

PRESENTACIÓN DE CASO

Tumor extragonadal de células de la granulosa

Extragonadal granulosa cell tumor

Dr. Jose Luis González González, Dr. Joaquín Menéndez Núñez, Dra. Alba Abela Lazo

Grupo de Cirugía Hepatobiliopancreática. Servicio Cirugía General Hospital "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los tumores extragonadales de la granulosa son extremadamente infrecuentes. Originados a lo largo del recorrido de las gónadas en formación durante su evolución embriológica, se presentan fundamentalmente en la mujer perimenopáusica. Son por lo general tumores de bajo grado de malignidad con recurrencia frecuente. Se estudió a una paciente de 51 años que evolucionó durante más de 10 años con muy pocos síntomas y un crecimiento lento hasta alcanzar 20 cm en el retroperitoneo. La intervención realizada fue satisfactoria.

Palabras clave: tumor, retroperitoneo, extragonadal, células de la granulosa.

ABSTRACT

Extragonadal granulosa cell tumors are extremely infrequent. Originated along the path of the gonads in their formation during embryologic evolution, they are mainly present in the perimenopausal woman. Generally, they are tumors with a low degree of malignancy and frequent recurrence. A 51 year - old patient was studied who, for more than 10 years, presented few symptoms and a slow growth, reaching 20 cm in the retroperitoneum. The surgical procedure performed was satisfactory.

Key words: tumor, retroperitoneum, extragonadal, granulosa cells.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de células de la granulosa extra ováricos son neoplasias extremadamente infrecuentes, derivados de tejidos gonadales ectópicos, o de la diferenciación de células mesenquimales primitivas.^{1,2} Se trata de tumores malignos de bajo grado, con tendencia frecuente a la recidiva. La literatura reporta hasta el 2009 solo nueve casos. Su origen, pudiera estar en relación con el tejido ectópico estromal gonadal que puede quedar a lo largo del recorrido embriológico. Su rareza ha hecho imposible la existencia de estudios clínicos randomizados que permitan validar conductas de tratamiento. Así las decisiones terapéuticas se han basado en reportes de pequeñas series o de revisiones que agrupan la experiencia de varios centros.³ Nuestro equipo de trabajo, generalmente trata los tumores retroperitoneales con variedades sarcomatosas. El presente constituye un caso excepcional.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 51 años, histerectomizada hace 16 por fibroma uterino. Sufrió accidente de tránsito hace 10 años, donde recibió un traumatismo en hipocondrioflanco izquierdo. Dos años más tarde comienza a percibir un dolor en flanco izquierdo que fue interpretado como cólico nefrítico. Al aparecer un aumento de volumen se realizó una tomografía y fue interpretado como hematoma retroperitoneal. Se intervino y se extrajo parcialmente la tumoración, no se realizó biopsia de la misma.

Ahora acude tres años después por notar nuevamente aumento de volumen en flanco izquierdo y dolor leve pero constante en dicha región.

Al examen físico del abdomen es evidente la presencia de una tumoración que ocupa el flanco y la fossa iliaca izquierda y cruza la línea media. A la palpación se comprueba la existencia de esta tumoración redondeada, dura e irregular, fija, no dolorosa que se extiende hacia la región lumbar y el hipogastrio de aproximadamente 20 cm. El resto del examen físico es irrelevante.

Los estudios de imágenes revelan los siguientes resultados:

Ecografía abdominal: Marcada hidronefrosis del riñón izquierdo por compresión. Desplazamiento de una masa de eco con estructura mixta trilobulada y abundantes áreas de necrosis bien vascularizada, la cual ocupa prácticamente todo el hipocondrio izquierdo y desciende hasta la región inguinal. Crece desde el retroperitoneo abombando la pared anterior rechazando todas las estructuras vecinas, incluso la aorta.

La resonancia magnética confirma las características descritas en la ecografía y mide la lesión como de $22 \times 13 \times 12$ cm (Fig. 1, 2 y 3). Se comprueba la eliminación urinaria de contraste por ambos riñones, el músculo psoas ilíaco esta respetado. No se aprecian órganos residuales ginecológicos .El resto de las vísceras abdominales son normales.

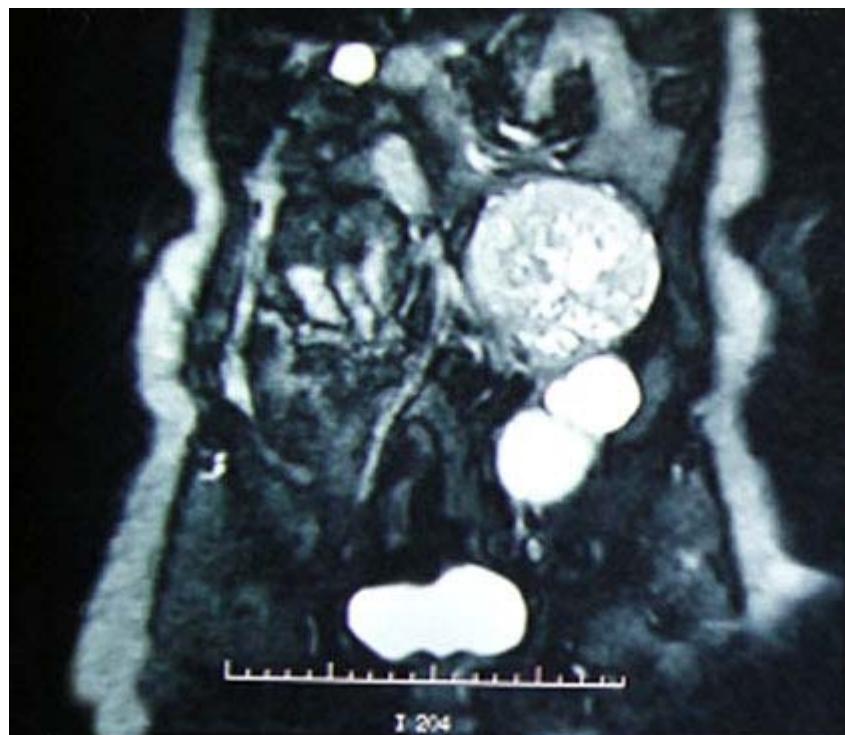


Fig. 1. Masa trilobulada que capta contraste.



Fig. 2. Masa que comprime desplaza la aorta.

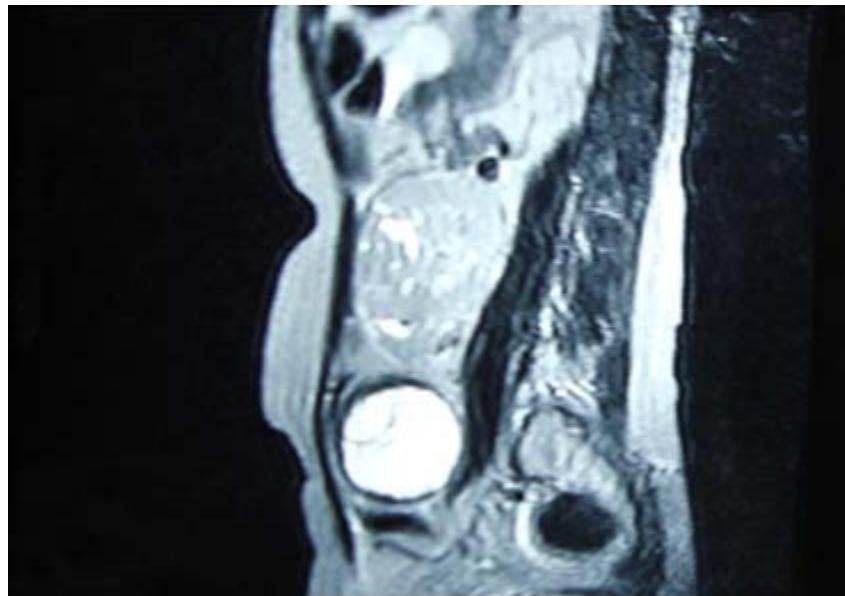


Fig. 3. Músculo Psoas no invadido.

Se realiza CAAF de la lesión que arroja como resultado: positivo de células neoplásicas (tumor maligno de células claras).

Después de analizados estos elementos se decide intervenir quirúrgicamente a la paciente con la sospecha de que se trata de un tumor de bajo grado de malignidad.

Se opera y se encuentra una gran masa pseudo encapsulada muy adherida a los planos vecinos que crece hacia la raíz del mesenterio, desplaza a todo el intestino delgado y grueso del hemiabdomen izquierdo hacia adelante y al riñón izquierdo hacia abajo. No se encuentra un plano de definición entre el tumor y la gerota (Fig. 4) Desciende hasta la pelvis mayor y no se identifican órganos sexuales residuales. No infiltración del uréter. A pesar de ser muy difícil la disección y ser bien vascularizada la lesión, se logra su exéresis (Fig. 5) La paciente evoluciona satisfactoriamente y es dada de alta para seguimiento oncológico a los seis días y al mes. La paciente reside en el extranjero por lo que su seguimiento no ha sido posible.

Resultados de la anatomía patológica: tumor extragonadal de células de la granulosa.

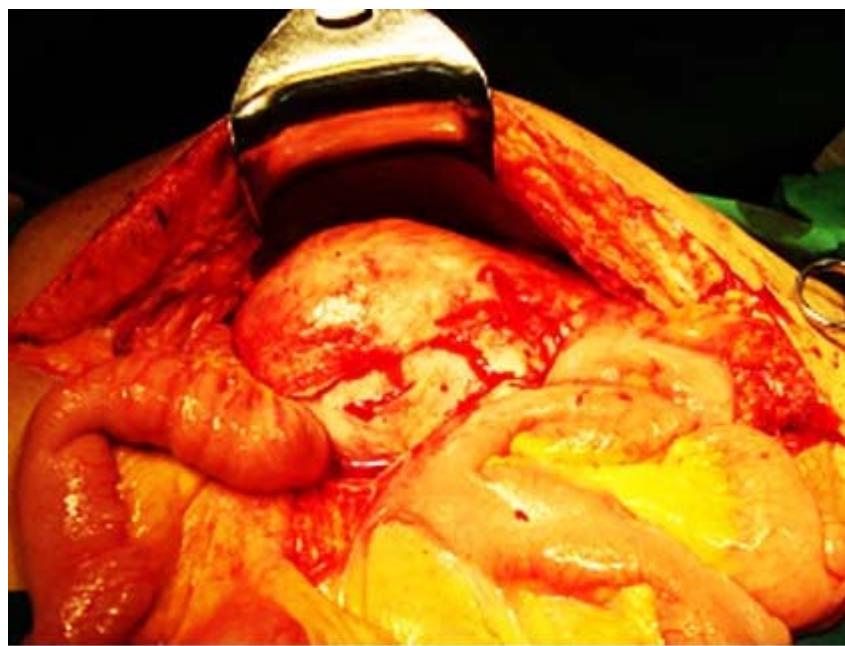


Fig. 4. Tumoración en la raíz del mesenterio.

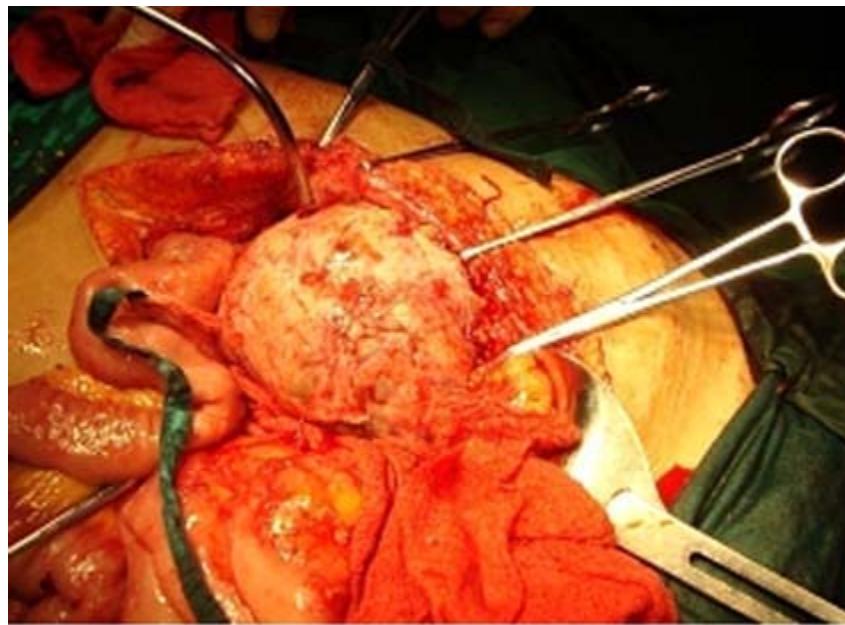


Fig. 5. Pieza *in situ*, previa a su exéresis. Plano de clivage.

DISCUSIÓN

Los tumores extragonadales de la granulosa (tumores de células claras), son un tipo muy poco común de neoplasias, pueden presentarse en una forma adulta o juvenil basados en sus diferentes características histológicas .Su presentación más frecuente es en la etapa peri menopáusica con una media de edad alrededor de los 50

años.¹ Estos pacientes requieren un seguimiento durante largos períodos, pues más del 17 % sufre recidivas. Su frecuencia es en la pelvis y retroperitoneo.⁴ Son tumores muy raros y hasta el 2009 solo se habían reportado nueve casos en la literatura.⁵ De estos pacientes cuatro se habían originado en el ligamento ancho, cuatro en el retroperitoneo, uno en la glándula adrenal y otro en un quiste Mülleriano.⁶

Se sospecha que el origen de estos tumores está en el tejido ectópico estromal gonadal que puede quedar a lo largo del recorrido embriológico de las gónadas en formación a partir del mesonefro. Esto puede explicar los sitios de localización extraovárica del tumor limitada al ligamiento ancho, el retroperitoneo y las glándulas adrenales; todos derivados del mesonefros y tejidos adyacentes.⁷

La citología de estos tumores, usualmente celular, puede presentarse como agregados sueltos o presentando grupos foliculares de células de escaso a moderado citoplasma pálido y núcleos redondeados u ovales con ranuras longitudinales (en grano de café) y cromatina granular. Algunos especímenes muestran cuerpos de Exner (estructuras amorfas-granulares) hasta en un 30 porciento.⁸

Pueden presentarse distintos patrones histológicos: microfolicular, trabecular, insular, difuso o una mezcla de ellos.^{9,10}

La inmunohistoquímica brinda una ayuda importante en el diagnóstico de estas lesiones con algunos marcadores tumorales como la inhibina y la activina.¹¹

En resumen, los tumores de células de la granulosa, aunque poco frecuentes, pueden crecer con mayor probabilidad en mujeres perimenopáusicas, en cualquiera de las localizaciones de evolución embriológica del mesonefros. Es un diagnóstico a tener en cuenta, en estas pacientes ante la presencia de masas retroperitoneales, sobre todo si se trata de una mujer ya ooforectomizada.

Son de mayor ayuda diagnóstica la tomografía axial multicortes, la biopsia aspirativa y la inmunohistoquímica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Díaz-Pérez JA, García-Vera JA, García-Ayala E. Tumor de células de la granulosa extraovárico. Revista Española de Patología. 2009;42(3):235-42.
2. Robinson JB, Im DD, Logan L, McGuire WP, Rosenshein NB. Extraovarian granulosa cell tumor. Gynecologic oncology. 1999;74(1):123-7.
3. Cuello FM, Merino OP, Etchegaray BA, Pomés CC, Gejman ER, Pires NY, Brañes YJ. Tumor de células de la granulosa del ovario. Revista chilena de obstetricia y ginecología. 2003;68(5):376-86.

4. Cronj HS, Niemand I, Bam RH, Woodruff JD. Review of the granulosa-theca cell tumors from the emil Novak ovarian tumor registry. Am J Obstet Gynecol. 1999;180: 323-7.
5. Reddy DB, Rao DB, Sarojini JS. Extraovarian granulosa cell tumour. J Indian Med Assoc. 1963;41:254-7.
6. Sakai, Y. Granulosa cell tumor arising in the wall of müllerian cyst of the broad ligament: report of a case and immunohistochemical study. Archives of Gynecology and Obstetrics. 2007;275(2):145-8.
7. Motta PM, Makabe S. Germ cells in the ovarian surface during fetal development in humans. A three-dimensional microanatomical study by scanning and transmission electron microscopy. Journal of Submicroscopic Cytology. 1986;18(2):271.
8. Lal A, Bourtsos EP, Nayar R, DeFrias DV. Cytologic features of granulosa cell tumours in fluids and fine needle aspiration specimens. Acta Cytol. 2004;48:315-20.
9. Stenwig JT, Hazekamp JT, Beecham JB. Granulosa cell tumours of the ovary: A clinico-pathological study of 118 cases with long term follow-up. Gynecol Oncol. 1979;7:136-52.
10. Lappohn RE, Burger HG, Bouma J, Bangah M, Krans M. Inhibin as a marker for granulosa-cell tumors. N Engl J Med. 1989;321:790-3.
11. Vihko KK, Blouer M, Puistola U, Tuohimaa P. Activin B in patients with granulosa cell tumours: Serum levels in comparison to inhibin. Acta Obstet Gynecol Scand. 2003;82:570-4.

Recibido: 17 de octubre de 2012.

Aprobado: 24 de marzo de 2013.

Dr. *Jose Luis González González*. Grupo de Cirugía Hepatobiliopancreática. Servicio Cirugía General Hospital "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba. Correo electrónico: joseluis@infomed.sld.cu