

Granulirani mioblastom: prikaz slučaja s osvrtom na literaturu

Irina Filipović-Zore¹
Sven Seiwert²
Spomenka Manojlović²
Mato Sušić¹

¹Zavod za oralnu kirurgiju
Stomatološkog fakulteta i
KBC-a Zagreb
²Zavod za patologiju
Medicinskog fakulteta
Sveučilišta u Zagrebu

Sažetak

U radu je prikazana neuobičajena lokalizacija granuliranog mioblastoma.

Granulirani mioblastom ili mioblastom zrnatih stanica je tumor kontroverzne etiologije, ali i po rijetkosti pojavljivanja u tkivima entitet je sam za sebe. Najčešće se javlja u subkutanom tkivima, koži, grudima, te skeletnim mišićima, a od intraoralnih tkiva najčešće u jeziku.

U prikazanom slučaju tumor je nastao na gornjoj usnici, na granici usnog crvenila, i nakon ekscizije biopsije ustanovilo se je da se radi o granulocelularnom mioblastomu. Tumor je histološki po svim kriterijima odgovarao opisanome tumoru, a kako se je djelomice nalazio i subkutano, nastala je psudoepliomatozna hiperplazija epitela. Budući da je promjena ekscidirana u cijelosti, nije bilo razloga ni za kakvu daljnju terapiju, te dvije godine po operativnom zahvatu nije bilo recidiva.

Razlozi nastanka toga tumora i njegovo histogenetsko podrijetlo do danas nisu točno razjašnjeni, ali nove imunocistokemijske pretrage ipak se priklanjaju neuralnoj teoriji nastanka.

Tu je promjenu važno imati na umu u diferencijalnoj dijagnostici promjena koje imponiraju kao mukokele, fibromi, piogeni granulomi, papilomi, angiomi planocelularni karcinomi.

Ključne riječi: mioblastom zrnatih stanica, gornja usnica, pseudoepiteliomatozna hiperplazija.

Acta Stomatol Croat
2000; 199-202

PRIKAZ SLUČAJA
Primljeno: 20. prosinca 1999.

Adresa za dopisivanje:

dr. Irina Filipović-Zore
Zavod za oralnu kirurgiju
Stomatološki fakultet
Gundulićeva 5, 10000 Zagreb

Uvod

Granulocelularni mioblastom ili mioblastom zrnatih stanica rijetkost je za liječnika-kliničara, ali i za histopatologa. Taj tumor nejasne etiologije i histogenetskoga podrijetla javlja se najčešće u subkutanom tkivima, jeziku, koži, grudima, te skeletnim mišićima (1).

Više od 50% lezija smješteno je u usnoj šupljini (2). Osim na jeziku, gdje postoji oko 35% lezija,

intraoralno ima opisanih slučajeva i na uvuli, mekome nepcu, zubnome mesu i na usnici (1-5).

Tumor se javlja u svim životnim dobima, najčešće u dobi između 20 i 50 godina, podjednako u oba spola, češće u crnoj rasi. Stvara ograničenu bezbolnu masu koja pacijentu uzrokuje blagu nelagodu. Karakteristična mu je vrlo polagana dinamika rasta, tako da u intraoralnim tkivima nikad ne naraste veći od 0,5 cm u promjeru, a u ekstraoralnim tkivima naraste samo do 2 cm (6). Makroskopski su to sivi do žuto-smeđi čvorići.

Histološku sliku karakteriziraju nakupine i tračci velikih zrnatih granuliranih stanica, 15-20 μ u promjeru. Stanice sadržavaju obilnu, acidofilnu, ružičastu citoplazmu, koja okružuje sitne i pravilne okrugle jezgre. Citoplazma sadržava mnogobrojna sitna i krupna zrnca. Manja zrnca slična su lizosomima, ali ne primaju karakteristične boje za histološka bojenja, dok su veća zrnca tipičnija za lizosome, i uz ostale enzime sadržavaju i kiselu fosfatazu. Zrnca su nalik na zrna glikogena u mišićnim stanicama, ali to nisu (7). U stromi vezivnoga tkiva, uz granulirane stanice mogu se naći mišićna vlakna, a neke granulirane stanice pokazuju prijelaz prema mišićnim vlaknima.

Iz nepoznatih razloga, kada se promjena nalazi subkutano, nastaje jaka pseudoepiteliomatозна hiperplazija, koja histološki nalikuje na planocelularni karcinom (1,2,8).

Biološko ponašanje toga tumora izrazito je benigno i dovoljna je samo ekscizija do u zdravo. Kroz povijest se taj tumor različito shvaćao: kao žarišna degeneracija stanica, lokalna tezaurizmoza, ili pak kao tumor mišićnog, neuralnog, fibroznog ili histiocitnog podrijetla (8).

Abrikossoff je (9) godine 1926. prvi upozorio na takvu leziju. Nastanak lezije objašnjavao je degeneracijom mišićnih stanica u granulirane zbog ozljede ili upale.

Neoplastična teorija (2,8) pretpostavlja nastanak promjene iz embrionalnih mišićnih stanica, a granule predstavljaju embrionalne fibrile mišića s poprečnim prugama, po čemu je tumor i dobio ime.

Miogensko podrijetlo lezije (10) negira poprilično opisanih slučajeva gdje doista nema skeletne muskulature, i zapravo negira mogućnost nastanka u koži ili desnim.

Neurogena teorija podržava nastanak granuliranih stanica iz Schwannovih stanica (11).

Histiocitna teorija tvrdi da su granulirane stanice zapravo histiociti koji u svojim granulama sadržavaju zasada nepoznatu tvar (2,5,12).

Prikaz slučaja

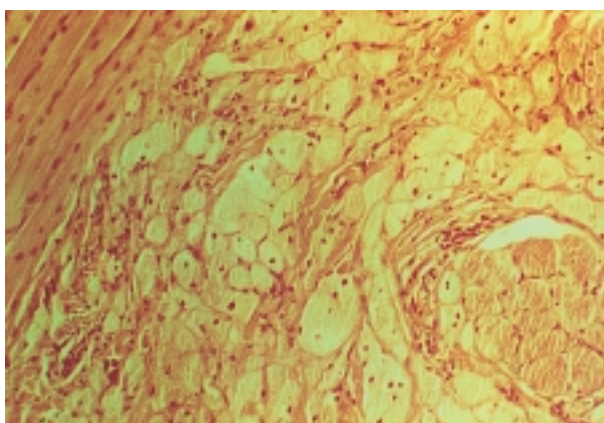
Pacijent M.J., muško, u dobi od 46 godina, dolazi na pregled na Zavod za oralnu kirurgiju KBC-a Zagreb zbog tvrde, oštro ograničene izrasline na gornjoj usnici, koja je bezbolna ali stvara blagu nelagodu.

Anamnestički se saznalo da je pacijent zdrav. Navedena promjena traje oko dvije godine i sporog je rasta.

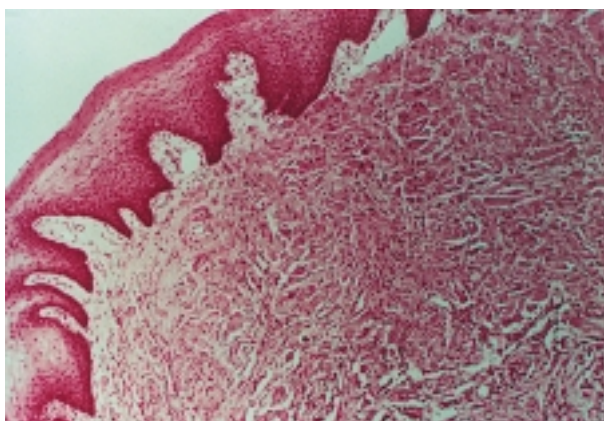
Klinički se nađe žučkasta, tvrda promjena na granici usnog crvenila oko 0,4 cm u promjeru. Promjena klinički izgleda kao aterom ili piogeni granulom.

Komadić tkiva dobiven ekscizijom poslan je na patohistološku raščlambu, koja otkriva da se radi o zrnatostaničnom mioblastomu (Slika 1) s izraženom pseudoepiteliomatoznom hiperplazijom površinskog epitela (Slika 2).

Promjena je ekcidirana do u zdravo pa nije zahtijevala nikakvu daljnju terapiju. Dvije godine po eksciziji nema recidiva.



Slika 1. *Histološki preparat granuliranog mioblastoma*
Figure 1. *Histological specimen of granular myoblastoma*



Slika 2. *Histološka slika granuliranog mioblastoma s pseudoepiteliomatoznom hiperplazijom jer se djelomice opisana promjena nalazila i subkutano*
Figure 1. *Histological presentation of granular myoblastoma with pseudoepitheliomatous hyperplasia, as the partially described change was also found subcutaneously*

Rasprava

U stomatološkoj praksi rijetko se pojavljuje ta vrsta tumora (13), a naš pregled protokola malih operativnih zahvata u desetogodišnjem razdoblju nije naišao ni na jedan slučaj takve vrste tumora pa možemo zaključiti da je takav tumor zaista rijetkost.

Statistički gledano, ekscizije promjena na usnicama, u našoj kazuistici participiraju s 8%, a od povratnih patohistoloških nalaza na prvome su mjestu mukokele (pseudociste malih žlijezda sli-
novnica), zatim fibromi, piogeni granulomi, papilomi, angiomi, te planocelularni karcinomi. Te promjene svakako treba imati na umu u kliničkoj diferencijalnoj dijagnostici granulocelularnog mioblastoma (14). Treba napomenuti da nalaz za histološki preparat treba uzeti dovoljno duboko, a ne samo površinski epitel, zbog kobnih zabuna u prepoznavanju pseudoepiteliomatozne hiperplazije od pravog a planocelularnog karcinoma (15,16,17,). Histološki istovjetne tumorske stanice, kao kod granularnog mioblastoma, mogu se naći i kod kongenitalnog epulisa (18,19,20). Premda u histološkoj slici nedostaje hiperplazija epitela, on je čak i hipoplastičan, nema ni mišićnih stanica, te su klinička slika i incidencija tumora sasvim različite, mora se u diferencijalnoj dijagnostici i o tome voditi računa. Zaključno se može reći da do danas nije sasvim razjašnjeno podrijetlo toga tumora, ali se mnogi znanstvenici sve više priklanjaju neurogenoj teoriji, no i dalje se traga za stanicama-prekursorima toga tumora. Imunohistokemijska ispitivanja toga tumora govore u prilog perineuralnom podrijetlu tumora zbog postojanja karcinoembrionalnog antigena-CEA (21) koji je inače pozitivan u normalnom perineuralnom tkivu a ne nalazi se u mišićnom. Neuralnu su teoriju postavili 1949. godine Fust i Custer (11). Primijetili su kako su u mnogim slučajevima granulirane stanice u bliskoj vezi s osnim cilindrima perifernih živaca, i da se često čini da zapravo nastaju iz živčanog vezivnog tkiva, odnosno Schwannovih stanica. Danas mnogi radovi na osnovi imunocistokemije i elektronske mikroskopije (12,13,21) pokazuju da granulirane stanice uistinu nalikuju i morfološki i enzimatski na Schwannove stanice pronađene u prekinutom perifernom živcu. Taj kontroverzni tumor, za koji se rabi oko 19 raznih opisnih istoznačnica (1), ima malo kliničko značenje osim u diferencijalnoj

dijagnostici. Njegova histološka slika je jasna i prepoznatljiva, ali što je uzrok njegovu nastanku ostaje nepoznanicom. Terapija toga tumora isključivo je kirurška i nakon adekvatne terapije nema recidiva (18).

Pregledom literature uviđa se zaista rijetkost pojave takve vrste tumora (22-25) i svi se radovi temelje na prikazu 1-3 slučaja. U literaturi se navodi da od 1926. godine (9) nije pronađeno više od 1500 slučajeva (26). U našoj literaturi Aljinović (26) je zabilježila tijekom jedne godine tri slučaja, ali pojavu toga rijetkog tumora u razdoblju od osam mjeseci smatra zaista slučajnošću.

Literatura:

- ZANGARI F, TROMBELLIL, CALURA G. Granular cell myoblastoma. *Minerva Stomatologica* 1996;45:231-7.
- LUCAS RB. Pathology of tumors of the oral tissues, 4th ed. Edinburgh: Churchill Livingstone 1984:229-36.
- BERNART GILI A, AYERBE TV, BAENA AA, RIVERES EJ, ONCINS TR. Abrikossof tumor of the soft palate. A case report. *Anales Otorinol Iber* 1999;26(1): 47-53.
- TOKAR B. et al. Congenital granular cell tumor of the gingiva. *Pediatric Surg Int* 1998; 13(8): 594-6.
- ZAHID L, CARIAPPA KM. Granular cell tumor of the buccal mucosa: a case report. *Inter J Oral Maxillofac Surg* 1996; 25(2): 134-5.
- WILLIAMS HK, WILLIAMS DM: Oral granular cell tumours: a histological and immunocytochemical study. *J Oral Pathol Med* 1997; 26:164.
- MITALL KR, TRUE LD. Origin of granules in granular cell tumour. *Intracellular myelin formation with autodigestion. Arch Pathol Lab Med* 1988; 112: 302-3.
- AZZOPARDI JG. Histogenesis of the granular cell myoblastoma. *J Pathol Bact* 1956; 71: 85-94.
- ABRIKOSSOFF A. Uber myome ausgehend von der quergestreiften willkürlichen muskulatur. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1926; 260: 215-33.
- THOMPSON SH. Myoglobin content of granular cell tumor of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1984; 57: 74-6.
- RODE J, DHILLON AP, PAPERDOKI L. Immunohistochemical staining of granular cell tumour for neurone specific enolase: evidence in support of a neural origin. *Diag Histopathol* 1982; 5: 205-11.
- STEWART CM, WATSON RE, EVERSOLE LR. et al. Oral granular cell tumors: A clinicopathologic and immunocytochemical study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988; 65 : 427-35.

13. MIRCHANDANI R, SCIUBBA JJ, MIR R. Granular cell lesions of the jaws and oral cavity: a clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural study. *J Oral Maxillofac Surg* 1989; 47: 1248-50.
14. REGEZIJA, BATSAKIS JG, COURTNEY RM. Granular cell tumors of the head and neck. *J Oral Surg* 1979; 37: 402-6.
15. WEIR JC, CADE JE, WEINBERG R, GREEN TL. Oral granular cell tumors: ephitelial hyperplasia associated with *Candida*? *J Oral Med* 1986; 41(1): 38-42.
16. Van der WAL N, BAAK JPA, SCHIPPER NW, van der WAL I. Pseudoepitheliomatous hyperplasia in granular cell tumors of the tongue. *J Oral Pathol Med* 1989; 18: 8-10.
17. JUNQUERE LM. Granular-cell tumors: an immunohistochemical study. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1997; 35(3): 180-4.
18. NATI S, MONICO S, GENTILI A. Multiple granular cell tumor: a case report and review of the literature. *Pathologica* 1998; 90(6): 798-800.
19. BAUER WH, BAUER JD. The so-called "congenital epulis". *Oral Surg Med Path*. 1953;6:1065-71.
20. BHASKAR SN, AKAMINE RN. Congenital epulis (congenital granular fibroblastoma): report of case. *Oral Surg Med Pathol*. 1955;8:517-23.
21. PLOKE von G, CASELITZ J, MAERKER R. Klinik und Pathologie der Granularzelltumoren im Mund-Kiefer und Gesichtsbereichen. *Deutch Zahnärztl*. 1981;36:732-4.
22. BISSI A, MAGRI M. Il mioblastoma granulocellulare. *Tumori Supp*. 1955;41:7-86.
23. COLBERG J. Collective review: granular cell myoblastoma. *Inter Abstr Surg* 1962;115:205-13.
24. HAGEN JO, SOULE EH, GORES RJ. Granular cell myoblastoma of the oral cavity. *Oral Surg Path Med*, 1961;14:454-66.
25. MOSCOVIC EA, AZAR HA. Multiple granular cell tumors ("myoblastomas"): a case report with electronic microscop observations and review of the literature. *Cancer* 1967;20:2032-47.
26. ALJINOVIĆ N. Granularni mioblastom. *Chir Maxillofac Plast*. 1982;3:113-21.