicamente el tumor está constituido por una proliferación uniforme de células de tamaño grande, núcleo pequeño redondo u oval de localización frecuentemente central, con abundante citoplasma eosinofílico, en el que se encuentran «gránulos» de variable tamaño, generalmente pequeños. Las membranas celulares en el microscopio de luz aparecen mal definidas, estando los bordes celulares delimitados por bandas de tejido conectivo fibroso, poco vascularizado, que forman el estroma de soporte. En general no se observan mitosis.

Esta proliferación celular infiltra el tejido que le rodea, atrapando y comprimiendo las estructuras normales. Si la lesión está recubierta por epitelio escamoso, éste suele mostrar hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

Aunque la gran mayoría son de naturaleza benigna, se han descrito casos de curso progresivo y potencialmente malignos^{1,2,7}, lo que algunos autores consideran un error diagnóstico y que en realidad se tratan de sarcomas alveolares de parte blandas⁸.

Cuando asientan en el árbol traqueobronquial, estos tumores originan una sintomatología secundaria a la obstrucción total o parcial de vías aéreas, neumonías recidivantes o de evolución tórpida,

tos, expectoración, disnea, sibilancias y ocasionalmente hemoptisis⁹.

La radiología suele presentar zonas de atelectasia, condensaciones de lenta resolución, defectos intraluminales de vías aéreas y nódulos pulmonares solitarios.

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica y reconstrucción del árbol traqueobronquial, según su localización. Se han descrito casos de resección endobronquial y tratados con láser sin recidiva¹⁰.

BIBLIOGRAFIA

- Noona JD, Hoton CE, Old NL, Stokes TL. Granular cell myoblastoma of the head and neck. Review of the literature and 10 year experience. *Am J Surg* 1979; 138:611-614.
- Teplick JG, Teplick SK, Haskin ME. Granular cell myoblastoma of the lung. *Am J Roentgenol* 1975; 125:280-294.
- Strong EW, McDivitt RW, Brasfield RD. Granular cell myoblastoma. *Cancer* 1970; 25:415-422.
- Vance SF, Hudson RP. Granular cell myoblastoma. Clinico-pathologic study of forty-two patients. *Am J Clin Pathol* 1969; 52:208-211.
- Pastor J, Blasco E, García Zarza A. Los llamados tumores y pseudotumores broncopulmonares benignos. *Arch Bronconeumol* 1980; 16:144-150.
- Cubillos JM, Alvarez E, Tatay E. Mioblastoma de células granulosas de localización endobronquial. Libro de Ponencias del XII Congreso de la Sociedad Española de Patología Respiratoria, Valladolid 1980.
- Salvador JD, Movitz D, Mukopadhyay A. Granular cell myoblastoma of the bronchus. A benign lesion with potential for rapid growth. *Chest* 1979; 76:710-711.
- Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology*. C.V. Mosby Company. 6.ª ed 1981; 1462-1463.
- Majmudar B, Thomas J, Gorelkin L, Symbas PN. Respiratory obstruction caused by a multicentric granular cell tumor of laryngo tracheobronchial tree. *Human Pathology* 1981; 12:283-286.
- Schwartzberg DG, Al-Bazzas FJ, Cassel J, Cantave I. Multiple granular cell tumors of the bronchi. *Am Rev Respir Dis* 1979; 120:193-196.