

## INFORME DE CASO

# Tumor de Abrikossoff de la lengua. A propósito de un paciente

Abrikossoff tumor of the tongue. Report of a patient

Dra. Yeny Herrera Méndez<sup>1</sup>

Dra Bety Alonso Falcón<sup>2</sup>

Dr. Ernesto J. Lagomasino Vergara<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Policlínico “XX Aniversario”. Santa Clara, Villa Clara, Cuba

<sup>2</sup>Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara

## RESUMEN

Se presenta una paciente que padece un tumor de células granulares de la lengua, tumor poco frecuente y de importante diagnóstico diferencial con otras enfermedades tumorales e inflamatorias de la cavidad oral debido a su similitud clínica. La paciente, de 36 años de edad, con sangramiento gingival, fue remitida a la Consulta de Periodoncia por un nódulo de 1.3cm de diámetro en el borde lateral derecho de la lengua, de dos meses de evolución, aspecto enrojecido, consistencia aumentada, bien definido y no doloroso; se realizó una biopsia excisional que informó un tumor de Abrikossoff de la lengua. El tumor de células granulares constituye un reto diagnóstico para el Especialista en Anatomía Patológica y el Médico de asistencia y debe tenerse en consideración al momento de la evaluación del paciente con lesiones de la lengua. A la luz de las nuevas tecnologías es la Anatomía Patológica la guía diagnóstica en todos los casos.

**Palabras clave:** tumor de células granulares, biopsia excisional, células de schwann

## ABSTRACT

It is presented a patient suffering from a granular cell tumor of the tongue, tumor rare and important differential diagnosis with other tumor and inflammatory diseases of the oral cavity due to its clinical similarity. The patient of 36 years old, with gingival bleeding, was referred to the Consultation of Periodontics by a nodule of 1.3cm in diameter in the right lateral border of the tongue, of two months of evolution, flushed appearance, increased consistency, well defined and painless, an excisional biopsy performed reported a Abrikossoff tumor of the tongue. The granular cell tumor is a diagnostic challenge for the

Specialist in Pathology and Medical assistance and it should be taken into consideration when evaluating the patient with lesions of the tongue. In light of the new technologies is the Pathology diagnostic guide in all cases.

**Key words:** granular cell tumor, excisional biopsy, schwann cells

El tumor de células granulosas, descrito en 1926 por Abrikossoff, es una neoplasia benigna poco común, de histogénesis muy debatible, aunque estudios recientes basados en la histoquímica, la inmunohistoquímica (IHQ) y la microscopía electrónica aceptan la hipótesis de su origen a partir de la célula de Schwann. Puede aparecer en múltiples localizaciones y a cualquier edad y aunque la mayor parte de los casos son benignos, el 2% presentan malignidad, que se pone en evidencia por la presencia de metástasis. El estudio histopatológico mediante la biopsia excisional es de gran importancia pues cuando crece cerca de una superficie epitelial, en la mayoría de los casos, presenta una hiperplasia epitelial marcada que podría inducir a un diagnóstico incorrecto de carcinoma, lo que conllevaría un tratamiento más agresivo.

## PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

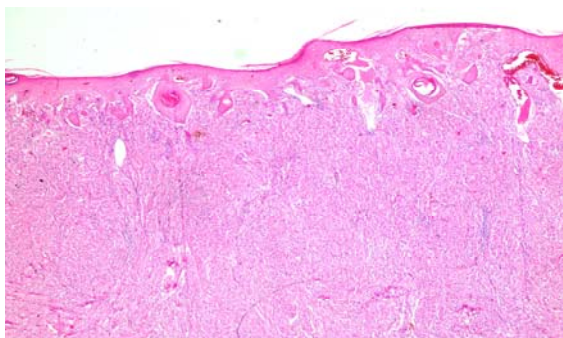
Se presenta una paciente femenina, blanca, de 36 años de edad, que fue remitida a la Consulta de Periodoncia por sangramiento gingival y que refirió, además, que hacía dos meses notaba una zona áspera en el borde lateral derecho de la lengua (figura 1). Al examen físico se constató una lesión nodular, submucosa, bien delimitada y de superficie enrojecida de aproximadamente 0.8cm de diámetro mayor. Se indicó una biopsia excisional con márgenes de seguridad.



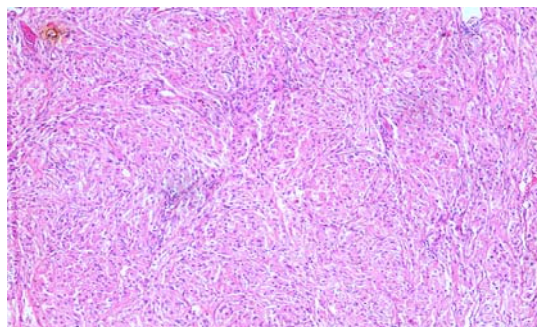
**Figura 1.** *Obsérvese la lesión tumoral en la región lateral de la lengua*

En el estudio macroscópico se observó un fragmento de tejido de 1.3cm de diámetro máximo y superficie grisácea y se apreció, al corte, una formación nodular bien delimitada y de color blanquecino-grisáceo de 0.7cm de diámetro mayor. El estudio microscópico histopatológico demostró una marcada hiperplasia pseudoepiteliomatosa epitelial (figura 2); llamó la atención, en el tejido conectivo subepitelial, la presencia de células poligonales, regulares, de núcleo central y citoplasma eosinófilo granular y ausencia de mitosis, así como de pleomorfismo celular con escaso tejido conectivo fibroso, lo que descartó la <http://www.revactamedicacentro.sld.cu>

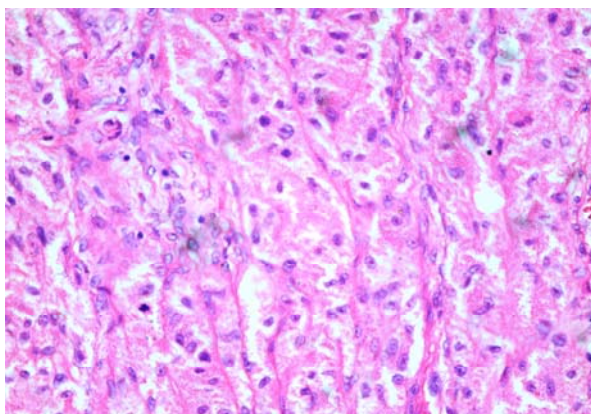
malignidad en esta lesión (figuras 3 y 4). Se realizó la técnica de ácido peryódico de Schiff (PAS), que fue positiva para los gránulos, por lo que la lesión fue diagnosticada como un tumor de células granulosas (figura 5).



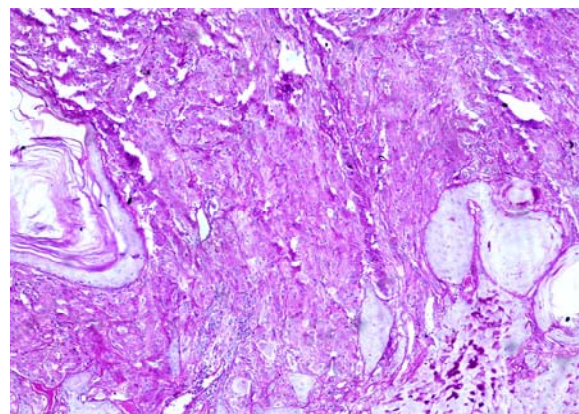
**Figura 2.** Se observa la hiperplasia pseudoepiteliomatosa del epitelio. (H/Ex5)



**Figura 3.** Muestra el aumento de celularidad, dispuestas en densos grupos, con escaso estroma. (H/Ex40)



**Figura 4.** Se observan las características propias de las células con un citoplasma eosinófilo, granular, núcleo redondeado, sin criterios de malignidad. (H/Ex100)



**Figura 5.** Tumor de células granulosas que permite observar los gránulos citoplasmáticos (PAS)

La paciente recibió tratamiento quirúrgico ambulatorio y evolucionó satisfactoriamente.

## COMENTARIO FINAL

Descrito en 1926 por Abrikossoff, el tumor de células granulosas ha recibido varias denominaciones: tumor de Abrikossoff, mioblastoma de células granulosas, neurofibroma de células granulosas y schwannoma de células granulosas, entre otros.<sup>1</sup> Puede presentarse a cualquier edad, sin predilección de década alguna y no tiene preferencia por uno u otro sexo, aunque las mujeres son más afectadas que los hombres en una proporción de 2/1;<sup>6</sup> aparece en distintas partes del organismo, predominantemente en la cabeza y el cuello<sup>2-4</sup> y es la lengua el tercer sitio más frecuente, con el 10% de los estudios, seguida por la piel y el esófago.<sup>5</sup> Su comportamiento es benigno en la mayor parte de los casos; no obstante, en ocasiones presenta agresividad local

y signos histológicos de malignidad con metástasis a distancia, lo que sucede en el 2% de estos tumores.

Clínicamente aparecen como tumores únicos, aunque del 10 al 20% aparecen como lesiones múltiples indoloras, de crecimiento lento (estimado para algunos autores de 0.5-1mm al año), de pequeño tamaño, firmes, móviles y bien delimitadas.<sup>6</sup>

La hipótesis más aceptada en cuanto a su histogénesis es su origen a partir de las células de Schwann y basados en estudios histoquímicos, así como los inmunohistoquímicos, con marcadores positivos para S-100, EMA, vicentina y glicoproteína entre otros y la demostración mediante la microscopía electrónica de una capa basal continua alrededor de las células tumorales que recuerdan el perineuro y la presencia de estructuras compatibles con mielina dentro de lisosomas.<sup>7</sup>

En el estudio anatomopatológico, microscópicamente, son lesiones nodulares pequeñas que generalmente no exceden los 2cm de diámetro máximo, están bien delimitadas pero no encapsuladas, son de color grisáceo y están recubiertas por mucosa normal.

Histológicamente se observan células poligonales o elongadas con núcleo central y citoplasma eosinófilo granular con escaso tejido conectivo fibroso. Las mitosis están ausentes y es característica de este tumor la hiperplasia pseudoepiteliomatosa en el epitelio suprayacente que puede conllevar a diagnósticos erróneos de procesos malignos. En el estudio histoquímico los gránulos del citoplasma contienen enzimas hidrolíticas como la fosfatasa ácida y son positivos con las técnicas de Luxol-Fast-Blue y de ácido peryódico de Schiff; en el estudio con IHQ son S100 proteína positivos y el citoplasma fino granular positivo para lisosoma CD68. La presencia de necrosis intensa, actividad mitótica, pleomorfismo celular con núcleos vesiculosos y nucleolos prominentes hacen el diagnóstico de malignidad;<sup>8,9</sup> además, existen tumores con los que se debe establecer el diagnóstico diferencial, como son las lesiones histiocíticas en las que los marcadores inmunohistoquímicos son importantes, así como otras lesiones infrecuentes como las metástasis de neoplasias malignas incluidas el carcinoma de células renales variante oncocítica, el melanoma y el sarcoma alveolar de partes blandas en los que las características histológicas de malignidad, así como el panel inmunohistoquímico, incluidas las citoqueratinas, la EMA (positiva en el cáncer renal), las MART-1 y HMBT-45 (positivas en el melanoma) y la mioglobina (positiva en el sarcoma alveolar) ayudan a establecer el diagnóstico diferencial.<sup>10</sup>

La actividad proliferativa intensa puede evidenciarse mediante la IHQ por su positividad para Ki67 u otros marcadores.<sup>6,9</sup> El único tratamiento efectivo es el quirúrgico y se han informado recidivas que, para la mayoría de los autores, son debidas a una excéresis inadecuada.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Eguia A, Uribarri A, Escoda C, Crovetto M, Martínez-Conde R, Aguirre J. Tumor de células granulosas. Presentación de 8 casos con localización intraoral. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2006;11(5):425-8.
2. Báguena Requena G, Calvete Chornet J, Caballero Gárate A, Burgues Gasió O, Martínez Agulló Á. Tumor de células granulares: una lesión infrecuente en la mama. Cir Esp [Internet]. 2012 Oct [citado 11 Nov 2013];90(08):[aprox. 7 p.]. Disponible <http://www.revactamedicacentro.sld.cu>



en: <http://zl.elsevier.es/es/revista/cirugia-espanola-36/tumor-celulas-granulares-una-lesion-infrecuente-mama-90155583-cartas-cientificas-2012?bd=1>

3. Vicente Cantero M, Martín Díaz L, Martínez Barba E, López López I, Baños Nortes L, Del Pozo Rodríguez M. Tumor de células granulares multicéntrico del aparato digestivo. *Cir Esp*. 2004; 76: 331-2.
4. Sena Costa NC, Bertini F, Rodarte Carvalho Y, Dias Almeida J, Rodrigues Cavalcante AS. Granular cell tumor presenting as a tongue nodule: two case reports. *J Med Case Reports*. 2012; 6: 56 doi: 10.1186/1752-1947-6-56
5. Estrada M, Acosta García J, Pizarro Ojea J. Mioblastoma de células granulosas de la base de la lengua en el recién nacido. *Rev Cubana Pediatr*. 2002; 74(3): 257-61.
6. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. Classification of tumors. Pathology and Genetics of head and neck tumor. World Health Organization. IARC Press: Lyon; 2006.
7. Budiño Carbonero S, Navarro Vergara P, Rodríguez Ruiz JA, Modelo Sánchez A, Torres Garzón L, Rendón Infante JL, et al. Tumor de células granulosas: revisión de los parámetros que determinan su posible malignidad. *Med Oral*. 2003; 8: 294-8.
8. Giuliani M, Lajol OC, Pagnoni M, Boari A, Zannonni GF. Granular cell tumor of the tongue (Abrikossoff's tumor). A case report and review of the literature. *Minerva Stomatol*. 2004 Jul-Aug; 53(7-8): 465-9.
9. Priego JP, Rodríguez VG, Eduardo Lisa C. Tumor de células granulares. *Rev Chil Cir*. 2007; 59(5): 379-81.
10. Ready Gatusso SD. Differential Diagnosis in Surgical Pathology. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2012.

Recibido: 16- 5 -13

Aprobado: 22-11-13

**Yeny Herrera Méndez.** Policlínico "XX Aniversario". San Cristóbal e/ Jesús Menéndez y Danielito. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50100 Teléfono: (53)(42)202542. Correo electrónico: [polixx@capiro.vcl.sld.cu](mailto:polixx@capiro.vcl.sld.cu)