

Hospital Universitario "Carlos Manuel de Céspedes" Bayamo, Granma

MIOBLASTOMA DE CÉLULAS GRANULOSAS DE LA BASE DE LA LENGUA EN EL RECIÉN NACIDO

Dr. Manuel Estrada Sarmiento,¹ Dr. José Acosta García,² Dr. Juan Pizarro Ojea,³ Lic. Isel Virelles Espinosa,⁴ Dr. Alberto Acosta Pantoja⁵ y Dra. Sara Ferrándiz Guerra⁶

RESUMEN

Se realiza una revisión bibliográfica del mioblastoma de células granulosas de la lengua, sus características clínicas y diagnóstico diferencial. Se hace énfasis en la posibilidad real de su presentación frente a un síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido. Se presenta a un enfermo con estas características, el cual fue intervenido quirúrgicamente por un grupo multidisciplinario en nuestra institución. El paciente tuvo una evolución posoperatoria libre de complicaciones y se le dio de alta curado.

DeCS: TUMOR DE CELULAS GRANULARES/diagnóstico; LENGUA/lesiones; SINDROME DE DIFICULTAD RESPIRATORIA; RECIEN NACIDO.

Entre las enfermedades del recién nacido se incluyen un grupo de entidades que tienen como forma de presentación habitual el *distress* respiratorio. Frente a este síndrome hay que tener en cuenta la posibilidad de una imperforación de coanas, los higromas cervicales, el síndrome de Pierre Robin, los quistes y neoplasias de la base de la lengua, entre otros.¹⁻⁴

En este trabajo mostramos un paciente de 41 días de edad con un mioblastoma de células granulosas en la base de la lengua, que se presentó con un *distress* respiratorio.

El mioblastoma de células granulosas, conocido también como tumor de Abrikossoff, es una neoplasia benigna, poco común, formada por células de aspecto granular.⁵⁻⁸

¹ Especialista de II Grado en Cirugía Maxilo Facial. Instructor. Profesor Auxiliar. Jefe de Grupo Provincial.

² Especialista de I Grado en ORL. Instructor. Jefe de Grupo Provincial.

³ Especialista de I Grado en Anestesia y Reanimación. Instructor. Jefe de Grupo Provincial.

⁴ Licenciada en Enfermería. Jefa de enfermeras de la Sala de Cirugía.

⁵ Especialista de I Grado en Cirugía Maxilo Facial. Instructor. Jefe de Servicio de Cirugía Maxilo Facial.

⁶ Especialista de I Grado en Neonatología. Asistente.

Su histopatogenia es aún debatible, pero estudios recientes parecen demostrar su estirpe neurogénica, posiblemente originada en las células de Schwann.⁵⁻⁸

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Es una neoplasia benigna, que puede afectar uno y otro sexos, a cualquier edad, sin predilección por década alguna.

El mioblastoma de células granulosas se muestra en distintas partes del organismo, predominantemente en la cabeza y el cuello y más frecuentemente en la lengua.⁵⁻¹²

El tumor representa el 0,7 % de las neoplasias bucales.⁸

*Strong*¹³ ha comunicado un estudio de 43 casos de mioblastoma, 21 de los cuales fueron hallados en la lengua y el resto localizado en labio, piso de la boca y cuello.

Las lesiones observadas en la lengua suelen ser nódulos solitarios, ubicados en el mismo seno de la lengua, de aproximadamente 1 cm de diámetro, circunscritos, submucosos, no dolorosos; de crecimiento lento; los tejidos circundantes tienen aspecto normal.^{8,12,13}

Un detalle interesante es la aspereza de la superficie, que es referida por el paciente y ayuda al diagnóstico.^{14,15}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la lengua aparecen otras neoplasias que deben ser diferenciadas del mioblastoma de células granulosas, entre ellas podemos señalar:^{1,2,4,12,14-16}

- *Hemangiomas*. Se distinguen por su color, pulsaciones, expulsión y regreso de sangre con la presión o cese de ésta.
- *Lipoma*. Consistencia suave y color amarillo, cubierto por membrana mucosa.

- *Rabdomioma*. Son extremadamente raros.
- *Glositis romboidal media*. Se manifiesta como una zona de forma romboidal u oval, elevada, carente de papilas filiforme de una coloración rojiza, por delante de las papilas gustativas.
- *Bocio lingual*. Se presenta en forma de tumor profundo situado en la región del foramen *caecum* globulosa o semiesférica, de superficie lisa o irregular, recubierta por una mucosa lingual vascularizada, por lo que la coloración varía del rosa al rojo.

OTRAS NEOPLASIAS MESENQUIMATOSAS

El mioblastoma de células granulosas de la lengua, así como otras neoplasias de la cavidad bucal pueden interferir en el mecanismo de la ventilación, la deglución y el habla.

En ocasión de haber intervenido quirúrgicamente por un grupo multidisciplinario en nuestra institución a un niño de 41 días de nacido con esta afección ubicada en la base de la lengua, y no tener informe sobre caso similar en nuestra provincia, nos motivamos a presentar este caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido de 15 días de edad, masculino, negro que ingresó en el Servio de Neonatología del Hospital “Carlos Manuel de Céspedes”, por presentar obstrucción nasal; el proceso respiratorio aumentó y produjo dificultad respiratoria.

A los 5 días de estar ingresado, la enfermera neonatóloga nota que el niño tiene dificultad para alimentarse por la gran disnea que presenta, al examinarle la cavidad bucal observa un aumento de volumen en la base de la lengua.

La dificultad respiratoria aumenta y se hace necesario la intubación del paciente.

Es valorado por un equipo multidisciplinario, y se observa una tumoración en la base de la lengua de ± 3 cm circunscrita, no dolorosa, con superficie áspera, los tejidos circundantes son de consistencia y aspecto normal (fig. 1). Se decide realizar biopsia por ponchaje.

En una segunda valoración por el equipo multidisciplinario, y tener el

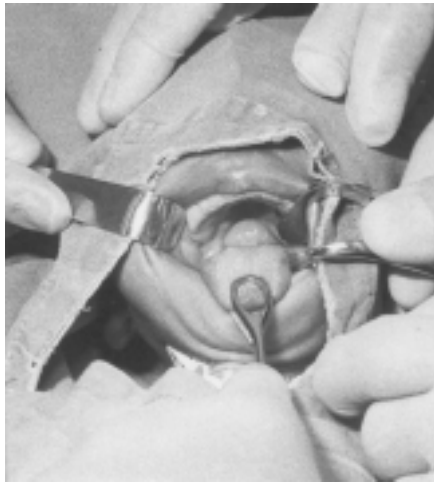


FIG. 1. Cavity bucal del paciente. Obsérvese el mioblastoma de células granulosas en la base de la lengua.

diagnóstico histopatológico de mioblastoma de células granulosas, además de no encontrarse alteraciones en los exámenes de laboratorio se decidió realizar su exéresis quirúrgica.

El niño se opera bajo anestesia general endotraqueal, y se le realiza incisión elíptica sobre la tumoración; se le extirpa completamente el tejido subyacente, y satura la herida por planos con Dracón 3/0.

Al corte de la tumoración (figs. 2 y 3) se halló el tejido propio del mioblastoma de células granulosas.

Se da el alta a los 10 días curado. La evolución del paciente es favorable y a los



FIG. 2. Extirpación del tumor. Se procederá al cierre de la herida en la lengua.

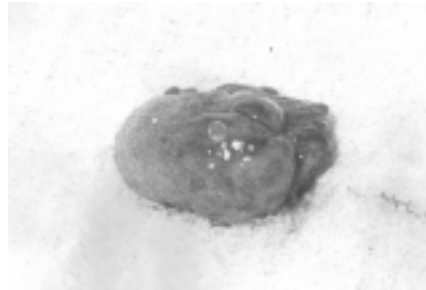


FIG. 3. Pieza reseçada.

2 meses en la consulta se encuentra asintomático.

DISCUSIÓN

El mioblastoma de células granulosas, conocido también como tumor de Abrikossoff⁵⁻¹³ es una neoplasia poco común, su histopatogénesis es aún debatible, y existen numerosas teorías.

Algunos investigadores creen que el mioblastoma deriva del músculo estriado, pero ha de señalarse que estos tumores pueden hallarse en zonas donde el músculo está ausente, como en el pecho y piel.

Otros¹² han propuesto el histiocito como la célula de origen del mioblastoma.

Autores como *Fust* y *Coster*, mencionados por *Shafer*¹² proponen la teoría neural, y explican el origen del mioblastoma a partir del tejido conjuntivo de los nervios.

Se reporta que el mioblastoma puede presentarse a cualquier edad;¹² sin embargo, otros autores¹⁵ señalan que es más común entre los 20 y 40 años de edad y extremadamente raros en el niño.

Esta afección puede mostrarse en uno y otro sexos, sin existir diferencias de incidencia entre el masculino y el femenino. Contrariamente a lo informado, *Piloni*⁸ y *Peters*,⁷ reportan al sexo femenino como predominante en sus respectivas series. Topográficamente, esta entidad patológica, puede encontrarse en distintas partes del organismo, con más frecuencia en la lengua.⁵⁻¹³

En la literatura médica se informa un total de 500 pacientes con este estado morbosos; de ellos más del 50 % crece en la

cavidad bucal y de éstos, las 2/3 partes lo hacen en la lengua;^{5,6,8} *Piloni*⁸ informa en una serie de 19 pacientes con mioblastoma de células granulosas de la cavidad bucal, que el 79 % se localizó en la lengua (7 en el dorso y 6 en los bordes laterales). Usualmente la neoplasia es única, aunque en el 4 % de los enfermos se observan nódulos múltiples,¹⁴ la aspereza de la superficie de la lesión, referida por el paciente, ayuda al diagnóstico.^{14,15}

El único tratamiento efectivo del mioblastoma de células granulosas es el quirúrgico.^{8,12,15,17,18} El *distress* respiratorio del recién nacido es un síndrome que puede obedecer a varias causas, dentro de las cuales deben tenerse presentes los tumores de la lengua, como en el caso del enfermo presentado; estos niños deben ser intervenidos rápidamente para evitar las consecuencias que la permanencia de él pueda ocasionarle.

Se presentó este enfermo por lo raro de la entidad a esa temprana edad.

SUMMARY

A bibliographic review of the granular cell tumor of the tongue, its clinical characteristics and differential diagnosis is made. The real possibility of its appearance in the face of a respiratory distress syndrome in a newborn infant is emphasized. A patient with these characteristics that was operated on by a multidisciplinary team in our institution is presented. The patient had a postoperative evolution with no complications and he was discharged completely cured.

Subject headings: GRANULAR CELL TUMOR/diagnosis; TONGUE/injuries; RESPIRATORY DISTRESS SYNDROME; INFANT, NEWBORN.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gundry SR. Cervical teratomas in the newborn. *J Pediatr Surg* 1999; 28:392.
2. Pisanty S. Bilateral lipomas of the tongue. *Oral Surg* 1997;42:451.
3. Díaz Brito A, Blanco Quesada S. Síndrome de Pierre Robin. Presentación de un caso. *Rev Cubana Estomatol* 1982;19(3):186-90.

4. Van der Wal. Lingual thyroid, a clinical and portmorten study. *Int J Oral Maxilo Fac Surg* 1986;151:431.
5. Holland RS. Granular cell tumor of the laryna *Revista Cubana de Pediatría* 3/02 in a six year old child: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 1999;77(8):652-4.
6. García Tiguero D, Rodríguez Rivero A. Laryngeal granular cell tumors. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1998;49(2):148-50.
7. Peters JS, Growe MA. Granular cell tumor of the tongue. *Cutis* 1998;62(3):147-8.
8. Piloni MA. Tumor de células granulosas oral: estudio de una serie de casos. *Rev Asoc Odontol Argent* 1998;83(4):121-3.
9. Bernardis S, Gregorio S. Granular cell tumor of the esophagus: report of a case and literature review. *Acta Gastroenterol. Latinoam* 1999;27(2):87-9.
10. Suárez M. Perianal Abrikoss off's tumor. *Rev Chil Cir* 1998;46(2):196-8.
11. Soven JS. Granular cell tumor of the vulva. *J Bras Ginecol* 1998;103(4):121-3.
12. Shafer WG. *Patología bucal*. La Habana: Ciencia y Técnica; 1986.
13. Strong EW. Granular cell myoblastoma. *Cancer* 1997;25:415.
14. Baskar SN. Oral lesions in infants newborns. *J Oral Surg* 1999;21(3):1125-31.
15. Santana Garay HC. *Atlas de patología del complejo bucal*. La Habana: Científico-Técnica: 1981:175.
16. Sara AE. Lipoma de cavidad bucal. Análisis de 46 casos. *Rev Bras Odontol Porto Alegre*, 1998;27:103-111.
17. Laskin DM. *Cirugía bucal y maxilo facial*. Buenos Aires: Panamericana; 1987:405.
18. Fust JA. On the neurogenesis of so-called granular. *Coll myoblastoma*. *Am J Clin Path* 1998;29:622.

Recibido: 11 de junio de 2001. Aprobado: 13 de septiembre de 2001.

Dr. *Manuel Estrada Sarmiento*. Hospital Universitario "Carlos Manuel de Céspedes", Bayamo, Granma, Cuba.