

Mioblastoma de células granulosas y sarcoma alveolar de partes blandas

Dr. NELSON J. REISSENWEBER *

Dentro de los tumores de partes blandas y a pesar de diferir en estructura, comportamiento biológico y frecuencia, el mioblastoma de células granulosas y el sarcoma alveolar merecen ser considerados simultáneamente por varias razones. Históricamente se les confundió creando una sola entidad que incluía al sarcoma alveolar como la variedad maligna de los mioblastomas de células granulosas. Smetana y Scott (61) fueron los primeros que los distinguieron claramente. Por otra parte, son dos de los tumores de la economía cuya histogénesis ha sido más discutida, hasta el punto, de que todavía no hay certeza absoluta sobre la misma.

MIOBLASTOMA DE CELULAS GRANULOSAS

El término "mioblastoma" fue creado por Abrikossoff (1) (1926) para identificar neoplasmas de la lengua y de otras zonas, que consistían en grandes células alargadas o redondeadas, con citoplasma granular. Este autor creyó identificar transiciones entre las cé-

lulas y las fibras musculares justificando la nominación.

Macroscópicamente aparecen como tumores sólidos, que raramente superan los 6 cm. de diámetro, de color amarillento, encastrados en las masas musculares, aunque también pueden verse en el tejido conjuntivo. Lo forman abundantes células poligonales (fig. 1), de buen tamaño, donde resalta un citoplasma voluminoso y un núcleo relativamente pequeño y muy teñido. El aspecto es sumamente homogéneo. Macroscópicamente son de límites mal definidos y sus células pueden insinuarse en las vainas nerviosas o en la capa papilar de la piel. Tienen tendencia a inducir hiperplasia de los epitelios vecinos, que incluso pueden "penetrar" en el tumor formando ocasionalmente cebolletas córneas. Este hallazgo ha sido utilizado por algunos autores para sostener que se trata de una lesión degenerativa o traumática. Los factores causales inducirían también la hiperplasia epitelial.

Más tarde otros autores aplicaron el nombre a un creciente número de tumores en otras áreas (encías, piel, mamas) donde habitualmente no existe tejido muscular esquelético siendo necesario postular la existencia de "restos embrionarios de tejido mioblástico aberrante". Surgió una reacción a la aplicación

* Asistente del Depto. de Anatomía Patológica, Hospital de Clínicas.

cada vez más irrestricta del término mioblastoma, lo que reavivó notablemente los trabajos sobre la histogénesis de los mismos. Resumiendo se han manejado las siguientes hipótesis: 1) Originados en el tejido muscular. 2) En histiocitos. 3) En células de Schwann. 4) En fibroblastos. Incluso hay autores que niegan se trate de verdaderas neoplasias [Willis (81)], postulando en cambio su carácter degenerativo. Para ellos serían lesiones degenerativas musculares de posible origen traumático.

La discusión histogenética ha justificado el empleo de técnicas especiales de investigación, incorporándose en los últimos años el cultivo de tejidos, la histoenzimología y la microscopía electrónica (62). Nosotros hemos hecho un estudio histoquímico de dos casos, tratando de detectar sobre todo actividades enzimáticas que vincularan este tumor a alguna de las estructuras normales que se han postulado como origen del mismo. En especial las células del mioblastoma de células granulosas presentan actividad granular de acetilcolinesterasa, enzima bastante característica del tejido nervioso (fig. 2). Otras técnicas enzimáticas nos han

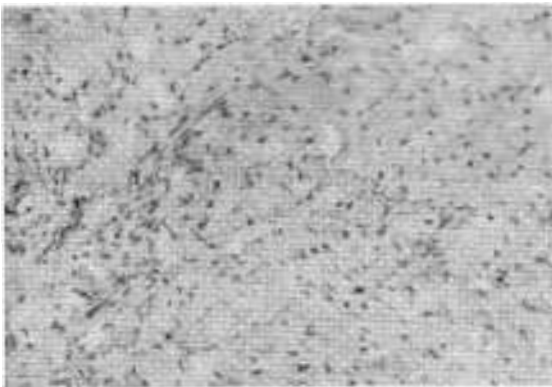


FIG. 1.—Corte histológico de un mioblastoma de células granulosas. Se advierte el núcleo oscuro y pequeño en relación al tamaño del citoplasma. (Hematoxilina-eosina) ($\times 100$).



FIG. 2.—Mioblastoma de células granulosas incubado para detección de acetilcolinesterasa. Puede observarse el citoplasma granular, con gránulos positivos para la enzima. ($\times 200$).

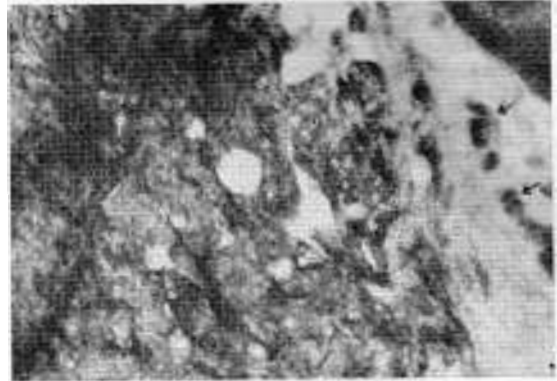


FIG. 3.—Corte de la periferia de un mioblastoma incubado para detección de fosfatasa alcalina. Las células tumorales son positivas observándose los vasos como trazos negros. Las flechas señalan algunas fibras nerviosas mielínicas positivas situadas en el conjuntivo adyacente. ($\times 100$).

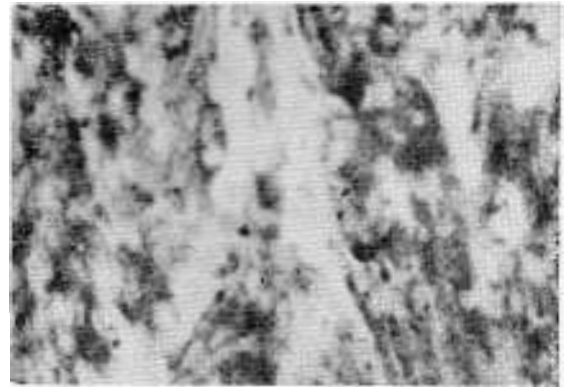


FIG. 4.—Corte de mioblastoma teñido con Negro Sudán B. Las células muestran el citoplasma granular bien coloreado y los núcleos como espacios claros. ($\times 300$).

servido para confirmar algunas de las características que morfológicamente han sido descritas para el tumor. Así por ejemplo, la vascularización abundante de tipo capilar que aparece claramente en los preparados incubados para detección de fosfatasa alcalina (fig 3) y la débil actividad en fosfatasa ácida y más intensa en esterasa simple de los gránulos celulares, que permite clasificarlos dentro de las inclusiones de tipo lisofagosomal. Con las técnicas para lípidos los gránulos aparecen claramente evidenciando una naturaleza similar a la mielina (47) (fig. 4). En definitiva estos resultados nos inclinan a considerar este tumor como de origen nervioso y para ser más precisos, como derivados de la célula de Schwann.

Depurando el grupo de los mioblastomas de otros tumores que se separaron posteriormente (sarcoma alveolar de partes blandas, quemodectomas glómicos), es muy discutible la existencia de formas malignas de la lesión. Ross y col. (57) admiten 7 casos en total en el momento de su publicación. Las recidivas que

pueden presentarse en los casos comunes deberían explicarse por defectos de la resección quirúrgica.

SARCOMA ALVEOLAR DE PARTES BLANDAS

A más de 20 años de la publicación del trabajo de Christopherson y col. (17), también la histogénesis del sarcoma alveolar de partes blandas continúa siendo una incógnita. Son tumores de crecimiento lento que predominan en las áreas musculares de los miembros inferiores (muslo), pero que también se encuentran en miembros superiores y otras zonas.

En 50 casos estudiados por Shuman (59), 35 surgieron en las extremidades inferiores, 6 en las superiores y los restantes en lugares tales como la pared abdominal, la región paraanal, la lengua, el piso de la boca y la órbita. Tienen tendencia a producirse en adolescentes y adultos jóvenes, sobre todo de sexo femenino. Las edades variaron entre 1 ½ a 55 años.

De diámetro habitualmente pequeño, muestran un color más vinoso que el mioblastoma y son más succulentos, con aspecto en "panal de abejas" posiblemente por su gran vascularización y la gran tendencia a presentar microfos necróticos.

Histológicamente tienen un aspecto organoide o alveolar similepitelial (fig. 5), con grandes células de aspecto cuboideo o redondeado. Escaso colágeno y una trama reticulínica muy delicada que limita los espacios alveolares sirviendo de apoyo a las células. Las células tumorales, incluso en las formas "benignas", pueden mostrar ciertas variaciones nucleares (fig. 6) observándose núcleos de tamaño pequeño y otros grandes con nucleolo marcado. El citoplasma es también granular, pero con granulaciones más pequeñas que las del mioblastoma.

Ya hemos dicho que la histogénesis es discutida. Mientras que algunos sostienen el origen muscular (2, 61), otros se inclinan por suponerlos originados en órganos quimiorreceptores minúsculos atribuyéndoles por lo tanto una ascendencia neurogéna (60).

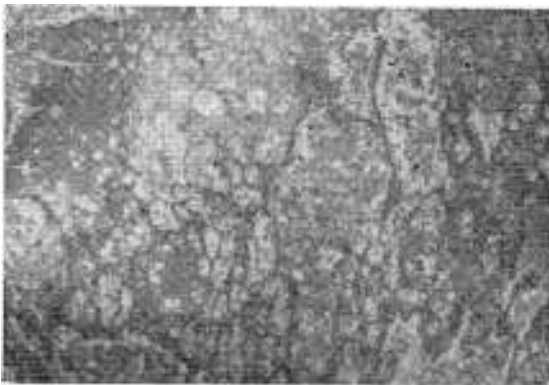


Fig. 5.—Corte de un sarcoma alveolar de partes blandas. Es visible la estructura "organoidea", la descamación celular y la hemorragia central en muchas de las formaciones tumorales. (Hematoxilina-eosina). (× 20)

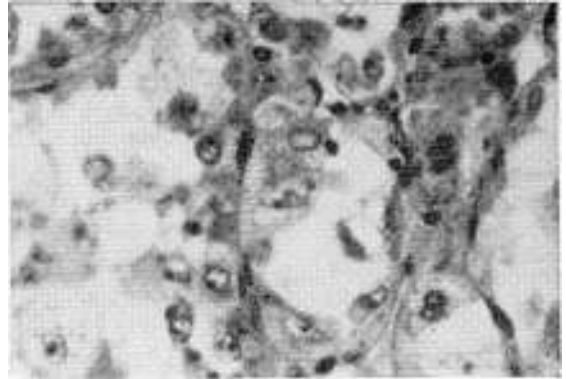


Fig. 6.—Un detalle a mayor aumento de la figura anterior permite ver la moderada variabilidad nuclear de la célula y su citoplasma granular o vacuolar. (× 300)

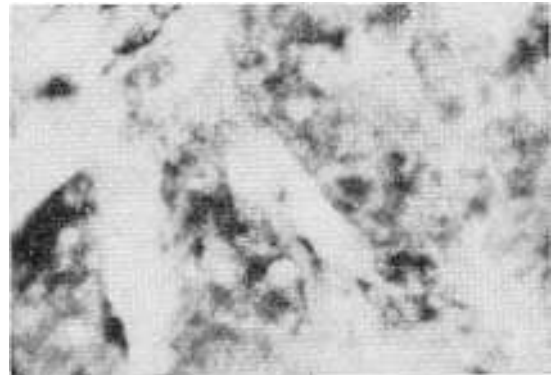


Fig. 7.—Corte de un sarcoma alveolar de partes blandas incubado para detección de esterasa simple. Es visible la variación enzimática de célula a célula y los gránulos francamente positivos en el citoplasma. (× 300)

Hemos repetido en un caso (32) lo que realizáramos en el mioblastoma mioblástico encontrando abundancia de granulaciones lipídicas, un gran desarrollo de la vascularización y enzimas de tipo esterásico (fig. 7), que están relacionadas al metabolismo lipídico. En general por lo tanto, la similitud con el mioblastoma desde el punto de vista enzimático, es grande, y nos inclinamos a considerarlo también como un tumor neurogénico, probablemente originado en quimiorreceptores.

Estos tumores también recidivan frente a resecciones incompletas, pero más a menudo que los mioblastomas pueden mostrar un comportamiento biológico maligno invadiendo el hueso o dando metástasis en pulmones (como el caso que estudiamos), cerebro u otros órganos. La citología aislada no permite el diagnóstico de su probable conducta biológica. Como guía en el tratamiento deberá recordarse que en más del 50 % de los casos estudiados se produjeron metástasis cerebrales o pulmonares, aunque raramente son las metástasis las que provocan los síntomas iniciales. El crecimiento relativamente lento del tumor y su situación habitualmente visible aseguran la previa localización del primitivo.

RESUMEN

Se describen las características anatómicas de los mioblastomas de células granulosas y de los sarcomas alveolares de partes blandas, señalando en especial las diferencias morfológicas y de conducta biológica.

Se hace un breve resumen de la historia conceptual de ambos tumores.

Se discuten las teorías histogénicas sobre su origen admitiendo como más probable el carácter neurogénico. En especial, a través de la experiencia del autor, utilizando técnicas de detección histoquímica, se encuentra una gran similitud entre la dotación enzimática de ambos tumores y algunos componentes del tejido nervioso.

RÉSUMÉ

Nous décrivons les caractéristiques anatomiques des myoblastomes des cellules granuleuses et des sarcomes alvéolaires des parties molles, et signalons en particulier les différences morphologiques et de conduite biologique. Nous faisons un bref résumé de l'histoire

conceptuelle des deux types de tumeurs. Nous discutons les théories histogéniques concernant leur origine en admettant comme plus probable le caractère neurogénique. En particulier, notre propre expérience et l'utilisation de techniques de détection histo-chimiques, nous donnent à croire qu'il existe une grande similitude entre la dotation enzymatique de ces deux tumeurs et certains composants du tissu nerveux.

SUMMARY

Anatomical characteristics of myoblastomas of granulous cells and alveolar sarcomas of soft parts are described, with stress on morphological differences and biological behaviour.

The paper contains a brief summary of historical concept of both tumors.

Histogenetic theories on its origin are discussed and neurogenic character is admitted as the most likely. By means of histochemical detection techniques, the author finds great similarity between enzyme population of both tumors and some components of nervous tissue.