

MIOBLASTOMA DE CÉLULAS GRANULARES DE LOCALIZACION ENDOBRONQUIAL

F. L. Barragán Márquez, L. Vicioso Recio*, S. de los Santos Sastre, P. Gallinato Pérez* y E. Barrot Cortés.
Unidad de Neumología y * S. de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Elena. Huelva.

Presentamos un caso del raro tumor endobronquial conocido como mioblastoma de células granulares, diagnosticado al investigar un absceso de pulmón; revisando las diversas teorías histogénicas y las distintas actitudes terapéuticas.

Palabras claves:

- Tumor de Abrikossoff
- Tumor de células granulares endobronquial.

Introducción

El mioblastoma de células granulares (MCG), descrito por Abrikossoff en 1926⁽¹⁾, es un tumor de comportamiento generalmente benigno y cuya histogénesis permanece controvertida. Aunque puede afectar a cualquier parte del cuerpo humano ocurre más frecuentemente en piel, lengua y tejidos celular subcutáneo.

Su localización traqueobronquial es de extremada rareza. Desde que Freckner en 1938⁽¹⁾ comunicó el primer caso con dicha localización, menos de un centenar de ellos han sido publicados en la literatura anglosajona, y sólo hemos encontrado 7 casos en la bibliografía nacional revisada^(3-4-5_6-7-8-27). Sin embargo, las características anatómicas de este particular asentamiento le confieren un mayor interés debido a la morbilidad que produce y a la diversidad de formas de tratamiento que se han utilizado, dependiendo éstas, en gran parte, del tamaño, localización y multicentricidad del tumor.

Aportamos un nuevo caso de MCG con asentamiento endobronquial, para, a continuación, comentar las diversas teorías histogénicas propuestas, formas de presentación clínica y actitudes terapéuticas a tomar en este tipo de tumor.

Observación clínica

Varón de 47 años, marinero, fumador de 54 paquetes/ año, y bebedor de más de 80 gr. alcohol/día. Remitido a nuestro Hospital por su médico tras detectarle una imagen de absceso pulmonar en RX. de Tórax. Había presentado un absceso en pulmón derecho doce años antes, resuelto tras tratamiento antibiótico, y fiebre no filiada durante una estancia en Guinea hacía 7 años. Desde los dos meses previos a la consulta presentaba malestar general, astenia, anorexia, pérdida importante de peso, sensación febril y tos con expectoración mucosa y hemoptóica. Días antes del ingreso sufrió empeoramiento de estos síntomas, fiebre de 39°C, escalofríos y dolor torácico subescupular izquierdo.

En la exploración destacó mal estado general, 37,8°C de temperatura, taquicardia rítmica sin auscultación pulmonar patológica y dolor a la palpación en hipocondrio derecho. La analítica fue normal a excepción de una VSG de 67 mm. Gasometría, respirando aire ambiente, PaO₂ :62 mmHg; PaCO₂ : 36 mmHg; pH: 7,46. Las baciloscopias y cultivos de esputo fueron negativos. La RX de Tórax mostró una lesión cavilada en segmento apical del lóbulo inferior izquierdo.

Mediante fibrobroncoscopia se descubrió una pequeña tumoración blanquecina de superficie irregular en la pared posterior del bronquio principal izquierdo, inmediatamente superior al orificio de origen del bronquio apical inferior (B 6) , no objetivando estenosis ni secreciones patológicas en los subsegmentarios. Del BAS la citología fue negativa para células malignas, no observando gérmenes en el Gram ni en los cultivos, con investigación de micobacterias igualmente

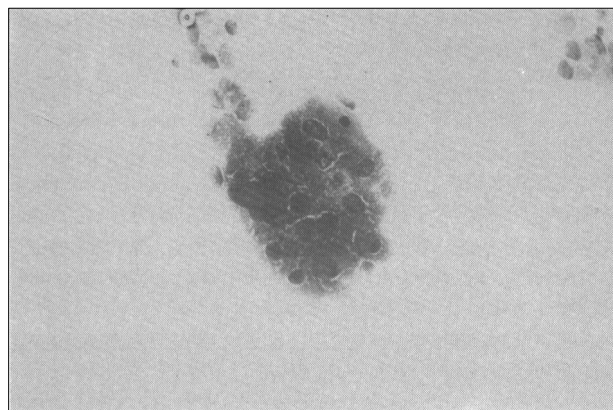


Figura 1: Citología del tumor de células granulares presentes en el cepillado bronquial

negativa. En la citología del cepillado realizado sobre la tumoración se observaron grupos de células de citoplasma granular, con límites mal definidos y núcleos regulares e hiper cromáticos, compatibles con MCG (Fig. 1).

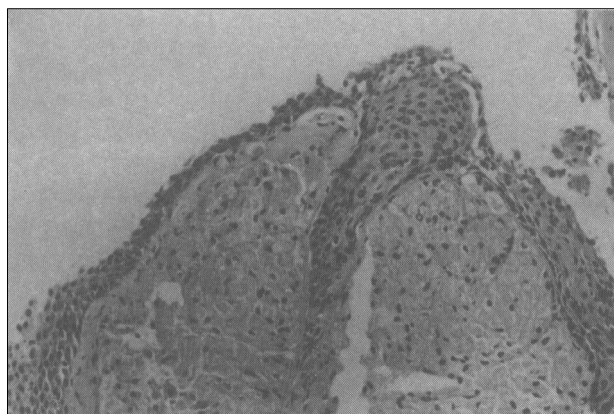


Figura 2: Tumor de células granulares en la submucosa bronquial. El epitelio que lo recubre muestra metaplasia escamosa y cierta hiperplasia.

La histopatología de la biopsia confirmó este diagnóstico. El tumor estaba constituido por una proliferación de células de citoplasma eosinófilo y granular con núcleos pequeños e

hipercromáticos localizada en la submucosa. La mucosa bronquial mostraba metaplasia escamosa con moderada hiperplasia (Fig. 2).

También se realizó punción aspirativa transtorácica bajo control radiológico, obteniéndose escaso material cuya citología fue: intenso infiltrado polinuclear agudo, y en la tinción de Gram: moderada cantidad de flora mixta, siendo negativos los demás procedimientos microbiológicos.

Instauramos tratamiento antibiótico con Clindamicina durante 6 semanas, consiguiendo una respuesta favorable y completa resolución radiológica del absceso.

La TAC no aportó datos válidos para conocer la profundidad de invasión de la neoplasia. Por último se realizó extirpación del tumor mediante resección en manguito del bronquio principal izquierdo, sin que se produjesen complicaciones ni recidiva en los seguimientos posteriores.

Discusión

Los MCG son, generalmente, tumores de pequeño tamaño, circunscritos pero no encapsulados, con localización preferente subepidérmica o submucosa y, en ocasiones, multicéntricos. El comportamiento benigno es la norma. Sólo el 2% de los casos conocidos han presentado metástasis a distancia, único criterio válido para el diagnóstico de malignidad ya que no existen características histopatológicas definitorias que los diferencien de los benignos⁽⁹⁾ El carácter multifocal de algunas lesiones añade, asimismo, dificultades a la hora de discernir la conducta metastásica de algunos tumores.

La histogénesis del MCG es uno de sus aspectos más debatidos. La teoría de un origen muscular propuesta por Abrikossoff en base a su apariencia histológica⁽¹⁾ fue desechada prontamente tras observar que estas lesiones asentaban también en otro tiempo de tejidos y que, sin embargo, se encontraban en amplia relación con nervios periféricos. De aquí se derivó la teoría neurogérica⁽¹⁰⁻¹¹⁾ apoyada principalmente por poseer las células granulares unas características ultraestructurales semejantes a la de las células de Schwann tras la degeneración valeriana. La tinción positiva de estos tumores para la proteína S-100, marcador de células derivadas de la cresta neural, también sustenta esta hipótesis. Otros autores sostienen, no obstante, un origen histiocítico⁽¹²⁾ o, como Pearsel⁽¹³⁾, en los fibroblastos perineutales. Sin embargo, los conocimientos actuales hacen pensar que las células granulares son el resultado de las alteraciones ocurridas en células de diversos tipos (de Schwann, histiocitos, musculares estriadas, mesenquinales indiferenciadas) debido a un cambio metabólico no bien establecido^(10,14,15).

La localización endobronquial del MCG es infrecuente, suponiendo el 6% de estos tumores. Generalmente se sitúan en la pared de bronquios principales y afectan dos veces más al lado

derecho que al izquierdo⁽¹⁶⁾. En el 20% de los casos se acompañan de tumores de otros órganos, principalmente lengua o piel, aunque en raras ocasiones se han descritos tumores múltiples de asentamiento únicamente traqueobronquial⁽¹⁷⁻¹⁸⁾.

Los principales síntomas que acompañan al MCG endobronquial son la tos, infecciones recurrentes, dolor torácico, fiebre, hemoptisis, disnea y pérdida de peso. Sólo algunos casos permanecen asintomáticos⁽¹⁸⁾. No se ha determinado relación alguna con el hábito tabáquico, ni con factores ambientales u ocupacionales de los pacientes. Ocasionalmente se presentan como nódulo solitario en radiografía de tórax, siendo éstos generalmente periféricos⁽¹⁹⁾. El diagnóstico definitivo se establece, usualmente, mediante la broncoscopia y biopsia del tumor cuyo aspecto puede oscilar desde un discreto engrosamiento de la mucosa a una masa sesil o polipoide de pequeño tamaño. En nuestro caso se apreciaron células granulares, compatibles con MCG, en el cepillado bronquial. Este hecho es infrecuente debido al asentamiento submucoso de estos tumores que, además, suelen presentar metaplasia escamosa con hiperplasia epitelial de la mucosa que los recubre. Sólo existe otro caso publicado en la literatura con hallazgos positivos en citología⁽²⁰⁾.

Aunque la invasión local de la pared bronquial es común ninguno de los MCG bronquiales conocidos hasta el momento han presentado un comportamiento maligno⁽¹⁶⁾. Malette et al.⁽²¹⁾ publicaron un caso «aparentemente maligno» debido a su agresividad local pero en el que tampoco se apreciaron metástasis a distancia.

La forma más adecuada de terapia es aún objeto de debate. Parte del problema viene dado por la imposibilidad de conocer la profundidad de la invasión tumoral mediante el examen endoscópico. No obstante, la TAC puede servir de ayuda en este aspecto⁽²²⁾ aunque no ocurrió así en nuestro caso.

Los procedimientos quirúrgicos utilizados han sido muy diversos, desde los conservadores hasta los más agresivos. Parece existir acuerdo en que la lobectomía o neumectomía es el método de elección cuando existen severa afectación del parénquima pulmonar distal al tumor⁽²²⁻²³⁻²⁴⁾. La resección endoscópica puede ser utilizada en tumores de pequeño tamaño, no asociados a importante neumonía distal. Sin embargo, su validez es puesta en entredicho debido al elevado número de recurrencias generalmente ocasionadas por una resección inadecuada. A este respecto, Daniel et al.⁽²²⁾ aconsejan, tras una revisión de las técnicas quirúrgicas empleadas en 45 MCG endobronquiales, que la resección broncoscópica debe realizarse sólo cuando el tumor es menor de 8 mm. en su máximo diámetro endoscópico, y acompañarse de un seguimiento del paciente de al menos cinco años. Por otro lado, los tumores de tamaño superior a 8 mm. serían candidatos de resecciones bronquiales en manguito o cuña, o incluso lobectomía, ya que en su mayoría presentan invasión de toda la pared bronquial.

Como métodos menos cruentos se han propuesto la radioterapia, la implantación de agujas de radón⁽²⁵⁾ y la laserterapia^(22,17,26) con resultados dispares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abrikossoff A.:Ubermyone ,ausgehend von der quergetreif ten willkürlichen Muskulatur. Virchows Arch. (Pathol. Anat.) 260: 215-233, 1926.
2. Freckner P.: The occurrence of so called myoblastomas in the mouth and upper air passages. Acta Otolaryngol. 26: 689-701,1938.
3. Capdevilla JA. Vidal R. et al.: Mioblastoma de células granulosas de localización endobronquial. Arch. Bronconeumol. 18: 169-171, 1982.
4. Cubillos JM, Alvarez E, et al.: Mioblastoma de células granulares de localización endobronquial. Libro de ponencias y comunicaciones del XII Congreso Nacional SEPAR. Valladolid 1980.
5. González Aragonese F, Monturio JM, et al.: Mioblastoma de células granulares de localización bronquial. Arch. Bronconeumol. 23: 310-312,1987.
6. Miralles F, Valencia A, et al.: Mioblastoma de células granulares de localización intrabronquial. Rv. Clin. Esp. 169 73-74,1983.
7. Pastor J, Blasco E, et al.: Los llamados tumores y pseudotumores broncopulmonares benignos. Arch. Bronconeumol. 16: 144-150,1980.
8. Ramón y Cajal S, García T, et al.: Tumor de células granulosas de bronquio. Libro de ponencias y comunicaciones del X Congreso Nacional Sociedad Española de Anatomía Patológica. Santiago de Compostela, 1980.
9. Enzinger FM, Sharon WW: Bening tumours and tumorkile lesions of uncertain histogenesis. En Soft tissue tumors, Harshbergter Se ed. St. Louis. 1983: 745-755.
10. Fisher ER, Weschler H.: Granular cell myoblastoma - a misnomer. EM. and histochemical evidence concerning is Schawann cell derivation and neture (granular cell schwannoma). Cancer, 15: 936-954, 1962.
11. Fust JA, Custer RD.: On neurogenesis of so called granular cell myoblastoma. Am. J. Clin. Pathol. 19: 522-535, 1949.
12. Azzopardi JG.: Histogenesis of granular cell <<myoblasto ma>>. J. Pathol. Bacteriol. 71: 85-94, 1956.
13. Pearse AGE.: The histogenesis of granulara cell myoblastoma. J. Pathol. Bacteriol. 62: 351-362, 1950.
14. Chirst ML, Ozello L.: Myogenus origin of a granular cell tumor of the urinary bladder. Am. J. Clin. Pathol. 56: 736, 1971.
15. Pour P, Althoff J, et al.: Granular cells in tumors and in nontumorous tissue. Arch. Pathol. 95: 135-138, 1973.
16. Oparah SS, Subramanian VA.: Granular cell myoblastoma of the bronchus: Report of two cases and review of the literature. Ann. Thorac. Surg. 22: 199-202, 1976.
17. Schwartzberg DG, Al-BazzarH, et al: Multiple granular cell tumors of the bronchi. Treatment with laser. Am. Rev. Respir Dis. 120:193-196,1979.

18. Valenstein SL, Thurer RL: Granular cell myoblastoma of the bronchus *Ann Otol. Rhinol. Laryngol.* 48: 1083-1086, 1939.
19. Schulster PL, Khan FA, et al.: Asymptomatic pulmonary granular cell tumor presenting as a coin lesion. *Chest* 68: 256-258, 1975.
20. Medart WS, Whiddon MC, et al.: Granular cell myoblastoma of the bronchus. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 65: 214-215, 1973.
21. Malette WG, Berardi RS, et al.: Seemingly malignant granular cell myoblastoma of the bronchus. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 63: 99-104, 1977. -
22. Daniel TM, Smith RH, et al.: Transbronchoscopic versus surgical resection of tracheobronchial granular cell myoblastomas. Suggested approach based on follow-up of all treated cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80: 898-903, 1980.
23. Ostermiller WE, Corner TF, et al.: Endobronchial granular cell myoblastoma. A report of three cases and review of the literature. *Am. Thorac. Surg.* 9: 143-148, 1970.
24. Peterson PA Jr, Soule EH, et al.: Bening granular cell myoblastoma of the bronchus: report of two cases. *J. Thorac Surg.* 34: 95-104, 1957.
25. Pulet J, Cocheron JJ, et al.: Les localisations bronchotrachéales des tumeurs à cellules granuleuses ou tumeurs d'Abrikossoff. *Sem. Hop. Paris* 48: 3325-3327, 1972.
26. McLain WC, Olsen GN et al.: Endotracheal granular cell myoblastoma. A failure of laser therapy. *Chest* 86: 136-137, 1984.
27. Chacón Vallés E., Vila Justribo M. et al: Un nuevo caso de mioblastoma de células granulosa de localización bronquial. *Arch. Bronconeumol.* 25: 120, 1989.