

Abrikossov's tumor: a rare tumor of controversial etiology

Rosa María SANCHO-CALVO*; Isabel IBAÑEZ-LAGUNAS; María Carmen PÉREZ-MOLINA-RAMÍREZ; María Ángeles DÍAZ-SASTRE; Francisco Gabriel CASTILLO-VARELA; Aida Isabel MOLERO-BERMEJO

Servicio de Otorrinolaringología del Complejo Asistencial de Segovia *Correspondencia: rsanchoca@saludcastillayleon.es

Introducción y Objetivo

- El tumor de células granulares (TCG) es un tumor infrecuente descrito por Abrikossov en 1926. Es una neoplasia cuya etiología aún hoy es controvertida.
- La mayoría son benignos (1) y clínicamente aparece como un nódulo único, generalmente en la cavidad oral, aunque puede desarrollarse en muchos otros órganos.(2)
- En los últimos años se han descrito algunos casos asociados a Síndrome de Noonan y neurofibromatosis, incluidos dentro de las rasopatías, enfermedades de origen genético que afectan a genes que codifican proteínas de la familia Ras.(1)
- Analizar las características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas de esta tumoración y valorar su origen neural.

Método

- Estudio de dos casos de este tipo de neoplasia tratados en el Servicio de ORL del complejo Asistencial de Segovia, habiéndose realizado extirpación de los mismos bajo anestesia local.
- En colaboración con el Servicio de Anatomía Patológica se practicaron análisis histológicos y pruebas de inmunohistoquímica.

Resultados

- En nuestros dos pacientes, ambos varones, la localización del tumor fue en la lengua, apareciendo como una tumoración nodular de pequeño tamaño, consistencia dura, no dolorosa y de lento crecimiento. En ambos casos el diagnóstico de presunción fue el de fibroma.
- Histológicamente el TCG es un tumor no encapsulado, formado por grandes células poliédricas con pequeño núcleo central hiperromático y citoplasma lleno de gránulos eosinofílicos. El epitelio suprayacente presentaba hiperplasia pseudoepiteliomatosa. No se observaron mitosis.
- La inmunohistoquímica fue positiva para la proteína S100, el antígeno CD68 y la enolasa neuronal específica.

Discusión

- El origen del tumor de Abrikossov es aún controvertido, habiéndose sugerido una histogénesis miogénica, en células mesenquimales o en histiocitos, aunque hoy en día hay evidencias de su origen a partir de las células de Schwann (3).
- En una reciente revisión, más del 60% son mujeres (4), a diferencia de los casos presentados por nosotros, que ambos eran varones. La localización más frecuente es la piel y la mucosa oral (1).
- Clínicamente se trata habitualmente de una lesión nodular de tacto duro no doloroso, coincidiendo con nuestros dos casos. El TCG maligno es extremadamente raro (4).
- Como en otros estudios, el diagnóstico clínico de presunción fue el de fibroma (1).
- La asociación con el Síndrome de Noonan y la Neurofibromatosis tipo I puede indicar un vínculo patogénico común entre las rasopatías por alteraciones en las proteínas Ras, que desempeñan una importante función en la proliferación y diferenciación celulares (1).
- Histológicamente, está formado por células grandes con gránulos eosinofílicos PAS positivos en el citoplasma. Es frecuente la hiperplasia pseudoepiteliomatosa en el epitelio que cubre la lesión, pudiendo confundirse con un carcinoma escamoso. La inmunohistoquímica muestra positividad para la proteína S100 y el antígeno CD68, y la enolasa neuronal específica. Estos hallazgos demuestran su origen neural y son comparables a los de otros autores (1,3, 4).
- La extirpación simple es el tratamiento de elección (3).

Conclusiones

- La localización más frecuente es la lengua.
- La mayoría son benignos..
- La base del diagnóstico es la histología pues presenta una apariencia clínica inespecífica.
- La inmunohistoquímica apoya su origen neurogénico..
- El tratamiento es la escisión quirúrgica de la lesión.

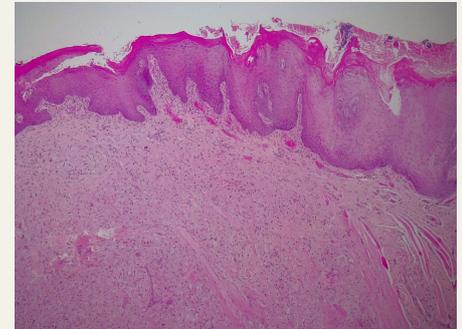
Imágenes



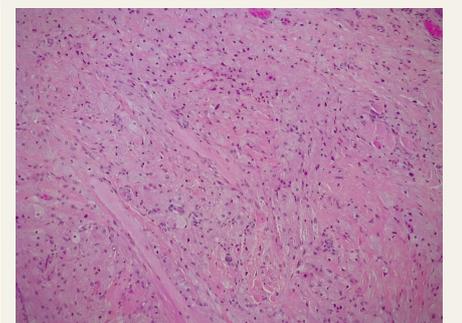
• Vista macroscópica de tumoración



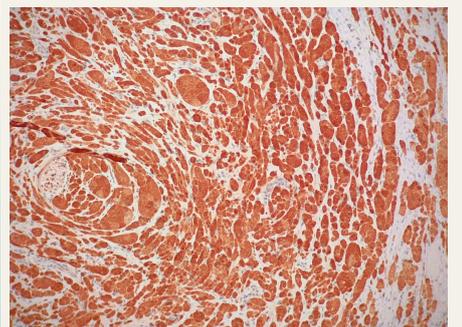
• Vista macroscópica de la tumoración



- Tinción HE a 40X
- Imagen panorámica del tumor.
- En la superficie se observa hiperplasia del epitelio escamoso, muy típico de este tumor. Esta hiperplasia hace que en algunas ocasiones pueda confundirse con otras patologías, como papilomas o incluso carcinomas escamosos.
- En la lámina propia se identifica una proliferación de células de citoplasma abundante, de aspecto granular, eosinófilo, sin atipia.



- Tinción HE a 200X
- Proliferación tumoral a mayor aumento, donde se observan células con citoplasma abundante granular y núcleos sin atipia.



- Tinción inmunohistoquímica para S100 donde se observa positividad difusa. Esta tinción es típica del tumor.

Bibliografía

1. Marcovál J, Bauer-Alonso A, Llobera-Ris C, Moreno-Vilchez C, Penín RM, Bermejo J. Tumor de células granulares. Estudio clínico de 81 pacientes. Actas Dermo-Sifiliográficas. 1 de mayo de 2021;112(5):441-6.
2. Luaces Rey R, Crespo Escudero JL, Patiño B, Ferreras J, Robles Veiga O, López-Cedrún JL. Tumor de Abrikossov: revisión de la literatura y presentación de tres casos. Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial. diciembre de 2007;29(6):389-93.
3. Melero Luque M, Arranz-Obispo CD, Monner-Diéguéz A, Vidal-Bel A. Tumor de Abrikossov. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 1 de octubre de 2011;33(4):173-4.
4. Mobarki M, Dumollard JM, Dal Col P, Camy F, Peoc'h M, Karpathiou G. Granular cell tumor a study of 42 cases and systemic review of the literature. Pathol Res Pract. abril de 2020;216(4):152865.