

Tumor de Células Gigantes en Hueso Frontal. Reporte de Caso.



Hsing-Tsu Chang Chen,¹ Susana María Godoy Escobar MD,² Kenny Rojas Natareno MD.³

¹Residente de Cirugía General, Universidad de San Carlos de Guatemala, ²Fellow de Hemato-Oncología Pediátrica, Universidad Francisco Marroquín, ³Neurocirujano, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. Autor corresponsal: Hsing-Tsu Chang Chen. 17 avenida 6-33 zona 15 Vista Hermosa 1, Guatemala. Móvil: 32272944. Correo: hsingsuchang@hotmail.com

RESUMEN

Los tumores de células gigantes (TCG) constituyen un grupo de tumores óseos poco frecuentes con un comportamiento localmente agresivo, su localización es más frecuentemente en la epífisis de los huesos largos, con un predominio en mujeres entre los 20 y 50 años de edad. Presentamos el caso de una paciente femenina pediátrica de 2 años de edad, con historia de contusión frontal, con cambios de coloración y tumefacción en región frontal derecha a los 3 días del trauma. Se realizan estudios radiológicos que evidencian una masa hiperdensa frontal con defecto óseo en la tabla frontal. Se realiza una resección amplia, cuyo estudio histopatológico reportó un tumor de células gigantes óseo. La mayor parte de información sobre estos tumores se encuentra en reportes de casos, por lo que este reporte contribuye a la información en una localización tan infrecuente y edad de aparición.

Palabras clave: cráneo, frontal, tumor de células gigantes.

ABSTRACT

Giant Cell Tumor of the Frontal Bone. Case Report.

Giant cell tumors (GCT) constitute a group of rare bone tumors with a locally aggressive behavior, their location is more frequently in the epiphysis of the long bones, with a predominance in women between 20 and 50 years of age. We present the case of a 2-year-old pediatric female patient with a history of a frontal contusion, with color changes and swelling in the right frontal region 3 days after the trauma. The radiological studies performed showed a frontal hyperdense mass with a bone defect in the frontal table. A wide resection was performed, the histopathological study of which reported a giant cell tumor of the bone. Most of the information on these tumors is found in case reports or series, with scarce information on such an infrequent location and age of appearance.

Keywords: skull, frontal bone, giant cell tumor.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células gigantes (TCG) es un tumor óseo de características benignas, localmente agresivo y potencialmente maligno de causa desconocida, cuyos componentes histológicos principales son las células mononucleares que están inmersas entre numerosas células gigantes multinucleadas similares a osteoclastos y células neoplásicas del estroma (células de proliferación). Se presenta más frecuentemente en la epífisis de los huesos largos de los pacientes esqueléticamente maduras y puede afectar con mayor frecuencia a mujeres. La frecuencia del tumor de células gigantes reportada en la literatura es muy variable. Con una frecuencia de 5% dentro del grupo de los tumores óseos en los países occidentales y hasta 20% en la población asiática.¹⁻⁴

El tratamiento consiste en la intervención quirúrgica según el grado de compromiso en la estructura ósea, sin embargo tiene una alta tendencia a la recidiva (15-25%) y a la malignidad local.^{1,5}

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 2 años sin antecedentes médicos, ni familiares de importancia. Sufre caída desde su propia altura sufriendo trauma craneoencefálico leve, al tercer día del mismo presenta protrusión frontal derecha de aproximadamente 1cm de diámetro la cual aumenta progresivamente y asocia cambios de coloración (Figura 1A y B).



Figura 1. A y B.

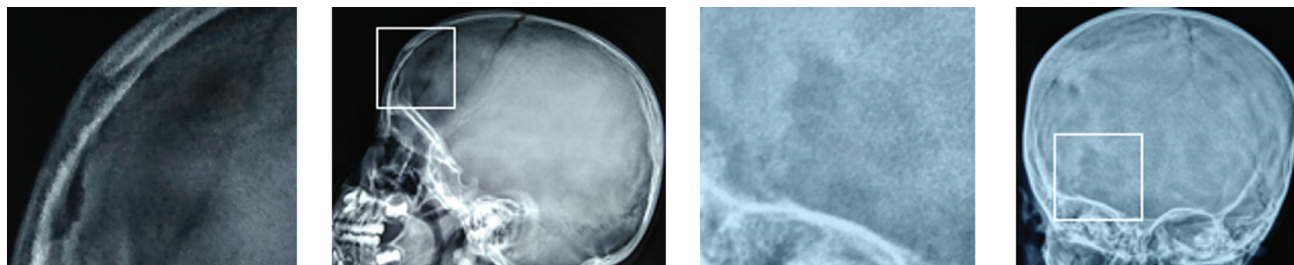


Figura 2. A, B, C y D.

A la exploración física con glasgow de 15 puntos, colaboradora, alerta y activa, sin déficit neurológico. Masa de aproximadamente 2x3cms dura, firme, fija, bordes regulares, doloroso a la palpación, no fluctuante, no pulsátil, no thrill, piel hiperpigmentación de la piel.

Se realizan radiografías que evidencian pérdida de la continuidad ósea supraciliar derecha (Figura 2A, B, C y D), tomografía cerebral con pérdida de la continuidad a nivel de la calota de la región derecha, de 1.2x0.9cms (Figura 3A y B). Se complementa con una resonancia magnética cerebral para mejor caracterización y se reporta un tumor en la región frontal derecha hipointensa en T1, heterogénea en T2 y FLAIR; de 1.2x2.7x2.2cms; destrucción lítica en hueso frontal derecha. No evidencia de engrosamiento de meninges (Figura 4A y B).

Se realiza una resección amplia de la lesión mediante un abordaje bicoronal, encontrando como hallazgos una lesión ósea, blanda, trabeculada y altamente vascularizada que no involucra meninges (Figura 5). El informe de anatomo-patológica reporta un tumor de células gigantes óseo. En el seguimiento la paciente egresa sin complicaciones cumple cobertura antibiótica, sin complicaciones, y se observa la herida cicatrizada, con defecto óseo frontal derecho de aproximadamente 3x2cms. Y se deja en vigilancia por el servicio de oncología pediátrica. (Figura 6A y B).

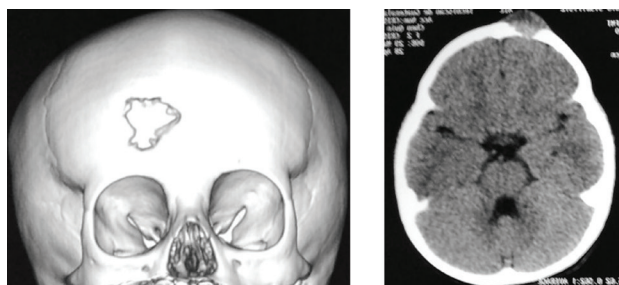


Figura 3. A y B.

DISCUSIÓN

Desde que se describió por primera vez el tumor de células gigantes (TCG) en 1818 por Asley y Cooper ha sido una neoplasia controversial por su origen, comportamiento biológico, tratamiento, y clasificación. En 1940 se conceptualizó como un tumor localmente agresivo por Jaffe et al; con características de benignidad aunque con bajo potencial maligno, su etiología permanece desconocida, y sus componentes histológicos principales son las células mononucleares que están inmersas entre numerosas células gigantes multinucleadas similares a osteoclastos y células neoplásicas del estroma (células de proliferación). Afecta con mayor frecuencia a mujeres entre la 2ª y 5ª década de la vida (1.2-2:1), por lo que no se tiene mucha información sobre esta patología en niños y adolescentes, que representan un grupo atípico debido a su baja frecuencia en esqueletos inmaduros (1.8-10.6%). La frecuencia del tumor de células gigantes reportada en la literatura es muy variable, hasta un 5% dentro del grupo de los tumores óseos en los países occidentales y un 20% en población asiática.¹⁻⁴

La localización más frecuente de los TCG son las epífisis de los huesos largos (la región metafisoepifisaria del fémur distal, tibia proximal y radio distal).²⁻⁴ La afectación

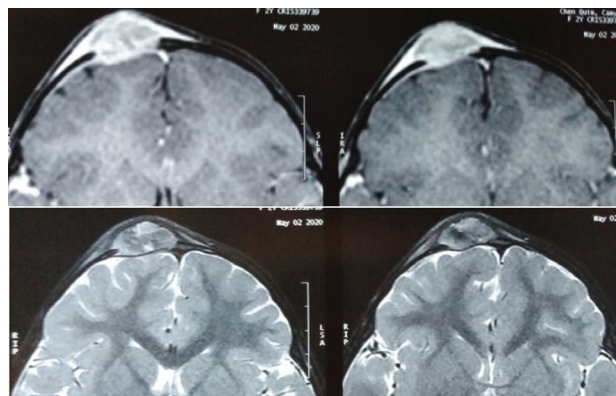


Figura 4. A y B.

del cráneo es muy rara presentándose con mayor frecuencia en el esfenoides, etmoides y temporal. Los tumores localizados en cabeza y cuello son menos del 2% de los casos de TCG.^{1,5} Se ha relacionado con querubismo, síndrome de Noonam, síndrome de Jaffe-Campanacci, neurofibromatosis tipo 1, tumores odontogénicos como fibroma odontogénico y ameloblastomas, displasia fibrosa y enfermedad de Paget.¹

Entre los diagnósticos diferenciales se deben de tener en cuenta está el quiste óseo aneurismático, compuesto por espacios cavernosos llenos de sangre. Microscópicamente con mayor componente estromal fibroso. También el granuloma reparativo de células gigantes, que se presenta en pacientes jóvenes, no recurre después de la resección y no presenta una transformación maligna. Al microscopio las células gigantes son menos frecuentes, en ocasiones se presentan focalmente y pueden ser más pequeñas. El tumor pardo del hiperparatiroidismo, en este la clínica juega un papel importante con la comprobación en sangre y orina de la hormona paratiroidea y calcio. Y por último la displasia fibrosa que ocurre en personas jóvenes, y se observa un tejido firme y arenoso. Histológicamente con formación de hueso osteoide con una matriz densamente colágena, y las células gigantes se presentan en focos de degeneración, además se observa proliferación de fibroblastos.

La mayoría de los TCG son de bajo grado de malignidad, el 10 % puede conllevar malignidad, con una recurrencia local frecuente o metástasis pulmonares hasta en el 4% de todos los casos, así como excepcionalmente presentarse de forma metacrónica y multicéntrica.⁴ La recurrencia del tumor esta favorecida por la técnica quirúrgica, se plantea que el tumor tratado por curetaje recurre el 34 %, mientras que al realizar una resección amplia solo el 7 % recurre, siendo esta extensión con márgenes negativos el factor pronóstico de mayor importancia.

El tratamiento consiste en intervención quirúrgica según el grado de compromiso en la estructura, con base a la clasificación radiológica de Campanacci y Baldini que define la técnica quirúrgica que se debe realizar, desde un procedimiento invasivo superficial hasta una remoción de un segmento óseo. Los dos procedimientos más realizados son la resección intralesional (curetaje) con colocación de cemento cuando es necesario y la resección en bloque seguida de reconstrucción, demostrándose un mejor pronóstico al obtener márgenes negativos y con resecciones menos extensas.^{2,5} En casos agresivos que no son candidatos a una resección existen terapias alternativas triamcinolona intralesional, calcitonina intranasal, interferón a 2a subcutáneo, y en ocasiones radioterapia y quimioterapia con metotrexato, dexametasona y ciclofosfamida. Sin embargo estos tratamientos tienen un control local a largo plazo de solo el 60%.¹

Varios autores apoyan el uso de radioterapia en los casos que es imposible la resección quirúrgica, debiendo considerarse cuidadosamente ante la alta posibilidad de una pobre respuesta por la baja radiosensibilidad de estos tumores, la posibilidad de transformación maligna y desarrollo de sarcomas radioinducidos.⁵

CONCLUSIONES

El tumor de células gigantes óseo con manifestación en cráneo representa menos del 2% de todos los casos de esta histología, se asocia 10% de malignidad y 4% de metástasis por lo que debe permanecer en vigilancia a pesar de un tratamiento quirúrgico óptimo que se logra mediante resecciones amplias, siendo considerada la extensión de la resección uno de los factores pronóstico más importante. El manejo multidisciplinario es imprescindible para una mejor valoración diagnóstica y abordaje terapéutico, así como una correlación clínico-patológica adecuada para su seguimiento.

REFERENCIAS

- Rodríguez Cuellar, Yaima; Gonzales Cardona, Yamily; Camaño Carballo L. Caso clínico de un paciente con tumor de células gigantes en maxilar superior. *Rev UNIANDÉS Ciencias la Salud*. 2020;3(1):384-390.
- Valladares-vijil LD, Silva-cárcamo H. Tumor de células gigantes de Hueso : Diagnostico incidental en una paciente con artralgia de larga evolución Giant cell tumor of bone : Incidental diagnosis in a patient with longstanding arthralgia Resumen. *Arch Med*. 2015;11(4:1):1-5. doi:10.3823/1263
- Estrada-Villaseñor, EG; Linares-González, LM; Delgado-Cedillo, EA, Gonzalez-Guzman, R; Rico-Martínez G. Prevalencia y características clínico-patológicas del tumor de células gigantes. *Acta ortopédica Mex*. 2015;29(6):295-298. http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2306-41022015000600295
- Arbeláez Echeverri, Pablo; Manrique Succar, Jorge; Linares Restrepo F. Tumor de células gigantes óseo en niños y adolescentes: reporte de 11 casos. *Rev Colomb Ortop Traumatol*. 2017;31(4):172-177. doi:10.1016/S1134-2072(04)76220-9
- Aguilar Ezquerro, Andrés; López Subías, Jorge; Lillo Adán, Marina; Antonio PB. Tratamiento de tumores de células gigantes. *Rev Cuba Ortop y Traumatol*. 2016;29(1):1-7.