

TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE BASE DE CRÁNEO: REPORTE DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

Diego F. Martínez. Juan P. Casasco. Cristian De Bonis, Silvia I. Berner

Hospital Santa Lucía, Clínica Santa Isabel, Buenos Aires, Argentina

ABSTRACT

Objectives: Presentation of two cases of a pathology of the skull base of very low frequency in world-wide literature

Material and methods: First case: Male patient, 25 years old. The RMN of brain showed a lesion in selar, supra and paraselar location. Second case: female patient, 40 years old. The RMN of brain showed right temporal lesion with adjacent bone commitment.

Results: Both patients were treated surgically, anatomopathologic diagnosis was giant cells tumor (GCT).

Conclusion: The GCT are generally benign, locally aggressive, the surgical excision has proved to be the most effective treatment. The presentation of this work is due to the scant bibliography reported until the moment on GCT of the skull base.

Key words: giant cell tumor (GCT), skull base, skull tumor.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células gigantes u "osteoclastoma" es una lesión benigna, que se localiza en las epífisis de los huesos largos¹. Sólo el 1% de todos los tumores de células gigantes se encuentran en la calota y base de cráneo^{2,3}. La mayoría de la bibliografía sobre estos tumores en el cráneo se basa sólo en reporte de casos. El objetivo del siguiente trabajo es presentar el manejo clínico-quirúrgico de esta patología en base a dos casos diagnosticados y tratados en nuestra institución y realizar una revisión de la bibliografía.

MATERIALES Y MÉTODOS

Caso 1

Paciente masculino de 25 años de edad que consulta al Servicio de Neurocirugía del Hospital Santa Lucía por presentar disminución importante de la visión del ojo derecho acompañado de cefalea fronto y retroorbitaria derecha de 4 meses de evolución. El examen de la agudeza visual constata: Ojo derecho: 1/10 (sin corrección), 2/10 (con corrección); Ojo izquierdo: 10/10 (sin corrección). Una semana después presenta amaurosis en el ojo derecho. Se realiza IRM y angioIRM con y sin gadolinio de cerebro, región selar, evidenciándose una lesión hipercaptante de localización intra, supra y paraselar, asociada a amputación del segmento A1 de la arteria cerebral anterior derecha (Fig. 1).

Se realiza toma de biopsia por vía transepto-esfenoidal obteniéndose como resultado anatomopatológico con inmunohistoquímica diagnóstica, tumor de células gigantes. Se realiza la exéresis quirúrgica por vía frontoparietal derecha. Presenta como secuela postoperatoria, tercer par derecho que mejora a los seis meses. La IRM control con y sin gadolinio muestra pequeña persistencia en el seno cavernoso que no ha progresado hasta la actualidad.

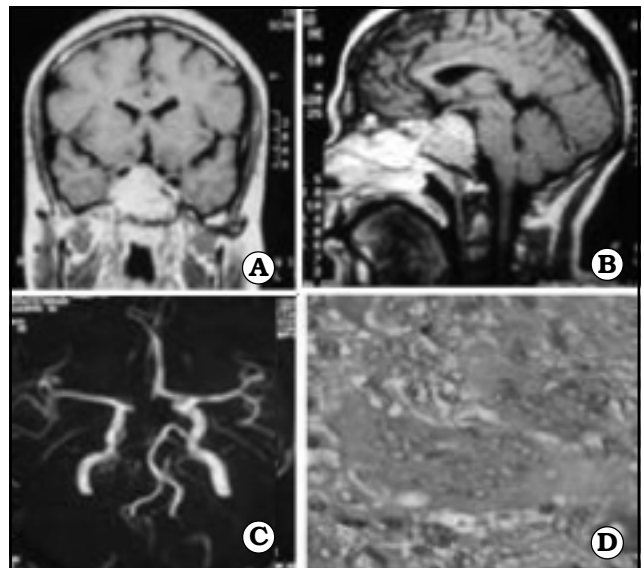


Fig. 1. A y B. IRM y AngioIRM de cerebro prequirúrgicas. C y D. Anatomía patológica.

Caso 2

Paciente femenina de raza china de 40 años de edad que consulta por presentar disestesias a nivel de la segunda rama trigeminal derecha y dolor homolateral al masticar, masa dolorosa palpable preauricular, presentando cuadro convulsivo asociado a síndrome de hipertensión endocraneana por lo que es internada. Es estudiada con TAC simple de cerebro con ventana ósea y en segundo término IRM con y sin gadolinio de cerebro que evidencian imagen lítica de fosa media, hipercaptante de contraste con efecto de masa sobre el lóbulo temporal derecho (Fig. 2). Se realiza la exéresis quirúrgica de la lesión por un abordaje subtemporal. El estudio anatomopatológico y los estudios inmunohistoquímicos informan: tumor de células gigantes de fosa temporal.

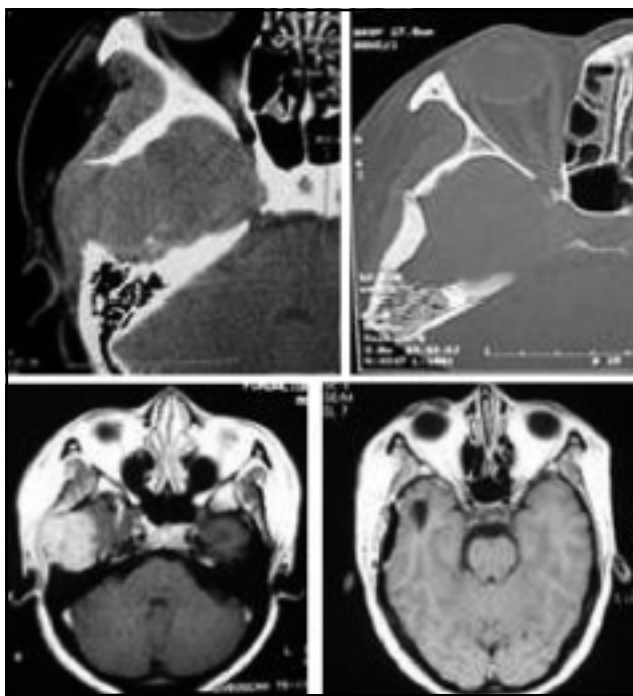


Fig. 2. TAC y IRM pre y postquirúrgicas.

RESULTADOS

En ambos casos se realiza la exéresis quirúrgica de la lesión que evidencia franca resolución en lo que respecta al volumen de la lesión, no presentando al día de la fecha estudios imagenológicos que evidencien recidiva.

DISCUSIÓN

El tumor de células gigantes (TCG) es una lesión benigna infrecuente derivada de las células histiocíticas/monocíticas del sistema hematopoyético. Comprende aproximadamente el 5% de todos los tumores óseos primarios de los adultos^{4,5}. La mayoría de los TCG se localizan en la epífisis y metáfisis de los huesos largos siendo más frecuente en el fémur distal, tibia proximal y radio distal; la lesión del cráneo supone menos del 1% de todas las localizaciones. El esfenoides y la porción petrosa del hueso temporal son las regiones craneanas más afectadas⁶, probablemente debido a su osteogénesis endocondral. Es raro encontrarlo en huesos de osificación intramembranosa.

Suelen presentarse en pacientes jóvenes entre la segunda y cuarta década de la vida con una leve preponderancia en mujeres.

Clínicamente son tumores de crecimiento lento, agresivo localmente, dando síntomas y signos por compresión de las estructuras vecinas. Los de localización esfenoidal suelen presentarse con cefalea, oftalmoparesia, hipoestesia trigeminal y alteraciones visuales. Los de la porción petrosa del hueso temporal suelen presentar dolor retroauricular, edema, sordera y debilidad facial.

Radiográficamente los TCG son lesiones expansivas relativamente bien delimitadas que pueden causar adelgazamiento cortical. Aproximadamente el 40% tienen apariencia en "pompas de jabón" que representa trabéculas reactivas del hueso formadas por aposición, generalmente de localización periférica. Los tumores de células gigantes en el cráneo tienden a ser agresivos y suelen manifestarse como lesiones puramente líticas. La TAC suele mostrar una lesión osteolítica expansiva multiloculada con septos en su interior, que puede romper la cortical del hueso y extenderse a partes blandas⁷. En IRM se presenta como cualquier neoplasia no osificante, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con realce heterogéneo tras la administración de contraste dada la marcada vascularización que presenta este tipo de tumor⁷⁻⁹ (Fig. 3).

Los hallazgos anatomopatológicos muestran tres tipos de células: células gigantes multinucleadas tipo osteoclasticas; células redondeadas mononucleares que remedan a los monocitos y células estromales ovaladas tipo fibroblastos¹² (Fig. 4).

Se postula que las células estromales secretan sustancias que estimularían la migración de los monocitos hacia el hueso con la subsiguiente fusión en células

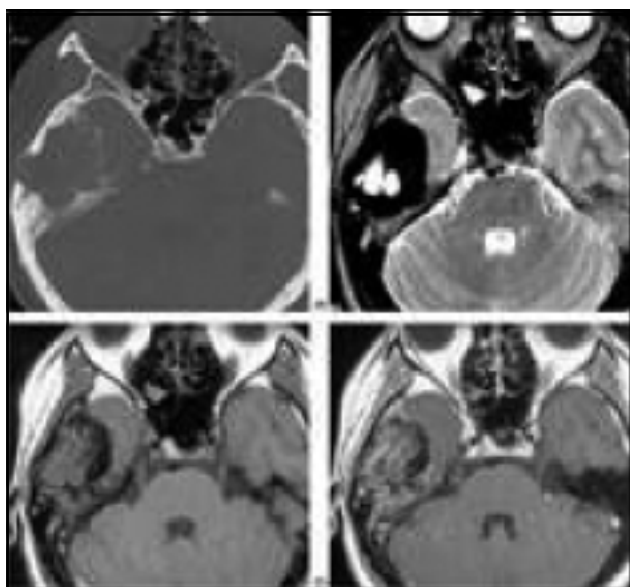


Fig. 3: Imágenes de TAC simple e IRM en secuencias T1 con y sin gadolinio y T2.

gigantes multinucleadas tipo osteoclasticas. Por esto se cree que las células estromales serían el componente neoplásico siendo las células multinucleadas un componente reactivo¹.

Benignos histológicamente, pueden metastatizar a larga distancia, de preferencia al pulmón, en 1 al 2% de los casos. Su patrón de crecimiento es indolente, y el paciente es curado de su enfermedad con combinación de cirugía y radioterapia. Un grupo reducido de pacientes pueden presentar TCG multicéntricos. Puede asociarse o no con la Enfermedad de Paget siendo más frecuente en estos casos las variantes malignas del TCG¹⁰.

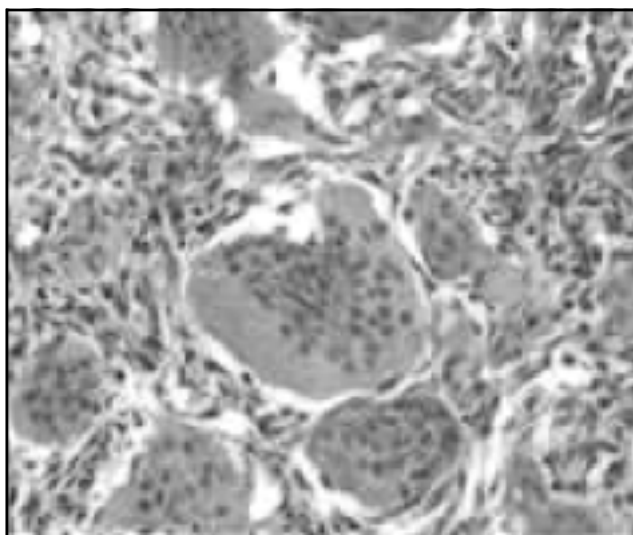


Fig. 4: Visión microscópica a 100 x de un tumor de células gigantes.

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa. Exéresis parciales se vieron asociadas a alta tasa de recurrencias. El pronóstico se asocia a la extensión de la resección. Sustancias químicas o físicas como el fenol, nitrógeno líquido o el metilmetacrilato se usaron para hacer más efectivo el rédito del curetaje o la escisión⁵.

Existe actualmente muy poca evidencia bibliográfica en cuanto al uso de la quimioterapia.

El rol de la radioterapia es controvertido. Su uso en los casos de lesiones en las cuales la exéresis quirúrgica completa es imposible, se vio asociada a transformación sarcomatosa especialmente en los casos que recibían más de 4.000 rads de dosis⁴. En recidivas tumorales o exéresis parcial se recomiendan dosis moderadas de RT. La dosis óptima son 45 a 50,4 Gy en 1,8 Gy diarios⁵. Las transformaciones sarcomatosas se presentaron más frecuentemente como fibrosarcoma, osteosarcoma e histiocitoma fibroso maligno.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir el granuloma reparativo de células gigantes, la tenosinovitis vellonodular pigmentaria, el tumor pardo del hiperparatiroidismo, el querubismo, el quiste óseo aneurismático y el sarcoma osteogénico de células gigantes. El granuloma reparativo de células gigantes es un proceso proliferativo no neoplásico de etiología controvertida. Se encuentra en la mandíbula y el hueso maxilar, especialmente en jóvenes y adolescentes entre 10 y 20 años. Su apariencia en técnicas de imagen puede ser similar a la del tumor de células gigantes. Se han descrito sólo 20 casos de sinovitis vellonodular pigmentaria con afectación del hueso temporal. Las pruebas de imagen muestran erosión ósea y cartilaginosa, así como cambios quísticos expansivos óseos. El tumor pardo se asocia con el hiperparatiroidismo, siendo más frecuente en la forma primaria y afectando a pelvis, costillas, clavículas y extremidades. Típicamente afecta a los huesos faciales.

En radiografía, aparece como una lesión lítica que puede expandir el hueso o fracturar la corteza. Puede ser radiológica e histológicamente indistinguible del granuloma reparativo de células gigantes. El querubismo o displasia fibrosa familiar² es una entidad pediátrica hereditaria autosómica dominante. En radiografía aparece como una o varias masas quísticas expansivas multiloculadas. En nuestro caso este diagnóstico es muy improbable por tratarse de una lesión única y sin historia familiar de querubismo. El quiste óseo aneurismático es una lesión ósea expansiva que contiene cavidades quísticas llenas de sangre. El 90% de estas lesiones se presentan en menores de 20 años. Su localización más frecuente es la metáfisis de los huesos largos. El osteosarcoma suele aparecer en metáfisis de huesos largos, a una edad media de 30 años y suele incidir en casos de enfermedad de Paget, traumatismos o irradiación. Aunque con frecuencia se manifiesta con gran cantidad de esclerosis y límites espiculados, puede aparecer como lesiones líticas que son radiológicamente indistinguibles de los tumores de células gigantes.

CONCLUSIÓN

Los TCG son entidades benignas, de baja frecuencia. Su hallazgo en la base del cráneo plantea un desafío diagnóstico y quirúrgico, ya que la curación de estos pacientes depende de la posibilidad de una exéresis completa. El rol de la radioterapia es un tema controvertido, dado los reportes de transformaciones sarcomatosas que ensombrecen el pronóstico, reservándose su uso en caso de lesiones irresecables o recurrencias. A la actualidad, solo existen reportes de casos en la literatura sobre el manejo de estos tumores, creemos que este trabajo contribuye a ampliar la casuística mundial.

Bibliografía

- Lee JA, Bank WO, González-Melendez M, Olan WJ, Tabbara SO. Giant Cell Tumor of the Skull. **Radiographics** 1998; 18: 1295-302.
- Tang JY, Wang CK, Su YC, Yang SF, Huang MY, Huang CJ. MRI appearance of giant cell tumor of the lateral skull base. **Clin Imaging** 2003; 27(1): 27-30.
- Lee HJ, Lum C. Giant-cell tumor of the skull base. **Neuroradiology** 1999; 41(4): 305-7.
- Halpin SF, Britton JA, Uttley D. Giant cell tumor of the skull base: MRI appearances. **Neuroradiology** 1992; 34(6): 526-7.
- Jeffrey L, Murat G, Michael K, Derdeyn CP, Rich KM. Malignant Giant-cell Tumor of the Parietal Bone: Case Report and Review of the Literature. **Neurosurgery** 2001; 48: 424-9.
- Yang W, Kohei H, Shinzuke S, Kazao I. Giant Cell Tumor at the lateral Skull Base. **Am J Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery** 2006; 27: 64-7.
- Harris AE, Beckner ME, Barnes L, Kassam A, Horowitz M. Giant Cell Tumor of the Skull: A Case Report and Review of the Literature. **Surg Neurol** 2004; 61: 274-7.
- Bertoni F, Krishnan Unni K, Beabout JW, Ebersold MJ. Giant Cell Tumor of the Skull. **Cancer** 1992; 70: 1124-32.
- Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT, Gibbs P, Mendenhall NP. Giant Cell Tumor of Bone. **Am J Clinical Oncology**. 2006; 29: 96-9.
- Kashiwagi N, Hirabuki N, Andouc K, Yoshifumi N, Tanaka H, Morino H, et al. MRI and CT findings of the giant cell tumors of the skull: five cases and a review of the literature. **European Journal of Radiology** 2006; 58: 435-43.