

Mioblastoma a células granulares

Por los Dres.:

Guillermo Fernández Baquero, Pedro Regalado Ortiz González, José E. Fernández-Britto, Rafael Grillo Martínez, José V. Raguela Rangel, Humberto Pérez Acuña, Galardy, José R. Mariño Fernández, Manuel Navarro Herrera

Se reporta un caso de Mioblastoma a células granulares con lesiones múltiples cutáneas. Se describe y discute el cuadro clínico e histopatológico, así como su posible histopoyiesis. Se efectúa una breve revisión bibliográfica.

HISTORIA

Aunque *Weber* en 1854 había publicarlo un caso que parece corresponder a esta afección, no fue hasta 1926 en que *Abrikossoff*, atendiendo al tipo celular observado, le dio denominación propia,

reportando cinco casos. Este mismo autor en 1931 agrega siete nuevos casos a su estadística. *Klemperer* en 1934 lo describe por primera vez en los Estados Unidos, compilando 44 casos. *Gray y Guenfeld* en 1937 encuentra cinco casos más. *Glauer* en 1943 publica tres casos de mioblastoma de la laringe. *Altman* en 1943 encuentra también tres casos en el conducto auditivo externo. *Horn y Stout* en 1943 hacen una puesta al día de la literatura mundial, con un estudio profundo de 120 casos y mantiene la denominación de *Abrikossoff*. En 1944 se publican casos por *Howe y Warren*. En 1945 *Crane y Tremblay* llegan a recolectar 162 enfermos. *Powell* en 1946 describe tumores múltiples en pacientes negros. *Bloom y Ginsler* en 1947 dan a conocer una enferma con un mioblastoma del labio inferior. *Colé y Lund* en 1947 hacen una revisión del tema, abundando en la histopatología y llegan a la conclusión que no es de origen lipídico. *Wen-Hsiam-Ma* en 1952 recolectó 287 casos de la

21 Trabajo presentado en la Sociedad Cubana de Dermatología.

22 Profesor de Dermatología, Escuela de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de La Habana. Primer Teniente de la F. A.R. Jefe Servicio Dermatología. Hospital "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

23 Profesor Auxiliar de Dermatología, Escuela de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de La Habana. Teniente de la F.A.R. Hospital "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

24 Instructor de Anatomía Patológica, Escuela de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de La Habana. Jefe del Servicio Anatomía Patológica. Hospital "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

(***) Especialista Auxiliar de Dermatología. Hospital "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

(**«**») Residentes de Dermatología. Tenientes Médicos de la F.A.R. Hospital "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

(**»,***) Internos Verticales de Dermatología. Hospital "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

literatura mundial. *Ashburn y Rodgeer* en 1952 y *BdngUi* en el propio año publican 43 casos, haciendo hincapié en la morfología y patología. *Gustem* en 1953 plantea la posibilidad del origen multicéntrico de este tumor. En 1955 se publica un trabajo por *Cove, Kopf y Kerdel Vegas*, donde se señaló su aparición en niños. *Azzopardi* en 1956 trata de dilucidar la histogénesis.

SINONIMIA

Blastoma múltiple de la piel, enfermedad de Abrikosoff, rabdomioma granulo celular, mioblastoma a células claras, mioblastoma a células granuladas múltiples subcutáneas, mioblastoma a células granulares uniformes, tumor a células granulares no lipídico, neurofi- broma a células granulares, miolsis nodular, neuroma granular, fibroblasto, ma perineural a células granulares, te- saurismosis lipídica.

CONCEPTO

Esta afección es poco frecuente en piel y T.C.S. donde puede ponerse de manifiesto como lesiones únicas o múltiples. Aparece clínicamente como un tumor de consistencia firme, cuyo tamaño oscila entre 0.5 y 2 cms. o más, pedunculado o sésil y raramente tiene tendencia a la ulceración. Son lesiones de crecimiento lento, distribuidas igualmente entre ambos sexos. Parecen ser más frecuentes en la raza negra y entre la tercera y quinta década de la vida. Las lesiones son usualmente asintomáticas, aunque se han descrito algunos casos acompañados de un discreto dolor. Su color puede ser el de la piel normal que lo circunda o de un color rojizo, amarillento, azulado o grisáceo.

Las localizaciones más frecuentemente reportadas son: lengua, mucosas de la boca, piel, T.C.S. músculo, conducto auditivo externo, parótida, faringe, laringe, tráquea,

bronquios, pulmones, corazón, esófago, vejiga, etc. El diagnóstico por regla general es difícil de hacer desde el punto de vista clínico, ya que puede ser confundido con xantomas, xanto- fibromas, queloides, hamartomas, formas nodulares de la urticaria pigmentosa. neurofibromas, melanoiuas, lepromas, bistiocitomas, etc.

REPORTE DE UN CASO

M.T.M., de 35 años, mestizo, natural de La Habana, procedente de Marianao, mecánico. Refiere que hace aproximadamente 10 años notó una tumoración pequeña en antebrazo izquierdo, la que se acompañaba en su inicio de prurito. A partir de entonces y casi sin darse cuenta del momento de su aparición, aprecia lesiones similares en cuello, tronco y extremidades. En esas condiciones es ingresado en nuestro Servicio para su estudio y tratamiento.

Examen físico (datos positivos):

Aparato circulatorio: S5 de mediana intensidad en foco apexiano sin irradiación. T.A. 200 y 120.

Examen dermatológico:

Presenta en cuello, tronco y extremidades, lesiones nodulares, de tamaño fluctuante entre 0.5 y 4 cms., de forma redondeada, color de la piel normal circundante, superficie lisa, indoloros, no adheridos a planos profundos, localizados en las siguientes regiones: 3 en antebrazo izquierdo, 1 en el mismo brazo, 1 en flexura de codo derecho, 1 en antebrazo derecho, 8 dispuestos irregularmente en cara anterior del tronco, 5 en la cara posterior, 1 en región poplítea derecha, 1 en cara interna del muslo derecho, 1 en cara anterior del cuello y otro en la cara posterior. El resto del examen dermatológico carece de importancia.

Investigaciones paraclínicas:

Exámenes complementarios de laboratorio clínico, radiografía de tórax, tránsito intestinal, pielografía, rectosigmoidoscopia, laparoscopia y examen otorrinolaringológico dentro de límites normales.



Fig. No. 1.—Obsérvense los numerosos nódulos de la lesión en regiones mamaria derecha, esternal y axilar izquierda.



Fig. No. 2.—Nódulo tumoral de la región axilar izquierda.



Fig. No. 3.—Vista de acercamiento del tumor en región axilar.



Fig. No. 4.—Obsérvase la epidermis y en el dermis medio las células granulares de distribución focal. Hematoxilina y eosina (200xt).



Fig. No. 5.—Tejido colágeno denso del dermis, una glándula sudorípara y por debajo las típicas células granulares del mioblastoma. Hematoxilina y eosina (200x).

HISTOGENESIS

Abrikosoff pensó que las células que componían este tipo de tumor derivaban de mioblastos que podían ser estimulados después de un posible trauma.

Posteriormente el propio *Abrikosoff* aceptó la teoría disontogenética que prevalecía en aquel momento y en la que *Conheim* postulaba que el tumor (en este caso el mioblastoma) derivaba de células que por un defecto en su desarrollo embrionario, adquirían en potencia la facultad de evolucionar hacia músculo.

Más tarde *Fust* y *Clister* lanzaron la teoría de un origen neural, basados en sus observaciones sobre tumores que guardaban relación con los nervios periféricos.

Sobre este aspecto *Winkelmann* encontró que este tipo de tumor era colinesterasa negativo, lo cual pone en duda un origen neuroepitelial.

Estudios recientes de *Sobel* y *Churg* sugieren que las células granulares pueden provenir de varios tipos de tejidos y clasifican las lesiones como constituidas por células granulares, histiocíticas y neurogénicas.

HISTOPATOLOGÍA

Ya en su segundo trabajo *Abrikosoff* clasificó histopatológicamente este tumor como compuesto de la siguiente manera:

- I) Donde existen granulaciones de las células del tumor con estriaciones longitudinales y cruzadas.
- II) Con algunas estrias longitudinales y cruzadas.
- III) Presenta hiperplasia de algunas células y formación de masas sinsitiales polinucleares
- IV) En este último tipo existe un predominio de células alargadas, fusiformes y granulares, concomitando con variado número de células granulares y también con cambios malignos. Esto llevó a *Howe* y *Warrea* a usar el término mioblastoma uniforme y pleomórfico a células granulares. *Murphy* además de mantener el término pleomórfico, sugirió que este tipo IV estaba estrechamente relacionado con los rhabdomiomas.

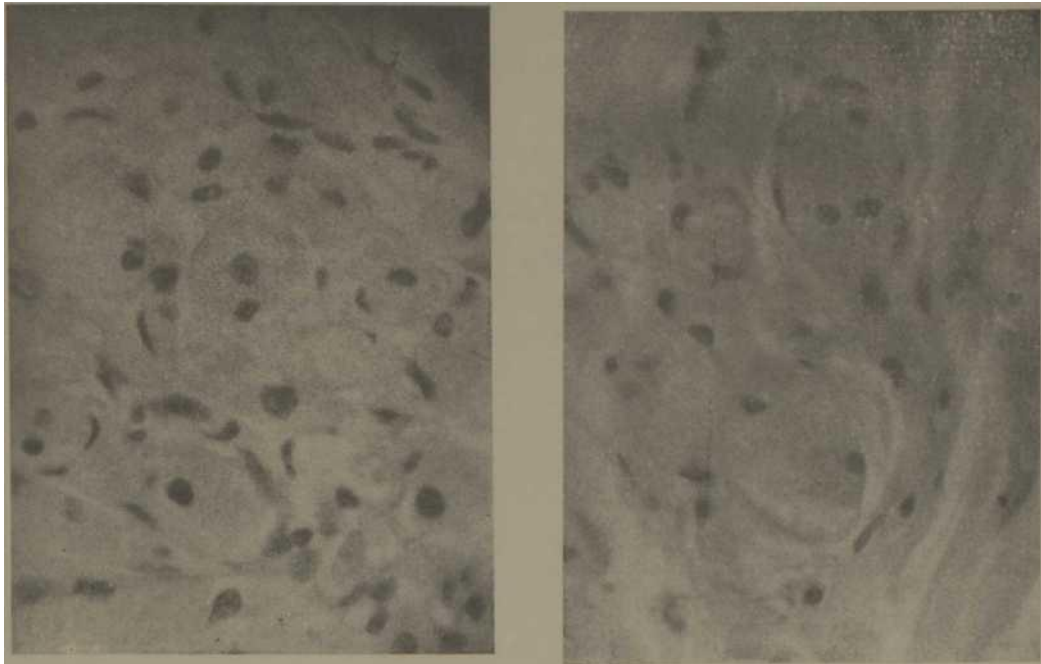


Fig. No. 6

fig.]Vo. 7

Figs. 6 y 7.—Obsérvense las características células poligonales, de núcleo pequeño y picnótico, así como el típico citoplasma finamente granuloso de ellas. Hematoxilina y eosina (600x).

Según *Montgomery* la variante IV de *Abrikossoff* parece ser en realidad un tumor pleuraórfico maligno o un rabdo- miosarcoma.

Las células del mioblastoma son por regla general de forma oval, redondeadas o poliédricas, teniendo un abundante citoplasma granular. Su límite externo a veces no se visualiza bien. Los granulos que contiene el citoplasma varían en tamaño de tres a cuatro mieras hasta granulaciones mayores. Lo más frecuente es que los gránulos aparezcan distribuidos homogéneamente, en forma de granulaciones finas, acidófilas.

Las células del tumor usualmente presentan un núcleo único, de tamaño mediano o grande, vesicular, de localización central o ligeramente excéntrico, conteniendo habitualmente un solo nucléolo. Las initosis son raras.

En algunas áreas las masas de células granulares presentan tendencia a formar masas sin- sitiales con varios núcleos. En ocasiones adoptan una disposición organoide, en relación estrecha con grandes vasos sanguíneos o troncos

nerviosos. Otras veces se separan en pequeños grupos con cantidades más o menos apreciable de tejido colágeno y reticular entre ellas, pu- diendo aparecer encapsuladas o no. Cuando el tumor está próximo a la epidermis existe una reacción por parte de ésta, constituyéndose una hiperplasia pseudoepiteliomatosa, con pleofo- mismo de esta zona, siendo confundido entonces con frecuencia con un carcinoma.

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista histopatológico se plantea en primer lugar con el xantoma, pero las células xantoma- tosas se distinguen por su citoplasma espumoso y por la ausencia de granulaciones. No obstante *Pearse y Bangle* demostraron que los granulos de las células del mioblastoma contenían lípidos, probablemente en forma de lipoproteínas o esfingolípidos.

El melanoma maligno, lepra leproinatosas, histiocitoma, urticaria pigmentosa a forma nodular también muestran algunos cambios en el citoplasma celular que simulan gránulos, pero los patrones histológicos distintivos de estas afecciones no permiten la confusión con el mioblastoma.

PRONOSTICO

El mioblastoma a células granulares es habitualmente un tumor benigno y de buen pronóstico, aunque se ha reportado una incidencia de malignidad de un 11% (Ross, Miller y Foster).

RESUMEN

Se reporta un caso de mioblastoma a células granulares con lesiones múltiples nodulares cutáneas.

Se señala su difícil interpretación clínica y la importancia de la histopatología para su diagnóstico.

Aunque la localización en piel y T.C.S. no es muy frecuente, los dermatólogos deben pensar en esa posibilidad ante cualquier tumoración con las características

señaladas.

SUMMARY

A case of myoblastoma with granular cells and multiple cutaneous lesions is reported. The clinical and histopathological picture, as well as its possible histogenesis is described and discussed. A brief bibliographic revision is made.

RESUME

Un cas de myoblastome á cellules granulaires avec lesions cutanées multiples est reporté. On décrit et on fait une discussion du cadre clinique et histopathologique, ainsi que sa possible histogenése. On fait une breve révision bibliographique.

RIBLIOGRAFIA

1. —Bloom, D., and Ginzler, A. M.: Arch. Dermat. & Syphi. 56: 568 (Nov.). 1947.
2. —Cipollaro, A. C., and Einhorn, M. B.: Arch. Dermat. & Syph. 56: 812 (December). 1947.
3. —Cave, V. G., Kopf, A. W and Kerdel Vegas, F.: Arch. Dermat. 71: 579 (May). 1955.
4. —Baraf, Ch. S., and Bender, B.: Arch. Dermat. 89 (February), 1964.
5. —Walter F. Lever: Histopatology of the Skin. Third Edition. Lippincott Co.
6. —Hamilton Montgomery: Dermatopathology. 1967. Harper & Row.

R

26 Instructor de dermatología de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana. Teniente Médico de las Fuerzas Armadas Revolucionarias, Hospital