КАЗУИСТИКА
CASE REPORTS

ТУМОР НА АБРИКОСОВ (ГРАНУЛАРНОКЛЕТЪЧЕН ТУМОР) – МИСТЕРИОЗНА ДИАГНОЗА

П. Русенов[1], С. Николова[1], О. Олтян[2], Д. Стайков[3] и С. Бачурска[3]
[1]Студенти, Медицински факултет
[2]Студент, Факултет по дентална медицина
[3]Катедра обща и клинична патология и съдебна медицина
Медицински университет – Пловдив

ABRIKOSSOFF'S TUMOR (GRANULAR CELL TUMOR) – A MYSTERIOUS DIAGNOSIS

P. Rusenov[1], S. Nikolova[1], O. Oltyan[2], D. Staykov[3] and S. Bachurska[3]
[1]Students, Faculty of Medicine
[2]Student, Faculty of Dental Medicine
[3]Department of General and Clinical Pathology
Medical University – Plovdiv

Резюме: Грануларноклетъчният тумор, известен още като тумор на Абрикосов, е необичайна и рядка неоплазма, която може да се развие във всяка част на тялото. Хипотезите за хистогенезата на тумора са много, но най-широко застъпена и повсеместно приета е тази за произхода му от разстроен метаболизъм на швановите клетки. Представяме клиничен случай на грануларноклетъчен тумор на езика у млада жена в контекста на диференциалнодиагностични трудности при морфологичната диагноза на тази рядка неоплазма.

Ключови думи: грануларноклетъчен тумор, тумор на Абрикосов, език

Адрес за кореспонденция: *Д-р Свитлана Бачурска, Катедра обща и клинична патология и съдебна медицина, Медицински университет, бул. "Васил Априлов" № 15А, 4000 Пловдив, тел. 032 602 458, e-mail: svitba@gmail.com*

Summary: Granular cell tumor, also known as Abrikossoff's tumor, is an unusual and rare neoplasm which can develop in any part of the human body. Hypotheses of the histogenesis of the tumor are many, but the most widespread and widely accepted one is that it originates from upset metabolism of Schwann cells. We present a case of granular cell tumor of the tongue in a young woman in the context of differential diagnostic difficulties in morphological diagnosis of this rare neoplasm.

Key words: granular cell tumor, Abrikossoff's tumor, tongue

Address for correspondence: *Svitlana Bachurska, M. D., Department of General and Clinical Pathology, Medical University , 15A, Vasil Aprilov Blvd., Bg – 4000 Plovdiv, tel. +359 32 602 458, e-mail: svitba@gmail.com*

ВЪВЕДЕНИЕ

Грануларноклетъчният тумор (ГКТ), известен още като тумор на Абрикосов, в чест на руския учен, който е описал за първи път тази необичайна и рядка неоплазма [2], може да се развие във всяка част на тялото, като честота на засягане на устната кухина и езика достига до 30-50% [3, 13]. Хипотезите за хистогенезата на тумора са много, но най-широко застъпена и повсеместно приета е тази за произхода му от разстроен метаболизъм на швановите клетки [8]. Развитието му се свързва с болезнени симптоми по време на миене на зъби, консумация на пикантни храни и травма [14]. Обикновено размерът на лезията е по-малко от 3 cm, по-често засяга жените в четвърто до шесто десетилетие [3].

Представяме случай на грануларноклетъчен тумор на езика в контекста на клинични и морфологични диференциалнодиагностични трудности.

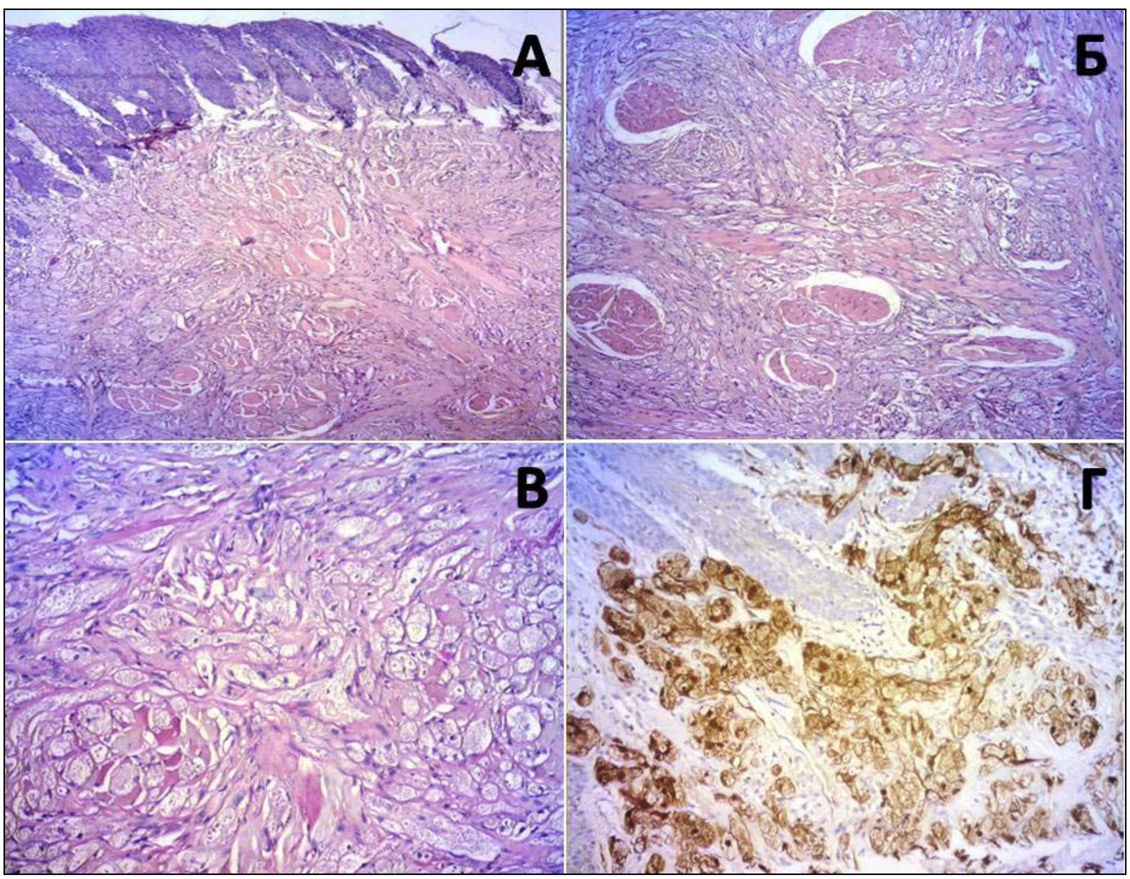
Клиничен случай

Жена на 27 години с данни за плътна, неболезнена, възловидна формация по повърхността на езика, датираща от около 5 месеца, през последните две седмици с наличие на болезненост, хиперсаливация и нарушения във вкуса. Пациентката не съобщава за фамилна обремененост, отрича употреба на алкохол, наркотични вещества и хроничен табакизъм. В соматичния статус не се намират отклонения от нормата. Предприета е хирургична екстирпация на туморната маса.

Макроскопски: Окръглена формация с размери 2 x 2 x 2,5 cm, на срез белезникаво-кафява с хрущялна плътност.

Хистологично: Материалът е фиксиран в 10%-ен формалдехид, обработен по рутинна парафинова методика и оцветен с хематоксилин-еозин. Морфологичната картина показа псевдоепителиоматозна хиперплазия на епитела, покриващ тумора (фиг. 1А). Субепително сред хиалинизирала съединителна тъкан се наблюдава пролиферация на полигонални неопластични клетки с еозинофилна гранулирана цитоплазма, малки ексцентрично разположени ядра и неясно отграничени клетъчни мембрани (фиг. 1Б). Оцветяване с PAS демонстрира позитивни диастазорезистентни цитоплазмени гранули (фиг. 1В). Имунохистохимично изследване на S100 протеин показа интензивно цитоплазмено оцветяване (фиг. 1Г).

След проведеното хирургично лечение към момента пациентката е в клинично здраве, без данни за рецидив.



Фиг. 1 А: Хистологичен вид на тумора, показващ псевдоепителиоматозна хиперплазия на многослойния плосък епител (ХЕ, х4); Б: Хистограма, показваща полигонални клетки с гранулирана цитоплазма (ХЕ, х10); В: Туморни клетки с интензивнорозови цитоплазмени гранули (ПАС, х10); Г: Туморни клетки с интензивнокафяви цитоплазмени гранули (S100 протеин, х10)

Обсъждане

ГКТ е описан за пръв път през 1926 г. от Абрикосов, който съобщава за серия от 12 тумора на езика и устната кухина [2]. Първоначално туморът е наречен „гранулозоклетъчен миобластом“ или „миобластен миом“. R. Horn и сътр. (1945) съобщават за тумор със същата хистологична картина, наблюдаван не само в напречнонабраздената мускулна тъкан, но и в меките тъкани. Възниква въпрос относно хистогенезата на ГКТ и дали изобщо е уместно да се говори за туморен процес, предвид малкия размер на лезията и бавната прогресия, отнемаща понякога повече от 10-15 години. Това налага преосмисляне на хипотезата относно миобластната генеза на тумора. Пръв R. Willis (1953) аргументирано оспорва досегашните схващания, като взема предвид, че дистрофичнорегенеративните изменения в мускулатурата водят до сходна с тази на миобластома картина и че в описаните случаи никъде не се наблюдава напречна стриираност. Развити са други хипотези относно тъканния произход на тумора като произход от хистиоцитите и фибробластите (A. Pearse, 1958). Напоследък с най-голямо доверие се приема теорията за невроектодермална генеза, от обвивките на швановите клетки, предложена от A. Garancis et al. (1970) [3].

ГКТ може да засегне всеки орган и всяка област на тялото. Повечето ГКТ се развиват в областта на главата и шията с предилекционно място език, бузи и увула [3]. Като тумор с предпочитано място за развитие цервико-капиталната област, не са изключени и други области на развитие – трункус, кожа, бели дробове, гърда и гръдна стена и ГИТ [13]. Изхождайки от многообразието на локализациите, а също и от различните хистологични варианти, необходимо е да се подчертае фундаменталната необходимост от правилно и точно клинично описание на лезиите. Не бива да се забравя, че етиологията на ГКТ е дискусионна, но повечето мнения са в посока на хистогенеза от швановите клетки или техните прекурсори [3, 8]. Позитивирането на имунохистохимичния маркер S100 протеин говори в полза на теорията за периферннонервния произход на тумора [8].

Според проучване на Rejas et al. имунопрофилът на ГКТ показва сходство с този на периферннонервната обвивка, което говори в полза на гореспоменатата теория и налага необходимостта от задълбочена диференциална диагноза между разглежданата неоплазма и други гранулярноклетъчни тумори в устната кухина с оглед биологичното им поведение [12]. В друго проучване, разглеждащо същия въпрос, Vered et al. тестват панел от имунохистохимични маркери за уточняване на конкретната хистогенеза на тумора. В повечето случаи гранулярните клетки са силно и дифузно позитивни за p75, vimentin, calretinin, NKI/C3, inhibin-a, protein gene product 9.5 (PGP9.5) и S100 протеин [16].

В разглеждания от нас случай се касае за тумор на типично място – език, но с изключително бедна клинична картината. Липсата на болка и разязвявания, както и на регионална лимфаденомегалия, не отхвърля възможността за малигнена неоплазма. Това налага прецизна диференциална диагноза с други плътни, нодуларни и неболезнени лезии в устната кухина.

В морфологичен диференциалнодиагностичен план следва да се има предвид, че клетки с гранулирана цитоплазма могат да се наблюдават също при амелобластома, амелобластния фибром, одонтогенната киста, конгениталния епулис при новородени и lichen ruber planus с орална локализация [10, 15]. С оглед на разнообразието от лезии, при които се наблюдават гранулярни клетки, разглежданото новообразуване е предмет на дискусия. Наличието на псевдоепителоматозна хиперплазия навежда към мисълта, че най-вероятно се касае за тумор на Абрикосов. Неотбелязването на този факт може да доведе до объркването на тумора на Абрикосов с плоскоклетъчен карцином и поставянето на погрешна диагноза. Това в повечето случаи се дължи на факта, че при инцизионната биопсия понякога се взема само епителът, покриващ тумора, и не се попада на типичните гранулозни клетки [9]. Ето защо клиничните данни и детайлната информация от страна на вземащия биопсията са от фундаментално значение за точната диагноза.

В подкрепа на диагнозата ГКТ говори позитивирането на имунохистохимичния маркер протеин S-100. Той се позитивира в туморите с неврална генеза, но не и в тези с мускулна или епителна. PAS реакцията служи за доказване на гранулярните структури, съставна част на цитоплазмата на туморните клетки. Следователно от проведеното рутинно хистопатологично изследване и с помощта на използваните специфични оцветителни техники може със сигурност да се твърди, че става въпрос именно за ГКТ [16].

ГКТ е обичайно с бенигнено биологично поведение, но в литературата са описани и случаи на малигнизация предимно в повърхностните меки тъкани. R. Willis предлага малигнените варианти да се отнесат към рабдомиосаркома, а W. Christopherson, базирайки се на неясната хистогенеза на тумора, отъждествява ГКТ с алвеоларния сарком на меките тъкани. Ние смятаме, че хистохимичните изследвания говорят недвусмислено за невроектодермален произход на тумора, следователно е редно малигненият вариант да се нарича малигнен ГКТ [1].

Описани са също и пациенти с повече от един хистологичен вариант на малигнен тумор на Абрикосов [4, 6, 7]. Има и случаи на едновременно съществуване на ГКТ и плоскоклетъчен карцином на същото място [5]. С оглед на това малигненият потенциал на ГКТ трябва внимателно да се прецени и да се извърши подробно хистологично изследване. Данните за промяна в размера, разязвяване, инвазия в съседни структури и данните за близки и далечни метастази, появата на нови симптоми и пр. са също изключително важни за правилната хистологична диагноза и за биологичния характер на неоплазмата.

Заключение

ГКТ е рядка неоплазма с неизяснена напълно етиология, предилекционни фактори и прогностични белези. Трудната морфологична диагноза налага широко диференциалнодиагностично мислене и внимателно хистопатологично изследване на биопсичния материал. В съвременната медицина е от екзистенциална важност поставянето на точната морфологична диагноза с оглед правилното лечение и поведение при всеки отделен пациент. При редки неоплазии имунохистохимичното изследване е незаменим помощник на патолога, но в контекста на клинични данни и корелация с морфологичната картина.

Библиография

1. Райчев, Р. Морфологична диагностика на туморите, 1983, 33-35.
2. Abrikossoff, A. Über myome, ausgehend von der quergestreiften willkürlichen Muskulatur. Virch Arch 1926, 260:215-233.
3. Becelli, R. Perugini M, Gasparini G et al. Abrikossoff's tumor. J Craniofac Surg 2001, 12:78-81.
4. Budino-Carbonero, S., Navarro-Vergara P, Rodriguez-Ruiz JÁ et al. Granular cell tumors: review of the parameters determining possible malignancy. Med Oral 2003, 8:297-298.
5. Caltabiano R., Cappellani A, Di Vita M et al. The unique simultaneous occurrence of a squamous cell carcinoma and a granular cell tumor of the tongue at the same site: a histological and immunohistochemical study. J Craniofac Surg 2008, 19:1691-1694.
6. Chiang, M. J., Fang TJ, Li HY et al. Malignant granular cell tumor in larynx mimicking laryngeal carcinoma. Am J Otolaryngol 2004, 25(4): 270-3.
7. Fanburg-Smith, J. C., Meis-Kindblom JM, Fante R et al. Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. Am J Surg Pathol 1998, 22:779-794.
8. Le, BH, Boyer PJ, Lewis JE et al. Granular cell tumor: immunohistochemical assessment of inhibin-alpha, protein gene product 9.5, S100 protein, CD68, and Ki-67 proliferative index with clinical correlation. Arch Pathol Lab Med 2004, 128:771-775.
9. Costa Cr S, F Bertini, Y R Carvalho et al. Granular cell tumor presenting as a tongue nodule: two case reports, Journal of Medical Case Reports 2012, 6:56.
10. Mirchandani, R., Sciubba JJ, Mir R. Granular cell lesions of the jaw and oral cavity: a clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study. J Oral Maxillofac Surg 1989, 47:1248.
11. Ramos, P. C., Kapp DS, Longacre TA et al. Malignant granular cell tumor of the vulva in a 17-year-old: case report and literature review. Int J Gynecol Cancer. 2000; 10:429-434.
12. Rejas, R. A. G., Campos MS, Cortes ARG et al. SCOM: The neural histogenetic origin of the oral granular cell tumor: an immunohistochemical evidence. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2011, 16: e6-10.
13. Speight, P. Granular cell tumor. In: World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics. Head and Neck Tumours. Edited by: Barnes L et al. Lyon, France: IARC Press; 2005:185-186.
14. Suchitra, G., Tambekar K. Abrikossoff's tumor of tongue: Report of an uncommon lesion J Oral Maxillofac Pathol. 2014 Jan-Apr; 18(1): 134-136.
15. Van der Meij, E. H., van der Waal I. Granular cells in oral lichen planus. Oral Dis 2001, 7:116-118.
16. Vered, M., Carpenter WM, Buchner A. Granular cell tumor of the oral cavity: updated immunohistochemical profile. J Oral Pathol Med 2009, 38:150-159.

Постъпила за печат на 19 декември 2015 г.