

Tumor colorrectal de células granulares. Presentación de dos casos y revisión de la literatura

Adrian Mattacheo¹, Hernán Etchepare², Norberto Lucilli³, Darío Venditti⁴ y Luis Pedro⁵

¹Sector Coloproctología Hospital J. M. Ramos Mejía y Sanatorio de la Trinidad San Isidro, ²Jefe de Residentes de Cirugía General Hospital J. M. Ramos Mejía, ³Jefe de División Cirugía General Hospital J. M. Ramos Mejía, ⁴Cirugía Sanatorio de la Trinidad San Isidro, ⁵Jefe de Cirugía y Coloproctología Sanatorio de la Trinidad San Isidro

RESUMEN

Los tumores de células granulares (Abrikossoff) son tumores estromales benignos que se manifiestan más frecuentemente en la cabeza y cuello. La ubicación colorrectal es menos frecuente. Presentamos 2 casos de ubicación colorrectal. En el primer caso se trató de un tumor ubicado en el recto bajo, a 4 cm del margen anal, que se resecó mediante técnica transanal. El siguiente caso se ubicó en el ciego y, ante la falta de exéresis endoscópica, se resecó mediante hemicolectomía derecha laparoscópica. Ambos tuvieron diagnóstico histopatológico de Tumor de Células Granulares (TCG) confirmado por inmunohistoquímica. Los TCG son tumores generalmente benignos con características inequívocas en el estudio histológico (abundante citoplasma eosinófilo, núcleos pequeños, uniformes y redondos, sin mitosis evidentes) e inmunohistoquímico (PAS y proteína S-100 positivas). Aparecen entre la 4ª y 6ª década en cualquier parte del organismo. En el tubo digestivo aparecen más frecuentemente en el esófago. Debe sospecharse su presencia ante la aparición de un nódulo submucoso sólido, menor de 2 cm, y generalmente único.

Palabras Clave: Tumor de células granulares, Tumor de Abrikossoff.

ABSTRACT

Granular cell tumors (Abrikossoff) are benign stromal tumors that usually appear in the head and neck. Colorectal location is less frequent. We present two clinical cases in this location. The first patient presented with a tumor located in the lower rectum, 4 cm from the anal verge, which was resected via local excision. The second case was located in the cecum, and it was resected by laparoscopic right colectomy. Both cases had histopathology diagnosis of Granular cell tumors (GCT) confirmed by immunohistochemistry. GCT are usually benign tumors with unequivocally features in histological analysis (abundant-eosinophilic cytoplasm, small nuclei, round and uniform, without evident mitoses) and immunohistochemical staining (PAS and S-100 protein positive). The age of presentation is around 4th and 6th decades at any part of the body. In the digestive tract they grow more frequently at the esophagus. Diagnosis should be suspected when facing a unique, solid, less than 2 cm submucosal nodule.

Key Words: Granular cell tumors, Abrikossoff's tumor.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulares (TCG), también conocido como tumor de Abrikossoff, es una neoplasia benigna e infrecuente, probablemente derivada de las células de Schwann, que puede localizarse en cualquier sector del organismo. Fue inicialmente denominado por Abrikossoff "Mioblastoma de Células Granulares"¹ por su emparejamiento histológico con las células del músculo estriado. Clásicamente aparece como una lesión nodular, solitaria, indolora y de crecimiento lento; que se localiza a nivel cutáneo o subcutáneo y en la cavidad oral. En el tracto digestivo se ubica con mayor frecuencia en el esófago, duodeno y estómago, mientras que su presencia es inusual en el colon y el recto.² En estas ubicaciones constituye, habitualmente, un hallazgo durante los exámenes diagnósticos. Presentamos dos casos de tumores de células granulares en esta ubicación.

Leído en Sesión SACP 10 de agosto 2012

Recibido 6 de agosto 2012

Corregido y aceptado para publicación 26 de noviembre 2012

Correspondencia:

Dr. Adrián Mattacheo

J. L. Cabezón 2463 (1419) CABA

aemattacheo@hotmail.com

CASO CLÍNICO 1

Paciente de sexo masculino, de 43 años de edad, que consulta en coloproctología por 8 meses de proctalgia, proctorragia y tenesmo rectal que se intensifican con la defecación. En el examen proctológico presenta una lesión no dolorosa, móvil, duroelástica, de aproximadamente 2 cm, a 4 centímetros del margen anal, no sangrante (Fig. 1). El estudio completo del colon no muestra otras particularidades. Se realizó resección transanal de espesor completo. El informe anatomopatológico mostró fragmentos de mucosa rectal de caracteres típicos, que presenta a nivel subepitelial una formación nodular delimitada constituida por células de núcleos ovoides y citoplasma eosinófilo granular dispuestas en nidos compactos, compatible con tumor de células granulares (Abrikossoff). La inmunomarcación resultó positiva para proteína S-100. El paciente tuvo una favorable evolución postoperatoria, con egreso hospitalario al primer día postquirúrgico y sin complicaciones alejadas.

CASO CLÍNICO 2

Paciente de sexo masculino, de 40 años de edad, que se realizó una videocolonoscopía para estudio de proctorragia, en la cual se halló un tumor submucoso en ciego, el que se biopsió sin resección. La biopsia informó un tu-



Figura 1: TCG de recto bajo.



Figura 2: TCG de ciego con escara por biopsia endoscópica (flecha ancha), próximo a la válvula ileocecal (flecha angosta).

mor de células granulares. Se realizó una hemicolectomía derecha laparoscópica (Fig. 2), cuyo estudio diferido informó mucosa colónica sobrelevada a expensas de proliferación submucosa compuesta por células de amplio citoplasma eosinófilo con núcleo central redondo. La lesión infiltra la submucosa y la capa muscular. Inmunomarcación: proteína S-100 positiva, desmina, a.m.liso, CD34 y CD117 negativos. Conclusión: Tumor de Células Granulares. El paciente tuvo una buena evolución postoperatoria sin complicaciones.

DISCUSIÓN

Los TCG pueden afectar a todas las edades, razas o sexos, pero son más frecuentes entre la cuarta y sexta décadas de la vida en mujeres y en la población de raza negra. Son tumores relativamente infrecuentes y benignos en la mayoría de los casos.

En un principio Abrikosoff los denominó mioblastomas, ya que creía se originaban en el músculo estriado. Se denominaron luego neuromas debido a que podrían crecer a partir de la diferenciación de células de Schwann. Hoy la terminología aceptada es la de Tumores de Células Granulares.

Pueden crecer en cualquier sector del cuerpo, pero son típicamente encontrados en la cavidad oral, la piel y tejido subcutáneo. Con menor frecuencia se los encuentra en el tracto gastrointestinal, dentro del cual el esófago es el sitio de aparición más frecuente. Le sigue el colon con predilección por el ciego y colon ascendente y el recto.

La presentación clínica es inespecífica y, generalmente, son diagnosticados durante exámenes clínicos o endoscópicos por otras causas. Nuestros dos pacientes consultaron inicialmente por motivos no relacionados con el tumor. El paciente diagnosticado mediante una colonoscopia consultó por proctorragia, síntoma no atribuible en principio

a un tumor de ciego que presentaba la mucosa indemne. En el paciente con el tumor de ubicación recto-anal, el dolor defecatorio fue el que motivó la consulta. Este síntoma persistió en el postoperatorio y remitió solamente después de modificar hábitos dietarios y evacuatorios.

Endoscópicamente tienen un aspecto sésil, único y de pequeño tamaño. Este no suele superar los 2 cm. También se han descrito algunos casos con lesiones múltiples.

El diagnóstico definitivo depende de los hallazgos histopatológicos: los TCGs se definen como lesiones bien circunscriptas ubicadas por debajo de la mucosa. Están compuestas por nidos de células neoplásicas similares a histiocitos separadas por septos fibrosos. Estas células contienen un abundante citoplasma eosinófilo. Los núcleos son pequeños, uniformes y redondos, sin mitosis evidentes. Puede existir intensa hialinización y calcificación focal. En la inmunohistoquímica muestran positividad para PAS con gránulos diastasa resistentes y expresión uniforme de marcadores neurales como la proteína S-100.²⁻⁵

El diagnóstico diferencial incluye los tumores estromales submucosos como los GIST, y particularmente con hamartomas mucosos de las células de Schwann, epitelomas benignos de la vaina nerviosa y schwannomas colónicos.

Este tipo de tumores presenta una evolución favorable con la resección quirúrgica, sin embargo, existen casos malignos. Esta presentación es extremadamente rara, representando el 1 al 2% de todos los TCGs.^{2,3} Clínicamente, la malignidad se evidencia por el rápido crecimiento, gran tamaño e invasión de estructuras adyacentes. Existe una correlación con el tamaño: más del 60% de los TCG malignos acontecieron en tumores mayores de 4 cm.² La presencia de metástasis confirma esta sospecha. En la histología, existen algunos predictores del potencial maligno: necrosis tumoral, núcleos vesiculares con nucléolos grandes, actividad mitótica, alta relación nucleocitoplasmática, pleomorfismo nuclear y espiculación. Si los tumores pre-

sentan al menos 3 de estos criterios se los considera malignos, uno o dos hacen se lo considere atípico, el resto de los tumores se consideran benignos.

A 13 meses y un mes de seguimiento, ninguno de los pacientes presentó evidencias de recurrencia de la enfermedad, localmente o a distancia.

El tratamiento ideal tratándose de una entidad benigna, en la mayoría de los casos, consiste en la resección endoscópica cuando es posible, o en la resección quirúrgica cuando no se puede utilizar esta opción.^{2,3} Uno de los casos que relatamos (el tumor ubicado en ciego) fue derivado por el gastroenterólogo por no poder realizar la exéresis endoscópica. El otro paciente se operó con la intención de realizar una resección local de espesor parietal completo; ante la incertidumbre diagnóstica, en este caso, se inten-

tó la resección sin biopsia previa. La hemicolectomía derecha laparoscópica se realizó con el diagnóstico de TCG confirmado por biopsia que no pudo resecarse endoscópicamente.

Estos tumores tienden a constituir un hallazgo incidental en los exámenes de rutina o evaluación de síntomas gastrointestinales inespecíficos, por lo que ante la aparición de un tumor nodular submucoso en el colon o el recto, el coloproctólogo debe barajar como consideración diagnóstica la presencia de un tumor de Abrikossoff.

Por otro lado, debe realizarse un esquema de seguimiento, especialmente en los pacientes que muestran alto pleomorfismo celular o dudas de resección completa, a fin de detectar una eventual recurrencia de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abrikossoff A. Uber myoma ausgehend von der quergestreiften willkürlichen muskulatur. Virchows Arch Pathol Anat. 1926;260:215-233.
2. Singhi AD, Montgomery EA. Colorectal Granular Cell Tumor: A Clinicopathologic Study of 26 Cases. Am J Surg Pathol 2010;34:1186-1192.
3. Cha JM, Lee JI, Joo KR, Choe JW, Jung SW, Shin HP, Lim SJ. Granular cell tumor of the descending colon treated by endoscopic mucosal resection: a case report and review of the literature. J Korean Med Sci. 2009 Apr;24(2):337-41.
4. Sohn DK, Choi HS, Chang YS et al. Granular cell tumor of colon: report of a case and review of literature. World J Gastroenterol. 2004 Aug 15;10(16):2452-4.
5. Hong R, Lim SC. Granular cell tumor of the cecum with extensive hyalinization and calcification: a case report. World J Gastroenterol. 2009 Jul 14;15(26):3315-8.