



Localizador: 19012  
doi: 10.35366/91767

Medicina **Cutánea**

Ibero-Latino-Americana

<https://dx.doi.org/10.35366/91767>

# Presentación clínica atípica de un tumor cutáneo de células granulares

## Atypical clinical presentation of a cutaneous granular cell tumor

Edna Azucena Gaxiola-Álvarez,\* Maradi Zumara Rubio-Rodríguez,\* Juan Valentín López-Avilés†

### Palabras clave:

Tumor cutáneo,  
Abrikossoff, células  
granulares.

### Keywords:

Skin tumor, Abrikossoff,  
granular cells.

### RESUMEN

Los tumores de células granulares son tumores benignos poco comunes, derivados de células de Schwann que pueden afectar distintos órganos y tejidos. Son más comunes en mujeres entre la cuarta y la sexta década de la vida, con una relación mujeres-hombres de 3:1. Clínicamente se presentan como una neoformación solitaria de lento crecimiento, de aspecto pápulo-nodular, entre 0.5 a 3 centímetros, superficie lisa, color rosa o marrón, consistencia firme, localizados principalmente en cabeza y cuello. El diagnóstico se realiza con estudio histológico y de inmunohistoquímica. Actualmente, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica con bordes amplios. El pronóstico generalmente es favorable, aunque existe un 2% de riesgo de malignidad. Se presenta el caso de una mujer de 71 años de edad con tumoración en tronco de 6 x 4 cm de cuatro años de evolución. Se realizó escisión completa de la tumoración, con diagnóstico de TCG en el examen histológico, con positividad para S100 y anticuerpos CD68 y negativo Ki-67 en la inmunohistoquímica.

### ABSTRACT

Granular cell tumors (GCT) are rare benign tumors derived from Schwann cells that can affect different organs and tissues. They are most common in women between the fourth and sixth decades of life, with a female-to-male ratio of 3:1. Clinically they are presented as a solitary neoformation of slow growth, papulo-nodular aspect, between 0.5 to 3 centimeters, smooth surface, pink or brown color, firm consistency, located mainly in head and neck. The diagnosis is made with histological and immunohistochemical study. Currently the treatment of choice is surgical resection with wide borders. The prognosis is generally favorable, although there is a 2% risk of malignancy. We present the case of a 71 year old female patient with a 6 x 4 cm trunk tumour of four years of evolution. Complete excision of the tumor was performed, with diagnosis of GCT in histological examination, with positivity for S100 and antibodies CD68 and negative Ki-67 in immunohistochemistry.

## INTRODUCCIÓN

El tumor de Abrikossoff o tumor de células granulares (TCG) es un tumor benigno poco común, derivado de células de Schwann que puede afectar distintos órganos y tejidos.<sup>1,2</sup> Fue reportado por primera vez por Weber en 1854 como una tumoración en lengua, posteriormente Abrikossoff en 1926 describe una tumoración en mama, que refiere originalmente como mioblastoma de células granulares.<sup>1-4</sup> En 1945, Ravich informó el primer tumor de células granulares malignas que afectaba la vejiga.<sup>5</sup> En 1962, Fisher y Wechsler, utilizando microscopia electrónica, postularon que las células neoplásicas de los TCG mostraron diferenciación hacia células de Schwann.<sup>1,5</sup>

Los tumores de células granulares representan 0.5% de todos los tumores de tejidos blandos.<sup>4,6</sup> Afectan principalmente cavidad

oral (lengua), piel y tejido celular subcutáneo, aunque también hay informes de tumores viscerales y urogenitales.<sup>4,7,8</sup>

Son más comunes en mujeres con fototipos V y VI, entre la cuarta y la sexta década de la vida, con una relación mujeres-hombres de 3:1.<sup>1,3,7,9</sup>

Las observaciones ultraestructurales muestran que estos tumores tienen una estructura de mielina y una estructura similar a la membrana basal que también se observan en los schwannomas. Por lo que, actualmente se piensa que los TCG se diferencian con las células de Schwann o células de la vaina nerviosa.<sup>1,2,4,10</sup>

Generalmente son solitarios, sólo de 5-10% se presentan como tumores múltiples.<sup>1,2,11</sup> Afectan principalmente cabeza y cuello en un 30-45% y se presentan como neoformaciones subcutáneas o tumores de aspecto pápulo-nodular de lento crecimiento, firmes, bien

\* Dermatóloga adscrita al Departamento de Dermatología y Micología.  
† Residente de Dermatología.

Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud del Hospital Civil de Culiacán. Sinaloa, México.

Conflicto de intereses: Ninguno.

Recibido:  
06/Marzo/2019.  
Aceptado:  
02/Septiembre/2019.



circunscritos, de 0.5 a 3 cm, color marrón o rosado, de superficie lisa.<sup>1-4,7,9,12</sup>

El diagnóstico de los tumores de células granulares se realiza por estudio histológico, cuyos hallazgos muestran un tumor no encapsulado con proliferación en la dermis de células poligonales (poliédricas) o circulares, con un pequeño núcleo central hiper cromático y un citoplasma eosinofílico granular. Los grandes gránulos citoplásmicos, rodeados por un halo claro característico, se denominan cuerpos pústulo-ovoides o cuerpos de Milian. Los gránulos son PAS (ácido peryódico de Schiff) positivos, el epitelio que cubre el tumor puede mostrar hiperplasia pseudoepiteliomatosa y elastosis.<sup>5,7,13</sup> Las mitosis son poco frecuentes.<sup>5,11,12</sup>

Con inmunohistoquímica, las células de estos tumores son positivas para la proteína S100, el antígeno de los macrófagos CD68 y enolasa neuronal específica.<sup>1-3</sup>

En la dermatoscopia del tumor se identifica una parte central de color ligeramente amarillento, rodeado por una red de pigmento sutil de color marrón claro y círculos pequeños en la periferia del tumor.<sup>14</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran el dermatofibroma, neurofibroma, schwannoma, miofibroma, xantogranuloma, quiste epidérmico, pilomatrixoma, incluso cicatrices queloides e hipertróficas.<sup>1-4,7</sup>

**Criterios histológicos de malignidad:** es un desafío predecir el comportamiento maligno al momento del diagnóstico. Se considera que cuando el tamaño del tumor es > 4 cm, aumenta el riesgo de malignidad. Sin embargo, estudios recientes afirmaron que las metástasis usualmente ocurren cuando el tumor surge de una localización visceral o profunda.<sup>6</sup> Fanburg-Smith y colaboradores propusieron los siguientes criterios histopatológicos para TCG malignos:

1. Grandes áreas de necrosis.
2. Huso prominente de las células tumorales.
3. Estructuras mitóticas fácilmente identificables.
4. Prominencia nucleolar.
5. Atipia notable con un marcado aumento de la celularidad y la relación núcleo/citoplasma.
6. Pleomorfismo sustancial de los núcleos.

Si sólo tienen uno de estos seis elementos, se considera que es benigno, mientras que los TCG con tres o más elementos se consideran malignos. Los TCG con uno o dos elementos se consideran heterogéneos, pero no malignos.<sup>6-8</sup>

La dificultad asociada con determinar si el TCG es benigno o maligno ha llevado a intentos recientes para refinar el sistema de clasificación. El sistema de Nasser-Ahmed-

Kowalski clasificó los tumores sin necrosis ni aumento de la actividad mitótica como benignos, y los tumores con al menos una de estas características como TCG con un potencial maligno incierto.<sup>2,15</sup>

Actualmente, no existe tratamiento farmacológico para los TCG, por lo que el tratamiento de elección es la escisión local amplia.<sup>1,4,13</sup>

Una resección insuficiente puede llevar a la recurrencia local. Además, hay casos extremadamente raros (alrededor de 2%) de malignidad, siendo mayor el potencial de metástasis principalmente en ganglios linfáticos regionales, pulmones y huesos, entre 3 y 37 meses después del diagnóstico inicial.<sup>6,8</sup>

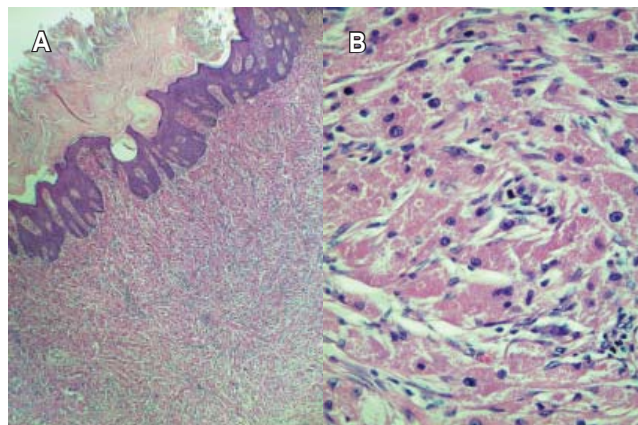
El pronóstico generalmente es favorable, sin recurrencia tras la extirpación quirúrgica completa. En caso de malignidad, la supervivencia a cinco años es de 60-65%.<sup>2,3</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 71 años de edad, ama de casa, originaria y residente de La Cruz de Elota, Sinaloa, México. Antecedente de hipertensión arterial tratada con telmisartán y



**Figura 1:** Neoformación plana con aspecto verrugoso de 6 x 4 cm, localizada en flanco derecho.



**Figura 2:** A) Epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis irregular con anastomosis de los procesos interpapilares y formación de pseudoquistes córneos. En el espesor de la dermis se observa una neoformación bien circunscrita no encapsulada (tinción con hematoxilina y eosina. Aumento 4x). B) Células con citoplasma eosinofílico, de apariencia granular y presencia de cuerpos pústulo-ovoides de Milian (tinción con hematoxilina y eosina. Aumento 40x).

resección de dos carcinomas basocelulares en cara hace un año. Presenta dermatosis localizada en tronco que afecta abdomen a nivel del flanco derecho, constituida por una neoformación plana, ovalada, con bordes bien definidos, eritematosos, indurada e infiltrada, superficie con escama gruesa blanquecina y puntos negros, algunas partes con aspecto granulomatoso, de 6 x 4 cm, de cuatro años de evolución, asintomática (Figura 1). Se realiza resección total con bordes amplios. El estudio histológico reportó la presencia de una neoformación bien circunscrita, no encapsulada en el espesor de la dermis, tejido celular subcutáneo y en escasos lobulillos, constituida por células de núcleo excéntrico, vesiculosas, con nucléolo pequeño, algunos con moderado pleomorfismo. Dichas células presentaban amplio citoplasma eosinofílico de aspecto granular, así como algunas inclusiones granulares rodeadas por un halo claro periférico (Figura 2). El estudio de inmunohistoquímica reportó S100(+++), CD68(+++), Ki67(-) (Figura 3). Con estos hallazgos, se realiza diagnóstico de tumor cutáneo de células granulares, sin criterios de malignidad.

## DISCUSIÓN

La literatura sobre los tumores de células granulares es escasa, por lo que la importancia del presente caso radica en la presentación clínica atípica de un tumor poco frecuente.

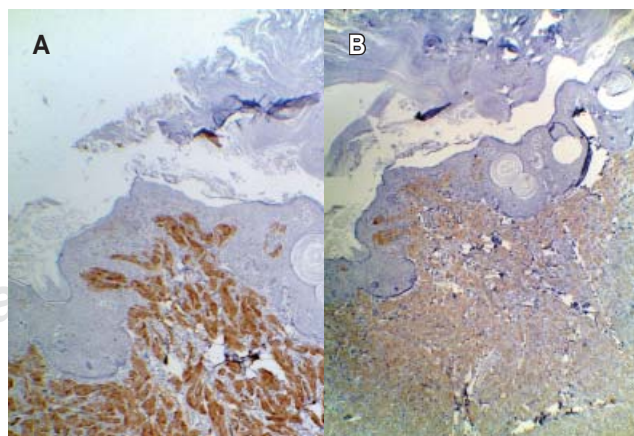
Las mujeres son las más afectadas, sin embargo, existen algunos reportes como el de Jobrack y colaboradores, los cuales publicaron una serie de trece casos, en los que 100% eran hombres con una edad promedio de 56 años, y la presentación clínica era de un nódulo de crecimiento lento, que se volvió progresivamente doloroso.<sup>3</sup>

Si bien, son más comunes entre la cuarta y la sexta décadas de la vida, Olayiwola y colaboradores describen una serie de tres casos en niños con una media de nueve años de edad, siendo la principal topografía la cabeza y extremidades superiores.<sup>7</sup>

Generalmente son tumores solitarios, aunque hasta en un 15% pueden ser múltiples. Al respecto, Sampaio y su grupo describieron la asociación de tumores múltiples con retardo en el crecimiento, manchas café con leche y neurofibromatosis tipo I, principalmente en niños.<sup>9</sup>

Tosa y su equipo reportan que las lesiones generalmente son color marrón o rosa y de superficie lisa y que a veces se asocian con dolor espontáneo, sensibilidad y/o prurito,<sup>1</sup> similar al caso de una mujer de 48 años con un TCG doloroso en espalda, reportado por Gayen y colaboradores,<sup>12</sup> dichos hallazgos contrastan con el presente caso en el que la lesión adoptó una apariencia verrugosa y era completamente asintomática.

Además de la piel, otros sitios afectados son la mama, el tracto gastrointestinal, el tracto respiratorio, la glándula tiroides, la vejiga, el sistema nervioso central y los genitales femeninos. La localización en el tronco rara vez se ha informado. En el caso de nuestra paciente, la topografía fue en flanco derecho, similar al caso reportado por Gündüz y su grupo de una mujer de 58 años con tumoración localizada en la cintura, de cuatro años de evolución.<sup>6</sup>



**Figura 3:** A) Inmunotinción para S100 positivo difuso citoplasmático y B) positivo para CD68 en el citoplasma (aumento 40x).



Pohlodek,<sup>4</sup> Akkaya<sup>16</sup> y Omar<sup>17</sup> reportaron la aparición de un tumor de células granulares en mama, simulando una masa intramamaria, por lo que debe considerarse como diagnóstico diferencial en esta topografía poco habitual.

A pesar de que un diámetro > 4 cm se considera un criterio de malignidad, el caso que presentamos no mostraba características malignas clínica e histopatológicamente.

## CONCLUSIONES

Los tumores de células granulares se confunden fácilmente con otras lesiones comunes de la piel, aún más cuando su presentación clínica es atípica o diferente a los casos reportados, por lo que deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones solitarias de tejidos blandos. Dado su origen neuroectodérmico, el diagnóstico defini-

tivo se realiza con el estudio histológico y de inmunohistoquímica. Debido al potencial de recidiva, malignidad y riesgo de metástasis, los pacientes deben ser seguidos cuidadosamente.

## AGRADECIMIENTOS

Al Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Civil de Culiacán, Sinaloa, México.

### Correspondencia:

**Juan Valentín López-Avilés**

Eustaquio Buelna Núm. 91,  
Col. Burócrata, 80030,  
Culiacán Rosales, Sinaloa, México.  
Tel: 00 (52) 46 4136 2223  
E-mail: valeycher@hotmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tosa M, Ansai SI, Ogawa R. Two cases of granular cell tumors that clinically mimicked hypertrophic scars and keloids. *J Nippon Med Sch*. 2018; 85 (5): 279-282.
2. Moten AS, Zhao H, Wu H, Farma JM. Malignant granular cell tumor: clinical features and long-term survival. *J Surg Oncol*. 2018; 118 (6): 891-897.
3. Jobrack AD, Goel S, Cotlar AM. Granular cell tumor: report of 13 cases in a veterans administration hospital. *Mil Med*. 2018; 183 (9-10): e589-e593.
4. Pohlodek K, Jani P, Meciarova I. Granular cell tumor in axillary region: a rare entity. *Mol Clin Oncol*. 2018; 8 (4): 582-586.
5. Pérez-González YC, Pagura L, Llamas-Velasco M, Cortes-Lambea L, Kutzner H, Requena L. Primary cutaneous malignant granular cell tumor: an immunohistochemical study and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2015; 37 (4): 334-340.
6. Gunduz O, Erkin G, Bilezikci B, Adanali G. Slowly growing nodule on the trunk: cutaneous granular cell tumor. *Dermatopathology (Basel)*. 2016; 3 (2): 23-27.
7. Olayiwola O, Hook K, Miller D, Maguiness S. Cutaneous granular cell tumors in children: case series and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2017; 34 (4): e187-e190.
8. Liu TT, Han Y, Zheng S, Li B, Liu YQ, Chen YX et al. Primary cutaneous malignant granular cell tumor: a case report in China and review of the literature. *Diagn Pathol*. 2015; 10: 113.
9. Serpa MS, Costa-Neto H, de Oliveira PT, da Silveira EJ, de Medeiros AM. Granular cell tumor in two oral anatomic sites. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016; 273 (10): 3439-3441.
10. Nakamura Y, Fujino T, Nagata K, Imamura T, Teramoto Y, Asami Y et al. A rare case of a primary cutaneous desmoplastic atypical granular cell tumor. *Am J Dermatopathol*. 2017; 39 (4): e50-e53.
11. Saha A, Chowdhury S, Bandyopadhyay D. Multifocal cutaneous granular cell tumor: an uncommon clinical entity. *Indian J Dermatol*. 2015; 60 (6): 627-629.
12. Gayen T, Das A, Shome K, Bandyopadhyay D, Das D, Saha A. Granular cell tumor: an uncommon benign neoplasm. *Indian J Dermatol*. 2015; 60 (3): 322.
13. Tes D, Aber A, Zafar M, Horton L, Fotouhi A, Xu Q et al. Granular cell tumor imaging using optical coherence tomography. *Biomed Eng Comput Biol*. 2018; 9: 1179597218790250.
14. Popadic M. Dermoscopy of cutaneous Abrikossoff tumor (granular cell tumor) in a pediatric patient. *J Am Acad Dermatol*. 2015; 73 (4): e137-e138.
15. Soukup J, Hadzi-Nikolov D, Ryska A. Dermatofibroma-like granular cell tumour: a potential diagnostic pitfall. *Pol J Pathol*. 2016; 67 (3): 291-294.
16. Akkaya H, Toru HS, Ayva ES, Karabulut Z, Durusoy C. Metachronous occurrence of granular cell tumor in breast skin and scalp: diagnostic challenging differentiating benign from malignant and a literature review. *Case Rep Pathol*. 2016; 2016: 8043183.
17. Omar L, Pfeifer CM, Kulkarni S, Sharma P, Sengupta A, Kwon JK. Granular cell tumor in a premenstrual female breast. *Clin Imaging*. 2018; 52: 334-336.