

HOSPITAL DOCENTE ANTITUBERCULOSO DE LA
HABANA "JULIO TRIGO"

Mioblastoma de células granulosas. Presentación de un caso

Por los Dres.:

CORALIA TORRES JIMENEZ³⁵, JULIO
RODRIGUEZ QUINTERO³⁶, RAFAEL MENESES
MAÑAS³⁷, LEDA FERNANDEZ AVILA³⁸ y JULIO
RAMIREZ RODRIGUEZ^{*****}

Torres Jiménez, C. *Mioblastoma de células granulosas. Presentación de un caso.* Rev Cub Med 19: 5, 1980.

Se expone el caso de un tumor de la tráquea que provocó un síndrome asmatiforme de evolución sorpresiva y fatal, cuyo diagnóstico definitivo se hizo por broncoscopia de urgencia. La paciente falleció durante esta crisis como consecuencia de un paro cardíaco irreversible. En el examen anatómico se observó un tumor que obstruía la tráquea en su tercio medio, y cuya estructura hística fue la de un mioblastoma de células granulosas. Se hacen consideraciones referentes a las dificultades del diagnóstico de estos casos y se revisa la literatura a propósito de éste. Los estudios hísticos son motivo de diversas interpretaciones.

El mioblastoma de células granulosas fue descrito por *Abrikosoff* en 1926, pero su diagnóstico aún continúa siendo un enigma para los profesionales de la medicina y estomatología.

Es un tumor poco frecuente, que despierta gran interés, principalmente a causa de la incertidumbre que existe en

cuanto a su naturaleza biológica e histogénesis.¹⁻⁴

En la mitad del total de los casos informados, el mioblastoma ha predominado en la mucosa bucal y el tercio restante en la lengua, aunque su presencia ha sido descrita también en la piel, el tejido subcutáneo, el esófago, la laringe, la mama, el apéndice, el ano, la vejiga y el tracto respiratorio.

Según algunos autores, es más frecuente encontrarlo en hombres y su incidencia es mayor en la tercera y cuarta décadas de la vida. La descripción de su aparición más precoz ha sido en un paciente de dos semanas de nacido.

El tumor por lo general es considerado como benigno, aunque se han informado lesiones malignas en las que se han descrito recidivas locales y metas- tálicas (tanto regionales como distantes) hasta en el 3% de los pacientes.²⁻⁹

³⁵ Especialista de I grado en neumología, hospital "Julio Trigo".

³⁶ Especialista de I grado en cirugía, hospital "Julio Trigo".

³⁷ Especialista de I grado en anatomía patológica, hospital "Julio Trigo".

³⁸ Residente del 1er. año en neumología. Hospital "Julio Trigo".

***** Residente del 2do. año en neumología. Hospital "Julio Trigo".

Histogénesis

La histogénesis de esta lesión es todavía tema de controversia, pues la mayor parte de los autores la consideran como un proceso neoplásico, mientras que otros investigadores alegan que se trata de un fenómeno degenerativo, por lo que se formulan varias teorías acerca de su origen:¹¹

Mioblástica (*Abrikosoff*; 1926); histocística de almacenamiento (*Lereux* y *Delarne*; 1939); fibroblástica (*Pearson*; 1950); en el tipo neural: neurofibroma de células granulosas (*Fust* y *Curtar*; 1949; *Baigle*; 1953) y schwannoma de células granulosas (*Fishery Wecheles*; 1960).

Aunque la información definitiva en cuanto al origen de este tumor está todavía por describirse, sus síntomas son variados y depende de su localización.

Según la literatura revisada por nosotros, se han informado 6 casos de mioblastoma de células granulosas en la tráquea, que han presentado los síntomas siguientes:

1er. caso: disnea evolutiva desde 1 año antes del diagnóstico.

2do. caso: tos y expectoración abundante 1 año y medio previo al diagnóstico.

3er. caso: ronquera 3 años antes del diagnóstico.

4to. caso: tos y disnea evolutiva durante 10 meses antes del diagnóstico.

5to. caso: asma bronquial desde 16 años de edad, 3 cuadros neumónicos reflejados 1 año previo al diagnóstico.

6to. caso: disnea y ronquera evolutiva 1 año antes del diagnóstico.

Los tumores traqueales son considerados por la mayoría de los autores como poco frecuentes. El primer informe que recoge la literatura médica acerca de los mismos corresponde a *Schoelker*, quien lo diagnosticó en el año 1.871. La ubicación más frecuente de esta le-

sión ha sido la pared posterior, y su mayor incidencia se ha señalado en los extremos traqueales (55% en el tercio superior y 35% en el tercio inferior). Se describen 4 variedades macroscópicas: ulceromamelante, infiltrante, polipoidea y mixta.

La clínica de los tumores traqueales en general se parece mucho a la del asma bronquial, aunque con ciertas características distintivas. De modo excepcional comienza con una manifestación de absceso pulmonar o por un neumotorax espontáneo.¹⁰⁻¹⁵

Ante el cuadro clínico de síntomas respiratorios de largo tiempo de evolución, hemoptisis pequeñas repetidas, con expectoración variable, tos violenta, paroxística, disnea —sobre todo en los casos avanzados— y con respiración ruidosa, se establece el diagnóstico de la posibilidad de que exista un tumor traqueal, aunque este cuadro suele ser intermitente y se explica por la variación del tumor.

Así pues, según *Witz*, en todo cuadro de disnea paroxística asmátiforme, que se presente en una persona joven —y más aún si ésta es una mujer— y que no ceda a un tratamiento antiasmático, se plantea la posibilidad de un tumor traqueal.

Diagnóstico

El diagnóstico fundamental de las afecciones traqueobronquiales se deben establecer mediante el examen broncoscópico, y para esto es útil la toma de muestra y estudio hístico de la lesión existente, teniendo en cuenta que esta lesión puede aparecer en cualquier lugar de la economía; su presencia es a menudo un problema de diagnóstico difícil. Casi nunca se establece el diagnóstico preoperatorio, por lo que se requieren cuidadosos exámenes microscópicos. El diagnóstico diferencial hístico debe establecerse con el sarcoma alveolar de partes blandas, sarcoma polimorfo, para- ganglioma no cromatofílico y con el rdbomiosarcoma.^{12,48,10,14}

Tratamiento

El tratamiento aconsejable es el quirúrgico, aunque la erradicación es inútil en los casos malignos, por su tendencia a la recidiva, así como a la malignización. Los pacientes diagnosticados deben ser vigilados estrechamente.^{1,2,4-12,14}

Informe del caso

Paciente D.H.M., con HC: 41237, de 18 años de edad, del sexo femenino, estudiante, de la raza negra, que ingresa en nuestro centro por falta de aire el 29 de julio de 1973, con antecedente de salud aparente hasta los 5 meses anteriores, en que comenzó a presentar tos seca, expectoración blanquecina y falta de aire en forma de crisis, que en diversas ocasiones mejoraron con broncodilatadores, por lo que no requirió ingresos anteriores, aunque refiere aumento en intensidad y frecuencia de las crisis en el transcurso del tiempo. Dos días antes de su ingreso padece tos intensa y expectoración blanquecina escasa, acompañada con moderada falta de aire, que se intensifica paulatinamente. La paciente refiere que relaciona este nuevo cuadro con productos tóxicos utilizados el día en que se inició el cuadro señalado.

Los antecedentes personales y familiares no arrojaron asmáticos o alérgicos en la familia. Se trata de una estudiante de agropecuaria, que por ese motivo maneja con frecuencia productos químicos, algunos de ellos tóxicos, sin definir su naturaleza. El interrogatorio por aparatos no demostró datos de interés fuera de los descritos.

Al examen físico nos encontramos con una paciente brevilinea, que no deambula por disnea, la facies es ansiosa y el decúbito ortopneico; las mucosas están bien coloreadas; faneras normales; piel propia de su edad, sexo y raza; el tejido celular subcutáneo no se muestra infiltrado, en cambio, se comprueba aumento del tejido adiposo. El tórax presenta aumento de los diámetros anteroposteriores; se observa expansión pulmonar aumentada (frecuencia 32/min.), hipersonoridad pulmonar en ambos hemitórax; las vibraciones vocales están disminuidas globalmente y a la auscultación presenta roncocal y sibilantes en ambos hemitórax. Los tonos cardíacos son bajos en intensidad, sin que se escuchen soplos. Los pulsos periféricos están presentes; no hay ingurgitación yugular. No se observa cianosis. La TA es de 150/100 mm Hg y el pulso de 120/min.

Se considera que la paciente presenta asma bronquial en *status*, por lo que se decide su ingreso.

Los análisis realizados arrojaron los resultados siguientes: hemoglobina: 10,5%; hematocrito: 36% y eritrosedimentación: 35 mm a la

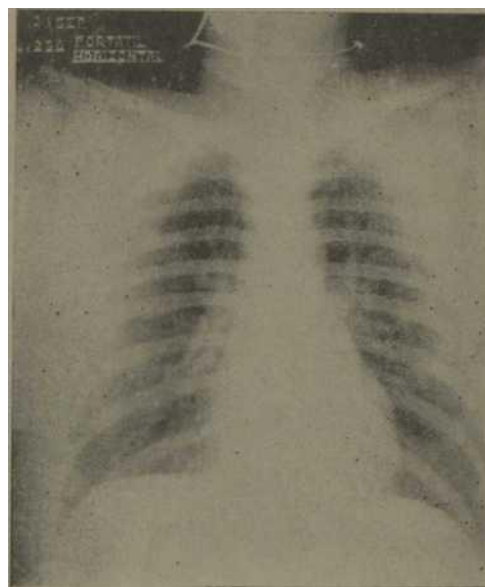


Figura 1. Rx de tórax con reforzamiento de ambos hilos. Signos radiográficos de enfisema pulmonar generalizado.

hora; el recuento diferencial fue normal; glicemia y urea dentro de límites normales; el ionograma Cl: 83 mEq/l; RA: 29 mEq/l; Na: 140 mEq/l; K: 4 mEq.

Se realizó examen de esputo en el cual se observó la presencia de abundantes gérmenes grampositivos. En ese momento fue imposible realizar la gasometría. Placa de tórax PA: reforzamiento de ambos hilos. Signos radiográficos de enfisema pulmonar generalizado (figura 1).

La evolución inmediata de la paciente no fue satisfactoria, por lo que en dos oportunidades fue necesaria la presencia del médico de guardia. La paciente presentó febrículas de 37,5 °C, a las 24 horas posteriores a su ingreso; la tos seca con muy escasa expectoración fue predominante.

A las 48 horas de su Ingreso se decidió realizar una broncoscopia de urgencia a consecuencia de la evolución tan tórpida de la paciente y la aparición de respiración ruidosa. En cambio, la traqueotomía o la intubación endotraqueal fueron rechazadas debido al cuadro clínico; se planteó la necesidad de visualizar las vías respiratorias, lo cual se llevó a cabo con carácter de extrema urgencia y con las máximas precauciones posibles ante el peligro de la broncoscopia en estos casos.

Para sorpresa del especialista, el broncoscopio no rebasó la parte media de la tráquea, a causa de la presencia de un tumor grande y sangrante que no dejaba avanzar el tubo. La paciente co-

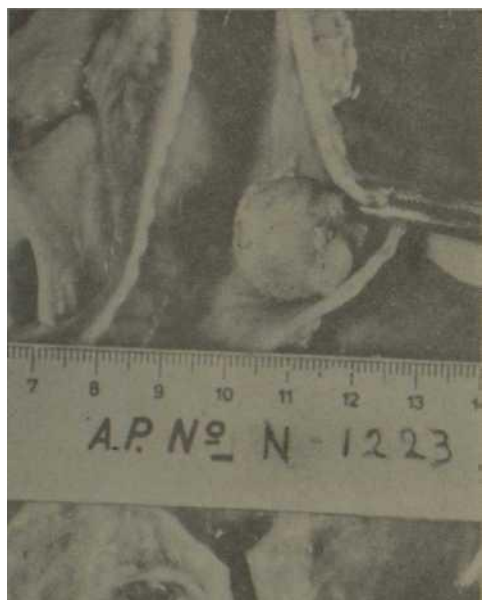


Figura 2. Aspecto intratraqueal del tumor.

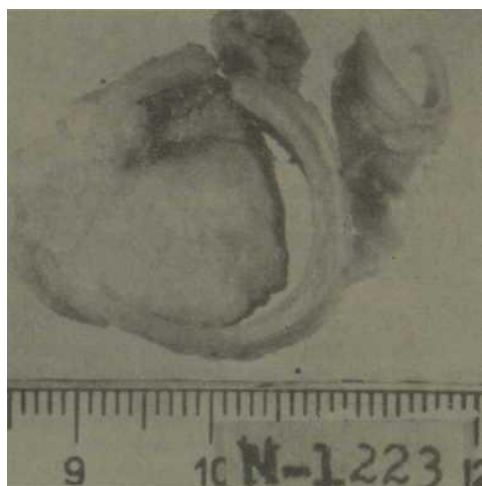


Figura 3. Corte transversal de la tráquea a mayor aumento, donde se observa el tamaño del tumor que ocluye la casi totalidad de la tráquea.

mienza a presentar cianosis y trastornos del ritmo cardíaco, por lo que se decide retirar el broncoscopio y practicar de inmediato la oxigenación, así como la traqueotomía de urgencia, que resultó difícil debido a la localización del tumor. Más tarde la enferma presentó un paro cardíaco y posteriormente uno respiratorio; la paciente falleció 2 horas después, a pesar de los esfuerzos realizados por el colectivo médico por salvarle la vida.

Informe de la necropsia

Examen macroscópico: en la cara posterior de la tráquea se observa una prominencia inclinada hacia la parte inferior del tercio medio. Esta prominencia es de 3 cm de diámetro longitudinal y de unos 12 mm de diámetro transversal.

En esta zona —que corresponde a la infiltración de un gran tumor irregularmente esférico que hace prominencia en la luz traqueal— ha desaparecido el aplastamiento que produce el músculo traqueal normal. La base de implantación del tumor es amplia e infiltra el músculo traqueal con desplazamiento algo a la derecha. El tumor tiene 2 cm de diámetro longitudinal. Su altura máxima es de 8 mm. Sólo queda de la luz traqueal un conducto casi filiforme e irregular. No existen linfadenopatías subyacentes [figuras 2 y 3].

El pulmón derecho pesa 200 g y el izquierdo 300 g; ambos están ligeramente congestionados y edematosos; los bronquios lobulares presentan abundantes exudados mucohemorrágicos.

Examen microscópico: el tumor está formado por células poliédricas de citoplasma de color pálido acompañado con eosinófilos con múltiples granulaciones de 1 micra de diámetro y núcleos de cromatina laxa. El tumor se infiltra algo en la base de implantación, rechaza glándulas y cartílagos en algunas zonas del epitelio de revestimiento bronquial. Por impregnación argéntica, en algunos campos adyacentes del estroma conjuntivo se observan formaciones argentófilas fibrilares (impregnación de nitrato de plata de Cajal) con el aspecto de posibles neurofibrillas (figuras 4 y 5).

En los pulmones se observó congestión intracapilar de las paredes de los alvéolos, engrosamiento de las reticulofibrillas y fibras elásticas normales.

Conclusión: se trata de un mioblastoma de células granulosas de la tráquea.

COMENTARIOS

El mioblastoma de células granulosas de la tráquea es una afección poco común, cuyo diagnóstico resulta difícil y más aún lo es su tratamiento.

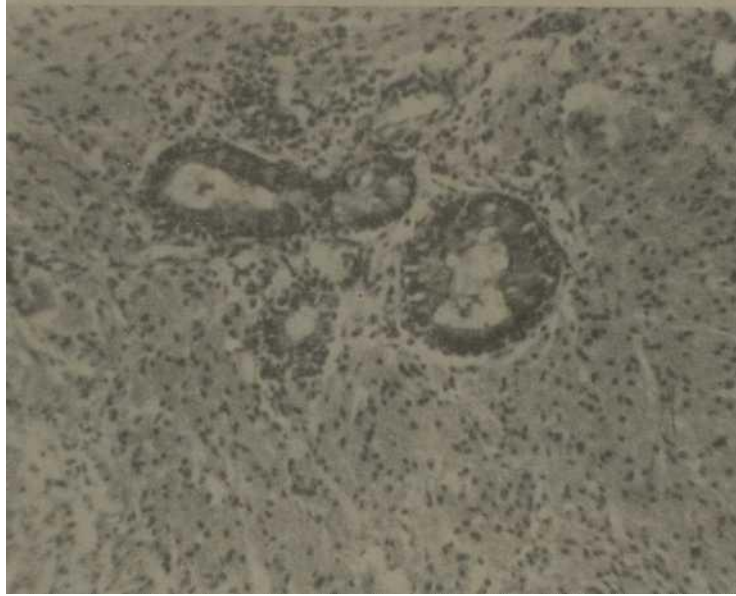


Figura 4. *Mioblastoma de células granulosas. Coloración de hematoxilina-eosina; obsérvese las células tumorales de citoplasma claro y núcleo pequeño. Véase cómo rodean algunos conductos excretores y algunos acinus de las glándulas traqueales.*

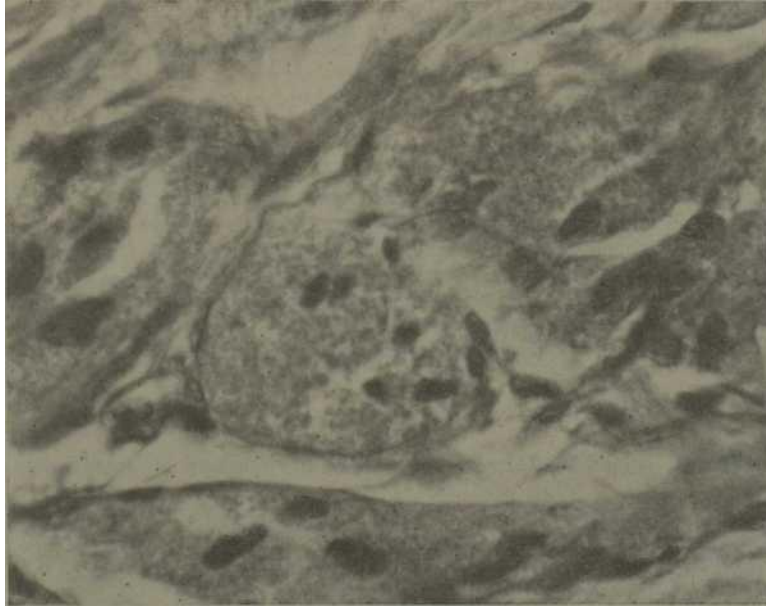


Figura 5. *Mioblastoma de células granulosas. Coloración de Schiff. Aspecto granuloso del citoplasma de las células neoplásicas. Fibrillas de reticulina (Pas-positiva) entre las células neoplásicas.*

Este proceso neofornativo constituye una entidad nosológica de origen anatómico, cuyos síntomas —que se derivan de las dimensiones de la citada obstrucción— consisten en dificultad respiratoria de aparición reciente y en forma paulatina y creciente, como refiere la enferma estudiada por nosotros. Tales síntomas resultaron de difícil interpretación, por una parte, dados los antecedentes de estudio y trabajo a los que se vio sometida durante algún tiempo la paciente, y por otra, está el hecho de que los referidos síntomas desaparecían una vez que ésta era objeto de tratamiento con broncodilatadores durante un período previo a su ingreso en nuestra institución.

En el momento de su ingreso la paciente presenta manifestaciones que evidencian falta de aire y tos acompañada con expectoración, todo lo cual hace que se le diagnostique nuevamente una crisis de asma bronquial, no sólo por el médico de guardia, sino por diversos facultativos que se ocuparon de este caso, cuyas características coinciden con las referidas en la literatura médica.^{39-14,15}

Con posterioridad, la pobre respuesta al tratamiento impuesto y la aparición

de una respiración muy ruidosa, nos hace sospechar la posibilidad de la existencia de una obstrucción en las vías respiratorias altas, por cuyo motivo se indica la broncoscopia de urgencia, que pone de manifiesto la presencia de un tumor en el tercio medio de la tráquea que provoca la casi total obstrucción de ésta, hecho que explica el cuadro sintomático referido con anterioridad. En el transcurso de la investigación endoscópica de la tráquea a que acabamos de aludir, la paciente presentó cianosis y trastornos del ritmo cardíaco, por lo que se decide realizar una traqueotomía de urgencia, lo que resultó de poca utilidad dada la localización del tumor detectado. Minutos después presentó un paro cardíaco (que se debió probablemente a un déficit de oxígeno y aumento de anhídrido carbónico) que le provocó la muerte.

No es usual que esta enfermedad sea tomada en consideración, por la poca frecuencia con que aparece en la tráquea. En nuestro caso debemos añadir la inexistencia de síntomas previos, hasta 5 meses antes de su ingreso en nuestro hospital, hecho que demuestra que hubo un rápido crecimiento del referido tumor.

39 *Jabard, P. et al.* Tumeurs a cellules granu-
578

PE3KME

Toppec XHMeHec, K. HtaoðJiacTOMa rpanyjië3Hux KJieTOK IIDencTa
Bjeime QOToro cjjiniaH. Rev Cub Med 1V5, 1980.

“peacTa

B HacTonmeâ paðoTe npeÆCTaBJIJeTCfl HHðopManHH oimoro ojirqaji c onpcojiBio Tpxaea, KOTopaji BH3Bajia acTMamopMHitð chhæpom veoBo - TeJDbHOH O OpaTaJEbHOH 3BOJHQIIHO O, OKOFFiaTeJIBHHK J[0arHO3 KOTOÛOË OHJi nocTaBjieH c noMomtro ðoHxockonrai, npoBesëHHoS cdo^ho fia- niieHT yMëp bo BpeMii 3Toro Kp030ca OppeBepc0BHofi ociaHOBKH cep JWa. iipo npoBejjeHKo aHaToira^eckKoro nccjie,noBaHw dtuia K3VHeHa- *KOT^PaH HaxojioJiacB b Tpxeee, 3aHHMaH eë TpeTBD racTB ^^ KOTopofi racTEraeckan ñpencTaBJIyia coóoS ctpvkttot MHOÛJiacTOMH **paHyjie3HHx KJieTOK.üejiaoTCH 3aMeHaHM, Kacaronme-** ch cJiojKHocTeii nocTajiOBKH jc0arHO3a rrprii üoeoóhnx cjnraqnx. KúoMe Toro npocwaTpHBaeTCH jpaTepaTypa, CBH3aHHaa c no^oOHUM 3aóojie- BaHoeM. iBCT^qeckHe accjie^oBaHM apejicTaBJifliOT coóoñ motob na3 OTTOHX TOJIKOBaHOË.

BIBLIOGRAFIA

1. *Crane, A.R.* Granular cell myoblastoma of mioblastic myoma. Am J Pathol 21: 357, 1945.
2. *Gamboa, L.* Malignant granular cell myoblastoma. Arch Pathol 60: 663, 1955.
3. *Powell, E.B.* Granular cell myoblastoma. Arch Pathol 42: 517, 1946.
4. *Schneider, Ch. et al.* Granular cell myoblastoma of larynx. Arch Otolaryngol 89: 873, 1969.
5. *Archer, F.L et al.* Granular cell myoblastoma of the trachea and carina treated by resection and reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 45: 539, 1963.
6. *Bahuth, J.J. et al.* Granular cell myoblastoma of the tongue. Arch Otolaryngol 91: 161, 1970.
7. *Canulis, R.F.; A.M. Cohn.* Granular cell myoblastoma of the larynx. Arch Otolaryngol 91 : 125, 1970.
8. *Lenes de la trachea. Laval Med 37: 602, 1966.*
9. *Calhoun, T. et al.* Granular cell myoblastoma: another unusual esophageal lesion. J Thorac Cardiovasc Surg 69 (3): 472-475, mar., 1975.
10. *Dulante, F. et al.* Tumor de Abrikosoff. Rev Clin Esp 132: 541, 1974.
11. *Herechfus, L. et al.* Granular cell myoblastoma of the oral cavity. Oral Surg 29: 341, 1970.
12. *Garcia Lax, A. et al.* Cilindroma de la tráquea torácica. Rev Clin Esp 113: 265, 1969.
13. *Personne, C.L. et al.* Signes cliniques et radiologiques des tumeurs. Rev Fr Mal Respir 2: 407, 1974.
14. *Garcia Dadoni, Z.R.A. et al.* Cáncer de tráquea. Rev Clin Esp 126: 259, 1972.
15. *Paulet, J. et al.* Les localizations broncho-trachéales des tumeurs a cellules granuleuses au tumeurs d'Abrikosoff. Semaine Hôpitaux 48 (50): 3325-27, 8 dec., 1972.

Recibido: mayo 19, 1977.

Aprobado: julio 23, 1979.

Dra. *Coralía Torres Jiménez*

Cervantes 19, Víbora

Rpto. Sevillano. Ciudad de La Habana.