

CASO CLÍNICO

Hallazgos radiológicos del tumor de células granulares de la mama: un caso clínico y revisión bibliográfica

C. P. Franco Uliaque¹, F. J. Pardo Berdún¹, S. Vicente Arregui², C. García Mur¹, C. Pérez Lórenz¹

¹Servicio de Radiodiagnóstico. Centro Médico de Especialidades Ramón y Cajal. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

RESUMEN

El tumor de células granulares puede originarse en cualquier parte del cuerpo, siendo más frecuente en cabeza y cuello y excepcional su localización en mama (5-8% de todos los casos de tumores de células granulares). Inicialmente se consideró como un mioblastoma, pero posteriormente se demostró su origen schwanniano. Son tumores generalmente benignos, que pueden simular clínica y radiológicamente un carcinoma de mama.

Se presenta el caso de una paciente con un tumor de células granulares localizado en el cuadrante superointerno de mama izquierda, que mostraba signos clínicos, mamográficos y ecográficos sospechosos de malignidad, y se realiza una breve revisión de la bibliografía.

Palabras clave: Tumor de células granulares. Mama. Carcinoma. Mamografía. Ecografía.

ABSTRACT

Granular cell tumours arise throughout the body, while these lesions are more frequent in the head and neck area, and exceptionally in the breast (5-8% of all the cases of granular cell tumours). Initially, it was considered as a myoblastoma, but subsequently it was shown as a Schwann cell origin. They are benign tumours that mimic clinically and radiologically a breast carcinoma.

We report a case of granular cell tumours located in the upper inner quadrant of the left breast that presented clinical, mammographic and sonographic features suspicious of malignancy, and a brief review of the literature.

Key words: Granular cell tumor. Breast. Carcinoma. Mammography. Ultrasound.

Recibido: 24-01-11
Aceptado: 29-04-11

Correspondencia: Carolina Pilar Franco Uliaque. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel La Católica, 1-3. 50009 Zaragoza. e-mail: caroluliaque@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulares (TCG) fue descrito por primera vez por Abrikossoff en 1926. Lo definió como un mioblastoma, porque creía que provenía de células del músculo estriado. Posteriormente datos inmunohistoquímicos (IHQ) y ultraestructurales demostraron que estos tumores se originaban en las células de Schwann de los nervios periféricos (1).

Su localización más frecuente es el área de la cabeza y cuello, concretamente la cavidad oral, pero se pueden ubicar en cualquier parte del organismo, siendo excepcionales en la mama (2). El diagnóstico es anatomopatológico mediante estudios histológicos e IHQ. Se estima que solamente el 1-2% de los TCG son malignos (3).

Nuestro objetivo es describir los distintos hallazgos radiológicos de un TCG mamario que, como en nuestro caso, pueden simular clínica y radiológicamente un carcinoma de mama.

CASO CLÍNICO

Mujer de 59 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta al Servicio de Ginecología por presentar una tumoración en mama izquierda de un año de evolución, que ha crecido en los últimos tres meses. La paciente carece de mamografías previas. En la exploración se palpa en cuadrante superointerno (CSI) de mama izquierda (MI) un nódulo de 2 cm de tamaño, mal delimitado, de superficie lisa, muy duro, que parece adherido a planos profundos. No se palpan adenopatías axilares.

Se realiza mamografía en proyección oblicua mediolateral y cráneo-caudal (Fig. 1), observando unas mamas con una cantidad moderada de tejido fibroglandular de distribución y morfología dentro de la normalidad, sin identificarse imágenes nodulares, por lo que se realiza una proyección adicional específica de la zona de la tumoración (Fig. 2). De esta forma, se consigue visualizar

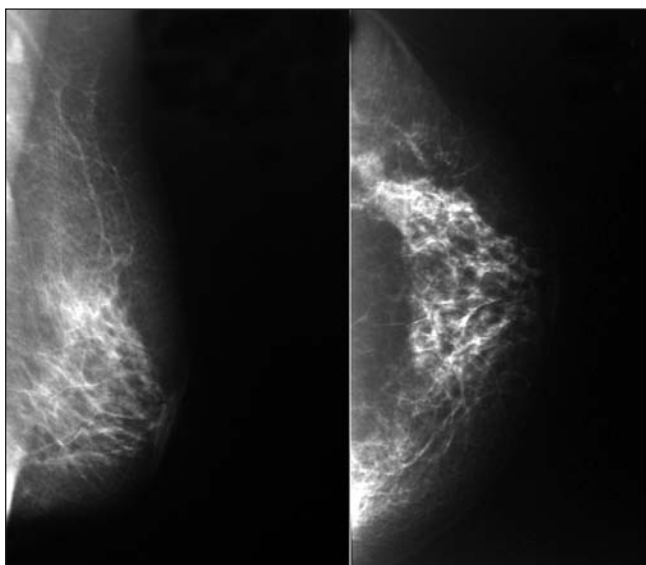


Fig. 1. Mamografía en proyección oblicua mediolateral y cráneo-caudal de mama izquierda.

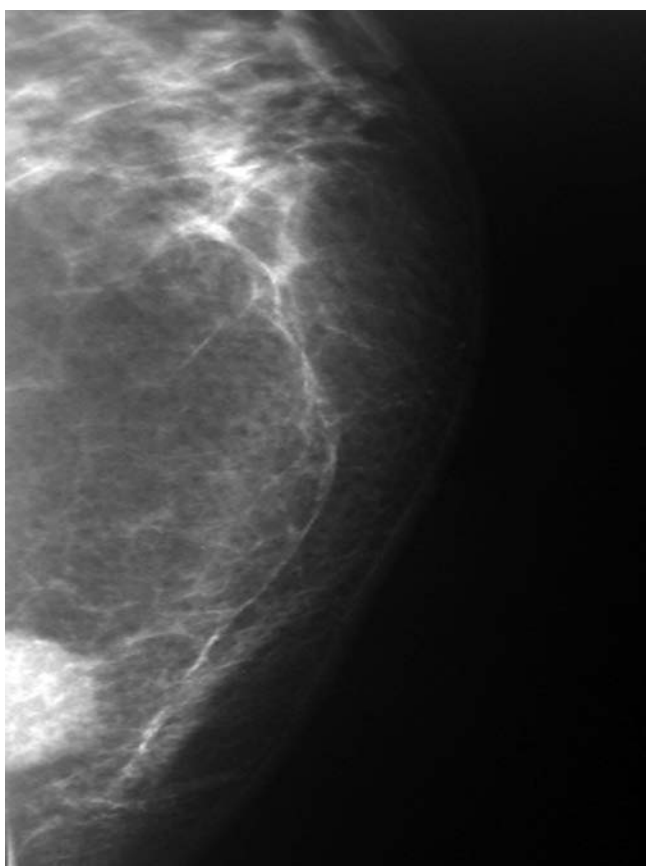


Fig. 2. Mamografía centrada en la tumoración.

solamente una parte de la lesión, porque no es posible abarcar la totalidad del tumor debido a su localización extremadamente interna. En dicha proyección se identifica la tumoración como una imagen nodular de alta densi-

dad, de márgenes parcialmente mal definidos y ligeramente espiculados. Se observan adenopatías axilares bilaterales inespecíficas. Se completa el estudio mediante ecografía (Fig. 3), que confirma la existencia de una lesión nodular en CSI de MI, que no contacta con la piel, con unas dimensiones de 25 x 17 mm, de naturaleza sólida, ecoestructura heterogénea, contornos pobremente definidos y sombra acústica posterior. Dado los hallazgos radiológicos, la lesión se clasifica como BI-RADS IV, sospechosa de malignidad, por lo que se realiza biopsia con aguja gruesa (BAG) de dicha lesión, cuyo estudio histológico (Figs. 4 y 5) pone de manifiesto una proliferación monomorfa de células de citoplasma amplio, granular y eosinófilo, sin atipia nuclear, nucléolos ni necrosis. No se evidencia una arquitectura anormal. Se diagnostica de proceso benigno tipo tumor de células granulares/oncocitoma y se recomienda la biopsia quirúrgica para al-

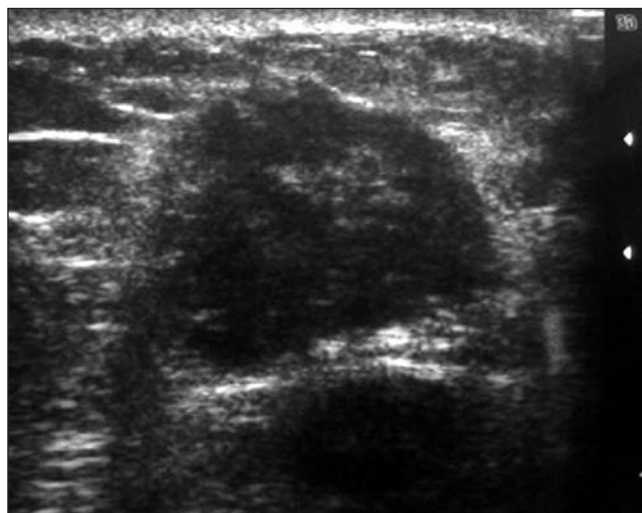


Fig. 3. Ecografía del CSI de mama izquierda.

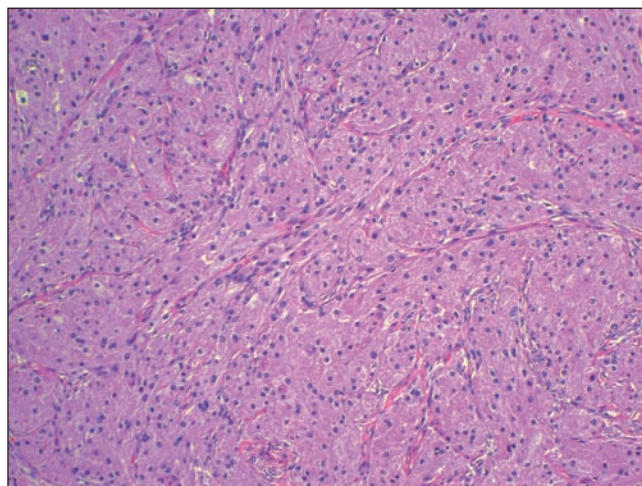


Fig. 4. Tinción H-E a 10x: el tumor de células granulares se caracteriza por nidos de células de amplio citoplasma eosinófilo y granular. Los núcleos son redondeados y ovalados sin presencia de figuras mitóticas ni pleomorfismo nuclear.

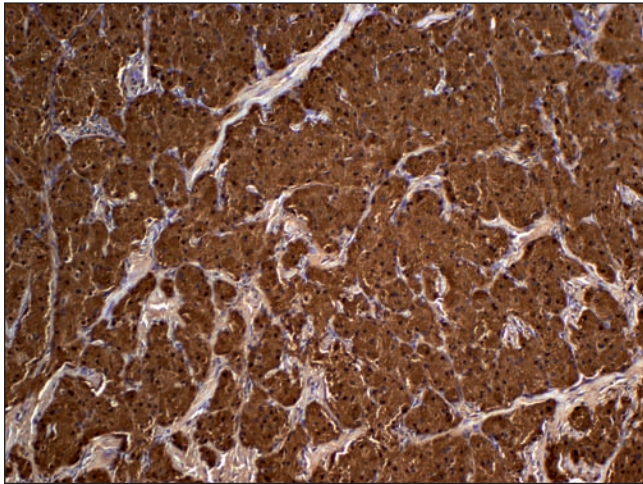


Fig. 5. S-100 a 10x: los TCG se caracterizan por una fuerte y difusa positividad para S-100 y CEA.

canzar un diagnóstico definitivo. Se realiza exéresis en bloque de la lesión acompañada de la piel suprayacente. El perfil IHQ muestra: EMA (-), S-100 +++, CD-68 +, Ki-67 + 4%, RE (-), RP (-), p53 (-), Vim +. El diagnóstico definitivo es de tumor de células granulares benigno de la mama que atrapa músculo-esquelético y troncos nerviosos. Se excluye un posible origen dérmico de la lesión.

DISCUSIÓN

El TCG es un tumor infrecuente, generalmente benigno, localizado en la proximidad de epitelios escamosos, partes blandas, dermis, tejido celular subcutáneo, submucosa, músculo liso y estriado, y paredes viscerales. Su localización más típica es la lengua, pero puede ubicarse en la práctica totalidad del organismo (4). Solamente el 5-8% de los TCG se localizan en la mama, y ocurre con mayor frecuencia en el cuadrante superointerno, a diferencia del cáncer de mama, que predomina en el cuadrante superoexterno (2). Se estima un diagnóstico de un TCG por cada 1.000 diagnósticos de cáncer de mama. Son más frecuentes en mujeres en la premenopausia y de raza negra (5). Son muy raros en la mama masculina (6) y en los niños. Menos del 1% de las lesiones mamarias diagnósticas en la infancia corresponden a TCG (7).

El TCG se manifiesta, en su mayoría, como una masa palpable, no dolorosa, dura, superficial y móvil, pero ocasionalmente puede adherirse a la piel, y provocar retracción, edema y/o engrosamiento de la misma, simulando un cáncer de mama (7,8). Asimismo, pueden presentar un patrón de crecimiento infiltrativo que asociado a fibrosis provoca una fijación al músculo pectoral (4). En nuestro paciente se demostró que el tumor infiltraba estructuras musculares.

Habitualmente son lesiones únicas, pero en un 10-15% de casos presentan múltiples lesiones en mama, sin que

este carácter múltiple sea indicativo de malignidad (3), y también es posible que, simultáneamente, aparezcan en otras partes del cuerpo (9).

En la mamografía su aspecto es muy variable, puede presentarse desde un nódulo bien circunscrito, de aspecto benigno, hasta una lesión espiculada, altamente sospechosa de malignidad. Algunos tumores se muestran como masas lobuladas, otros como densidades tenues, pobremente definidas. Como rasgo característico, no se asocian a microcalcificaciones (2,7,10).

Ecográficamente los TCG aparecen como masas sólidas, en su mayoría hipocóicas como en nuestro caso, no obstante existe gran variabilidad en los hallazgos ecográficos. Por ejemplo, Yang y cols. (11), en su artículo, afirman que encontraron algunos casos de TCG que se mostraban como masas hiperecóicas. Los márgenes del tumor pueden estar bien delimitados, parcialmente definidos o ser irregulares y espiculados. Pueden presentar refuerzo posterior o sombra acústica posterior (6,8). Con el eco-doppler suele demostrarse flujo predominantemente arterial dentro del tumor. Algunos autores describen un halo ecogénico alrededor de la lesión que se atribuye al patrón infiltrativo de crecimiento de los TCG (2,5,10,11).

La resonancia magnética (RM), en la mayoría de los casos, muestra una tumoración con alta señal de intensidad en la periferia en secuencia potenciada en T2 y con realce homogéneo en secuencia potenciada en T1 con gadolinio. La RM se debe llevar a cabo cuando los resultados anatomopatológicos son atípicos o sospechosos o positivos para malignidad. En nuestro caso no fue necesaria su realización porque el tumor no presentó signos de agresividad histológica. El objetivo de la RM es realizar un correcto estadiaje locorregional tumoral y valorar la mama contralateral (2).

Se requiere el estudio histológico e IHQ para llegar al diagnóstico definitivo. Aunque puede realizarse mediante punción aspiración con aguja fina (PAAF), se recomienda como procedimiento de elección la BAG (2), porque el empleo de la PAAF puede ofrecer dificultades en su interpretación. Es característico de los TCG una abundante proliferación de células redondeadas o poligonales, con amplios citoplasmas eosinófilos y múltiples granulaciones finas, con gránulos PAS positivos diastasa resistente. Los núcleos son de pequeño tamaño, ovals o redondos, de disposición central e hiperromáticos. El estudio inmunohistoquímico muestra típicamente positividad a S-100 y CD68 (2,3,5). El diagnóstico diferencial citológico debe realizarse con el carcinoma apocrino y a nivel histológico con el carcinoma de mama, lesiones de estirpe histiocitaria y metástasis (12).

Aunque la mayoría de estos tumores son benignos, existen TCG malignos, considerando como tales aquellos que reúnen 3 o más criterios de agresividad histológica: necrosis, carácter fusiforme de las células, núcleos vesiculares con grandes nucléolos, índice divisional elevado, pleomorfismo nuclear y alta relación N/C. Si solamente

cumplen 1 ó 2 criterios son calificados como atípicos. Otros signos de pronóstico desfavorable son reactividad positiva de Ki-67 superior al 10%, p53 positivo, edad muy avanzada del paciente, gran tamaño tumoral y metástasis ganglionar o a distancia (3). En nuestro paciente no se dio ninguno de estos criterios por lo que se consideró benigno. Se sospecha malignidad en RM cuando el tamaño tumoral es superior a 4 cm, presenta señal de intensidad heterogénea o con realce periférico en secuencia potenciada en T1 con gadolinio, se identifican adenopatías de tamaño patológico o existe infiltración de tejidos adyacentes (2).

El tratamiento de elección es una amplia resección local con márgenes quirúrgicos limpios. No responden a radioterapia ni quimioterapia. Su completa extirpación se considera curativa (12), pero si la escisión es incompleta pueden ocurrir recurrencias locales. Para los TCG malignos se aconseja un tratamiento individualizado basado en las posibilidades terapéuticas y las características propias de cada paciente, que incluiría una estadificación locoregional pretratamiento como base en la toma posterior de decisiones. En términos generales incluye cirugía radical o conservadora más técnica selectiva del ganglio centinela. Se recomienda seguimiento anual de todos los pacientes (1,9).

En conclusión, este caso demuestra que aunque los TCG de la mama son poco frecuentes, deben ser considerados en el algoritmo diagnóstico diferencial de lesiones mamarias benignas y malignas, porque presentan una amplia variabilidad en su apariencia tanto en la mamografía como en la ecografía. A pesar de que en su mayoría son de carácter benigno, con frecuencia simulan un carcinoma de mama, lo que dificulta el diagnóstico al radiólogo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Qureshi NA, Tahir M, Carmichael AR. Granular cell tumor of the soft tissues: a case report and literature review. *Int Semin Surg Oncol* 2006;3:21.
2. Scaranelo AM, Bukhanov K, Crystal P, Mulligan AM, O'Malley FP. Granular cell tumour of the breast: MRI findings and review of the literature. *BR J Radiol* 2007;80:970-4.
3. Vera-Sempere F, García A, Froufe A, Corell E, Ruiz F, Mayordomo F. Tumor de células granulares de piel mamaria. Estudio morfológico de dos casos mostrando inmunorreactividad frente α -inhibina. *Rev Esp Patol* 2003;36:433-40.
4. Kin EK, Lee MK, Oh KK. Granular cell tumor of the breast. *Yonsei Med J* 2000;41:673-5.
5. Pastel A, Lefemine V, Yousuf SM, Abou-Samra W. Granular cell tumour of the pectoral muscle mimicking breast cancer. *Cases J* 2008;1:142.
6. Irshad A, Ackerman SJ, Pope TL, Moses CK, Rumboldt T, Panzegrau B. Rare breast lesions: correlation of imaging and histologic features with WHO classification. *Radiographics* 2008;28:1399-414.
7. Chung EM, Cube R, Hall GJ, González C, Stocker JT, Glassman LM. From the archives of the AFIP: Breast masses in children and adolescents: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2009;29:907-31.
8. Feder JM, de Paredes ES, Hogge JP, Wilken JJ. Unusual breast lesions: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1999;19 (Spec. Issue):S11-S26.
9. Filipovski V, Banev S, Janevska V, Dukova B. Granular cell tumor of the breast: a case report and review of literature. *Cases J* 2009;2:8551.
10. Irshad A, Pope TL, Ackerman SJ, Panzegrau B. Characterization of sonographic and mammographic features of granular cell tumors of the breast and estimation of their incidence. *J Ultrasound Med* 2008;27:467-75.
11. Yang W, Edeiken-Monroe B, Sneige N, Fornage BD. Sonographic and mammographic appearances of granular cell tumors of breast with pathological correlation. *J Clin Ultrasound* 2006;34:153-60.
12. Tresserra F, Martínez MA, Cusido T, Serrano M, Fernández-Cid C, Fabra G, Domínguez MA. Tumor de células granulares de la mama. *Rev Senología Patol Mam* 2010;23:23-5.