

# Mioblastoma bronquial de células granulares asociado a carcinoma epidermoide

F.J. Vera Sempere, J.A. Todolí Parra\*, M. Mico Giner\* y M. Jordà Cuevas

Servicio de Anatomía Patológica. \*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Se presenta el caso clínico de un paciente varón de 43 años de edad, afectado de forma sincrónica por un mioblastoma de células granulares, localizado en el bronquio del lóbulo inferior derecho y de un carcinoma epidermoide broncogénico con extensión mediastínica. El diagnóstico fue en ambos casos a través de respectivas biopsias bronquial y mediastínica, practicándose en ambos casos ulterior estudio inmunohistoquímico confirmatorio de la naturaleza de las dos lesiones neoplásicas. Se comentan las características clinicopatológicas de esta infrecuente asociación, descrita por primera vez en nuestro país.

*Arch Bronconeumol 1994; 30: 317-319*

## Introducción

El mioblastoma de células granulares (MCG), también conocido con la denominación eponémica de tumor de Abrikossoff, es un tumor poco frecuente de localización preferencial en piel, lengua y tejido celular subcutáneo, cuya histogénesis se establece en la mayor parte de los casos como un tumor derivado de la célula de Schwann<sup>1</sup>. Su aparición en el trayecto traqueobronquial es muy infrecuente, habiéndose descrito en la literatura unos 100 casos, y así mismo en nuestro país se han señalado algunas descripciones referidas a su afectación a nivel bronquial<sup>2</sup> y traqueal<sup>3</sup>.

Estos tumores traqueobronquiales tienen, al igual que en las restantes localizaciones, un comportamiento generalmente benigno, si bien a menudo se refieren casos con afectación multicéntrica<sup>4</sup> o con afectación simultánea traqueobronquial y de piel o lengua<sup>5</sup>. Ambos hechos, que sugieren multifocalidad de un tumor considerado en principio como benigno, no son sorprendentes considerando que los tumores neurogénicos periféricos a menudo adoptan esta forma de presentación múltiple. Más rara e infrecuente es, sin

## Granular bronchial myoblastoma associated with epidermoid carcinoma

A 43-years-old male simultaneously presented a bronchial granular cell myoblastoma affecting the bronchii of the lower right lobe, and a bronchogenic epidermoid carcinoma with mediastinal spread. In both cases diagnosis was established through bronchial and mediastinal biopsies, with posterior immunohistochemical evaluation to confirm the nature of the neoplastic lesions. The clinicopathological characteristics of this rare observation not previously reported in our country are commented.

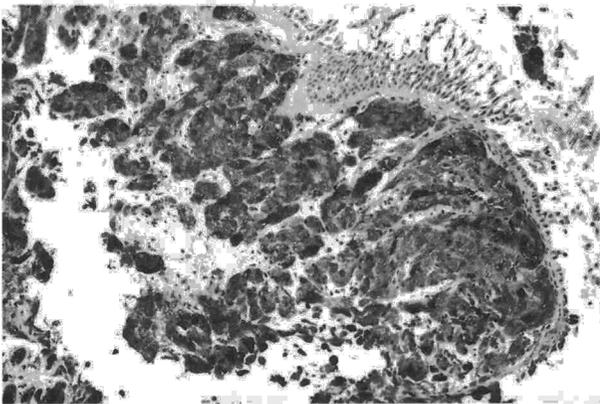
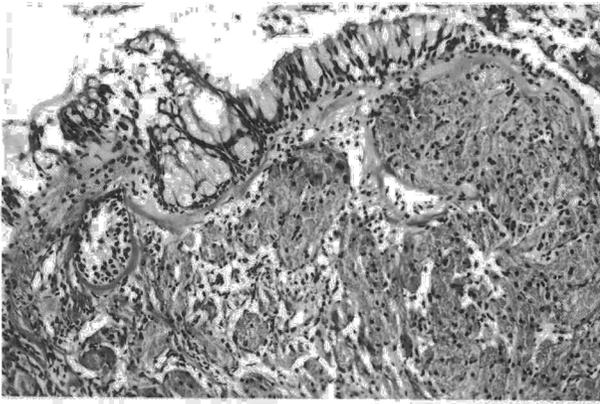
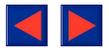
embargo, la asociación de un MCG bronquial y un carcinoma broncogénico. Así y en este sentido la observación que aquí presentamos es, según nuestros conocimientos, la primera referida en nuestro país hasta el momento presente.

## Caso clínico

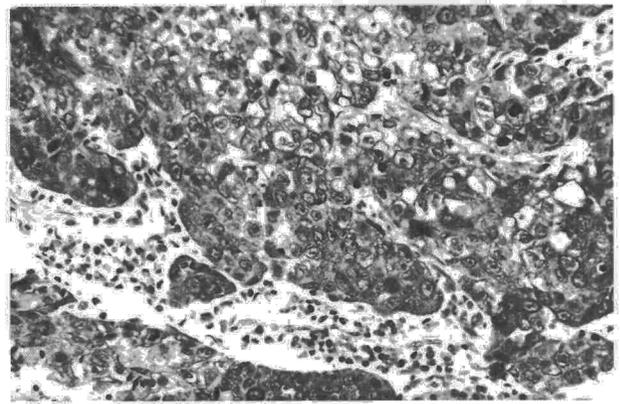
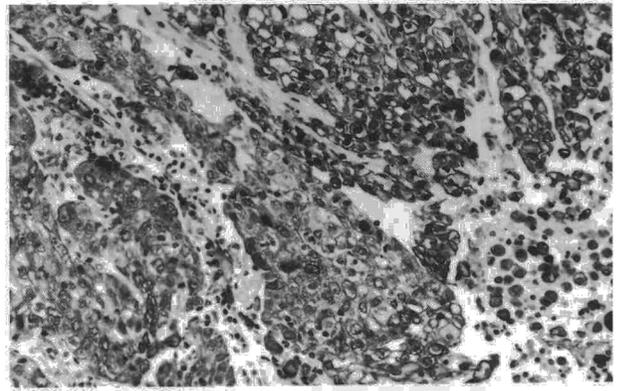
Paciente, varón de 43 años de edad, fumador habitual, que ingresa con edema intenso de miembros inferiores, disnea acusada a pequeños esfuerzos, tos seca que aumenta con el decúbito y pérdida de 5-6 kg de peso referida al último mes. A la exploración mostraba palidez cutánea con cianosis acra, acropaquias, con uñas en vidrio de reloj, ingurgitación yugular, pulsos periféricos débiles con signo de Kussmaull presente así como una hepatomegalia de dos traveses de dedo. La radiografía de tórax presentaba una cardiomegalia con ensanchamiento mediastínico derecho, con área de condensación circunscrita y pinzamiento de senos costofrénicos. La ecocardiografía reveló un derrame pericárdico con colapso telediastólico de aurícula y ventrículo derecho. Se practicó una punción pericárdica evacuando 600 ml de líquido hemorrágico que, examinado citológicamente, presentaba elementos celulares atípicos de aspecto epitelial. La TAC torácica demostró la existencia de múltiples adenopatías mediastínicas, subcarinales y aortopulmonares, así como de un derrame pericárdico y pleural derecho. Se realizó una broncoscopia que mostró una carina distorsionada y a nivel de la entrada del bronquio del LID una mucosa bronquial de aspecto infiltrado, practicándose

Correspondencia: Dr. F.J. Vera Sempere, Daoiz y Velarde, 8, 14. 46021 Valencia.

Recibido: 29-9-93; aceptado para su publicación: 20-10-93.



Figs. 1a y b. *a)* Imagen microscópica de la biopsia bronquial mostrando la presencia de una lesión proliferativa submucosa conformada por células de contorno poligonal y citoplasma eosinofílico granular (HE,  $\times 200$ ). *b)* Inmunoreactividad de esta lesión frente a la proteína S-100 con una acusada tinción del citoplasma granular (PAP S-100,  $\times 200$ ).



Figs. 2a y b. *a)* Infiltración neoplásica por elementos de hábito epitelial escamoso a nivel de la biopsia mediastínica (HE,  $\times 400$ ). *b)* Reactividad inmunohistoquímica frente a la citoqueratina (PAP-CKT,  $\times 400$ ).

toma biopsia bronquial y así mismo se llevó a cabo una PAAF y biopsia de la masa mediastínica bajo control ecográfico.

El estudio de la biopsia bronquial del lóbulo inferior derecho pulmonar reveló una lesión proliferativa submucosa, constituida por células de contorno poligonal o redondeado, de citoplasmas abundantes y con numerosos gránulos eosinofílicos de distribución uniforme (figs. 1a y b) y de carácter PAS positivo resistente a diastasa. Los núcleos de estas células aparecían redondos y regulares, con una situación generalmente central. En el estudio inmunohistoquímico estas células aparecían inmunorreactivas a la proteína S-100, la enolasa neuronal específica y el anticuerpo monoclonal HNK-1. La PAAF realizada con control ecográfico así como la biopsia mediastínica reveló, sin embargo, la existencia de una infiltración neoplásica por elementos epiteliales, de hábito escamoso, moderadamente diferenciados con inmunofenotipo positivo a la citoqueratina (figs. 2a y b).

Tras iniciar tratamiento radioterápico, el paciente desarrolló un empeoramiento de su estado general con fiebre, cianosis, disnea de reposo, tiraje y signos de insuficiencia respiratoria grave sin respuesta al tratamiento. Finalmente el paciente falleció y no pudo realizarse estudio necrópsico.

### Discusión

La presentación del MCG a nivel del tracto traqueobronquial es un hecho infrecuente, aunque cons-

tado en ocasiones en la literatura. Así, en nuestro país y hasta 1989, se han recopilado un total de 6 casos<sup>2</sup>, algunos de ellos de localización traqueal<sup>3</sup>, y en su conjunto se considera que la incidencia del MCG en su presentación traqueobronquial representa menos del 10% de todos los MCG<sup>2</sup>, afectando generalmente a los bronquios de gran calibre, a nivel de las bifurcaciones, y en especial a nivel del árbol bronquial derecho del lóbulo superior<sup>2</sup>.

La observación aquí referida por nosotros describe la asociación sincrónica de un MCG bronquial y de un carcinoma de células escamosas con infiltración mediastínica. El estudio inmunohistoquímico realizado en ambas lesiones demostró un patrón inmunofenotípico diferenciado con reactividad específica para la proteína S-100, la enolasa neuronal específica y el anticuerpo monoclonal HNK-1 en el caso del MCG, que por otra parte presentaba abundantes granulaciones citoplásmicas PAS positivas resistente a diastasa, mientras que el carcinoma broncogénico asociado mostró tan sólo reactividad específica frente a la citoqueratina de bajo peso molecular.

Esta asociación infrecuente (MCG) fue descrita por primera vez en 1971 por Tamayo y Rojas<sup>6</sup> y, posteriormente, se ha indicado no sólo a nivel bronquial<sup>7</sup> sino también en la mucosa laríngea<sup>8,9</sup>, con un carácter

sincrónico<sup>6,7,9</sup> o metacrónico<sup>8</sup>. Nuestra observación corresponde por lo tanto al cuarto caso descrito en la literatura, siendo la primera observación realizada en nuestro país en este sentido y así mismo el primer caso de esta asociación en el que se señala inmunohistoquímicamente el carácter distintivo de ambas lesiones neoplásicas asociadas.

Este hecho es de interés por cuanto que la combinación de estas dos lesiones puede en algunos casos plantear problemas diagnósticos o de interpretación histogenética, dado que, de una parte, es característico que los MCG se acompañen de una hiperplasia pseudoepiteliomatosa del epitelio suprayacente, que puede simular un crecimiento epitelial neoplásico en una toma biopsia superficial<sup>6,7,9</sup> y, por otra parte, existe la posibilidad<sup>1</sup> de que algunos MCG en realidad representen una apariencia morfológica fenotípica adquirida por lesiones tumorales de muy diferente histogénesis y significado<sup>10</sup>. En nuestra observación, por el contrario, se trataba de dos lesiones sincrónicas diferentes, por cuanto mostraban una caracterización y expresividad inmunohistoquímica distinta, no relacionada entre sí, indicando ser una asociación de neoplasias múltiples primarias, tal como ya ha sido sugerido previamente<sup>9</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Nathrath WJB, Remberger K. Immunohistochemical study of granular cell tumors. Demonstration of neurone specific enolase, S-100 protein, laminin and alpha-1-antichymotrysin. *Virchows Arch Pathol Anat* 1986; 408: 421-434.
2. Chacón Vallés E, Vila M, Bello S, Lleyda MD, Hernández A. Un nuevo caso de mioblastoma de células granuladas de localización bronquial. *Arch Bronconeumol* 1989; 25: 120-120.
3. Cabrera P, Amerigo MJ, Alonso A. Mioblastoma de células granuladas de localización traqueal. *Arch Bronconeumol* 1984; 20: 216-218.
4. Redjace B, Rohatgi PK, Herman MA. Multicentric endobronchial granular cell mioblastoma. *Chest* 1990; 98: 945-948.
5. Bush RW, Plain GL. Granular cell tumor (myoblastomas) involving the bronchus and skin. *Am J Clin Pathol* 1968; 50: 563-567.
6. Tamayo JL, Rojas MC. Granular cell myoblastoma (granular cell schwannoma) of the right upper bronchus coexisting with a bronchogenic carcinoma. Report of the first case in literature. *J Thorac Cardiovas Surg* 1971; 62: 268-270.
7. Hurwitz SS, Conlan AA, Gritzman MCD, Krut LH. Coexisting granular cell myoblastoma and squamous carcinoma of the bronchus. *Thorax* 1982; 37: 392-393.
8. Mcswain GR, Colpitts R, Kreutner A, O'Brien PH, Spicer S. Granular cell myoblastoma. *Surg Gynecol Obstet* 1980; 150: 703-710.
9. Goldstein A, Thaler S, Rozycki D. Granular cell myoblastoma and carcinoma of the larynx. *Arch Otolaryng* 1971; 94: 366-368.
10. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology* (7.<sup>a</sup> ed.). St. Louis: CV Mosby Co., 1989.