

Mioblastoma de células granulosas de localización endobronquial

P.C. Cebollero¹, A. Pérez Trullén², J.L. Orcastegui²

INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulosas fue descrito por primera vez en 1923 por Abrikosoff¹, quien atribuyó su origen a un proceso degenerativo del músculo estriado. Han sido numerosas las teorías propuestas desde entonces, pero la más aceptada parece ser la neurogénica^{2,3}, que asimila el origen como neuroectodérmico. Analizadas las células al microscopio electrónico, parecen mostrar similitud con células de Schwann degeneradas⁴, relacionándose incluso con la alteración metabólica de sus lisosomas⁵.

A pesar de que desde la descripción original de dicho tumor han aparecido en la literatura varios cientos de casos, su localización traqueobronquial se ha limitado a varias decenas y concretamente en nuestro país sólo han sido recogidos seis casos⁶⁻¹⁰. Describimos a continuación dos nuevas presentaciones de localización endobronquial.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Caso nº 1

Se trata de un varón de 44 años, fumador de 15 cigarrillos al día, entre cuyos

antecedentes patológicos destacan úlcus gástrico, hernia umbilical y criterios clínicos de broncopatía crónica. Acudió a nuestra consulta por haber presentado un episodio de hemoptisis en el contexto de una reagudización de su bronquitis crónica. Se practicó radiografía de tórax y analítica de rutina, que resultaron compatibles con la normalidad. Fue dado de alta asintomático. Tres meses más tarde, y por presentar de nuevo hemoptisis, se realizó fibrobroncoscopia en la que se apreció la existencia, a nivel del bronquio principal derecho, de una masa mamelonada, de amplia base de implantación, color blanquecino y consistencia dura, respetando la luz bronquial en más del 95%, que fue biopsiada y cuyo informe anatomopatológico reveló la presencia de escaso epitelio bronquial sin atipias celulares. Por debajo de dicho epitelio había proliferación sólida de células poliédricas con citoplasmas repletos de granulaciones eosinófilas y núcleos de pequeño tamaño. El estroma era mínimo y se encontraba pobremente vascularizado. El diagnóstico fue de mioblastoma de células granulosas (Tumor de Abrikosoff). Tanto el cepillado como el aspirado bronquial mostraron tan solo proceso inflamatorio ines-

1 Sección de Neumología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona

2 Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

Aceptado para su publicación el 28 de abril de 1997.

Correspondencia

Pilar C. Cebollero Rivas.
C/Benjamín de Tudela, 21, 4A
31008 Pamplona (Navarra)
Tfno. (948) 17 60 54

pecífico. Se practicó TAC torácico no encontrando hallazgo patológico alguno. Los valores espirométricos eran compatibles con la normalidad. Los controles broncoscópicos seriados que se han realizado hasta este momento no han demostrado cambios morfológicos ni anatomopatológicos por lo que nuestra actitud en ausencia de complicaciones sigue siendo expectante.

Caso nº 2

Varón de 47 años, fumador de 30 cigarrillos al día, metalúrgico de profesión. Entre sus antecedentes personales destacaban una intervención quirúrgica a los 17 años por Mal de Pott. No cumplía criterios clínicos de broncopatía crónica. Tres días antes de su ingreso presentó sensación distérmica con fiebre de 39-40 °C, escasos no productiva y cefalea frontal intensa. No aquejó disnea ni dolor torácico. A la exploración física destacaba la presencia de crepitantes inspiratorios en el campo pulmonar inferior derecho. El resto de la exploración fue normal. La radiografía de tórax mostró la presencia de una condensación parenquimatosa basal derecha. En la analítica apareció una leucocitosis de

12900 con desviación izquierda, VSG 80, α_2 globulina 19%. El ECG fue normal. Gasometría arterial al ingreso: pH 7,47, pO_2 56, pCO_2 35, HCO_3 26. El cultivo de esputo, así como los hemocultivos resultaron negativos. La serología no mostró significación patológica. Espirometría: FVC: 3,87, FEV1: 2,86, FEV1/FVC 78%, FEF25-75:2,24. Prueba broncodilatadora negativa. A consecuencia de la tórpida evolución del proceso neumónico se indicó la práctica de fibrobroncoscopia que, además de signos sugestivos de broncopatía crónica, mostró a nivel del espolón de separación entre el segmento 6 y la pirámide basal derecha una protusión de color amarillento, dura, y con irisaciones a su alrededor (Fig. 1). Tanto el aspirado bronquial como el cepillado de la zona mostraron signos de inflamación subaguda. El estudio anatomopatológico de la biopsia bronquial diagnosticó la presencia de un mioblastoma de células granulosas (Fig. 2). Una vez superado el proceso neumónico y dada la ausencia de complicaciones posteriores, se decidió mantener una actitud expectante.

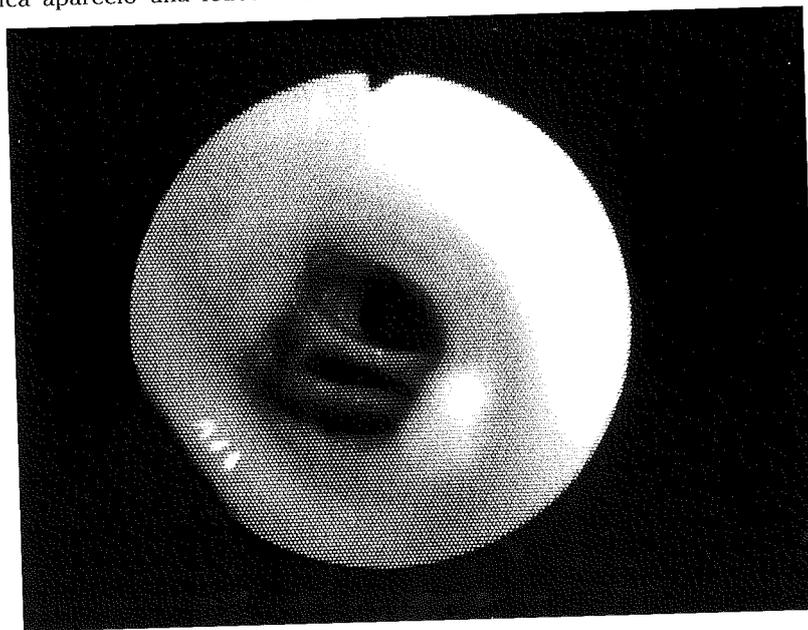


Figura 1. Visión endoscópica de la entrada de la pirámide basal derecha en la que se aprecia protusión de color amarillento.

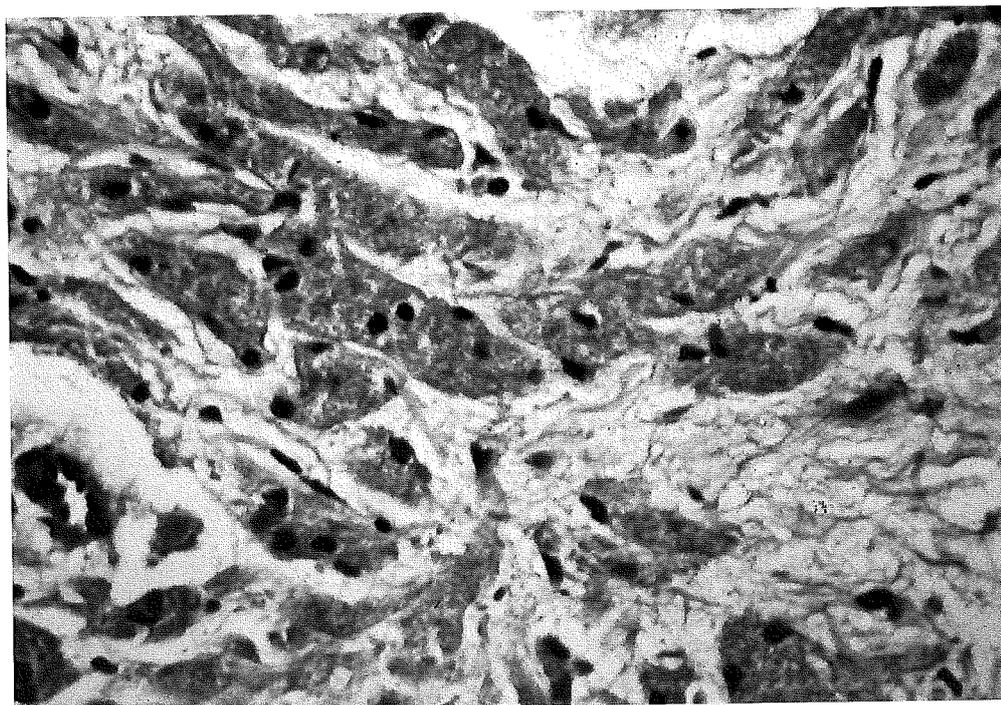


Figura 2. Biopsia de la tumoración que demuestra la presencia de células poliédricas con citoplasmas repletos de granulaciones eosinófilas y núcleos pequeños.

DISCUSIÓN

Después de la afectación esofágica, la presentación traqueobronquial es la localización más frecuente del tumor de células granulosas, dentro de su manifestación intratorácica, y supone entre un 2% y un 10% de todos los mioblastomas¹¹.

En general, suele afectar a bronquios de gran calibre, sobre todo a nivel de las bifurcaciones, siendo más frecuente en el árbol bronquial derecho¹². En nuestro caso ambos pacientes presentaron localización derecha, una de ellas en bronquio principal derecho y otro en el espolón de separación entre segmento 6 y pirámide basal, lo que corrobora los hallazgos de series anteriores, aunque hay autores que han descrito recientemente presentaciones más periféricas¹³⁻¹⁴, condicionadas quizá por el perfeccionamiento del broncoscopio flexible. Del mismo modo se vienen recogiendo frecuentes apariciones multicéntricas¹⁴.

En cuanto al aspecto macroscópico, en todos los casos revisados se trataba de masas blanquecinas de aspecto carnoso^{14,15} e incluso encefaloide⁸, siendo sin embargo en nuestros dos casos masas blanco-amarillentas y consistencia dura.

En ninguno de nuestros dos pacientes se demostraron alteraciones en la función respiratoria, quizá porque ambas masas originaban tan sólo ligera protusión en la mucosa sin estenosis importante.

Como en la mayoría de los casos recogidos en la literatura no se objetivaron imágenes ni en la radiografía simple ni en el TAC torácico, dado su pequeño tamaño y su localización endobronquial¹⁴.

De acuerdo con las posturas más conservadoras¹⁶, por la escasa capacidad de crecimiento del tumor, el pequeño tamaño de las lesiones y la ausencia de complicaciones se adoptó una actitud expectante, con sucesivos controles que no demostraron variación alguna respecto a las imáge-

nes broncoscópicas en el momento del diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. ABRIKOSOFF A. Uber myome, ausgehend von der quergestreiften willkurlichen muskulatur. Virchows Arch (Path Anat) 1926; 260: 215-233.
2. SOBEL HJ, MARGET E, AVRIN E, SCHWARZ R. Granular cell myoblastoma: an electron microscopic and cytochemical study illustrating the genesis of granules and aging of myoblastoma cells. Am J Pathol 1971; 65: 59-71
3. FUST JA, CUSTER RP. On the neurogenesis of the so-called granular cell myoblastoma Am J Clin Pathol 1949; 19: 522-535.
4. FISCHER ER, WECHSLER H. Granular cell myoblastoma-misnomer: electronic microscopic and histochemical evidence concerning its schwann-cell clerivation and nature (granular cell schwannoma). Cancer 1962; 15: 936-953.
5. GARANCIS JD, KOMOROWSKI RA. Granular cell myoblastoma. Cancer 1970; 25: 542-550.
6. PASTOR J, BLASCO E, GARCÍA ZARZA A, PADILLA J, TARAZONA V, París F. Los llamados tumores y pseudotumores broncopulmonares benignos. Arch Bronconeumol 1980; 16: 144-150.
7. CAPDEVILLA JA, VIDAL R, DE GRACIA X *et al.* Mioblastoma de células granulares de localización endobronquial. Arch Bronconeumol 1982; 18: 169-181.
8. GONZÁLEZ F, MONTURIOL JM, ALVÁREZ E, ZAPATERO J, MENTRIDA JM, LLOBREGAT N *et al.* Mioblastoma de células granulosas de localización bronquial. Arch Bronconeumol 1987; 23: 310-312.
9. CHACÓN M, VILA M, BELLO S, LLEYDA MD, HERNÁNDEZ A. Un nuevo caso de mioblastoma de células granulares de localización bronquial. Arch Bronconeumol 1989; 25: 120.
10. CABRERA P, AMERIGO MJ, ALONSO A. Mioblastoma de células granulares de localización traqueal. Arch Bronconeumol 1984; 20: 216-218.
11. OPARAH SS, SUBRAMANIAN VA. Granular cell myoblastoma of the bronchus: Report of 2 cases and review of the literature. Ann Thorac Surg 1976; 22: 199-202.
12. VALENSTEIN SL, THURER R.J. Granular cell myoblastoma of the bronchus. Case report and literature review. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 76: 465-468.
13. ROBINSON JM, KNOLL R, HENRY D.A. Intrathoracic granular cell myoblastoma. South Med J 1988; 81: 1453-1457.
14. REDJAE B, ROHATGI PK, HERMAN MA. Multicentric endobronchial granular cell myoblastoma. Chest 1990; 98: 945-948.
15. McLAIN WC, OLSEN GN, WOOLDRIDGE D, ALMOND DH, BOYKIN AB. Endotracheal granular cell myoblastoma. A failure of laser therapy. Chest 1986; 1: 136-137.
16. BENSON W.R. Granular cell tumors (Myoblastomas) of the tracheobronchial tree. J Thorac Cardiovasc Surg 1966; 52: 17-30.