

COMUNICACIÓN PÓSTER EN CONGRESO

TUMOR DE ABRIKOSOF: TUMOR INFRECLENTE DE ETIOLOGÍA CONTROVERTIDA

Abrikossof's Tumor: 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

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: El tumor de células granulares (TCG) es un tumor infrecuente descrito por Abrikossof 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 hiper cromático 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 Abrikossoff 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.

PALABRAS CLAVE: tumor de células granulares; tumor de Abrikossoff; lengua.

SUMMARY: Introduction and objective: Granular cell tumor (GCT) is a rare tumor described by Abrikossoof in 1926. It is a neoplasm whose etiology is still controversial today.

Most are benign (1) and clinically appear as a single nodule, usually in the oral cavity, although it can develop in many other organs.(2)

In recent years, some cases associated with Noonan syndrome and neurofibromatosis have been described, included within rasopathies, diseases of genetic origin that affect genes that encode proteins of the Ras family.(1)

To analyze the clinical, histological and immunohistochemical characteristics of this tumor and to assess its neural origin.

Method: Study of two cases of this type of neoplasm treated in the ENT Service of the Segovia Health-care complex, having removed them under local anesthesia.

In collaboration with the Pathological Anatomy Service, histological analyzes and immunohistochemical tests were carried out.

Results: In our two patients, both men, the location of the tumor was in the tongue, appearing as a small nodular tumor, hard, non-painful and slow-growing. In both cases, the presumptive diagnosis was fibroma.

Histologically, GCT is a nonencapsulated tumor made up of large polyhedral cells with a small hyperchromatic central nucleus and cytoplasm filled with eosinophilic granules. The overlying epithelium presented pseudoepitheliomatous hyperplasia. No mitoses were observed.

Immunohistochemistry was positive for S100 protein, CD68 antigen, and neuron-specific enolase.

Discussion: The origin of Abrikossoff's tumor is still controversial, having suggested a myogenic histogenesis, in mesenchymal cells or in histiocytes, although today there is evidence of its origin from Schwann cells (3).

In a recent review, more than 60% are women (4), unlike the cases presented by us, which were both men. The most common location is the skin and oral mucosa (1).

Clinically, it is usually a non-painful hard touch nodular lesion, coinciding with our two cases. The evil TCG is extremely rare (4).

As in other studies, the presumptive clinical diagnosis was fibroma (1)

The association with Noonan Syndrome and Neurofibromatosis type I may indicate a common pathogenic link between Rasopathies due to alterations in Ras proteins, which play an important role in cell proliferation and differentiation (1).

Histologically, it is made up of large cells with PAS-positive eosinophilic granules in the cytoplasm. Pseudoepitheliomatous hyperplasia is common in the epithelium covering the lesion, and can be confused with squamous cell carcinoma. Immunohistochemistry shows positivity for the S100 protein and CD68 antigen, and specific neuronal enolase. These findings demonstrate its neural origin and are comparable to those of other authors (1,3, 4)

Simple excision is the treatment of choice (3).

Conclusions: - The most frequent location is the tongue.

- Most are benign.

- The basis of diagnosis is histology as it presents a non-specific clinical appearance.

- Immunohistochemistry supports its neurogenic origin.

- Treatment is surgical excision of the lesion.

KEYWORDS: granular cell tumor; Abrikossoff tumor; tongue.