Tumor de células granulosas (tumor de Abrikossoff) vulvar – Relato de caso

Vulvar granular cell tumor (Abrikossoff's tumor) – Case report

RESUMO

Introdução: O tumor de células granulosas foi descrito por Abrikossoff em 1926. Tratase de neoplasia benigna, incomum, observada mais frequentemente na língua e, em percentual de cinco a 6% dos casos, na vulva. Sua histogênese é incerta, provavelmente ligada às células de Schwann. O tratamento é cirúrgico, com bom prognóstico. Podem ocorrer recidivas, e existem descrições na literatura de malignidade. Os autores relatam caso de paciente com nódulo na vulva com diagnóstico histopatológico de tumor de células granulosas, tratado cirurgicamente com sucesso.

Palavras-chave: vulva; doenças da vulva; neoplasias vulvares, tumor de células granulares.

ABSTRACT

Introduction: The granular cell tumor was first described by Abrikossoff in 1926. It is a benign, uncommon neoplasia, most frequently found on the tongue. It occurs in the vulva in 5 to 6% of cases. Its histogenesis is not known for sure, but is probably linked to Schawann cells. It is treated surgically, with a good prognosis. The tumors may recur, and some may become malignant according to the literature. The authors describe a case of a vulvar nodule with a histopathologic diagnosis of granular cell tumor, which was successfully treated with surgery.

Keywords: vulva; vulvar diseases; vulvar neoplasms, granular cell tumor.

INTRODUÇÃO

O tumor de células granulosas foi descrito por Abrikossoff em 1926 em paciente com lesão na língua.¹

É neoplasia de histogênese incerta, provavelmente ligada às células de Schwann, com aparência histopatológica típica, apresentando células poligonais com citoplasma granular característico.^{2,3}

A localização mais frequente é a língua, mas podem surgir na mucosa oral, trato gastrointestinal, árvore biliar, sistema musculoesquelético, glândulas salivares, mama, próstata, glândula pituitária, e com menor frequência na região vulvar4e clitoridiana.²

O tumor de células granulosas acomete mais os negros, predominando no sexo feminino e na faixa etária de 20 a 50 anos ^{3,4}

Habitualmente aparece como nódulo único, assintomático ou doloroso, de coloração variando do acastanhado ao eritematoso ou recoberto por pele normal. São descritos casos com multiplicidade de lesões.⁴

O tratamento recomendado é a exérese cirúrgica da lesão. O prognóstico normalmente é bom, com casos de recidiva rela-

Relato de Caso

Autores:

Jefferson Alfredo de Barros¹ Daniela Presente Taniguchi² Marcos Antônio Rodrigues Martinez³ Carlos D' Apparecida Santos M. Filho⁴ Mônica Chmeliauskas Moya³ Antônio José Tebcherani⁴ Julizia Foloni Silva³

- Mestre em ciências da saúde e auxiliar de ensino da disciplina de dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC (FMABC) – Santo André (SP), Brasil.
- ² Auxiliar de ensino da disciplina de dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC– Santo André (SP), Brasil.
- Mestre em dermatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil e auxiliar de ensino da disciplina de dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC (FMABC) – Santo André (SP), Brasil.
- Doutor em medicina pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP)-São Paulo (SP), Brasil e regente da disciplina de dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC (FMABC) - Santo André (SP), Brasil.
- Residente da disciplina de dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC (FMABC) - Santo André (SP), Brasil.
- Frofessor da disciplina de patologia da Faculdade de Medicina do ABC (FMABC) – Santo André (SP), Brasil.
- ⁷ Residente da disciplina de patologia da Faculdade de Medicina do ABC (FMABC) – Santo André (SP), Brasil.

Correspondência para:

Dr. Jefferson Alfredo de Barros Rua das Figueiras, 1601 – Campestre 09080 371 - Santo André - SP Tel/Fax: (11) 49915858 E-mail. jeffersonderma@uol.com.br

Recebido em: 28/02/2011 Aprovado em: 18/06/2011

Trabalho realizado no Hospital Mário Covas pela disciplina de dermatologia da Faculdade de Medicina do ABC (FMABC) - Santo André (SP), Brasil.

Conflitos de interesse: Nenhum Suporte financeiro: Nenhum cionados, provavelmente, à remoção incompleta do tumor. A evolução para malignidade é rara.²

Os autores relatam caso de tumor de Abrikossoff (tumor de células granulosas) de apresentação incomum na vulva, tratado cirurgicamente, sem recidiva após 36 meses de acompanhamento.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 48 anos, negra, procedente de Santo André, São Paulo. Encaminhada do Serviço de Ginecologia com nódulo de aproximadamente 2cm de diâmetro, acastanhado, indolor, móvel em relação aos planos profundos, localizado no grande lábio esquerdo próximo ao clitóris (Figura 1).

Foi realizada biópsia utilizando punch dermatológico de 3mm, com diagnóstico histopatológico de tumor de células granulosas (tumor de Abrikossof).

Optou-se pela excisão e sutura da lesão, sob anestesia local infiltrativa (cloridrato de lidocaína com norepinefrina 1:50000). A análise macroscópica da peça evidenciou proliferação esbranquiçada de contornos poucos definidos (Figura 2). O exame histopatológico, através da coloração de hematoxilina-eosina (HE), revelou epiderme com hiperplasia do tipo pseudoepiteliomatosa e, na derme, superficial e profunda, proliferação celular com aspecto de pequenos blocos, permeados por traves delgadas de tecido conjuntivo denso (Figura 3). As células proliferadas apresentam citoplasma amplo, contendo fina granulação PAS-positiva. Os núcleos encontram-se centrados e sem atipias. A imunohistoquímica mostrou positividade para S-100 e enolase, ambos com padrão citoplasmático. Foi negativa para CEA e HMB-45. Não houve recorrência em período de 36 meses de seguimento após exérese cirúrgica (Figura 4).

DISCUSSÃO

O tumor de células granulosas, também chamado de tumor de Abrikossoff ou mioblastoma de células granulosas, é inco-



Figura 1 - Grande lábio esquerdo: presença de nódulo de aproximadamente 2cm de diâmetro, acastanhado

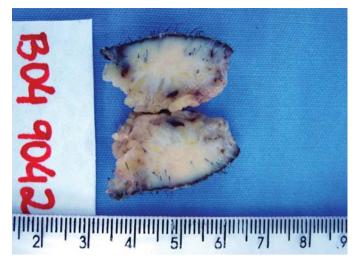


Figura 2 - Exame macroscópico evidenciando tumoração esbranquiçada de contornos pouco definidos

mum, encontrado em diversas localizações, sendo mais frequente na língua. Pode ocorrer na vulva, principalmente nos grandes lábios.⁵ Em revisão de literatura médica apenas cinco a 6% dos casos foram encontrados acometendo a região vulvar.⁶

A histogênese do tumor de células granulares é incerta. Acredita-se que seu surgimento ocorra como consequência do metabolismo celular alterado das células de Schwann, teoria reforçada pela constante presença da proteína S-100 na imunohistoquímica, que se manifesta com positividade de padrão citoplasmático,³ o que também ocorreu no caso aqui descrito.

Microscopicamente observam-se células poligonais com núcleo pequeno e citoplasma contendo substância granular eosinofílica abundante. Outras neoplasias, como angiossarcoma, leiomioma, dermatofibrossarcoma protuberans e carcinoma basocelular, também podem apresentar citoplasma granular, porém com outras características histológicas e imuno-histoquí-

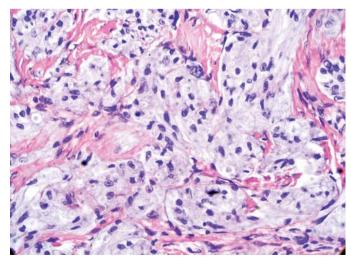


Figura 3 - Coloração de hematoxilina-eosina - Proliferação de células, com o citoplasma granuloso se dispondo em blocos, permeadas por traves de colágeno (200x)

Tumor vulvar 159

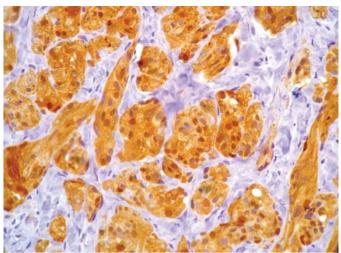


Figura 4 - Imunoperoxidase - S-100. Reação positiva (marrom), padrão citoplasmático

micas, que permitem a diferenciação com o tumor de Abrikossoff.²

Clinicamente o tumor de células granulares se apresenta como nódulo, assintomático, doloroso ou discretamente pruriginoso, normocrômico, hipercrômico acastanhado ou eritematoso, variando de 0,5 a 3cm de diâmetro.⁷ O diagnóstico diferencial na apresentação vulvar inclui cistos de glândula de Bartholin, lipoma, papiloma, hidradenoma e fibroma.⁸ Em percentual que varia de um a 2% dos casos pode ocorrer transformação maligna.⁹

O diagnóstico clínico é muito dificil, em especial na região vulvar, devido a sua raridade e capacidade de mimetizar outras patologias mais frequentemente encontradas nessa localização, o que acaba tornando o diagnóstico, em geral, histológico.

O tratamento é a exérese cirúrgica da lesão. Em 15% dos casos pode ocorrer recorrência local da lesão se a excisão for incompleta. No caso relatado a lesão foi totalmente removida, sem recorrência após 36 meses de seguimento.

REFERÊNCIAS

- Abrikossoff AL. Uber Myome, aus gehend von der quergestreifter willknerilicher Muskulatur. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol. 1926; 260:215-33.
- Ortiz-Hidalgo C, de La Vega G. Granular cell tumor (Abrikossoff tumor) of the clitoris. Int J Dermatol. 1997; 36(12):935-7.
- Junquera L, de Vicente J, Losa JL. Granular cell tumor: an immunohisto chemical study. Br J Oral Maxillofac Surg. 1997; 35(3):180-3.
- 4. Apisarnthanarax P. Granular cell tumor: an analysis of 16 cases and review of literature. J Am Acad Dermatol. 1981; 5(2):171-82.
- Lieb SM, Gallousis S, Freedman H. Granular cell myoblastoma of the vulva. Gynecol Oncol. 1979; 8(1):12-20.
- Levavi H, Sabah G, Kaplan B, Tytiun Y, Braslavsky D, Gutman H. Granular cell tumor of the vulva: six new cases. Arch Gynecol Obstet. 2006; 273(4):246-9.
- Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Neural and neuroendocrine neoplasms. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Editors. Dermatology. Philadelphia: Mosby; 2003. p.1843-59.
- Cohen Z, Kapuller V, Maor E, Mares AJ. Granular cell tumor (myoblastoma) of the labia major: a rare benign tumor in childhood. J Pediatr Adolesc Gynecol. 1999; 12(3):155-6.
- Simone J, Schneider GT, Begneaud W, Harms K. Granular cell tumor of the vulva: literature review and case report. J La State Med Soc. 1996; 148(12):539-41.
- Becelli R, Perugini M, Gasparini G, Cassoni A, Fabiani F. Abrikossoff 's tumor. J Craniofac Surg. 2001; 12(1):78-81.