

RELATO DE CASO: TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES NA VULVA.**CASE REPORT: GRANULAR CELL TUMOR OF THE VULVA.**

Ana Cristina Lira **SOBRAL**¹, Ana Letícia Mylla **OLESKO**², Henrique Jin Son **KIM**³,
Jean Alexandre Furtado Corrêa **FRANCISCO**⁴, Luis Felipe Inglês **TAKADA**³,
Nicolas Gabriel Mendes Prehl **PAULIQUE**³.

Rev. Méd. Paraná/1460

Sobral ACL, Olesko ALM, Kim HJS, Francisco JAF, Takada LFI, Paulique NGMP. Relato de caso: tumor de células granulares na vulva. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2017;75(2):59-61.

RESUMO - O Tumor de Células Granulares (TCG) é uma neoplasia benigna rara de tecidos moles de origem neural em que apenas 0,2% dos casos acometem a vulva. Neste relato, mulher, 57 anos, parda, internada com nódulo em grande lábio esquerdo, com crescimento progressivo, que surgiu há 1 ano. Negava dor local prurido, secreções e sangramento pós-menopausa. Foi submetida a retirada de linfonodo sentinela e vulvectomia. A lesão apresentou-se endurecida, pouco aderida com 5 a 6cm. A congelação apontou linfonodo e peça vulvar negativos para malignidade, além de provável hipótese diagnóstica de tumor de células granulares. O diagnóstico definitivo foi de TCG após a peça ser submetida a parafina.

DESCRITORES - Tumor de Células Granulares, Mioblastoma de Células Granulares, Vulva.

INTRODUÇÃO

O Tumor de Células Granulares(TCG) foi primeiramente descrito por Abrikossoff em 1926 em pacientes com lesão na língua.⁽¹⁾

É caracterizado como neoplasia benigna rara de tecidos moles e com origem na bainha neural, acometendo trato gastrointestinal, árvore biliar, sistema musculoesquelético, glândulas salivares, mama, próstata, glândula pituitária, com menor frequência na região vulvar e clitoridiana e maior frequência em regiões como a língua e cavidade oral, pele e tecido submucoso ou subcutâneo da cabeça e pescoço.⁽¹⁾⁽²⁾ Aproximadamente 10% envolve a vulva.⁽²⁾

Ocorre tanto em crianças como em adultos, porém é mais frequente entre a 3ª e 5ª década de vida, no sexo feminino e em negros.⁽¹⁾⁽²⁾

Se manifestam na superfície da pele como nódulo único, pequeno, de crescimento lento, solitário, assintomático e coloração entra acastanhado e eritematoso ou recoberto por pele normal.⁽¹⁾⁽²⁾

A cirurgia é a escolha para o tratamento dessas neoplasias, tendo como resultado baixa recidiva e um bom prognóstico.⁽¹⁾

CASO CLÍNICO

R.M., sexo feminino, 57 anos, parda, internada na Unidade de Ginecologia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba no dia 30/03/2016 com nódulo em grande lábio esquerdo de aproximadamente 3cm que surgiu a 1 ano.

Apresentava crescimento lento e progressivo. A paciente negava dor local, prurido, secreções e sangramento pós-menopausa. Foi submetida a retirada de linfonodo sentinela e vulvectomia. A lesão se apresentou endurecida e pouco aderida de 5 a 6cm (Figura 1 e 2).

A congelação apontou linfonodo sentinela negativo para malignidade e peça vulvar também negativa para malignidade com provável hipótese diagnóstica de tumor demóide ou tumor de células granulares. Diagnóstico definitivo TCG após a peça ser submetida a parafina.

Trabalho realizado no Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

1 - Setor de Patologia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

2 - Residente do setor de Patologia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

3 - Acadêmicos da Faculdade Evangélica do Paraná.

4 - Setor de Urologia/Ginecologia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

FIGURA 1 - MACROSCOPIA - SEGMENTO DE PELE DA VULVA COM LESÃO NODULAR FIRME COM 5 A 6 CM.

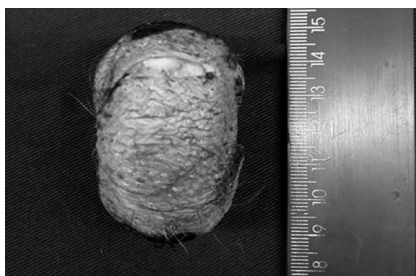
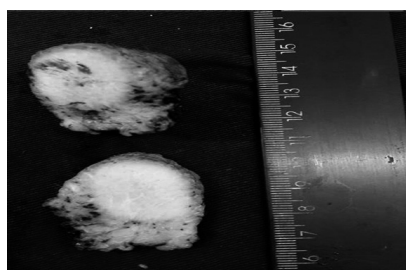


FIGURA 2 - MACROSCOPIA - LESÃO NODULAR EM CORTE TRANSVERSAL BRANCA E BEM DELIMITADA.



DISCUSSÃO

O tumor de células granulares foi descrito pela primeira vez em 1926 em um paciente que apresentou uma lesão em língua, local em que é mais frequente. Porém também pode ocorrer em mucosa oral, trato gastrointestinal, árvore biliar, sistema musculoesquelético, glândulas salivares, mama, próstata, glândula pituitária, na cicatriz de episiotomia, no púbis, ovário, útero, cervix e vulva. É um tumor raro de caráter benigno, com chance de malignizar, de crescimento lento e assintomático (2)(3)(4).

Clinicamente o tumor é uninodular, pequeno e firme à palpação, localizado na superfície da pele com coloração semelhante à mucosa ou levemente amarelada e pode também aparecer como cisto, pápula ou lesão verrucosa. Na microscopia as células tumorais granulares são ovais ou poligonais grandes, ligeiramente alongadas, núcleos pequenos e vesiculados e citoplasma abundante, eosinofílico, pálido e granular, arranjados em ninhos separados por bandas de tecido fibroso denso, sem atipias celulares e mitoses nucleares raras(Figura 3 e 4)(5).

FIGURA 3 - MICROSCOPIA - PELE COM PROLIFERAÇÃO DE CÉLULAS GRANULARES NA PROFUNDIDADE - HE 50X.

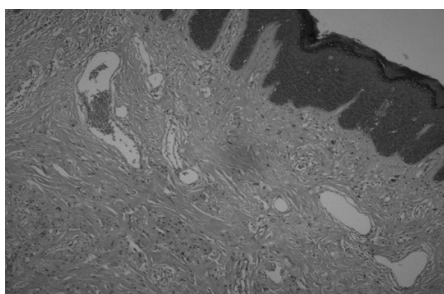
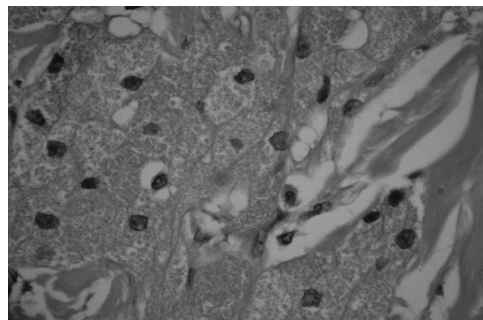
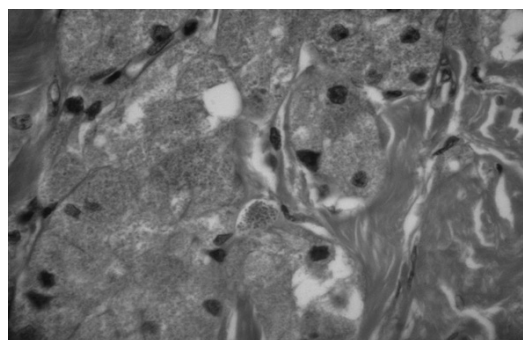


FIGURA 4 - MICROSCOPIA-DETALHE DA PROLIFERAÇÃO DAS CÉLULAS NEOPLÁSICAS, POLIGONAIS, CITOPLASMA GRANULAR E NÚCLEOS SEM ATIPIAS - HE 400X



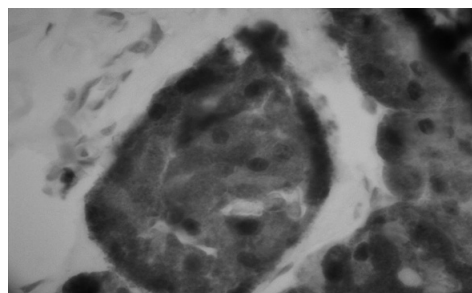
Em alguns tumores os limites não são bem delimitados, sendo que alguns grupos de células podem se estender do tumor principal aparecendo como segmentos “infiltrativos”, outros tumores possuem crescimento bem delimitado com compressão de tecidos adjacentes. As células possuem pequenos núcleos com citoplasma bastante eosinofílico pela coloração de PAS com diástase negativa e grânulos resistentes(Figura 5)(5).

FIGURA 5 - MICROSCOPIA-DETALHE CÉLULAS NEOPLÁSICAS COM GRÂNULOS PAS POSITIVOS FOCALMENTE - PAS 400X.



Em S-100, as células neoplásicas possuem uma coloração fortemente positiva, uma vez que os membros da família da proteína S-100 possuem uma função regulatória em uma variedade de processos celulares. A mais estudada, a proteína S-100B possui atividade neurotrófica, sendo documentada como um marcador de ativação astrocítico mediando seus efeitos através de sua interação com o receptor avançado de glicação de produtos finais. (Figura 6) (6)

FIGURA 6 - DETALHE DE CÉLULAS NEOPLÁSICAS FORTEMENTE POSITIVAS AO S100 NA IMUNOHISTOQUÍMICA- S100 400X.



No pré-operatório, os clínicos devem retirar uma história detalhada e realizar exames físicos visando excluir lesões multicêntricas. Deve haver uma excisão local da lesão com retirada das margens de segurança. Caso a lesão seja maligna, as margens devem ser cuidadosamente avaliadas, devendo-se realizar uma nova cirurgia, se necessária, associada a linfadenectomia local. Radioterapia pós cirúrgico é recomendada, apesar de não ter sido estabelecida sua efetividade. O prognóstico é bom e as recidivas são raras ⁽⁵⁾.

No relato de caso apresentado a paciente se enquadrava nas características epidemiológicas, sendo uma

mulher de 57 anos, porém era parda. Possuía como característica clínica nódulo em vulva com aspecto endurecido, bem delimitado, com coloração semelhante à da pele e assintomático.

CONCLUSÃO

O tumor de células granulares na vulva é um tumor, que apesar de raro, tem a possibilidade de malignizar e seu conhecimento é importante para o correto manejo, além de evitar o descarte dessa hipótese em tumores localizados na vulva.

Sobral ACL, Olesko ALM, Kim HJS, Francisco JAF, Takada LFI, Paulique NGMP. Case report: granular cell tumor of the vulva. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2017;75(2):59-61.

ABSTRACT - The Granular Cell Tumor is a rare soft tissue benign neoplasm of neural origin and it happens at the vulva in only 0,2% of the cases. In this report, woman, 57 years, brown, admitted with a nodule at left labia majora with progressive growth within 1 year. Denied local pain, itching, vaginal discharge and post-menopause bleeding. She was submitted into a sentinel node removal and vulvectomy. The lesion was hardened, not movable with 5 to 6 cm. The freezing pointed lymph node and vulvar piece negative to malignancy and a likely hypothesis of Granular Cell Tumor. The definitive diagnosis of Granular Cell Tumor was given after the piece was submitted into a paraffin wax microscopy.

KEYWORDS - Granular Cell Tumor, Granular Cell Myoblastoma, Vulva.

REFERÊNCIAS

1. De JA, Taniguchi P, Martinez R, Antônio M, Filho DASM, Moya C, et al. Tumor de células granulosas (tumor de Abrikossoff) vulvar – Relato de caso Vulvar granular cell tumor (Abrikossoff ' s tumor) – Case. 2011;
 2. Hong SC, Lim YK, Chew SH, Chia YN, Yam KL. Case report of granular cell tumor of the vulva and review of current literature. *Gynecol Oncol case reports* [Internet]. Elsevier Inc.; 2012;3:20–2. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2211338X12000816>
 3. De Barros JA, Taniguchi DP, Martinez MAR, Filho CDASM, Moya MC, Tebcherani AJ, et al. Tumor de células granulosas (tumor de Abrikossoff) vulvar - Relato de caso. *Surg Cosmet Dermatology*. 2011;3(2):157–9.
 4. Crivelin LL, Aparecida M, Morgado M. Abrikossoff ' s tumor : report of a rare tumor and its unusual vulvar location. 2014;371–3.
 5. Levavi H, Sabah G, Kaplan B, Tytiun Y, Braslavsky D, Gutman H. Granular cell tumor of the vulva: Six new cases. *Arch Gynecol Obstet*. 2006;273(4):246–9.
 6. Sedaghat F, Notopoulos a. S100 protein family and its application in clinical practice. *Hippokratia*. 2008;12(4):198–204.
-