



Carta al Director

Edad de presentación, multifocalidad y asociaciones lesionales en el tumor de células granulares

Age at presentation, multifocality, and associated lesions in the granular cell tumour

Sr. Director:

Recientemente Melero-Luque et al.¹, presentan un interesante caso clínico en la sección ¿Cuál es su diagnóstico? de la Rev Esp Cir Oral Maxilofac con una observación de un tumor de células granulares (TCG), diagnosticado tras biopsia y exéresis simple de la lesión, en un paciente varón de 22 años de edad, que mostraba desde hacía 6 meses una tumoración lingual asintomática, sin ninguna otra alteración. En la discusión y comentarios del caso, se señalan los datos referidos a la histogénesis, patogenia, diagnóstico y pronóstico del TCG, indicando que en el 75% de los casos se trata de lesiones tumorales únicas, es decir se estima que existen un 25% de TCG de presentación múltiple.

Es este último aspecto el que queremos resaltar, señalando que el carácter de multifocalidad es un aspecto de notable interés en los TCG, sobre todo en pacientes pediátricos, adolescentes o jóvenes, dadas las asociaciones sindrómicas descritas en la última década^{2,3}.

Tal como refieren Melero-Luque et al.¹, los TCG pueden aparecer en cualquier zona del cuerpo y a cualquier edad (se han descrito casos desde los 4 meses a los 89 años de edad), si bien la edad media de los pacientes suele situarse entre la cuarta y la sexta década de la vida⁴, con una mayor incidencia en mujeres - sobre todo en algunas localizaciones⁴. Con relación a la multifocalidad se ha señalado⁵ que un 25% de los TCG pueden presentar lesiones multifocales, localizados a menudo intraoralmente, en piel e incluso a nivel visceral, si bien algunos autores elevan este porcentaje hasta un 30% de los TCG², siendo probable que la multifocalidad sea mayor de lo que generalmente se señala^{6,7}, aconsejándose que a los pacientes con TCG se les realice una detallada anamnesis familiar, un examen médico completo, y un seguimiento clínico prolongado, realizado - a ser posible - de forma periódica⁷.

Los TCG multifocales a menudo presentan afectación familiar estimándose esta presentación en un 8% de los TCG². Las lesiones multifocales pueden además ser o no de aparición

sincrónica⁵ y en este sentido nosotros recientemente hemos visto un TCG múltiple con un intervalo de 10 años entre la presentación de un primer TCG lingual y un segundo TCG vulvar, afectando a una mujer de 22 años, y en la literatura asimismo se han referido TCG múltiples con mas de 20 años de intervalo en el tiempo de aparición^{6,8}.

En años recientes se ha descrito la asociación de TCG múltiples con diversos cuadros sindrómicos (neurofibromatosis, síndrome de Noonan, síndrome LEOPARD)^{2,3}, todos ellos pertenecientes a las denominadas rasopatía, caracterizadas por una alteración en la vía de señalización RAS/MAP kinasa², señalándose que de un 14 a un 36% de los TCG múltiples en población pediátrica, adolescentes o jóvenes presentan alteraciones de carácter sindrómico^{9,10}.

Es evidente que la interesante observación clínico-quirúrgica de Melero-Luque et al.¹ no presentaba ninguna alteración que sugiriera afectación multifocal, ni asociación sindrómica, sin embargo, el mensaje que creemos deben recordar los lectores es que ante un TCG, sobre todo en población pediátrica, en adolescentes o jóvenes, está indicado descartar una posible multifocalidad, sincrónica o no, con un periódico examen médico, evaluando en el caso de detectarse multifocalidad la posible existencia de una rasopatía asociada. La alta frecuencia con que los TCG se localizan a nivel lingual hace que el cirujano oral y maxilofacial sea a menudo el profesional sanitario que por primera vez se enfrenta a estos tumores, posibilitando la indicación al médico internista del seguimiento antes referido y el diagnóstico de sus posibles asociaciones sindrómicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Melero Luque M, Arranz-Obispo CD, Monner-Diéguéz A, Vidal-Bel A. ¿Cuál sería su diagnóstico. Tumor de Abrikossoff. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2011;133:168-74.

2. Schrader KA, Nelson TN, De Luca A, Huntsman DG, McGillivray BC. Multiple granular cell tumors are an associated feature of LEOPARD syndrome caused by mutation in PTPN11. *Clin Genet.* 2009;75:185-9.
 3. Lohmann DR, Gillessen-Kaesbach G. Multiple subcutaneous granular-cell tumours in a patient with Noonan syndrome. *Clin Dysmorphol.* 2000;9:301-2.
 4. Collins BM, Jones AC. Multiple granular cell tumors of the oral cavity. Report of a case and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 1995;53:707-11.
 5. Seo IS, Azzarelli B, Warner TF, Goheen MP, Senteney GE. Multiple visceral and cutaneous granular cell tumors. Ultrastructural and immunocytochemical evidence of Schwann cell origin. *Cancer.* 1984;53:2104-10.
 6. Gross VL, Lynfield Y. Multiple cutaneous granular cell tumors: A case report and review of the literature. *Cutis.* 2002;69:343-6.
 7. Hatta J, Yanagihara M, Hasei M, Abe S, Tanabe H, Mochizuki T. Case of multiple granular cell tumors. *J Dermatol.* 2009;36:504-7.
 8. Fujise K, Sacchi TJ, Williams RJ, DiCostanzo DP, Tranbaugh RF. Multicentric granular cell tumor of the heart presenting with aortic dissection. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:1653-5.
 9. Thomson N, Abdullah A, Tan CY. Multiple granular cell tumors in a child with growth retardation. Report of a case and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2006;45:1358-61.
 10. Muscardin LM, Paradisi M, Provini A, Cota C, Marzetti G. Multiple cutaneous granular cell tumors, joint hypermobility and mild facial dysmorphism in a child. *Int J Dermatol.* 2006;45:847-50.
- Beatriz Vera-Sirera^b, Juliana Guarín J^a, Judith Pérez-Rojas^a y Francisco Vera-Sempere^{a,c,*}
- ^a *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario la Fe, Valencia, España*
^b *Departamento de Estomatología, Universidad de Valencia, Valencia, España*
^c *Departamento de Patología, Universidad de Valencia, Valencia, España*
- * *Autor para correspondencia.*
Correo electrónico: fco.jose.vera@uv.es (F. Vera-Sempere).
- 1130-0558/\$ – see front matter
© 2012 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.04.001>