

## Tumor de células granulosas del esófago

### Granulosa cell tumor in the esophagus

Edelberto Fuentes Valdés

Hospital Universitario "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

Los tumores de células granulosas afectan raramente al esófago. Presentamos el caso de tumores de células granulosas del esófago y revisar la literatura. Se presenta una paciente de 21 años de edad y piel negra con síntomas de reflujo gastroesofágico. La endoscopia digestiva demostró un tumor de 2 cm que protruía hacia la luz del órgano, localizado en el tercio inferior, con mucosa sana. El esofagograma corroboró el hallazgo en la porción abdominal del órgano y la biopsia endoscópica informó que se trataba de tumores de células granulosas. El acceso videolaparoscópico fue convertido a cirugía convencional debido a la abertura mucosa y a que quedaba un pequeño fragmento del tumor. El periodo posoperatorio transcurrió sin complicaciones. Un año después de la operación no existía evidencia de recidiva. Los tumores de células granulosas son raros en el esófago. Los tumores pequeños (< 1 cm) pueden ser tratados conservadoramente, mientras que los de mayor volumen deben ser resecados mediante diferentes técnicas: endoscópicas y cirugía de mínimo acceso o convencional.

**Palabras clave:** tumor de células granulosas; endoscopia digestiva; videolaparoscopia.

---

#### ABSTRACT

Granulosa cell tumors rarely affect the esophagus. We present the case of granulosa cell tumors of the esophagus and literature review. A 21-year-old patient of black skin presents with symptoms of gastroesophageal reflux. The digestive endoscopy showed a 2-cm tumor that protruded towards the organ lumen, located in the lower third, with healthy mucosa. The esophagogram corroborated the finding in the abdominal portion of the organ, and the endoscopic biopsy reported that there were granulosa

cell tumors. Videolaparoscopic access was converted to conventional surgery due to the mucosal opening and because a small fragment of the tumor was remaining. The postoperative period had no complications. One year after the operation, there was no evidence of recurrence. Granulosa cell tumors are rare in the esophagus. Small tumors (smaller than 1 cm) can be treated conservatively, while larger tumors should be resected using different techniques: endoscopic and minimal access or conventional surgery.

**Keywords:** granulosa cell tumor; digestive endoscopy; videolaparoscopy.

---

## INTRODUCCIÓN

Los tumores de células granulosas (TCGs) (tumor de Abrisosoff) son raros en el esófago,<sup>1</sup> aunque es el sitio del tubo digestivo donde se producen con mayor frecuencia. Para el 2012 se habían documentado alrededor de 200 pacientes, la mayoría como presentación de casos o pequeñas series.<sup>2</sup>

En un principio su origen fue motivo de discusión. Posteriormente, la inmunohistoquímica permitió conocer su histogénesis en las células de *Schwann*.<sup>3,4</sup> por la reacción con la proteína S-100 y con la enolasa neuro específica.<sup>5</sup> Afecta principalmente la submucosa y, en ocasiones, la mucosa y la *muscularis propria*.<sup>4</sup>

En Cuba, se encontraron 4 artículos sobre este tumor, todas presentaciones de casos y solo en uno el tumor afectaba el esófago.<sup>6</sup>

Se trata de un tumor benigno de lento crecimiento, aunque entre 2 % y 4 % pueden ser malignos.<sup>7</sup> La mayoría de los pacientes están asintomáticos al momento del diagnóstico. La disfagia, síntoma principal, aparece tardíamente. Afecta a ambos sexos, aunque predomina en el femenino. Se presenta en la edad media de la vida y la ubicación más frecuente es el tercio inferior del órgano.

El aspecto endoscópico es el de una formación polipoidea sésil y consistencia firme, recubierta por mucosa pálida blanquecina o amarillenta, pero normal. El ultrasonido endoscópico (USE) permite definir: tamaño, origen, características de sus bordes y la estructura ecoica de las lesiones submucosas, lo que ha mejorado significativamente la precisión diagnóstica para tumores en esta localización.<sup>8</sup> Con el estudio microscópico se observan nidos de células con núcleos picnóticos, abundante citoplasma granuloso y ausencia de mitosis.

Debido a lo infrecuente de este tumor y a lo escaso de la literatura en nuestro país, decidimos presentar el caso y revisar la literatura.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una paciente de 21 años de edad, piel negra, tratada por reflujo gastroesofágico. La esofagoscopia demostró una masa de 2 cm de diámetro,

---

que crecía hacia la luz del órgano que lo obstruían en un 50 % aproximadamente (Fig.).



**Fig.** Obsérvese la protrusión del tumor hacia la luz esofágica. La mucosa, algo pálida no está ulcerada.

La mucosa se mostraba algo pálida, pero sin ulceración. Se realizó toma de muestra para biopsia la cual demostró reacción a la proteína S 100 y a la enolasa neurona específica por lo que se concluyó como un tumor de células granulosas. Por el tamaño del tumor y porque existía disfagia, aunque no grave, y porque la paciente lo solicitó se decidió la resección. Tanto por la endoscopia como por el estudio baritado del tumor localizado en el esófago abdominal, se decidió el acceso videolaparoscópico. Casi al término de la operación, al tratar de reseca un pequeño fragmento remanente del tumor adherido a la mucosa, se produjo su abertura por lo que se decidió convertir y terminar mediante laparotomía convencional. El periodo posoperatorio transcurrió sin complicaciones. Seis meses más tarde se mantenía sin síntomas y la esofagoscopia fue normal.

## DISCUSIÓN

Aunque en un principio se les atribuyó el origen en diferentes células y tejidos (miógeno, histiocítico, fibroblástico o mesenquimatoso), actualmente los estudios de inmunohistoquímica demostraron una fuerte evidencia de su asociación con las células de los nervios periféricos (células de *Schwann* con citoplasma granuloso), avalado por la presencia de la proteína S-100, la enolasa neurona específica y proteínas de mielina.<sup>5</sup> Sin embargo, aún existe controversia en cuanto al diagnóstico y tratamiento.<sup>9</sup>

Con frecuencia se presentan en forma de tumores pequeños (alrededor de 1 cm de diámetro).<sup>10</sup> En un estudio de 52 casos, 50 % tenían menos de 5 mm.<sup>11</sup> Se ha señalado la asociación con otros tumores epiteliales del tubo digestivo sin que haya una explicación.<sup>12,13</sup>

La mayoría de los pacientes están asintomáticos o presentan síntomas inespecíficos y se descubren incidentalmente durante una endoscopia.<sup>2</sup> Los síntomas, como la disfagia, suelen presentarse tardíamente porque son tumores de lento crecimiento y muchas veces se mantienen estacionarios o son hallazgos en pacientes estudiados por otra afección. Entre otros síntomas se señalan: molestias epigástricas, reflujo gastroesofágico, regurgitaciones, náusea y vómitos.

Es más frecuente en la 4ta. y 5ta. décadas de la vida.<sup>2</sup> Son de localización submucosa y rara vez exceden los 2 cm de diámetro. La mayor parte de los tumores tienen una naturaleza benigna, encontrándose entre un 2 % y un 4 % de formas malignas.<sup>7</sup> Es importante conocer que la transformación maligna ocurre, incluso, en tumores menores de 1 cm.<sup>14</sup>

Los tumores de células granulosas (TCGs) no presentan rasgos específicos endoscópicos o ecoendoscópicos, lo que hace difícil distinguirlos de otros tumores submucosos tales como el leiomioma o los GIST, características que subrayan la necesidad de la evaluación histopatológica para realizar el diagnóstico diferencial.<sup>15</sup>

El aspecto endoscópico es el de una formación polipoidea sésil, recubierta por mucosa pálida blanquecina o amarillenta, pero normal.

El ultrasonido endoscópico (USE) produce una imagen hipoecoica, homogénea y con bordes lisos, localizado en la submucosa y capas profundas de la mucosa. Además, es de valor en la evaluación del tamaño del tumor, su localización, profundidad de invasión y naturaleza. Por estas características, el USE juega un rol importante en el diagnóstico y tratamiento de los TCGs.<sup>9</sup> El potencial maligno justifica la evaluación con USE ante la posibilidad de resección endoscópica o quirúrgica;<sup>3</sup> no obstante, el carácter benigno de la mayoría.

La histología es necesaria para el diagnóstico diferencial. El diagnóstico histológico se puede efectuar por biopsia, pero esta debe tomar material submucoso.<sup>9</sup> Un factor de error de las muestras es cuando el tejido obtenido no incluye las zonas de cambios malignos.<sup>16</sup> La resección completa es necesaria para su caracterización precisa y definir la necesidad o no de tratamiento adyuvante.

El tratamiento óptimo para los TCGs es controversial, pero actualmente existen 2 opciones: tratamiento conservador con seguimiento endoscópico para tumores menores de 1 cm, sin evidencias de cambios malignos y escisión para tumores benignos mayores de 2 cm, sintomáticos o cuando se sospecha la posibilidad de malignidad.<sup>11</sup>

El abordaje quirúrgico puede ser abierto o toracoscópico. En nuestro caso se abordó por videolaparoscopia por su localización en la porción abdominal del esófago, aunque fue necesaria la conversión por perforación mucosa. El tumor debe ser resecado conjuntamente con la submucosa correspondiente. Excepcionalmente, cuando involucra buena parte de la circunferencia esofágica, obliga a practicar una resección más amplia.

La cirugía abierta y la toracoscopia son invasivas y pueden producir disminución de la calidad de vida de los pacientes comparados con la resección endoscópica. Esta última evita las cicatrices causadas por incisiones, reduce la respuesta inflamatoria y el dolor asociado al traumatismo quirúrgico y disminuye el riesgo de infección posoperatoria. El

---

carácter mínimamente invasivo determina la preferencia en el tratamiento de tumores esofágicos como leiomioma, TCG y GIST.<sup>15,17</sup>

Sin embargo, se debe tomar en cuenta que no siempre es fácil realizar la resección completa de un TCG por el origen submucoso que predispone a que quede tumor residual.<sup>15</sup>

En la actualidad, se dispone de un grupo de técnicas para la resección endoscópica: asa de diatermia, ligadura con bandas endoscópicas, resección mucosa endoscópica<sup>18</sup> y disección mucosa endoscópica.<sup>17</sup> La resección endoscópica es el tratamiento de elección en tumores menores de < 2 cm que no invaden la *muscularis propria*. Los de mayor tamaño tienen peligro de perforación esofágica al practicar la resección completa para impedir la recidiva, como ocurrió en nuestra paciente.

La disección endoscópica submucosa tiene la mayor probabilidad de escisión completa, en bloque, en lesiones grandes por el hecho mismo de la disección de la submucosa por detrás del tumor.<sup>19</sup> Las complicaciones más frecuentes de esta técnica son sangrado y perforación. También se citan neumotórax y enfisema subcutáneo secundarios a la perforación.<sup>15</sup>

Por otro lado, algunos autores recomiendan vigilancia en tumores menores de 2 cm.<sup>20</sup> Los menores de 1 cm pueden ser seguidos por endoscopia, USE o ambos,<sup>15</sup> aunque algunos enfermos piden la resección durante el seguimiento.<sup>15</sup> No obstante, algunos aconsejan el tratamiento quirúrgico por el potencial de malignidad.<sup>2</sup>

La paciente motivo de esta revisión no tuvo complicaciones posoperatorias a pesar de que se produjo perforación de la mucosa.

## CONCLUSIONES

Los TCGs del esófago son raros, aunque es el órgano del tubo digestivo con mayor número de casos publicados. Las indicaciones del tratamiento quirúrgico convencional contemplan: tumores mayores de 2 cm, presencia de síntomas, sospecha de malignidad y cuando el paciente lo solicita durante el período de observación con tratamiento conservador. En la actualidad, se prefiere el tratamiento endoluminal para los tumores menores de 2 cm. Los resultados quirúrgicos son excelentes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Perçinel S, Sabas B, Yilmaz G, Küpana Ayra S, Beçtas M. Granular cell tumor of the esophagus: three case reports and review of the literature. *Turk J Gastroenterol.* 2008;19(3):184-8.
2. Xu GQ, Chen HT, Xu CF, Teng XD. Esophageal granular cell tumors: Report of 9 cases and a literature review. *World J Gastroenterol.* 2012;18(47):7118-21.
3. Lowe DL, Chaudhary AJ, Lee JR, Chamberlain SM, Schade RR, Cuartas-Hoyos U. Four cases of patients with gastrointestinal granular cell tumors. *South Med J.* 2007;100(3):298-300.

4. De Rezende L, Lucendo AJ, Alvarez-Argüelles H. Granular cell tumors of the esophagus: report of five cases and review of diagnostic and therapeutic techniques. *Dis Esophagus*. 2007;20(5):436-43.
5. Ricei Th W, Shay SS and Murthy SC. Surgical treatment of benign esophageal diseases. In: Sellke FW, del Nido PJ, Swanson SJ. *Surgery of the Chest*. Sabiston & Spencer. Chap 8. Philadelphia Saunders Elsevier. 2010.
6. González Fabián L, Díaz Anaya A, Pérez de la Torre G, Jiménez Galainema J, Sánchez Rodríguez YA, Dort Guridy Z, et al. Tumor de células granulares del esófago. *Rev Cub Med*. 2010;48(1):114-20.
7. Loo CK, Santos LD, Killingsworth MC. Malignant oesophageal granular cell tumour: a case report. *Pathology*. 2004;36(5):506-8.
8. Kim DU, Kim GH, Ryu DY, Lee DG, Cheong JH, Lee BE, et al. Endosonographic features of esophageal granular cell tumors using a high-frequency catheter probe. *Scand J Gastroenterol*. 2011;46:142-7.
9. Chen WS, Zheng XL, Jin L, Pan XJ, Ye MF. Novel diagnosis and treatment of esophageal granular cell tumor: report of 14 cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(1):296-302.
10. Pianzola HM, Ottino A, Corrons FJ, Herrero Ducloux K, Belloni P. Granular cell tumor of the esophagus. Morphological and immunohistochemical study. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2001;31:131-6.
11. Voskuil JH, Van Dijk MM, Wagenaar SS, Van Vliet AC, Timmer R, Van Hees PA. Occurrence of esophageal granular cell tumors in The Netherlands between 1988 and 1994. *Dig Dis Sci*. 2001;46:1610-4.
12. Szumilo J, Dabrowski A, Skomra D, Chibowski D. Coexistence of esophageal granular cell tumor and squamous cell carcinoma: a case report. *Dis Esophagus*. 2002;15:88-92.
13. Nguyen NT, Roberts P, Follete DM, Rivers R, Wolfe BM. Thoracoscopic and laparoscopic esophagectomy for benign and malignant disease: lessons learned from 46 consecutive procedures. *J Am Coll Surg*. 2003;195:914-20.
14. Choong CK, Meyers BF. Benign esophageal tumors: introduction, incidence, classification, and clinical features. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;15(1):3-8.
15. Lu W, Xu M-D, Zhou P-H, Zhang Y-Q, Chen W-F, Zhong Y-Sh et al. Endoscopic submucosal dissection of esophageal granular cell tumor. *World J Surg Oncol*. 2014;12:221-7
16. Lee IL, Lin PY, Tung SY, Shen CH, Wei KL, Wu CS. Endoscopic submucosal dissection for the treatment of intraluminal gastric subepithelial tumors originating from the muscularis propria layer. *Endoscopy*. 2006;38:1024-28.
17. Shi Q, Zhong YS, Yao LQ, Zhou PH, Xu MD, Wang P. Endoscopic submucosal dissection for treatment of esophageal submucosal tumors originating from the muscularis propria layer. *Gastrointest Endosc*. 2011;74(6):1194-200.

18. Sakamoto Y, Inamori M, Iida H, Hosono K, Endo H, Takahashi H, et al. Esophageal granular cell tumor treated by endoscopic mucosal resection. *Digestion*. 2009;80(4):258-9.

19. Zhou PH, Yao LQ, Qin XY, Xu MD, Zhong YS, Chen WF, et al. Advantages of endoscopic submucosal dissection with needle-knife over endoscopic mucosal resection for small rectal carcinoid tumors: a retrospective study. *Surg Endosc*. 2010;24(10):2607-12.

20. Galindo F, Marzano CA, De la Torre AM. Tumores benignos del esófago. Tumores benignos de esófago. *Cirugía Digestiva*. 2009;1-180:1-8.

Recibido: 7 de octubre de 2017.

Aprobado: 6 de noviembre de 2017.

*Edelberto Fuentes Valdés*. Hospital Universitario Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba.

Correo electrónico: [efuentes@infomed.sld.cu](mailto:efuentes@infomed.sld.cu)