

MIOBLASTOMA DE CELULAS GRANULARES DE LOCALIZACION ENDOBRONQUIAL

J.A. CAPDEVILA MORELL *, R. VIDAL PLA *,
J. DE GRACIA ROLDAN *, N. TALLADA SERRA **,
J. ASTUDILLO POMBO ***, R. ORRIOLS *
y C. SANJUAS BENITO *

Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social.
Universidad Autónoma.
Barcelona

Introducción

En 1926, Abrikosoff¹ describió el tumor que lleva su nombre o mioblastoma de células granulares (MCG), como una neoformación no encapsulada, constituida por células ovoideas o poligonales, que se disponen formando haces y que contienen una finas granulaciones eosinófilas en su citoplasma.

El MCG endobronquial es un tumor extremadamente infrecuente como lo demuestra el hecho de que sólo 50 casos habían sido recogidos en la literatura hasta 1975². En nuestro país hasta 1980 no se había publicado ningún caso de MCG broncopulmonar. Pastor y cols.³ describieron un MCG pulmonar originado en bronquios distales no abordable por el broncoscopio, que se comportó clínicamente como una masa pulmonar periférica. Posteriormente en el mismo año se han comunicado dos nuevos casos de MCG detectados como masas endobronquiales^{4,5}.

A continuación presentamos un nuevo caso de MCG endobronquial, para posteriormente efectuar unas consideraciones sobre la clínica, la radiología, la anatomía patológica y el tratamiento de estos tumores.

Caso clínico

Paciente varón de 52 años, sin antecedentes familiares de interés y con antecedentes personales de ser fumador de 30

cigarrillos/día, bebedor de 90 g. de alcohol/día y haber padecido hepatitis y fiebre tifoidea en su juventud. Presentaba tos y expectoración matutina desde hacía diez años, reuniendo criterios de bronquitis crónica hace cinco años, lo que le causaba disnea de grandes esfuerzos. El paciente consultó a nuestro servicio por disnea de pequeños esfuerzos con sibilantes audibles tras un episodio de sobreinfección respiratoria, motivo por el que se le practicó una radiografía de tórax (fig. 1), que evidenció una imagen de estenosis a nivel del árbol bronquial derecho por lo que fue sometido a broncoscopia. Esta exploración mostró una pequeña tumoración submucosa, de un centímetro de diámetro, a nivel de la unión del bronquio principal con el intermediario, que ocluía parcialmente la luz bronquial. Se practicó biopsia de la tumoración que microscópicamente (fig. 2) correspondía a una proliferación submucosa constituida por células grandes, globulosas algunas y otras fusiformes, dispuestas en haces, y que característicamente mostraban un citoplasma acidófilo granular, con discreto polimorfismo nuclear. El epitelio respiratorio estaba conservado, apreciándose de forma focal metaplasia escamosa. Todo ello fue diagnóstico de MCG endobronquial.

El paciente fue sometido a intervención quirúrgica, practicándose una resección en cuña de la pared bronquial, siendo normal y satisfactorio el curso post-operatorio.

Discusión

El MCG es un tumor de localización subepitelial o submucosa, pudiéndose hallar principalmente en piel, lengua, y tejido celular subcutáneo; siendo más rara su localización en pulmón, vejiga urinaria, tracto digestivo, paladar óseo, laringe, tráquea, mama, vesícula biliar, tiroides y aparato genital femenino^{2,6-11}. Se han descrito casos de MCG plurifocales¹², así el 20 % de los MCG endobronquiales presentan además otras localizaciones¹³.

* Sección de Neumología (J. Morera Prat). Departamento de Medicina Interna.

** Departamento de Anatomía Patológica.

*** Servicio de Cirugía Torácica.

Recibido el día 30 de junio de 1981.

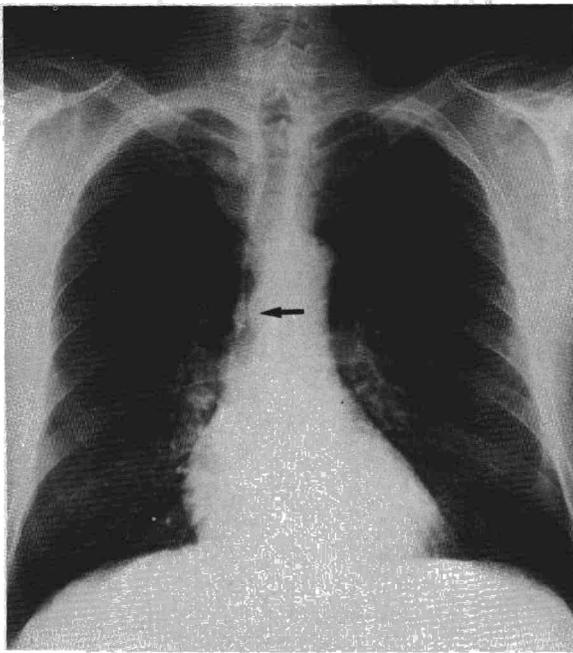


Fig. 1. Radiografía postero-anterior de tórax, donde se aprecia la obstrucción de la luz bronquial (flecha).

La histogénesis de esta tumoración ha sido muy debatida. Inicialmente Abrikossoff¹ le atribuyó un origen muscular, dado el aspecto de células musculares estriadas formando haces que ofrecen las preparaciones al microscopio óptico. Posteriormente se observó que el MCG se desarrollaba en lugares donde embriológicamente no habían fibras musculares, y por tinciones histoquímicas se demostró que el contenido de los gránulos citoplasmáticos no era glucógeno, sino lípidos, con lo que ya en 1939, Leroux y Delarue¹⁴ proponían la teoría histiocitaria según la cual determinados grupos celulares, tras inflamaciones o traumatismos sufrirían una metamorfosis hacia células histiocitarias, convirtiéndose

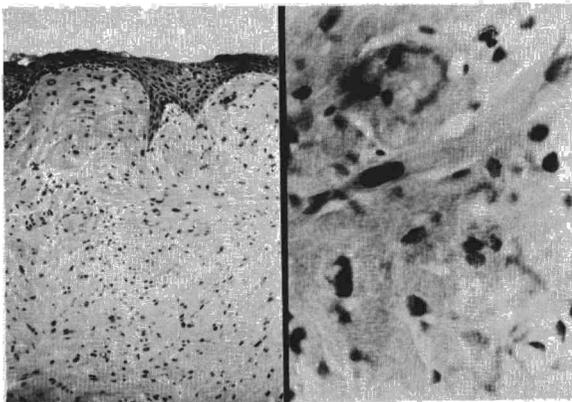


Fig. 2. A la izquierda (HE 100) se observa la tumoración submucosa con sus células tendientes a formar haces y un foco de metaplasia escamosa. A la derecha (HE 504) detalle de la tumoración con una célula fusiforme central.

en células granulares. Esta teoría vendría sustentada por la similitud morfológica entre las células granulares y células halladas en enfermedades de depósito como el Gaucher o la enfermedad de Niemann-Pick.

En 1949, Fust y Custer¹⁵ anuncian la teoría neurogénica, por la cual las células granulares derivarían de las células de Schwann. Esta teoría se sostiene en trabajos experimentales en los que, produciendo degeneraciones valerianas a nervios periféricos de cobaya, se observa la aparición de células granulosa¹⁶. En contra se arguye el hecho de que si en verdad derivasen de la vaina nerviosa, serían tumores encapsulados, cosa que no se ha observado.

Otros autores relacionan este tumor con los fibromas, pues observaron un crecimiento de los mismos cuando eran sometidos a estímulo estrogénico, al igual que sucede con los fibromas uterinos⁷.

Actualmente por estudios con microscopía electrónica y métodos histoquímicos, se supone que las células granulares son el estadio final de una serie de células (musculares estriadas, histiocitos, de Schwann, pericitos, mesenquimales primitivas...) que han sufrido un cambio metabólico no bien conocido^{14,17-19}.

Los MCG son proliferaciones de lento crecimiento que raramente metastatizan. No obstante pueden desarrollarse rápidamente²⁰, dando complicaciones locales y con un potencial maligno en un 6 % de los casos^{2,21,22}. Aunque no hay descrito ningún caso de MCG endobronquial maligno, sí que se pueden hallar metástasis pulmonares de MCG malignos, lo que puede dar lugar a errores de interpretación²³. Malette y cols.²⁴ describen un caso de MCG pulmonar de comportamiento clínico muy agresivo con gran infiltración de estructuras torácicas, todo ello sugestivo de malignidad, pero no se pudo afirmar tal cosa dado que histológicamente era benigno y por la ausencia de metástasis locales o a distancia.

La forma de presentación pulmonar puede ser como nódulo solitario²⁵, hallado al efectuar una radiografía de tórax, o como lesión endobronquial descubierta casualmente por broncoscopia. De los 46 casos de MCG pulmonares revisados por Schulster²⁵, sólo tres se habían sospechado previamente por presentarse como una lesión visible en la radiografía de tórax.

La clínica es anodina, excepto por las complicaciones derivadas de la ocupación de la luz bronquial. La incidencia es igual en ambos sexos, siendo la edad de presentación entre la cuarta y quinta década de la vida en el 60 % de los casos.

El diagnóstico se realiza por biopsia de la masa cuyo estudio anatomopatológico es concluyente (fig. 2), siendo el BAS y la citología de esputo negativos dada la localización submucosa de la neoformación. No obstante Medart²⁶ presenta

un caso descubierto por el estudio citológico del esputo.

El tratamiento de elección es el quirúrgico practicado en el momento del hallazgo, aunque el tumor no de clínica, pues si bien no metastatizan, presentan un lento crecimiento que a la larga da lugar a complicaciones, motivando una exéresis diferida que ya no podrá ser tan económica a pesar de ser un tumor benigno.

Se han practicado intervenciones quirúrgicas de todo tipo: lobectomías, segmentectomías, resecciones en cuña, resecciones endoscópicas..., siendo siempre bueno el seguimiento a largo plazo^{13,27,28}. Son tumores radorresistentes, no obstante hay descrito un caso que inicialmente respondió a la radiación⁹, no pudiéndose sacar ninguna conclusión definitiva sobre el papel de las radiaciones en el tratamiento del MCG al carecer de series largas.

Resumen

Se presenta un caso de MCG de localización endobronquial que fue descubierto como una estenosis del árbol bronquial al efectuar una radiografía de tórax.

El diagnóstico de seguridad se obtuvo tras practicar broncoscopia y biopsia de la lesión que fue concluyente.

Se revisa la histogénesis y las principales características clínicas, radiológicas y evolutivas de esta tumoración. Se aconseja el tratamiento quirúrgico precoz de la lesión.

Summary

ENDOBRONCHIAL GRANULAR CELL MYOBLASTOMA

The authors describe an endobronchial granular cell myoblastoma which appeared on a chest x-ray as stenosis of the bronchial tree. Bronchoscopy and biopsy of the lesion established the definite diagnosis.

The histogenesis, main clinical and radiological signs and clinical course of this type of tumor are reviewed and early surgical treatment of the lesion is advocated.

BIBLIOGRAFIA

1. Abrikosoff AI: Ueber myome, Ausgehend von der quergestreiften willkürlichen Muskulatur. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1926; 260:215-233.
2. Teplick JG, Teplick SK, Haskin ME: Granular cell myoblastoma of the lung. *Am J Roentgenol* 1975; 125:890-894.
3. Pastor J, Blasco E, García Zarza A: Los llamados tumores y pseudotumores broncopulmonares benignos. *Arch Bronconeumol* 1980; 16:144-150.
4. Cubillos JM, Alvarez E, Tatay E al: Mioblastoma de células granulosas de localización endobronquial. Libro de

Ponencias y Comunicaciones del XII Congreso de la Sociedad Española de Patología Respiratoria. Valladolid, 1980.

5. Ramón y Cajal S, García T, Pérez E, Sobrino A, Llopis J: Tumor de células granulosas de bronquio. Libro de Ponencias y Comunicaciones del X Congreso Nacional de la Sociedad Española de Anatomía Patológica. Santiago de Compostela, 1980.

6. Naidech MJ, Axelrod RS, Seliger J: Granular cell tumor (Myoblastoma) of stomach. *Am J Roentgenol Rad Therapy and Nuclear Medicine* 1971; 113:245-247.

7. Benisch BM, Abt AB, Abramson A: Granular cell myoblastoma of trachea associated with pregnancy. *Chest* 1973; 61:832-833.

8. Olalla A: Mioblastoma de paladar óseo. *Act Otorrinol Esp* 1975; 5:147.

9. Sargent EN, Wilson R, Gordonson J: Granular cell myoblastoma of trachea: Reponse to radiation therapy. *Am J Roentgenol Rad Therapy and Nuclear Medicine* 1972; 114:80-92.

10. Umansky C, Bullock WK: Granular cell myoblastoma of breast. *Ann Surg* 1968; 810-817.

11. Valls F, Froufe A, Martínez B: Mioblastoma de vulva. *Rev Esp Obst y Gin* 1978; 37:383-392.

12. Paskin DL, Hull JD, Cookson PJ: Granular cell myoblastoma: A comprehensive review of 15 years experience. *Am Surg* 1972; 175: 501-504.

13. Dabouis G, Nomballais MF, Maury B: Tumeur d'Abrikosoff endobronchique. A propos de deux nouveaux cas associés a des tumeurs malignes. *Poumon et Coeur* 1979; 35:211-216.

14. Leroux R, Delarue J: Sur trois cas de tumeurs à cellules granuleuses de la cavité buccale. *Bull Ass Fr Cancer* 1939; 28:427-447.

15. Fust JA, Custer RP: On neurogenesis of so called granular cell myoblastoma. *Am J Clin Pathol* 1949; 19:522-535.

16. Fischer EE, Wechsler H: Myoblastomes à cellules granuleuses. Preuve electromicroscopique et histochemique et de sa derivation de la cellule de Schwan et de sa nature 1962; *Cancer* 15:936-953.

17. Haisken W, Langer E: Die submikroskopische Structure des sogenantes Myoblastom. *Z Pathol Frankfurt* 1962; 71:600.

18. Christ ML, Ozzello L: Myogenous origin of a granular cell tumor of the urinary bladder. *Am J Clin Pathol* 1971; 56:736.

19. Sobel HJ, Marquet E: Granular cells and granular cell lesions. In *Pathology Annual*. New York: S.C. Sommers, 1974.

20. Salvador JD: Granular cell myoblastoma of the bronchus. A benign lesion with a potencial for rapid growth (letter). *Chest* 1979; 76:710.

21. Tyagi SP: Malignant granular cell tumor. *J Cancer* 1978; 15:77-80.

22. Ravich A, Stout AP, Ravich RA: Malignant granular cell myoblastoma involving urinary bladder. *Ann Surg* 1945; 121:361.

23. Weitzner S, Oser JF: Granular cell myoblastoma of bronchus. *Am Rev Resp Dis* 1968; 97:923-930.

24. Malette WG, Berardi RS, Neuberger KM, Lam RC, McClellan JT: Seemingly malignant granular cell myoblastoma of the bronchus. *J Thora Cardio Surg* 1972; 63:99-104.

25. Schulster PL, Khan FA, Azusta V: Asymptomatic pulmonary granular cell tumor presenting as a coin lesion. *Chest* 1975; 68:256-258.

26. Medart S, Whiddan MC, Shandbas N: Granular cell myoblastoma of the bronchus. *J Thorac Cardio Surg* 1973; 65:214-215.

27. Stein NF: Granular cell myoblastoma of the bronchus: Case report with a six year follow up. *Am Rev Resp Dis* 1966; 95:275-279.

28. Korompai FL: Granular cell myoblastoma of the bronchus. *Chest* 1974; 66:578-580.

29. Symbas PN, Logan WD jr., Vakil HC: Granular cell myoblastoma of the bronchus: Long term follow up after its local resection. *Ann Thorac Surg* 1970; 9:136-142.