



CASO  
CLÍNICO



**Díez Dans, Gabriela**  
Graduada en Odontología.  
Universidad Complutense de  
Madrid.

**Moreno López, Luis Alberto**  
Doctor en Odontología. Profesor  
Asociado de Medicina Oral.  
Departamento de Estomatología  
III. Facultad de Odontología.  
Universidad Complutense de  
Madrid.

**Cerero Lapiedra, Rocío**  
Doctor en Medicina. Profesor  
titular. Departamento de  
Estomatología III. Facultad de  
Odontología. Universidad  
Complutense de Madrid.

**Esparza Gómez, Germán**  
Doctor en Medicina. Profesor  
titular. Departamento de  
Estomatología III. Universidad  
Complutense de Madrid.

Indexada en / Indexed in:

- IME
- IBESCS
- LATINDEX
- GOOGLE ACADÉMICO

#### Correspondencia:

Gabriela Díez Dans.  
Departamento de Estomatología III.  
Facultad de Odontología.  
Universidad Complutense de Madrid  
Plaza de Ramón y Cajal s/n  
28040 Madrid  
gabdiez@ucm.es  
Tel: 622008647

Fecha de recepción: 22 de diciembre de 2016.  
Fecha de aceptación para su publicación:  
20 de febrero de 2017.

# TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES (TUMOR DE ABRIKOSOFF) EN LA LENGUA. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Díez Dans, G.; Moreno López, L. A.; Cerero Lapiedra, R.; Esparza Gómez, G.  
Tumor de células granulares (tumor de Abrikossoff) en la lengua. A propósito de un caso y revisión de la literatura.  
Cient. Dent. 2017; 14; 1; 25-28

## RESUMEN

**Introducción:** El tumor de células granulares o tumor de Abrikossoff es una neoplasia de los tejidos blandos que suele afectar a mujeres entre la cuarta y la sexta década de la vida. Puede desarrollarse en cualquier parte del organismo, pero es en la región intraoral y especialmente en la lengua donde se localiza con mayor frecuencia como un nódulo asintomático de crecimiento lento. Se analizan los hallazgos clínicos e histopatológicos, el diagnóstico diferencial y la actitud terapéutica ante esta patología junto con una revisión de la literatura.

**Caso clínico:** Una mujer de 21 años de edad acude al Departamento de Medicina y Cirugía Bucofacial de la facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid por presentar una lesión asintomática en la lengua de un año de evolución. El diagnóstico definitivo tras la biopsia escisional fue de tumor de células granulares.

**Discusión:** Descrito por primera vez en 1926 como "mioblastoma de células granulares", ha recibido distintas denominaciones "neurofibroma de células granulares" o "schwannoma de células granulares" lo que evidencia su controvertida histogénesis. Actualmente se defiende la teoría de un origen neural de las células granulares basado principalmente en estudios inmunohistoquímicos. Su comportamiento generalmente benigno y su baja tasa de recidiva tras la exéresis quirúrgica establecen un pronóstico favorable.

**Conclusiones:** Dadas las posibilidades diagnósticas que se pueden establecer clínicamente, la realización de una biopsia escisional y su posterior análisis histopatológico, resulta indispensable para el correcto diagnóstico y tratamiento de la lesión.

## PALABRAS CLAVE

Tumor de células granulares; Tumor de Abrikossoff; Cavidad oral; Lengua.

## Granular cell tumor (Abrikossoff's tumor) of the tongue. A case report and literature review

## ABSTRACT

**Introduction:** Granular cell tumor is a soft tissue neoplasm that usually affects females in the fourth to sixth decades of life. It can affect any area of the body, with preponderance to the oral cavity, specifically in the tongue, as an asymptomatic nodule of slow growth. Histological findings, differential diagnosis and therapeutic implications are discussed together with a review of the literature.

**Case report:** A 21 year old female comes to the Oral Surgery and Medicine Department of the Complutense University of Madrid because of an asymptomatic lesion in the tongue of a year of evolution. The final diagnosis after excisional biopsy was granular cell tumor.

**Discussion:** Firstly described as "granular cell myoblastoma", different terms have been applied to this entity such as "granular cell neurofibroma" or "granular cell schwannoma". The theory of a neural origin of the granular cells based on immunohistochemical studies is now accepted. Its usual benign behavior and its low recurrence rate after surgical excision set a favorable prognosis.

**Conclusion:** A surgical excisional biopsy of the tumor and histological examination are necessary for the correct diagnosis and treatment due to differential diagnosis including benign soft tissue tumors.

## KEY WORDS

Granular cell tumor; Abrikossoff's tumor; Oral cavity; Tongue.

## INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulares (TCG), es una neoplasia de los tejidos blandos poco común descrita por primera vez por el patólogo ruso Alexei Ivanovich Abrikosov en 1926 a partir de una lesión en la lengua. Lo denominó "mioblastoma de células granulares" postulando un origen miogénico de las células granulares<sup>1</sup>. Posteriormente, se propuso que su origen podría estar en las células mesenquimales, células derivadas de la cresta neural, histiocitos y células de Schwann, por lo que recibió los términos de "neurofibroma de células granulares" o "schwannoma de células granulares". A pesar de su controvertida histogénesis, actualmente, basado en estudios inmunohistoquímicos, se defiende la teoría de un origen neural<sup>2</sup>. Parece afectar más a mujeres que a hombres y es más prevalente en la raza negra que en la blanca. La mayoría de los casos ocurren entre la cuarta y la sexta década de la vida y es raro en niños<sup>3</sup>. El lugar de aparición más frecuente es en la región de cabeza y cuello donde más del 50% tienen localización intraoral con predilección por la lengua<sup>4</sup>. Se presenta como un pequeño nódulo con comportamiento generalmente benigno. La base del diagnóstico y el tratamiento de elección es la escisión quirúrgica. El pronóstico es favorable ya que generalmente no recidiva<sup>5</sup>.

En el presente trabajo se describe un caso de TCG intraoral con un análisis de los aspectos clinicopatológicos y terapéuticos del mismo junto con una revisión de la literatura

## CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 21 años de edad que acude al Servicio de Medicina Oral del Departamento de Medicina y Cirugía Bucofacial de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid por presentar una tumoración asintomática en la lengua de un año de evolución. Es fumadora habitual de 15 cigarrillos diarios y no presenta antecedentes médicos de interés. En la exploración clínica se observa una lesión nodular submucosa de 1 cm de diámetro, firme, cubierta por una mucosa de aspecto normal, localizada en el borde lateral izquierdo de la lengua (Figura 1). Tras informar a la paciente y realizar el consentimiento informado, se realizó una biopsia escisional de la lesión bajo anestesia local observándose que se trataba de una lesión encapsulada (Figura 2). Se remitió para su estudio histopatológico.

La muestra analizada con una tinción de hematoxilina-eosina reveló un epitelio escamoso con hiperortoqueratosis, ligero alargamiento de las crestas epiteliales, sin reconocimiento de fenómenos displásicos (Figura 3) y una proliferación de células poligonales con núcleo central y citoplasma eosinófilo granular (Figura 4). El diagnóstico histopatológico definitivo fue de tumor de células granulares.

La paciente fue revisada tres semanas después de la escisión quirúrgica mostrando una correcta cicatrización y actualmente, tras seis meses de seguimiento, no se observa recurrencia de la lesión

## DISCUSIÓN

El TCG o tumor de Abrikosoff representa entre el 0,019 y el 0,03% de todas las neoplasias y el 0,5% de los tumores de tejidos blandos del organismo<sup>6</sup>. Su aparición es más habitual entre la cuarta y la sexta década de la vida y es inusual en



Figura 1. TCG lingual de un año de evolución.



Figura 2. Escisión quirúrgica total conservadora.

niños, si bien hay casos descritos en la literatura en todos los rangos de edad<sup>2,7</sup>. Es más frecuente en la raza negra que en la blanca (3:1) y aunque se desconoce la causa, tiene una clara predilección por el sexo femenino (2:1)<sup>3,8</sup>.

Se puede identificar un TCG en cualquier parte del organismo incluyendo piel, tejido subcutáneo, tracto respiratorio y gastrointestinal, aparato reproductor masculino y femenino o sistema nervioso central, pero el 45-65% de los casos aparecen en la región de cabeza y cuello. La lengua es con diferencia el lugar preferente de localización y recientemente, la mayoría de los casos descritos asientan en el borde lateral del dorso lingual<sup>4</sup>, lo cual se correlaciona con este caso. Le siguen en orden de frecuencia mucosa yugal y paladar duro aunque se han descrito casos en otras localizaciones intraorales como labio, encía o úvula<sup>3,9</sup>. La presentación clínica habitual es un nódulo sésil de consistencia firme, asintomático, de tamaño  $\leq 2$  cm y de crecimiento lento (0,5 a 1 cm al año)<sup>4</sup>. La mayoría son tumores solitarios, cifrándose en un 5-25% los TCG múltiples<sup>8,9</sup>. Está cubierto por una mucosa intacta de color rosado, blanquecino o amarillento que puede presentar una característica pérdida de las papilas filiformes<sup>4</sup> como se observa en este caso (Figura 1). En ocasiones puede mostrar ulceraciones debidas a un trauma local dando a la lesión un aspecto clínico sospechoso de malignidad<sup>2,7</sup>.

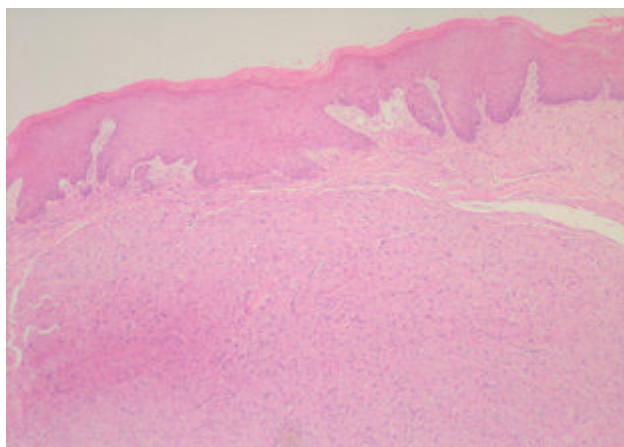


Figura 3. Aspecto característico del TCG (H&E 40x).

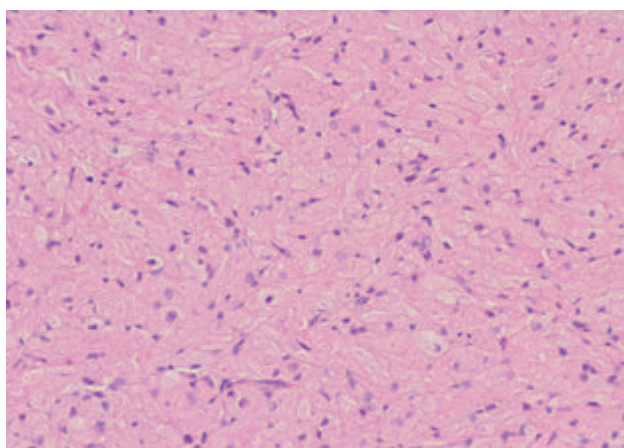


Figura 4. Células poligonales con citoplasma granular (H&E 90x).

Deben considerarse como diagnóstico clínico diferencial otros tumores benignos de los tejidos blandos y tumores nerviosos como fibromas, lipomas, neuromas, neurofibromas, schwannomas o tumor de células granulares congénito en niños<sup>2</sup> y por tanto será el estudio histológico el que nos aporte el diagnóstico definitivo. El TCG contiene células redondeadas o poligonales con abundante citoplasma eosinófilo granular pálido y un núcleo central pequeño sin pleomorfismo celular ni actividad mitótica asociada<sup>5</sup>. En más del 50% de las lesiones en lengua, el TCG se localiza en la vecindad del epitelio escamoso y se aprecia una hiperplasia pseudoepiteliomatosa (Figura 3) que a veces es tan marcada que se asemeja a un carcinoma oral de células escamosas (COCE)<sup>7,10</sup>. El TCG es generalmente una neoplasia benigna aunque hay variantes que presentan un comportamiento maligno con metástasis a distancia a los pulmones, el hígado y hueso por vía hematológica y linfática en el 2% de los casos<sup>11</sup>. Se considera indicativo de malignidad un tumor de tamaño >4cm, localizado en planos profundos, con capacidad de infiltración, velocidad de crecimiento elevada y alto índice de recurrencia (70%). Histológicamente no presentan grandes diferencias excepto una actividad mitótica elevada, necrosis, la presencia de un núcleo vesicular, un pleomorfismo más marcado y la tendencia a formas fusiformes<sup>5</sup>. En la literatura hay una asociación interesante entre el TCG y las neoplasias malignas. Caltabiano y cols.,<sup>12</sup> Hee Young Son y cols.<sup>13</sup> y Bedir y cols.,<sup>14</sup>

informan de casos de coexistencia de aparición de TCG y Carcinoma Oral de Células Escamosas en una misma localización en la lengua.

Los estudios inmunohistoquímicos han revelado datos importantes para aclarar la histogénesis de este tumor aunque continúa siendo incierta. En un principio, definido como “mioblastoma de células granulares”, se asumió su desarrollo a partir de las células musculares estriadas de la musculatura lingual. Posteriormente, se propuso un origen neurogénico sustentado por Haland y cols., quienes demostraron la positividad para la proteína S-100 en neuronas y células de Schwann pero no en fibras musculares<sup>16</sup>. Los tumores de células granulares son en la mayoría de los casos positivos para esta proteína así como para otras como CD-68 o vimentina, por lo que actualmente se acepta que el TCG tiene un origen neural con diferenciación de las células granulares a partir de las células de Schwann. La detección de determinados marcadores, como la enolasa neuronal específica o la proteína PGP9,<sup>5</sup> podría sugerir un origen neuroendocrino que no se debe descartar; aunque el origen común en la cresta neural de las células de Schwann y las células neuroendocrinas podría justificar la positividad a esos marcadores<sup>14</sup>. Dados los distintos patrones de inmunoreactividad de las células granulares a marcadores característicos de diferentes tejidos encontrados en la literatura, no se puede confirmar el origen a partir de un tipo celular concreto, por lo que no se puede descartar que las lesiones se deban a una reacción metabólica local más que a una verdadera neoplasia<sup>17</sup>.

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica conservadora del tumor y en aquellas situaciones en las que no tenga unos márgenes definidos o haya sospecha de malignidad, ésta se hará estableciendo márgenes de seguridad<sup>4</sup>. Las recidivas son infrecuentes y se deben a la escisión incompleta de la lesión o a que se trate de una variante maligna, las cuales tienen un índice de recurrencia del 70%<sup>5</sup>. En cualquier caso, se recomienda incluir a los pacientes en un programa de seguimiento para controlar posibles complicaciones<sup>7</sup>.

## CONCLUSIONES

El TCG es una lesión muy poco frecuente pero es esencial la asociación de aspectos clínicos e histopatológicos a través de la biopsia escisional para establecer un correcto diagnóstico y tratamiento. Se necesitan marcadores inmunohistoquímicos más específicos para aclarar la controvertida histogénesis del TCG. Su pronóstico generalmente es favorable debido a su comportamiento benigno en la mayoría de los casos y a las bajas tasas de recidiva aunque se recomienda establecer un protocolo de seguimiento a largo plazo.





## BIBLIOGRAFÍA

1. Fanburg-Smith JC, Meis-Kindblom JM, Fante R, Kindblom LG. Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. *Am J Surg Pathol* 1998;22:779-794.
2. Barbieri M, Musizzano Y, Boggio M, Caruscia C. Granular cell tumour of the tongue in a 14-year-old boy: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2011;31:186-189.
3. Sposto MR, Navarro CM, de Andrade CR. Granular cell tumour (Abrikossof tumour): case report. *Oral Oncol* 2006;42(5):194-197.
4. Eguía A, Uribarri A, Gay-Escoda C, Crovetto MA, Martínez-Conde R, Aguirre JM. Granular cell tumour: report of 8 intraoral cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2006;11:425-428.
5. Budiño-Carbonero S, Navarro-Vergara P, Rodríguez-Ruiz JA, Modelo-Sánchez A, Torres-Garzón L, Rendón-Infante JI, Fortis-Sánchez E. Granular cell tumors: Review of the parameters determining possible malignancy. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2003;8:294-298.
6. Ayadi L, Khabir A, Fakhfakh I, Abdelmoula MH, Makni S, Sellami T. Granular cell tumor. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2008;109:158-162.
7. Nagaraj PB, Ongole R, Bhujanga-Rao BR. Granular cell tumor of the tongue in a 6-year-old girl. A case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2006;11:162-164.
8. Van de Loo S, Thunnissen E, Postmus P, van der Wal I. Granular cell tumor of the oral cavity; a case series including a case of metachronous occurrence in the tongue and the lung. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2015;20(1):e30-e33.
9. Becelli R, Perugini M, Gasparini G, Cassoni A, Fabiani F. Abrikossoff's tumour. *J Craniofac Surg* 2001;12(1):78-81.
10. Suchitra G, Kaustubh N, Tambekar Kango Prasad Gopal. Abrikossoff's tumor of tongue: Report of an uncommon lesion. *J Oral Maxillofac Pathol* 2014;18(1):134-136.
11. Kesici U, Mataraci E, Kesici S, Sezgin Z. Granular cell tumor on perianal region. *Acta Med Iran* 2013;51:509-511.
12. Caltabiano R, Cappellani A, Di Vita M, Lazafame S. The unique simultaneous occurrence of a squamous cell carcinoma and a granular cell tumor of the tongue at the same site: a histological and immunohistochemical study. *J Craniofac Surg* 2008;19:1691-1694.
13. Hee Young S, Jin Pyeong K, Gyung Hyuck K, Eun Jae L, Seung Hoon W. Lingual squamous cell carcinoma surrounded by granular cell tumor. *Chonnam Med J* 2012;48:65-68.
14. Bedir R, Yilmaz R, Sehitoglu I, Ozgur A. Coexistence of granular cell tumor with squamous cell carcinoma on the tongue: a case report. *Iran J Otorhinolaryngol* 2015;27(78):69-74.
15. Haikal F, Maceira JP, Dias EP, Ramos-e-Silva M. Histogenesis of Abrikossoff tumour of the oral cavity. *Int J Dent Hyg* 2010;8:53-62.
16. Boulos R, Marsot-Dupuch K, De Saint-Maur P, Meyer B, Tran Ba Huy P. Granular cell tumor of the palate: a case report. *Am J Neuroradiol* 2002;23:850-854.
17. Vered M, Carpenter WM, Buchner A. Granular cell tumor of the oral cavity: updated immunohistochemical profile. *J Oral Pathol Med* 2009;38:150-159.