

Imágenes en Cirugía

Schwannoma de células granulares o tumor de Abrikossoff

Granular cell schwannoma or Abrikossoff tumor

Alejandro Ovejero B, Gómez Sánchez J, Martínez Carrillo M, Mirón Pozo B

Hospital San Cecilio. Granada.

RESUMEN

El tumor de células granulares o tumor de Abrikossoff es una entidad rara que aparece en el género femenino de mediana edad. Su ubicación frecuente es en cabeza y cuello, siendo atípica su localización a nivel colorrectal y perianal. Su diagnóstico clínico es dificultoso, y requiere su confirmación mediante el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímica. Su tratamiento lo constituye la escisión local con márgenes de seguridad y el posterior seguimiento del paciente.

El objetivo es presentar el caso clínico de una mujer de 54 años con este diagnóstico, para su correlación clínica y tratamiento.

Palabras clave: tumor de células granulares, tumor perianal.

ABSTRACT

The granular cell tumor, or Abrikossoff tumor, is a rare pathology that appears in the middle-aged female gender. The frequent location is in the head and neck, being atypical the colorectal location or perianal location. Its clinical diagnosis is difficult, and requires confirmation by means of the anatomopathological and immunohistochemical study. Its treatment is constituted by local excision with safety margins and subsequent follow-up of the patient.

The objective is to present the clinical case of a 54-year-old woman with this diagnosis, for her clinical correlation and treatment.

Key words: Abrikossoff's granulous cell tumor, anal gland neoplasms.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulares o tumor de Abrikossoff es una neoplasia infrecuente y benigna procedente de las células de Schwann que puede localizarse en cualquier parte del organismo. Clásicamente, cursa como una lesión solitaria, nodular, de crecimiento larvado e

CORRESPONDENCIA

Beatriz Alejandre Ovejero
Hospital San Cecilio
18016 Granada
beb_97@hotmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Alejandro Ovejero B, Gómez Sánchez J, Martínez Carrillo M, Mirón Pozo B. Schwannoma de células granulares o tumor de Abrikossoff. Cir Andal. 2023;34(3):404-406. DOI: 10.37351/2023343.16

indolora. No suele presentar sangrado, ni se asocia a síndrome constitucional.

Cuando aparece en el tracto digestivo, suele ubicarse en tramos digestivos altos, como esófago, duodeno y estómago, siendo infrecuente su aparición en colon, recto o ano, donde en muchas ocasiones se llega a su diagnóstico tras una biopsia y resultado anatomopatológico.

CASOS CLÍNICOS

Se presenta a una mujer de 54 años sin antecedentes de interés, que consultó por tumoración a nivel perineal, con aumento de tamaño en los últimos meses y que le ocasionaba molestias. Negaba supuración, sangrado o cambios en la coloración de la piel. Negaba síndrome constitucional.

A la exploración presentaba tumoración indurada de unos 3cm en periné, a nivel de rafe anterior, con bordes definidos y adherida a planos profundos. Se complementó la exploración mediante ecografía que evidenciaba una lesión nodular hipocogénica bien definida de 14x14mm, localizada en el tejido celular subcutáneo con refuerzo acústico posterior, sin significativa vascularización Doppler compatible con quiste de inclusión epidérmica, sin descartar por completo otras posibilidades (Figura 1).



Figura 1
Ecografía lesión perianal.

Dada la clínica de la paciente, se decidió exéresis de la tumoración realizando resección de la misma, la cual se encontraba adherida a musculatura de introito vaginal izquierda y plano esfinteriano superior, por lo que la resección se limita a los bordes de la lesión sin penetrar en la musculatura (Figura 2).

El resultado anatomopatológico informó de Schwannoma de células granulares o tumor de Abrikossoff. A la revisión a los 6 meses, la paciente se encuentra asintomática, sin alteraciones, ni signos de recidiva.

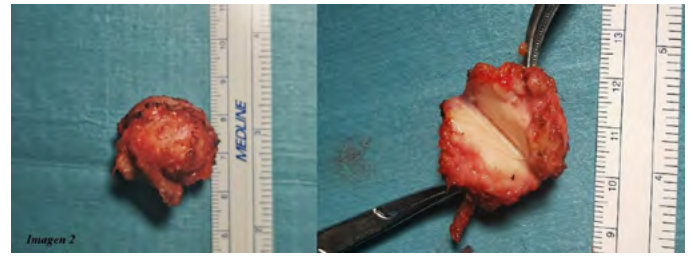


Figura 2
Lesión perianal extirpada.

DISCUSIÓN

El tumor de células granulares (TCG) es un tumor poco frecuente que fue descrito por Abrikossoff en 1926¹ por lo que también se conoce como tumor de Abrikossoff o Schwannoma de células granulares². Es una neoplasia benigna de la dermis o tejido celular subcutáneo, compuesta por células de citoplasma eosinofílico granular con diferenciación neuronal o Schwanniana (S100+, SOX10+)². Inicialmente se consideró que las células del TCG correspondían a mioblastos. Posteriormente se propusieron los histiocitos, las células neuroendocrinas, los fibroblastos y las células mesenquimales indiferenciadas. Aunque su histogénesis todavía está en debate, hoy en día existen múltiples evidencias morfológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales apoyando un origen a partir de células de Schwann³.

El TCG puede afectar a cualquier edad, raza o sexo, siendo más frecuente entre la cuarta y sexta década de la vida, con mayor incidencia en mujeres y en población de raza negra^{2,4}. Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, siendo las regiones más comúnmente afectadas la cabeza y el cuello, mamas y extremidades. Macroscópicamente, el tumor puede presentarse como un nódulo no ulcerado o un pólipo sésil gris amarillento de consistencia firme. Los TCG en el tracto digestivo inferior, especialmente en las áreas perianales, son relativamente raros y pueden cursar con clínica de disconfort perianal o hemorragia, aunque la mayoría son asintomáticos⁵. Suelen ser tumores únicos, aunque también se han descrito casos de TCG múltiples, asociados al síndrome de Noonan y neurofibromatosis³.

En la ecografía el TCG aparece como un tumor pequeño (95 % Suelen ser diagnosticados como abscesos o teratomas, pero su diagnóstico diferencial es amplio y dificultoso. Este debe incluir los lipomas, fibromas, leiomiomas o quistes sebáceos⁶. El gold standard para su diagnóstico es el estudio histopatológico e inmunohistoquímico. Menos del 2% se consideran malignos, pero presentan cambios histológicos similares y es difícil diferenciarlos. Histológicamente pueden detectarse predictores de malignidad como la necrosis tumoral, núcleos vesiculares con nucleolos grandes, intensa actividad mitótica, plemorfismo celular, etc⁷, que, de aparecer, implica una mayor precaución en su seguimiento. Además, los TCG malignos presentan rápido crecimiento, marcada atipia celular y alta expresión de p53 y Ki67. Si lo son, metastatizan en los ganglios linfáticos, pulmón, hígado y hueso, presentando un pronóstico pobre sin tratamiento estandarizado⁵.

La extirpación simple es el tratamiento de elección del TCG benigno. A pesar de ello, pueden producirse recidivas locales, más frecuentes en casos con márgenes quirúrgicos afectos^{2,3}. Es por ello que los pacientes requieren de un seguimiento posterior a la cirugía, para descartar la recurrencia⁵. Para los casos de malignidad, el tratamiento es la resección más extensa y la disección de los ganglios linfáticos. El TCG es insensible a la radiación y la quimioterapia ha demostrado no tener efecto beneficioso en su curso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abrikossoff A. Uber myoma ausgehend von der quergestreiften willkürlichen muskulatur. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1926;260:215–233.
2. Cohen J, LeBoit P. Tumor de células granulares. Sitio web PathologyOutlines.com. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/skintumornonmelanocyticgct.html>.
3. J. Marcoval J, Bauer-Alonso A, Llobera-Ris C, Moreno-Vilchez C, Penín R.M, Bermejo J. Tumor de células granulares. Estudio clínico de 81 pacientes, *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2021;112(5):441-446. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.11.012>.
4. Aichouni N, Amane Y, Kamaoui I, Nasri S, Skiker I. Imaging of perianal granular cell tumor with lung metastasis: A case report and literature review. *Radiol Case Rep.* 2021;314-319. doi: 10.1016/j.radcr.2021.10.048.
5. Ma J, Cheng Y, Li X, Liu W, Liu R, Liu C. Rare case of granular cell tumor of perianal region: a case report and literature review. *J Int Med Res.* 2021 Jan;49(1):300060520982689. doi: 10.1177/0300060520982689. PMID: 33459105; PMCID: PMC7816531.
6. Fujii T, Morita H, Yamaguchi S, Tsutsumi S, Asao T, Kuwano H. A rare case of granular cell tumor of the anal region: diagnostic difficulty to masses in the anal area. *Int Surg.* 2014 Jan-Feb;99(1):45-7. doi: 10.9738/INTSURG-D-13-00149.1. PMID: 24444268; PMCID: PMC3897340.
7. Singhi AD, Montgomery EA. Colorectal Granular Cell Tumor: A Clinicopathologic Study of 26 Cases. *Am J Surg Pathol* 2010;34:1186–1192.