

Tumor de Abrikossoff em Parede Abdominal

Cristiano do Carmo Galindo
Francisco Otávio Loraski
Enio Braganolo
Bruno Lorenzo Scolaro
Elisario Pereira Neto
Giuliano Santos Borges
Carlos Antonio da Silva Couto
Fangio Ferrari

A.S., masculino, melanodermo, 37 anos, iniciou subitamente com dor intensa em hipocôndrio esquerdo com poucas horas de evolução, com piora progressiva, associado a massa no local. Ao exame, apresentava massa extremamente dolorosa em região hipocôndrio esquerdo, próximo à linha média associada à hiperemia e calor local, com sinais francos de irritação peritoneal e diminuição dos ruídos hidroaéreos. O restante do exame não apresentava alterações. Devido a suspeita de hérnia pararretal estrangulada, o paciente foi submetido à exploração cirúrgica que revelou uma massa confinada a musculatura abdominal, endurecida, com bordos regulares e sem invasão das aponeuroses anterior e posterior. Foi realizado ressecção com margens de segurança e enviada a peça para exame anatomopatológico e imunohistoquímico; o primeiro evidenciando uma neoplasia mesenquimal de morfologia característica, nodular, bem delimitada, intramuscular, com áreas de extensão entre fibras, sem critérios citológicos de malignidade. Neoplasia de citoplasma amplo, granular às custas de gotículas hialinas, com núcleos arredondados, ligeiramente excêntricos, de cromatina grumosa clara e delicada e nucléolos ocasionais com ausência de mitoses. Arranjo celular em ninhos ou fascículos trabeculados, com nítida delimitação da membrana celular e estroma conjuntivo-vascular de permeio. Na imunohistoquímica houve positividade para proteína S-100 e CD68. Diagnóstico de tumor de células granulares (TCG), em apresentação intramuscular, nodular, sem sinais de malignidade (Figura 1). O paciente evoluiu bem, recebendo alta hospitalar no segundo pós-operatório. Os tumores de células granulares são neoplasias incomuns, usualmente benignas que podem ocorrer na pele, tecido celular subcutâneo, mucosas superficiais e músculo esquelético (1, 2). Foram descritos, primeiramente, por Abrikossoff em 1926, o qual suspeitou que sua origem fosse de células musculares esqueléticas. Contudo, posteriormente estudos imunohistoquímicos demonstraram a gênese destes tumores nas células de Schwann (1, 2, 3). A prevalência dos TCG é maior no sexo feminino e na raça negra (1, 2, 3), e podem acometer pacientes de qualquer idade, sendo mais comum entre a quarta e sexta décadas de vida. A ocorrência na infância é rara, assim como casos familiares (2, 3, 4). Estas neoplasias podem surgir em qualquer parte do corpo, localizando-se principalmente na cabeça e no pescoço em cerca 50% dos casos, sendo a língua o local mais freqüentemente acometido. Revisando a literatura, não encontramos nenhum relato de Tumor de Abrikossoff localizado na musculatura esquelética abdominal. Normalmente são nódulos únicos, firmes e tipicamente assintomáticos, entretanto múltiplas lesões e sintomas relacionados aos locais acometidos já foram descritas (1, 2, 3, 4). No presente caso, o paciente apresentou sintomatologia incomum, com quadro clínico simulando uma hérnia estrangulada, sendo então submetido à cirurgia de emergência. Acreditamos que os sintomas sejam decorrentes de isquemia aguda da musculatura ou compressão nervosa local. O diagnóstico é baseado na clínica, exames de imagem e principalmente biópsia. Os achados radiológicos e endoscópicos são inespecíficos, sendo imprescindível o estudo anatomopatológico (1). À macroscopia o TCG aparece como um nódulo não ulcerado com dimensões variando entre 2 a 5 cm. A mucosa que o recobre possui aspecto normal, podendo variar na cor de branco a cinzento ou azulado. Em um número considerável de casos o

tumor está recoberto por hiperplasia epitelial pseudoepiteliomatosa, o que leva a pensar erroneamente em carcinoma epidermóide (1, 2). À microscopia tais tumores são constituídos por células grandes, arredondadas ou poligonais, de bordos geralmente nítidos e citoplasma granular eosinofílico abundante; com núcleos que variam desde pequenos, escuros e centrais a grande com cromatina vesicular. A presença de metástases é rara. O estudo imunohistoquímico pode ser utilizado no auxílio diagnóstico dos TCG. Os marcadores mais utilizados são: vimentina e a proteína S-100. A imunoreatividade ao CD68 é detectada na grande maioria das lesões benignas, enquanto que o CD57 pode aparecer nos TCG benignos, atípicos e malignos (1, 2, 3). O diagnóstico diferencial dos TCG deve ser feito com outras afecções que contenham células granulares como: carcinomas, lesões mieloblásticas, leiomiomas, leiomiossarcomas, dermatofibromas, dermatofibrossarcomas, histiocitoma fibroso maligno, tumor da bainha nervosa periférica, angiossarcoma e melanoma (1, 2, 3). O tratamento dos TCG é essencialmente cirúrgico e geralmente curativo. A recorrência é extremamente rara em tumores benignos. Alguns autores propõem o uso de radio e quimioterapia em casos de malignidade, porém ainda há pouca informação a respeito da reposta de tais terapias (2, 3, 4, 5).

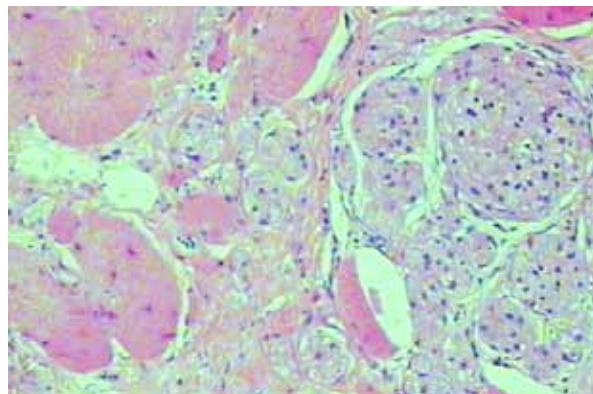


Figura 1. Detalhe de células granulares neoplásicas em relação permeativa com feixes musculares esqueléticos. HE 200X.

REFERÊNCIAS

1. Campos. G.G., et al. Tumor de Células Granulares da Laringe: Relato de Caso e Revisão de Literatura. *Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia*. 2004; 8: 286.
2. Spoto, M.R., et al. Granular Cell Tumour (Abrikossoff's Tumor): Case series. *Oral Oncology EXTRA* 2006; 42: 194- 197.
3. Becelli, R. et al. Abrikossoff's Tumor. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2001; 12: 78-81.
4. David Chinchón Espino, D.C., et al. Tumor de Células Granulares; localización atípica en la unión recto-sigma. *V Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica* 2002. Disponível em: <http://www.uninet.edu/conganat/autores/trabajos/T110/>. Acessado em 10/set/2006.
5. Janousková, G., et al. Multigranular Cell Tumor. *Journal of European Academy of Dermatology and Venereology*. *JEADV* 2004; 18:347-349.

Abrikossoff Tumor in Abdominal Wall

Cristiano do Carmo Galindo
Francisco Otávio Loraski
Enio Braganolo
Bruno Lorenzo Scolaro
Elisario Pereira Neto
Giuliano Santos Borges
Carlos Antonio da Silva Couto
Fangio Ferrari

A.S., male, black, 37 years, suddenly initiated with an intense pain in the left hypochondrium with a few hours of evolution, with progressive worsening, associated to a local mass. To the examination, presented extremely painful mass in the left hypochondrium region, next to the medium line associated to the hyperemia and local heat, with weak signs of peritoneal irritation and diminution of the hydroaerial noises. The rest of the exam didn't present alterations. Since there was a suspicion of a strangled pararectal hernia, the patient was submitted to an exploratory surgery that revealed a mass confined to the abdominal musculature, hardened, with regular boundaries and without invasion of the anterior and posterior aponeurosis. A resection with security edges was realized and the material was sent to an anatomicopathological and immunohistochemistry examination; the first evidenced a neoplasm mesenchymal of characteristic morphology, nodular, well delimited, intramuscular, with extension areas within the fibers, without cytological criterion of malignancy. Neoplasm of wide cytoplasm, granular to the cost of hyaline-drops, with rounded nucleus, a little bit eccentric, of clear grumose chromatin and delicate occasional nucleolus with the absence of mitosis. Cellular arrangement in nests or trabeculated fascicules, with clear delimitation of conjunctive-vascular of the cellular membrane and stroma in the middle. In the immunohistochemistry there was positivity to the S-100 and CD68 proteins. Diagnosis of granular cell tumor (GCT), in intramuscular presentation, nodular, without signs of malignant (Picture 1). The patient had a good evolution, receiving hospital liberation in the second postoperative. The granular cell tumor is a rare neoplasm, usually benign that may occur in the skin, subcutaneous cellular tissue, superficial mucosa and skeletal muscle (1, 2). It was first described by Abrikossoff in 1926, who suspected that its origin was from skeletal muscle cells. However, subsequently immunohistochemistry studies showed the origin of this tumor in the Schwann cells (1, 2, 3). The GCT prevalence is higher in females and blacks (1, 2, 3), and may attack patients of all ages, most commonly in the fourth to sixth decades of life. The incidence in the childhood is rare, as in familiar cases (2, 3, 4). This neoplasm may appear in any part of the body, located mainly in the head and on the neck in 50% of the cases, being the tongue the most frequently attacked site. Revising the literature, we didn't find any report of Abrikossoff's Tumor located in the abdominal skeletal musculature. Usually they are unique nodules, firm and typically asymptomatic, however multiple lesions and related symptoms to the sites that were attacked have already been described (1, 2, 3, 4). In this case, the patient presented unusual symptomatology, with a clinical picture simulating a strangled hernia, being submitted to emergency surgery. We believe that the symptoms come from an ischemia of the musculature or a local nervous compression. The diagnosis is clinically based, imaging examinations and biopsy mainly. The radiological and endoscopic findings are unspecific, so the anatomicopathological study is indispensable (1). To the macroscopy the GCT appears as a non-ulcerated nodular form in varying dimensions from 2 to 5 cm. The mucosa that covers it is of a normal aspect, although it may vary in color from white to gray or blue. In a considerable number of cases the tumor is recovered by a

pseudoepitheliomatous hyperplasia, which wrongly brings to think in carcinoma epidermoid (1, 2). Microscopically such tumors are constituted of big cells, rounded or polygonal, with usually clear edges and abundant granular eosinophil cytoplasm; with nuclei that vary from small, dark and central to big with vesicular chromatin. The presence of metastasis is rare. The immunohistochemistry study may be realized to help in the diagnosis of the GCT. The most used markers are: vimentin and the S-100 protein. The immunoreactive to the CD68 is detected in the majority of the benign lesions, while the CD57 may appear in the benign GCT, untypical and malignant (1, 2, 3). The differential diagnosis of the GCT must be done with other diseases that contain granular cells such as: carcinomas, myoblastic lesions, leiomyomas, leiomyosarcomas, dermatofibromas, dermatofibrosarcomas, malignant fibrous histiocytes, peripheral nerve sheath tumor, angiosarcoma and melanoma (1, 2, 3). The treatment of the GCT is essentially surgical and generally heals. The recurrence is extremely rare in benign tumors. Some authors consider the use of radio and chemotherapy in cases of malignancy, however there is little information regarding the respond of such therapies (2, 3, 4, 5).

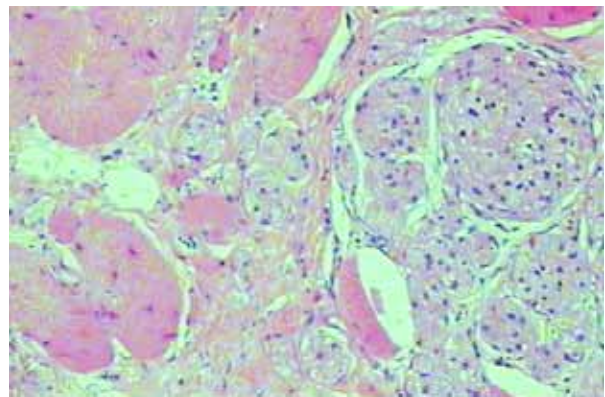


Figura 1. Detalhe de células granulares neoplásicas em relação permeativa com feixes musculares esqueléticos. HE 200X.

REFERENCES

1. Campos. G.G., et al. Tumor de Células Granulares da Laringe: Relato de Caso e Revisão de Literatura. Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia. 2004; 8: 286.
2. Sposto, M.R., et al. Granular Cell Tumour (Abrikossoff's Tumour): Case series. Oral Oncology EXTRA 2006; 42: 194- 197.
3. Becelli, R. et al. Abrikossoff's Tumor. The Journal of Craniofacial Surgery 2001; 12: 78-81.
4. David Chinchón Espino, D.C., et al. Tumor de Células Granulares; localización atípica en la unión recto-sigma. V Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica 2002. Disponível em: <http://www.uninet.edu/conganat/autores/trabajos/T110/>. Acessado em 10/set/2006.
5. Janousková, G., et al. Multigranular Cell Tumor. Journal of European Academy of Dermatology and Venereology. JEADV 2004; 18:347-349.