

Tumor de células gigantes en el antebrazo

Forearm giant cell tumor

Tumeur à cellules géantes au niveau de l'avant-bras

MailyN Nápoles Pérez^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-9880-2105>

Alicia Tamayo Figueroa¹ <https://orcid.org/0000-0002-2018-7170>

Yaima Rizo Fiallo¹ <https://orcid.org/0000-0002-5564-5530>

Luis Oscar Marrero Riverón¹ <https://orcid.org/0000-0002-1645-8249>

¹Complejo Científico Ortopédico Internacional “Frank País”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: mnapolesp@nauta.cu

RESUMEN

El tumor de células gigantes se define como un tumor óseo benigno que invade las partes blandas localmente de forma agresiva. Se presenta una paciente con un tumor de células gigantes recidivante en el tercio distal del radio derecho, con signos de necrosis superficial e infección sobreañadidos, la cual, dada la magnitud y severidad de la lesión, requirió una amputación supracondílea de la extremidad. Presentó una evolución postoperatoria favorable, con recuperación física y psicológica.

Palabras clave: tumor óseo; tumor de células gigantes; amputación de miembro superior.

ABSTRACT

Giant cell tumor is defined as a benign bone tumor that aggressively invades soft tissue locally. We present a patient with a recurrent giant cell tumor in the distal third of the right radius, showing signs of superimposed necrosis and infection, which, given the injury magnitude and severity, required supracondylar amputation of the limb. Her postoperative evolution was favorable, and this patient underwent physical and psychological recovery.

Keywords: bone tumor; giant cell tumor; upper limb amputation.

RÉSUMÉ

La tumeur à cellules géantes est définie comme une tumeur osseuse bénigne qui envahit agressivement les parties molles locales. Une patiente atteinte de tumeur récidivante à cellules géantes au niveau du tiers distal du radius droit, avec signes de nécrose superficielle et d'infection surajoutés, laquelle a requis une amputation supracondylienne du membre, due à la magnitude et à la sévérité de la lésion, est présentée. Elle a montré une évolution postopératoire favorable, avec une bonne récupération physique et psychologique.

Mots clés: tumeur osseuse; tumeur à cellules géantes; amputation du membre supérieur.

Recibido: 11/10/2019

Aprobado: 18/10/2019

Introducción

El tumor de células gigantes del hueso (TCG) se conoce desde el siglo XIX. Fue descrito por primera vez por Sir Astley Cooper en 1818, y redefinido por *Jaffe* y otros⁽¹⁾ en 1940. Es un tumor óseo de características benignas que se presenta en personas esqueléticamente maduras, principalmente en jóvenes de 20 a 40 años de edad, con predilección por el sexo femenino. Generalmente, es una lesión solitaria y asintomática. A pesar de contar con características benignas, este tumor invade localmente y de manera agresiva, por lo que el aumento de volumen y el dolor son los síntomas con más frecuencia encontrados.

Macroscópicamente los TCG son tumores blandos y friables, casi siempre en contacto con el hueso subcondral de una articulación adyacente. Se detecta habitualmente en el centro del hueso epifisiario y penetra de forma agresiva en el hueso cortical adyacente. Pueden aparecer en su interior quistes hemorrágicos, áreas de fibrosis e, incluso, depósitos de colesterol.⁽²⁾

La causa de este tumor es desconocida. Se han realizado estudios ultraestructurales que sugieren que las células fusiformes del estroma son de tipo neoplásico; sin embargo, la presencia de células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto apuntan a que se trate de un proceso reactivo.

El tratamiento es quirúrgico. La resección y curetaje es efectiva, con una tasa de curación de 80 % a 90 %. Se recomienda la desarticulación en casos de destrucción severa y

radioterapia coadyuvante, la cual es principalmente útil en pacientes con resecciones imparciales.^(3,4)

Enneking y Campanacci reúnen los criterios clínicos, radiológicos e histológicos. Establecen tres estadios que se utilizan en la clasificación y establecimiento del pronóstico.

No es posible predecir cuándo un TCG va a recidivar u ocasionar metástasis, pero se considera que el tercer estadio de la clasificación radiológica de Enneking son lesiones activas que pueden provocar metástasis hasta en 29 % de los casos.^(3,5)

Se trata de lesiones osteolíticas con un margen pobremente definido. Son lesiones hipervasculares, con amplias áreas de neovascularización. Hay destrucción de la cortical y se crea una masa en tejidos blandos. Histológicamente pueden existir amplias áreas de necrosis y hemorragia con extensión a tejidos blandos.

El objetivo principal de nuestro trabajo es describir el cuadro clínico y la evolución tórpida infrecuente de una paciente con diagnóstico de tumor de células gigantes.

Presentación del caso

Se presenta una paciente femenina de 34 años, con antecedentes de salud aparente desde hace cinco años, que comenzó a presentar aumento de volumen a nivel del tercio distal del antebrazo derecho, acompañado de dolor y dificultad para la realización de los movimientos en la muñeca. Acudió al facultativo, debido a la lesión en antebrazo derecho, quien le realizó estudios imagenológicos en los cuales se apreció una imagen osteolítica excéntrica que expandía la cortical sin romperla, sin reacción perióstica circundante a nivel de la epífisis distal del radio derecho. Se decidió la realización de una biopsia incisional la cual dio como diagnóstico un tumor de células gigantes grado I. Teniendo en cuenta el diagnóstico, se realizó resección en bloque de la lesión, se colocó injerto óseo autólogo y se artrodesó la articulación de la muñeca con lámina y tornillos. Al cabo de los dos años, la paciente nuevamente comenzó a presentar aumento de volumen en el sitio de la lesión anterior, el cual se fue incrementando progresivamente acompañado de deformidad. Acudió a nuestro centro con una lesión tumoral en el antebrazo, que ocupaba los dos tercios distales del mismo. La lesión tenía forma de coliflor, con zonas ulceradas, zonas de necrosis y signos de infección sobreañadidos. La paciente presentaba, además, síntomas generales como pérdida de peso (aproximadamente 15 Kg en 3 meses), astenia y

fiebre vespertina. Por tal motivo, se decidió su ingreso para su estudio y tratamiento oportuno.

Examen físico (datos positivos)

General: Paciente normolínea, con fascie de enferma, palidez cutáneo-mucosa y tinte terroso en la piel.

Inspección: Presencia de tumoración de aproximadamente 20 cm - 25 cm, que abarcaba la zona de los tercios distal y medio del antebrazo derecho, en forma de coliflor, ulcerada, con zonas de necrosis, con secreción amarillenta-blanquecina, muy fétida, cambios de la coloración de la piel circundante y presencia de vasos de circulación colateral que tomaban el tercio proximal del antebrazo (Fig. 1).

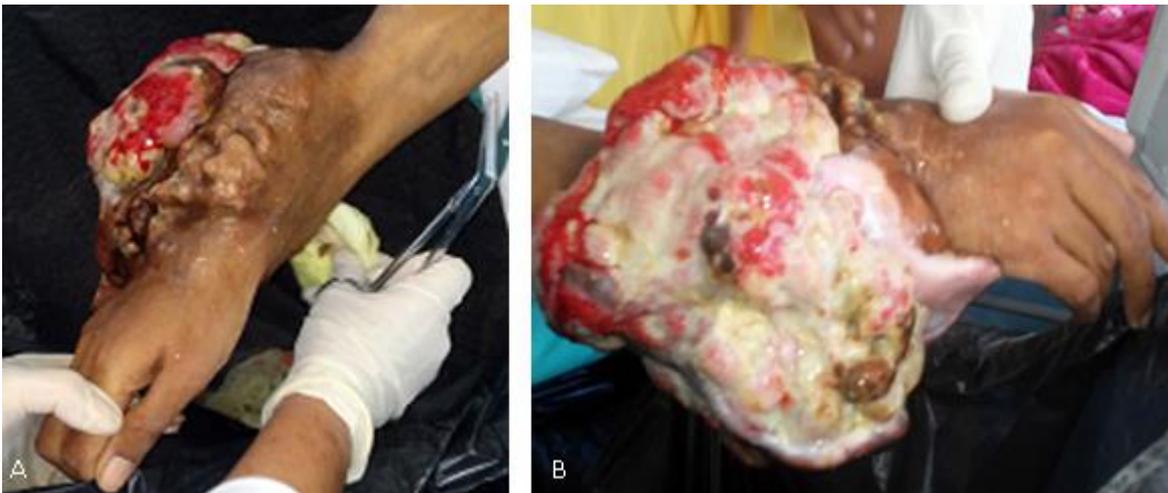


Fig. 1 -. Tumoración en región dorso-medial del antebrazo que abarca los dos tercios distales, en forma de coliflor, con zonas de necrosis y ulceraciones. A) Vista dorsolateral, B) Vista dorsomedial.

Palpación: Tumoración de consistencia firme, adherida a planos profundos, con tejidos friables en la periferia de la lesión, de fácil sangramiento. No dolorosa a la palpación.

Movilidad articular: Se encuentra abolida en la muñeca derecha, debido a la artrodesis radiocarpiana que presentaba.

Estudios complementarios

Imagenológicos

Ultrasonido de Abdomen: Normal

Radiografía simple de muñeca y antebrazo derecho vistas anteroposterior y lateral: Presencia de imagen osteolítica en tercio medio y distal del radio, con marcada invasión de partes blandas y presencia de calcificaciones abundantes.

Survey óseo: No se aprecian lesiones metastásicas.

Tomografía axial computarizada de antebrazo y muñeca derecha: Masa tumoral que ocupa todas las partes blandas de la mano derecha y parte del tercio distal del antebrazo, la cual presenta múltiples calcificaciones en su interior, con densidades de 5 UH a 98 UH, y ocasiona una erosión del tercio distal de la cortical del cúbito con distorsión de su cabeza. Se observa el material de osteosíntesis (lámina y tornillos) en el tercio distal del antebrazo de la cirugía anterior (Fig. 2).

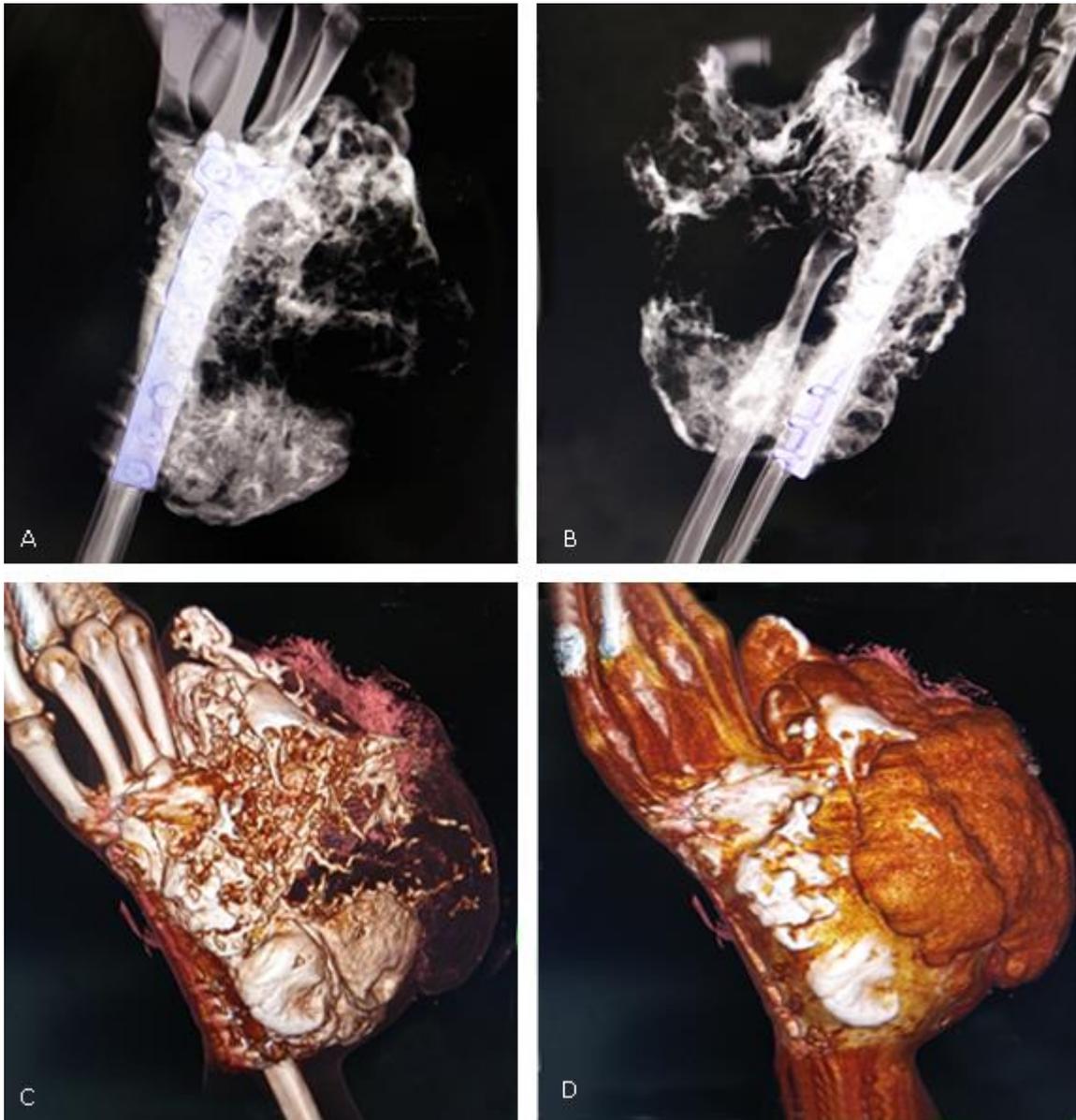


Fig. 2 - Tomografía axial computarizada de muñeca y antebrazo. A y B) Masa tumoral que ocupa gran cantidad de las partes blandas de los dos tercios distales del antebrazo con múltiples calcificaciones y erosión del tercio distal del cúbito. Material de osteosíntesis de la cirugía anterior (lámina y tornillos). C y D) Imágenes de reconstrucción.

Gammagrafía ósea (^{99m}Tc -Metiléndifosfonato): Enorme masa en tercio distal del antebrazo derecho con captación intensa e irregular del radiofármaco con centro necrótico y múltiples rupturas de las corticales (Fig. 3).

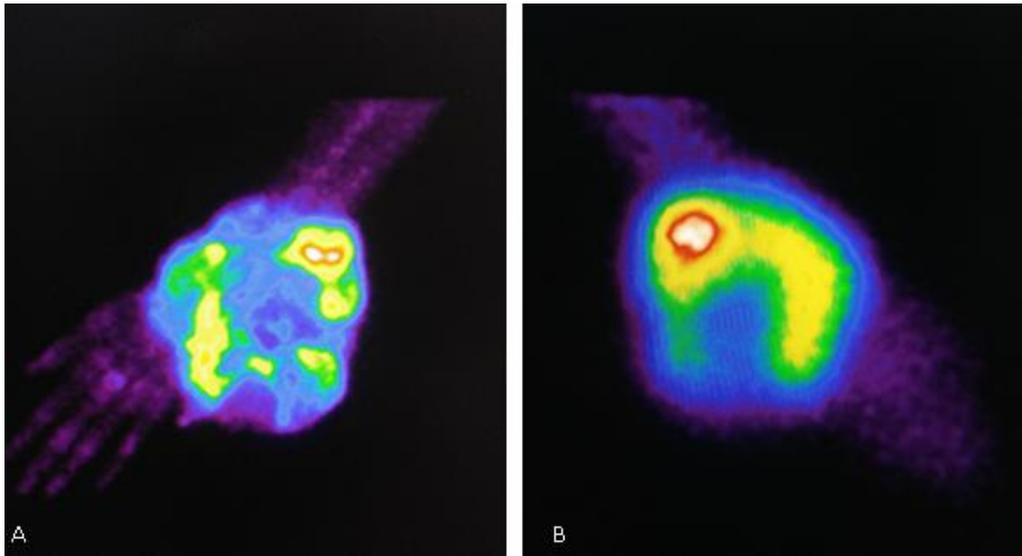


Fig. 3 - Ganmagrafía ósea. Enorme masa tumoral en tercio distal del antebrazo derecho con captación intensa e irregular, centro necrótico. A) Vista anteroposterior, B) Vista lateral.

Laboratorio microbiología

Cultivo con antibiograma de la lesión: Estafilococo coagulasa positivo

Laboratorio clínico (datos positivos)

Preoperatorio:

- Hemograma completo: Hemoglobina (Hb): 7,1 g/L, Leucocitos: $9,5 \times 10^9$ (Segmentados 84).
- Eritrosedimentación: 144 mm/h
- Proteína C reactiva: 150 mg/L

Se discutió el caso en el Servicio de Tumores, en colaboración con el Servicio de Infecciones óseas, con el diagnóstico de tumor de células gigantes maligno en el antebrazo derecho grado 3 (según clasificación de Campanacci y Baldini). Se decidió, teniendo en cuenta la anamnesis, el examen físico y los resultados de los complementarios, realizar la amputación supracondílea de la extremidad superior derecha. Previa información y consentimiento de la paciente, se llevó al salón de operaciones y se le realizó el tratamiento quirúrgico. Durante el transoperatorio fue transfundida sin complicaciones.

Una vez recuperada, se trasladó a sala abierta con indicaciones médicas (medidas generales, tratamiento antitrombótico y antibióticoterapia parenteral). La paciente tuvo una evolución posoperatoria favorable y egresó sin complicaciones. Fue evolucionada por Consulta Externa a los 15 días donde se retiraron los puntos de sutura. Al mes se repitieron los exámenes complementarios y se notó una mejoría humoral:

- Hemograma completo Hb: 10 g/L
- Leucocitos: $6,7 \times 10^9$ (Segmentados 61)
- Eritrosedimentación: 80 mm/h
- Proteína C reactiva: 65 mg/L

El resultado de la biopsia coincidió con el diagnóstico clínico, y el anillo de seguridad oncológico fue negativo.

A los tres meses se le repitió el Survey Gammagráfico, el cual resultó negativo. Nuevamente, fue valorada a los seis meses y presentó los exámenes complementarios dentro de parámetros normales. Continúa seguimiento en consulta externa con una frecuencia anual.

Discusión

La frecuencia del TCG varía de 1,8 % a 10,6 % de los tumores óseos y representa un 18 % de todos los tumores benignos de hueso. La incidencia general es de 2 % a 8,2 %.⁽¹⁾

La tasa de recurrencia varía en diferentes estudios de 12,5 % a 50 %, el tiempo promedio de esta es de 15 meses,⁽²⁾ en nuestro caso fue de 24 meses. Es mayor en tumores del radio distal (hasta 75 %), en casos primarios es de 10 % y en casos recurrentes de 30 %.⁽²⁾ La recurrencia varía de acuerdo con el tipo de tratamiento: después de la resección en bloque (3,2 %) es mucho menor que la posterior al legrado (17,9 %).⁽²⁾ Ningún estudio ha encontrado correlación entre el sitio del tumor, el género, el estadio de Campanacci y la presencia de fracturas patológicas con recurrencia.⁽³⁾ Estos datos contrastan con la evolución de esta paciente, pues, a pesar de la resección en bloque, tuvo una recidiva a los dos años de forma insidiosa, lenta, de grandes proporciones.

Se caracteriza por ser una tumoración lítica de la epífisis o metáfisis y se desarrolla a través del proceso de osificación osteocondral, el cual es más frecuente en los huesos

largos. La principal topografía es el fémur, seguida de tibia y radio, como sucede en el presente caso. Otras localizaciones incluyen húmero y clavícula; son raros en columna vertebral (5 %) y pelvis (donde presenta mayor recurrencia). La presentación del TCG en huesos cortos es infrecuente; se reporta una incidencia de 0,9% a 4%. En las manos se localiza casi exclusivamente en los huesos metacarpianos y, al igual que en otras topografías, predomina en el sexo femenino.⁽²⁾

El origen de este tumor no está bien dilucidado; sin embargo, se cree que las células gigantes se producen a partir de monocitos circulantes que tienen diferenciación osteoclástica. Las células del estroma juegan un papel importante en el desarrollo y perpetuación del tumor, ya que liberan quiomocinas para citosina-1 de los macrófagos e interleuquina 8 (IL-8) que favorecen el reclutamiento de macrófagos y su transformación celular. Existen, además, abundantes receptores de calcitonina que aumentan la actividad de la adenilatociclasa, lo cual les da a estas células propiedades similares a las de los osteoclastos normales. La actividad celular se perpetúa por productos derivados de la hemorragia tumoral que es favorecida por vasodilatación. En un ambiente edematoso se provoca la liberación de proteínas hacia la matriz, que promueve la actividad enzimática y activación de telomerasas; son estas las que finalmente perpetúan el crecimiento celular y permiten el desarrollo y crecimiento rápido y destructivo del tumor.

Genéticamente, 80 % de los individuos con TCG presentan una anomalía citogenética de asociación telomérica, la cual se presenta en la mitad de las células del tumor. También se ha descrito una mayor expresión de p53 y alteraciones en diferentes oncogenes.^(3,4)

Histopatológicamente, las células gigantes multinucleadas son un hallazgo invariablemente presente. Estas se encuentran entremezcladas con células mononucleares ovoides, cuyas características nucleares son idénticas a las encontradas en las agrupaciones multinucleares, con la presencia de cromatina hipercromática finamente granular y nucléolo poco prominente. Estas células se encuentran en un estroma compuesto por células fusiformes. Puede existir un patrón permeativo cuando existe extensión del tumor a tejidos blandos. Ocasionalmente, se encuentran linfocitos e histiocitos dispersos, hemorragia estromal y depósitos de hemosiderina. El número de figuras mitóticas es variable y constituye un dato relevante para la clasificación y estadificación de los casos.⁽⁴⁾

Radiológicamente se trata de lesiones osteolíticas, observadas en la radiografía simple como masas radiolúcidas con cierto grado de trabeculación y bordes bien definidos. Son lesiones expansivas con áreas de destrucción de la corteza con porciones remanentes de cortical adelgazada. Es una tumoración grande con esclerosis periférica y reacción

periósea. La tomografía computarizada es de utilidad en la estadificación. Ayuda a valorar la extensión intraósea y la integridad de la cortical. La resonancia magnética valora de la extensión tumoral para la planeación quirúrgica. La radiografía de tórax es útil para descartar metástasis pulmonares.⁽²⁾

El tratamiento de elección para el tumor de células gigantes del hueso es la intervención quirúrgica con resección de la lesión y utilización de terapia quirúrgica coadyuvante. Para dicho tratamiento se han descrito, hasta el momento, la aplicación de fenol, curetaje, criocirugía, laser de argón, así como la aplicación de polimetilmetacrilato, utilizados con la finalidad de evitar recidivas, las cuales se presentan hasta en un 20 % de los casos.^(2,3,4,5)

La resección amplia se recomienda cuando el sacrificio del hueso afectado ofrece un nivel superior del control del tumor, y es reservada para los tumores con destrucción ósea.^(3,4,5)

La radioterapia está en desuso porque produce degeneración sarcomatosa del tumor.^(2,3)

Uno de los propósitos principales del tratamiento, además de la eliminación del tumor, será siempre la conservación de la articulación. Luego de la extirpación, es importante la reconstrucción del hueso, la cual puede realizarse con polimetilmetacrilato, *silastic*, injerto óseo, aloinjertos o prótesis. La falta de tratamiento ocasionará siempre una invasión en los tejidos blandos y, finalmente, la ulceración de la piel.^(2,4)

Este propósito tal vez fue el elegido en un inicio en esta paciente (la extirpación del tumor con el injerto autólogo y la artrodesis de muñeca para reconstruir el hueso). La recidiva de la lesión pudiera estar relacionada con una extirpación insuficiente de la zona tumoral, lo cual provocó una invasión en las partes blandas y causó la ulceración y necrosis de ellas.

El comportamiento de estos tumores es poco previsible y depende en gran medida de las características histopatológicas. La malignización local es rara y se ha reportado en un 16 % - 20 % de los casos (hasta después de los 40 años del tratamiento inicial).⁽⁴⁾

Las metástasis no son la regla general en este tipo de tumor; en caso de presentarse, son por vía hematógena y se presentan principalmente en el pulmón. Se han reportado en un 1 % - 9 % de los casos, en periodos que oscilan de tres a cuatro años del diagnóstico.^(3,4,5,6)

En este aspecto sí hay coincidencia con el caso que se presenta, pues a pesar de las características clínicas e imagenológicas de la lesión, en el antebrazo no se constataron lesiones metastásicas. Además, después del tratamiento radical, mejoró su estado general y se normalizaron los exámenes complementarios.

Conclusiones

El tumor de células gigantes del hueso es un padecimiento que se presenta en pacientes entre 20 y 40 años de edad. La resección amplia o en bloque, conllevan a la curación, con incidencia muy baja de recurrencias, pero en ocasiones con limitación de la función por los procedimientos. En este caso, a pesar del tratamiento quirúrgico anterior y de forma rara, presentó recidiva muy sintomática con toma del estado general, con una lesión en forma de coliflor, ulcerada, con zonas de necrosis, secreción amarillenta-blanquecina, muy fétida, con cambios de coloración de la piel circundante y circulación colateral. El estudio imagenológico informó una masa tumoral que ocupaba todas las partes blandas de la mano derecha y parte del tercio distal del antebrazo con múltiples calcificaciones en su interior con una captación intensa e irregular del radiofármaco con centro necrótico y múltiples rupturas de las corticales.

Referencias bibliográficas

1. Jaffe H, Lichtenstein L, Portis RB. Giant Cell Tumor of bone. Arch Pathol. 1940;30:993-1031.
2. Llamas Durán LF, Tarango Martínez VM, Fuentes Sermeño IL, Fajardo Barajas D. Tumor de células gigantes del hueso de localización infrecuente. Med Cutan Iber Lat Am. 2011;39(5):234-7.
3. Fernández Vázquez JM, Aziz J, López Márquez A, Camacho Galindo J. Tumor de células gigantes en el extremo distal del radio. Anales médicos. 2004;49(3):135-46.
4. Valladares-Vijil LD, Silva-Cárcamo H, Armando Domínguez R. Tumor de células gigantes de hueso: diagnóstico incidental en una paciente con artralgia de larga evolución. Archivos de medicina. 2015;(11):1-5.
5. Aguilar Ezquerro A, Subías JL, Lillo Adán M, Peguero Bona A. Tratamiento de tumores de células gigantes. Rev Cubana Ortop Traumatol. 2015;29(1):1-7.
6. Brodowicz T, Hemetsberger M, Windhager R. Denosumab for the treatment of giant cell tumor of the bone. Future Oncol. 2015;11(13):1881-94.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribución de los autores

Maily Nápoles Pérez. Cirujano. Redacción del informe final.

Yaima Rizo Fiallo. Cirujano. Seguimiento de los casos.

Alicia Tamayo Figueroa. Seguimiento de los casos.

Luis Oscar Marrero Riverón. Estudio gammagráfico. Redacción del informe final.