

# Tumor de células granulares de laringe en el niño. Caso clínico

## *Granular cell tumor of the larynx in the child. Case report*

Dra. Giselle Cuestas<sup>a</sup>, Dra. Verónica Rodríguez<sup>a</sup>, Dra. Flavia Doormann<sup>a</sup>, Dr. Patricio Bellia Munzón<sup>a</sup> y Dr. Gastón Bellia Munzón<sup>b</sup>

### RESUMEN

Los tumores de laringe son poco frecuentes en los niños. Representan el 2% de las anomalías laríngeas. El 98% son benignos; la papilomatosis respiratoria recurrente y el hemangioma son los más comunes.

El tumor de células granulares, también llamado tumor de Abrikossoff, es una neoplasia benigna inusual y, más aún, en la localización laríngea. Las manifestaciones clínicas dependen del tamaño y la ubicación de la masa tumoral; el síntoma de presentación principal es la disfonía. El diagnóstico de certeza lo proporciona la biopsia. El tratamiento de elección es la cirugía. Se presenta a una niña de 9 años con disfonía y disnea de esfuerzo debidas a un tumor de células granulares laríngeo y se destaca la importancia de considerar la evaluación endoscópica de la vía aérea en todo niño con disfonía progresiva o persistente a fin de determinar la lesión causal.

**Palabras clave:** tumor de células granulares, tumor de Abrikossoff, laringe, niño, disfonía.

### ABSTRACT

Laryngeal tumors are uncommon in children, accounting only for 2% of the laryngeal anomalies. Ninety-eight percent are benign; the most frequent ones are recurrent respiratory papillomatosis and haemangioma.

Granular cell tumor, also called Abrikossoff tumor, is an unusual benign neoplasm, especially in the larynx. Clinical manifestations depend on the size and location of the tumor. Dysphonia is the main presenting symptom. The diagnosis is confirmed by the biopsy. The treatment of choice is surgery. We present a 9-year-old girl with dysphonia and exertion dyspnea due to a granular cell tumor of the larynx, and we emphasize the importance of considering the endoscopic evaluation of the airway in every child with progressive or persistent dysphonia in order to determine the etiology.

**Key words:** granular cell tumor, Abrikossoff's tumor, larynx, child, dysphonia.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2018.e143>

**Cómo citar:** Cuestas G, Rodríguez V, Doormann F, et al. Tumor de células granulares de laringe en el niño. Caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2018;116(1):e143-e146.

### INTRODUCCIÓN

El tumor de células granulares (TCG), también llamado tumor de Abrikossoff, es una neoplasia infrecuente de origen neural.<sup>1,2</sup> Puede afectar a cualquier órgano.<sup>3</sup> El 50% se localiza en la región de la cabeza y el cuello, principalmente, en la lengua.<sup>1</sup> El compromiso laríngeo es poco frecuente y representa del 3% al 10% de los casos.<sup>2,4-6</sup>

El TCG es, usualmente, benigno y de crecimiento lento; no obstante, en ocasiones, puede presentar agresividad local e, incluso, malignidad con afectación a distancia (1-2%).<sup>1,6</sup>

Su incidencia es mayor en el sexo femenino y entre la tercera y la sexta década de vida.<sup>3,7</sup> Es raro en los niños.<sup>8</sup> Generalmente, se presenta como una lesión única, aunque existen casos con lesiones múltiples en el mismo órgano o en sitios diversos (del 5,4% al 16%).<sup>3</sup>

El TCG laríngeo se localiza, con mayor frecuencia, en las cuerdas vocales y en la subglotis.<sup>2,3</sup> Los síntomas de presentación principales son la disfonía, la tos y el estridor. Menos frecuentes son la disnea, la disfagia, la hemoptisis y la otalgia.<sup>2,7,8</sup> El examen histológico confirma el diagnóstico.<sup>7</sup> El tratamiento de elección es la escisión de la lesión con márgenes amplios.<sup>7</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 9 años de edad que consultó a la Sección de Endoscopia Respiratoria por disfonía persistente y progresiva de 12 meses de evolución. Realizó un tratamiento foniátrico sin lograr mejoría de la voz. En el último mes, presentó, además, disnea de esfuerzo.

No tenía antecedentes perinatales patológicos. A los 5 años, fue operada de un quiste tirogloso.

a. Sección de Endoscopia Respiratoria, División de Otorrinolaringología, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

b. Servicio de Cirugía, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

#### Correspondencia:

Dra. Giselle Cuestas: [giselle\\_cuestas@yahoo.com.ar](mailto:giselle_cuestas@yahoo.com.ar)

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 30-6-2017

Aceptado: 24-8-2017

La radiografía simple cervical de perfil evidenció la disminución del calibre de la vía aérea a nivel de la subglotis (*Figura 1. A*). Se realizó fibrolaringoscopia con anestesia local y, posteriormente, laringoscopia directa bajo anestesia general, y se evidenció una lesión pequeña, redondeada, de coloración blanquecina y de consistencia dura en la pared lateral derecha de la subglotis, que se extendía a la comisura anterior y al borde inferior del tercio anterior y medio de la cuerda vocal derecha (*Figura 1. B*). La movilidad cordal era normal. El resto de la vía aérea no presentaba lesiones. Se tomaron muestras para anatomía patológica.

El resultado de la biopsia de la masa sugirió el diagnóstico de TCG. Se realizó una microcirugía laríngea con instrumental frío; se resecó la lesión en su totalidad.

La anatomía patológica informó la presencia de células redondas poligonales de bordes marcados, agrupadas en nidos, con citoplasma granular eosinófilo y núcleo central picnótico sin pleomorfismo celular ni actividad mitótica asociada, que confirmó el diagnóstico preoperatorio de TCG laríngeo (*Figura 2. A*). Los márgenes estaban libres de tumor.

El posoperatorio fue sin complicaciones. El egreso hospitalario se otorgó a las 24 horas. La paciente evolucionó satisfactoriamente. Realizó sesiones de terapia foniatría para mejorar su voz.

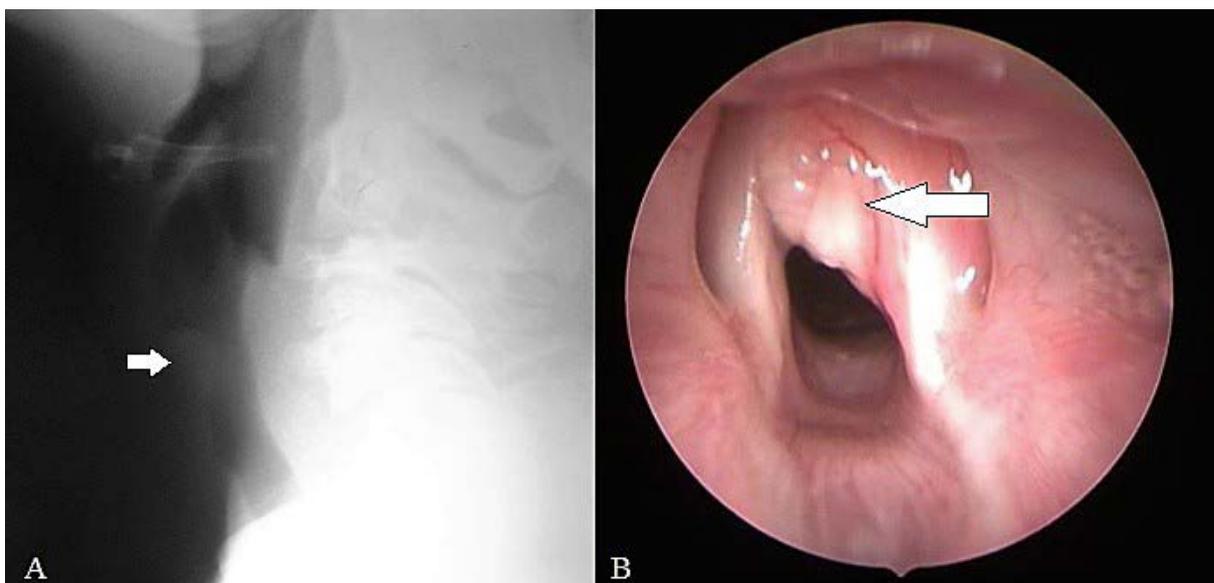
Se realizó un seguimiento con controles clínicos cada 3 meses el primer año y después cada 6 meses. Se realizaron controles endoscópicos con fibra óptica flexible y anestesia local a los 2, 6 y 12 meses y después anuales (*Figura 2. B*). A los 8 años de seguimiento, la paciente se encuentra sin disnea y con mejoría en la calidad de la voz, y no hay evidencia de recurrencia tumoral.

## DISCUSIÓN

Los tumores benignos de laringe son neoplasias con una incidencia muy baja en la población general. Su clasificación depende del tejido del que se originan, y pueden agruparse en tumores de origen epitelial, vascular, muscular, adiposo, glandular, cartilaginoso y neural. Aunque no son malignas, estas lesiones pueden poner en peligro la vida debido a que afectan la vía respiratoria al obstruirla.<sup>9</sup>

El TCG es una neoplasia poco común, especialmente, en niños, y ha recibido, desde su primera descripción por Abrikossoff en 1926, diferentes denominaciones, como tumor de Abrikossoff, mioblastoma, neurofibroma de células granulares o schwannoma de células granulares, entre otras, lo que muestra la controversia que esta patología ha suscitado por su variable localización y su aún no totalmente esclarecida etiología.<sup>1</sup> La teoría más aceptada del origen histológico es la que considera que el TCG

FIGURA 1. *A*. Radiografía simple cervical de perfil. Tumor en la subglotis (flecha). *B*. Imagen endoscópica del tumor de células granulares laríngeo (flecha)



deriva de células de Schwann, basada en el patrón característico de tinción inmunohistoquímica.<sup>10,11</sup> El TCG se caracteriza por el lento crecimiento, los síntomas insidiosos y la tendencia a recidivar si su resección es incompleta.<sup>1</sup>

En los TCG de localización laríngea, la disfonía es el síntoma más común, presente en el 90% de los pacientes. La disnea, la disfagia, la tos, la hemoptisis y el estridor también pueden estar presentes y están relacionados con el tamaño del tumor.<sup>4,6-8</sup>

Los tumores laríngeos suelen ser diagnosticados en forma tardía debido a los síntomas iniciales atribuidos al proceso madurativo laríngeo (cambios de voz prepuberal) o a otras enfermedades pediátricas más comunes. Usualmente, no son considerados en el diagnóstico diferencial de disfonía persistente en la niñez, lo cual puede llevar a una demora en el diagnóstico. Ante la persistencia o progresión de los síntomas, es indispensable la evaluación endoscópica y la biopsia de las lesiones sospechosas.

Desde el punto de vista macroscópico, los TCG son, típicamente, de pequeño tamaño (menos de 3 cm), redondeados, de consistencia firme y coloración blanco-amarillenta, pediculados o sésiles, con bordes bien definidos, no encapsulados, submucosos y no ulcerados.<sup>1,2</sup> La ubicación más común en los adultos es en el tercio posterior de las cuerdas vocales, mientras que, en los niños, es en el tercio anterior de las cuerdas y en la subglotis.<sup>2,6,8</sup>

El examen endoscópico bajo anestesia general se debe realizar para establecer si hay una lesión

solitaria o el tumor es multifocal, determinar el grado de invasión local y realizar la biopsia.<sup>3</sup> La tomografía computada y la resonancia magnética pueden ser útiles en el diagnóstico de este tumor benigno, pero el diagnóstico definitivo es histológico.<sup>7,12</sup>

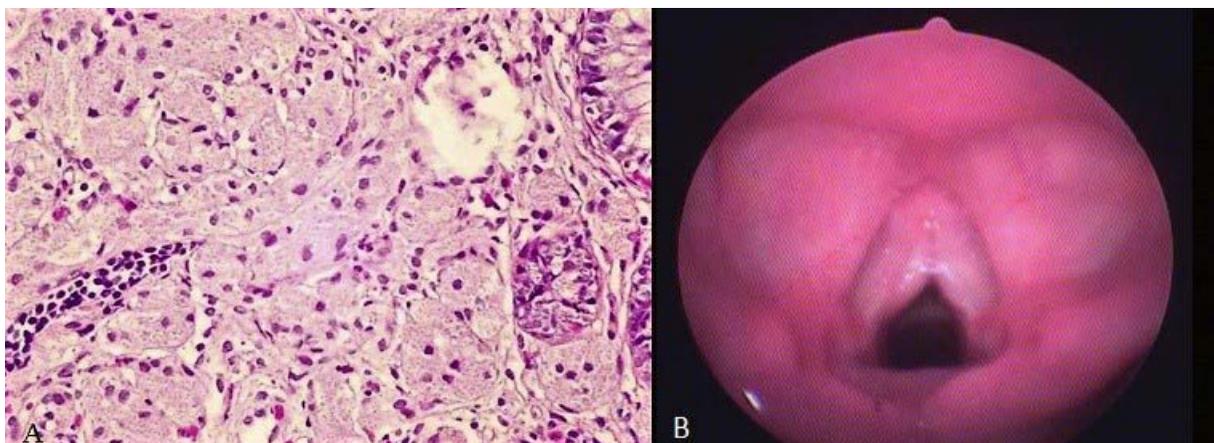
En el estudio histológico, el rasgo más característico es la presencia de células poligonales con abundante citoplasma con gránulos eosinofílicos en su interior que corresponden a lisosomas en distintos estados de fragmentación.<sup>2</sup> Los gránulos citoplasmáticos son positivos para el ácido peryódico de Schiff (PAS) y el Sudan Black.<sup>3</sup> Los núcleos, pequeños y centrales, son altamente cromáticos. Las figuras mitóticas son raras.<sup>3</sup>

En el 50-65% de los casos, puede haber hiperplasia pseudoepiteliomatosa en el epitelio suprayacente, que puede dar lugar a un diagnóstico erróneo de carcinoma escamoso bien diferenciado, en particular, si la biopsia no es lo suficientemente profunda para incluir las células granulosa subyacentes.<sup>2,3</sup>

El análisis inmunohistoquímico revela reacción positiva a la proteína S-100, enolasa neuronal y proteínas mielínicas, como P0 y P2.<sup>8,11-13</sup>

Las variantes malignas del TCG son extraordinariamente infrecuentes y presentan características que evidencian su naturaleza agresiva, como la existencia de necrosis, intensa actividad mitótica, pleomorfismo nuclear, tamaño mayor de 4 cm, crecimiento rápido, infiltración a estructuras adyacentes y recurrencia.<sup>1,8,14,15</sup> También han sido presentados casos de aparición sincrónica de carcinoma de células escamosas y TCG.<sup>11</sup>

FIGURA 2. **A.** Histopatología. Se observan las características células con citoplasma granular eosinófilo. **B.** Imagen endoscópica 8 años después del tratamiento microquirúrgico. No hay recidiva de la lesión



En el diagnóstico diferencial de masa laríngea, se debe considerar el papiloma, que es la neoplasia laríngea benigna más común en niños. El hemangioma subglótico ocupa el segundo lugar en prevalencia; está presente en los primeros meses de vida y, por lo general, se resuelve espontáneamente dentro de los 12-18 meses.<sup>9</sup> Otras lesiones menos comunes son los pólipos y los granulomas.<sup>2</sup> También se debe diferenciar de otros tumores conectivos benignos, como fibromas, lipomas, schwannomas o neurofibromas, y de sus variantes malignas.<sup>1</sup>

El tratamiento es quirúrgico y consiste en la escisión completa de la lesión con conservación de las estructuras y con márgenes amplios, ya que tiende a infiltrar.<sup>2,14</sup> El riesgo de recidivas con bordes libres es del 2% al 8% y, con bordes afectos, es del 21% al 50%.<sup>3</sup>

El tipo de procedimiento quirúrgico depende del sitio y extensión del tumor.<sup>3,4,13</sup> Si el abordaje endoscópico no es posible o es incompleto, se indica cirugía abierta (laringofisura o laringectomía parcial).<sup>4</sup> Tanto la quimioterapia como la radioterapia no están recomendadas.<sup>2,3,14</sup>

El pronóstico del TCG tras la remoción completa de la lesión con márgenes adecuados es favorable.<sup>6</sup>

Se recomienda un seguimiento a largo plazo para detectar posibles recurrencias y/o transformación maligna.<sup>3,7,11</sup> El seguimiento debe incluir el examen endoscópico y se puede realizar anualmente debido al lento crecimiento.<sup>6</sup>

Si bien el TCG es una neoplasia infrecuente, especialmente, en la laringe, se debe considerar en el diagnóstico diferencial en todo niño que se presenta con disfonía y tumor laríngeo. Es fundamental el diagnóstico precoz y preciso. Su tratamiento es quirúrgico, con un bajo índice de recurrencia si es resecado completamente, con resultados funcionales satisfactorios.<sup>6</sup> ■

## REFERENCIAS

- Eguía A, Uribarri A, Gay Escoda C, et al. Tumor de células granulares: Presentación de 8 casos con localización intraoral. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2006;11:E425-8.
- Arevalo C, Maly B, Eliashar R, et al. Laryngeal granular cell tumor. *J Voice* 2008;22(3):339-42.
- Leboulanger N, Rouillon I, Papon JF, et al. Childhood granular cell tumors: two case reports. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72(2):279-83.
- Enoz M, Kiyak E, Katircioglu S, et al. Abrikossoff tumor of the larynx. *Acta Medica (Hradec Kralove)* 2007;50(2):157-8.
- Casasola-Girón M, Torres-Morientes LM, Carranza-Calleja MA, et al. Tumor de células granulares de laringe. Descripción de dos casos. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla León Cantab La Rioja* 2014;5(30):273-7.
- Santos Santos S, Gutiérrez González IJ, Colmenero I, et al. Tumor de células granulares de localización laríngea: descripción de 2 casos pediátricos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2014;65(2):126-8.
- Koltsidopoulos P, Chaidas K, Chlopsidis P, et al. Granular cell (Abrikossoff) tumor in the head and neck: A series of 5 cases. *Ear Nose Throat J* 2016;95(1):36-9.
- Scala WA, Fernandes AM, Duprat A, et al. Granular cell tumor of the larynx in children: a case report. *Braz Otorrinolaringol* 2008;74(5):780-5.
- Monnier P. Neoplastic lesions of the larynx and trachea. En: *Pediatric airway surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children*. Switzerland: Springer; 2011. Págs.217-27.
- Fernández de Mera JJ, Soria Corón R, Gordillo Chaves J, et al. Tumor de células granulares. Estudio clínico, patológico e inmunohistoquímico de siete casos. *Patología* 1996;29(3):227-31.
- Luaces Rey R, Crespo Escudero JL, Patiño B, et al. Tumor de Abrikossoff: revisión de la literatura y presentación de tres casos. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac* 2007;29(6):389-93.
- Porta N, Mazzitelli R, Cacciotti J, et al. A case report of a rare intramuscular granular cell tumor. *Diagn Pathol* 2015;10:162.
- Villena V, Asensio Sánchez S, Poch EM, et al. Tumores de células granulares traqueobronquiales. Presentación de 8 casos. *Arch Bronconeumol* 1997;33(9):434-7.
- Castillero Pinilla C, Pererira Crooks R, Singh Gómez C. Tumor de células granulares maligno de laringe: informe de un caso y revisión de la literatura. *Rev Inst Nal Cancerol (Mex)* 2000;46(2):104-9.
- Budiño Carbonero S, Navarro Vergara P, Rodríguez Ruiz JA, et al. Tumor de células granulosa: revisión de los parámetros que determinan su posible malignidad. *Med Oral* 2003;8:294-8.