

TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES ÓSEO EN FALANGE DE MANO CON METÁSTASIS PULMONARES: REPORTE DE CASO

MARTHELENA ACOSTA MARÍN, JOSÉ MIGUEL CRUZ MELO, PEDRO IGNACIO CARVALLO ÁLVAREZ, MOISÉS GHETEA GAMUZ, JENNIFER COROMOTO ABREU APONTE, RODOLFO DURÁN CIARROCHI

INSTITUTO ANATOMOPATOLÓGICO "DR. JOSÉ A. O'DALY. SERVICIOS ONCOLÓGICOS HOSPITALARIOS IVSS, CARACAS. HOSPITAL LAS HIGUERAS, TALCAHUANO, CONCEPCIÓN, CHILE

RESUMEN

Los tumores de células gigantes si bien son frecuentes en las epífisis de los huesos largos, la presentación en huesos de las manos es realmente infrecuente. Se presenta un caso de tumor de células gigantes que afecta la falange proximal del dedo pulgar mano izquierda ulcerado. El tratamiento consistió en cirugía ablativa tipo desarticulación carpo-metacarpiana. La paciente 15 meses después presenta lesiones metastásicas en ambos campos pulmonares.

PALABRAS CLAVE: Tumores óseos, tumor de células gigantes, desarticulación, metástasis.

SUMMARY

The giant cell tumors, although they are frequent in the epiphyses of the long bones, the presentation in bones of the hands is really infrequent. We present a case of giant cell tumor that affects the proximal phalanges of the thumb left and ulcerated hand. The treatment consisted of ablative type carpal metacarpal disarticulation surgery. 15 months later the patient presented metastatic lesions in both pulmonary fields.

KEYWORDS: Bone tumors, giant cells tumor, dislocation, metastasis.

Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International License

Recibido: 31/05/2019 Revisado: 19/06/2019
Aceptado para publicación: 18/08/2019
Correspondencia: Dra. Marthelena Acosta Marín.
Instituto Anatomopatológico "Dr. José A O'Daly".
E-mail :patologiaoseaiap@gmail.com.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células gigantes (TCG) del hueso, denominado también osteoclastoma en particular en la literatura Británica, porque su conducta histoquímica se asemeja a la del osteoclasto, razón por la que se lo considera una desviación neoplásica de las células osteoclasticas⁽¹⁻³⁾. Hoy día es clasificado dentro de los tumores intermedios por la Organización Mundial de la Salud (OMS), por ser localmente agresivo y raramente metastizante⁽²⁾. El tumor de células gigantes representa el 5 % aproximadamente de todos los tumores óseos primarios, el 22,7 % de los tumores benignos y es la sexta neoplasia ósea primaria en frecuencia⁽⁴⁾.

El tumor de células gigantes se presenta más comúnmente en el fémur distal, tibia proximal y radio distal en un 65 % de los casos⁽³⁾. No obstante la localización en los huesos de la mano es rara. Schajowics, en la Argentina, informa que el 7 % de sus 85 casos de TCG, presentados en 1961, corresponden a localización en los huesos de la mano⁽¹⁾. Goldemberg señala que el 5 % de 218 TCG se localizaron en los huesos tubulares de la mano; SPNG, en 1982, comunica 0,9 % en 208 casos en China; y Campanacci y col., 5 % de 327 casos. Este último autor discriminó por huesos de la mano y sólo el 0,3 % del total se localizó en las falanges⁽⁵⁻⁸⁾.

Se manifiesta entre la 2ª y 4ª década de la vida con similar distribución por sexo, cuando ocurre en los huesos largos, tiene un patrón radiológico de diagnóstico. Una lesión lítica bien definida implica a la epífisis y a la metáfisis y casi siempre se extiende al hueso subcondral, suelen carecer de borde esclerótico^(3,4).

Campanacci y col., establecieron una gradación de acuerdo con los hallazgos radiográficos. Denominó grado I a las lesiones bien delimitadas con un fino borde, de huesos maduros y corticales

intactas o ligeramente abultadas; grado II a los tumores bien delimitados, pero sin estar rodeados de hueso maduro, con mayor expansión de corticales. Esta última se subdivide en grado II con fractura y sin ella. El grado III corresponde a los tumores que violan la cortical ósea, lo que pone de manifiesto un crecimiento hacia las partes blandas circundantes⁽⁶⁾.

Un comportamiento poco común de TCG óseo es que puede presentar hasta un 4 % de los casos metástasis pulmonar “el llamado tumor de células gigantes haciendo metástasis” esta suelen detectarse unos pocos años después de la cirugía.

Las metástasis pulmonares son histológicamente benignas, suelen crecer lentamente y pueden ser resecaadas quirúrgicamente.

De hecho, algunas lesiones pulmonares permanecen estacionarias o incluso se resuelven. Sin embargo, aproximadamente el 10 % de los pacientes con estas metástasis “benignas” mueren a causa de su enfermedad⁽⁹⁻¹¹⁾.

No se encuentra diferenciación histológica entre los tumores que ocasionaron metástasis o no. En la mano el índice de metástasis es mucho mayor y puede explicarse por la rápida invasión cortical de los huesos de la mano y el íntimo contacto que estos tienen con estructuras nobles longitudinales, como vasos y vainas sinoviales ricamente vascularizados. El tiempo en que se puede presentar un secundario pulmonar oscila entre 10 y 40 meses⁽¹²⁾.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 54 años de edad natural de Colombia y residente en Caracas, Venezuela, raza mestiza, de ocupación electricista, quien inicia historia de la enfermedad actual en noviembre de 2015, caracterizado por aumento de volumen progresivo e indoloro en dedo pulgar izquierdo, por lo que acude a facultativo donde le realizan radiografía de la mano evidenciando alteración de la estructura ósea en falange proximal del dedo pulgar

(Figura 1 A y B) motivo por el cual es referido a nuestro servicio, el mismo nos llega 4 meses después en marzo 2016. A la exploración física se observa gran tumefacción, ulceración del tumor con bordes irregulares fondo hiperémico, hipertérmico, doloroso a la palpación con limitación funcional. Los estudios por imagen: en la radiografía se muestra una imagen osteolítica con destrucción total de la falange proximal (Figura 2 A y B), en la resonancia magnética nuclear se evidencia una imagen hipo e hiper-intensa que se extiende hacia la región tenar involucrando el metacarpiano del primer



Figura 1. Radiología simple al inicio de la enfermedad (noviembre 2015).



Figura 2. Radiología simple al momento de su consulta (marzo 2016).

dedo (Figura 3 y 4), se le realiza radiografía y tomografía de tórax la cual para ese momento se encuentran sin alteraciones aparentes. (Figura 5, A y B). Los análisis de laboratorio con una hematología completa y química sanguínea dentro de los parámetros normales al igual que el calcio, fósforo, fosfatasa alcalina y la LDH.



Figura 3. Resonancia magnética al momento de su consulta (marzo 2016).



Figura 4. Resonancia magnética al momento de su consulta (marzo 2016).

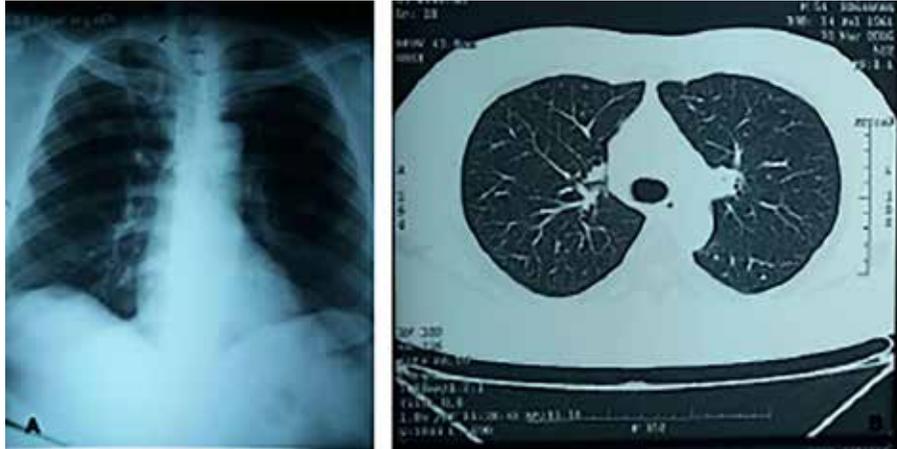


Figura 5. Radiografía y tomografía de tórax al momento de su consulta (marzo 2016) sin alteraciones.

Se le realiza biopsia cerrada por trut-cut el (31/03/2016) la misma se envía al servicio de anatomía patológica, quienes reportan que el material estuvo constituido por seis fragmentos irregulares el mayor de ellos de 1,2 cm de longitud x 0,2 cm de diámetro, al estudio histológico se observó lesión ósea caracterizada por células mono-nucleadas estromales ovaladas y algunas fusiformes entremezcladas con células gigantes multinucleadas en estroma fibroso con moderada vascularización (Figura 6 A y B) y actividad

mitótica: 2 mitosis en 10 campos de mayor aumento sin producción de ningún tipo de matriz, y se contesta como hallazgos morfológicos compatibles con tumor de células gigantes de huesos pequeños tomando en consideración la localización y el estudio radiológico disponible al momento de su evaluación y correlación imagenológica se hace la consideración que si bien estas lesiones suelen adelgazar la cortical no suelen sobrepasarla, el comportamiento clínico y la agresividad en los estudios radiológicos

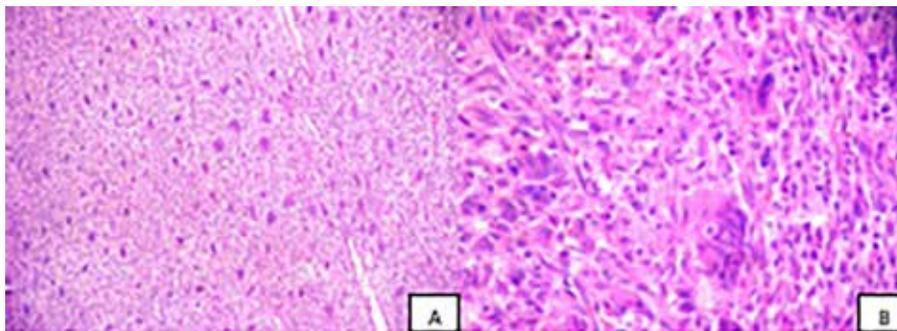


Figura 6. A. Presencia de gran cantidad de células gigantes multinucleadas en el contexto de estroma de células mono-nucleadas. Hematoxilina - Eosina. Aumento 10 x. B. Células gigantes con abundante número de núcleos con estroma moderadamente vascularizado. Hematoxilina- Eosina. Aumento 40 x.

puede sugerir que se trate de una lesión maligna rica en células gigantes, sin embargo, en el material examinado no hay criterios que permitan plantear alguna entidad adicional. Se sugiere muestreo exhaustivo de material de resección para adecuada conclusión diagnóstica.

En vista de las condiciones clínicas que presentaba en el momento no era posible realizar cirugía con preservación del dedo por lo que se lleva a mesa operatoria el día (20/04/16) y se le realiza cirugía ablativa que consistió en la desarticulación carpo-metacarpiana del primer dedo de la mano izquierda teniendo en cuenta los márgenes oncológicos. Se realiza radiografía posquirúrgica (Figura 7).



Figura 7. Radiografía posquirúrgica.

Posteriormente se envía espécimen de desarticulación de dedo pulgar izquierdo al servicio de anatomía patológica el cual nos reporta: pieza correspondiente a desarticulación del dedo pulgar (Figura 8) que mide 10,5 cm de

longitud con diámetros variables entre 2 cm y 9,3 cm. La uña se observa sin lesiones macroscópicas significativas. En el tercio medio del espécimen se identifica lesión de aspecto tumoral (T). Mide 7,5 cm x 7,5 cm x 6 cm. La piel circundante se observa hipo-pigmentada, ulcerada. Al corte, se identifica una lesión de aspecto heterogéneo con ausencia de falange media completamente sustituida por tumor y se identifican áreas sólidas de consistencia blanda y áreas quísticas con contenido de aspecto verdoso. Se incluyen muestras representativas para estudio histológico definitivo. Al estudio histológico del espécimen se hace un muestreo exhaustivo del material dando un corte por cm de la lesión observando los mismos hallazgos morfológicos señalados, observando adicionalmente infiltración de unión osteotendinosa (Figura 9) y tejidos blandos adyacentes por el tumor (Figura 10) y no se identificaron áreas de desdiferenciación ni componente que sugiriera una lesión maligna



Figura 8. Pieza macroscópica. Superficie externa y superficie de corte, donde se identifica hueso del metacarpiano destruido por la lesión.

asociada, con un margen quirúrgico microscópico de 9 mm. Los hallazgos morfológicos del espécimen quirúrgico en correlación con los estudios de imágenes nos permiten concluir el caso como un tumor de células gigantes convencional, es decir, del tipo de tumor de células gigantes que observamos en los huesos largos.

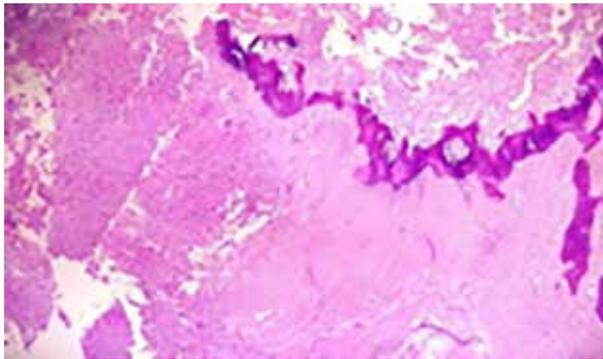


Figura 9. Nótese la infiltración de la unión osteotendinosa por la lesión. Coloración Hematoxilina - Eosina. Aumento 10 x.

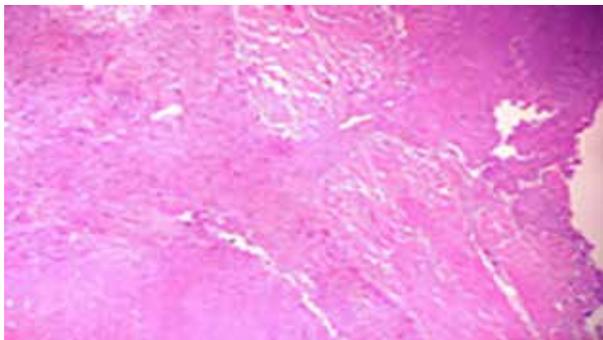


Figura 10. Presencia de infiltración de fibras musculares por la lesión. Hematoxilina- Eosina. Aumento 10 x.

A los 15 días se le retira la sutura y se mantiene controles trimestrales con radiografía local y de tórax sin eventualidad alguna hasta el mes de abril que fue su último control con nuestro servicio, en el mes de julio 2017 el paciente es ingresado en centro hospitalario por presentar dificultad respiratoria y derrame pleural por lo que le colocan sonda de pleurostomía le realizan estudios de imágenes (radiografía y tomografía axial de tórax), evidenciándose múltiples lesiones nodulares en ambos pulmones de predominio derecho (Figura 11).

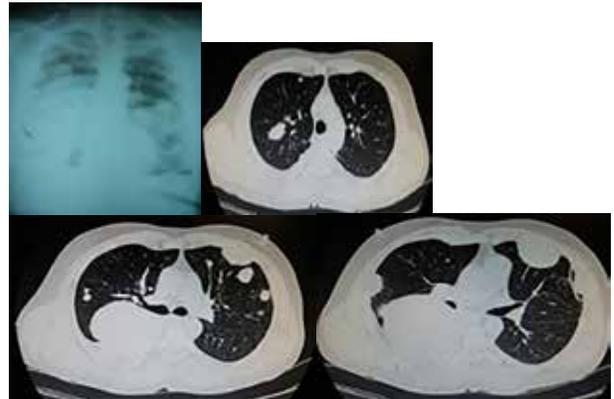


Figura 11. Radiografía y TAC de tórax a los 15 meses de posterior a cirugía.

DISCUSIÓN

El tumor de células gigantes óseo de los dedos de la mano es una lesión infrecuente y la aparición de este tipo de tumores en las falanges son preferentemente benignos. Es indispensable descartar una amplia gama de lesiones ricas en células gigantes antes de definir este como la mejor opción diagnóstica⁽¹³⁾. El caso que estamos presentando tiene todas las características clínico

patológicas de un tumor de células gigantes benigno metastatizante. En este tipo de casos es necesario demostrar que no existe componente sarcomatoso en el tumor porque el diagnóstico diferencial se debe plantear con el tumor de células gigantes maligno, el sarcoma pleomórfico indiferenciado con numerosas células gigantes y el osteosarcoma rico en células gigantes. En nuestro estudio no observamos componente sarcomatoso en las células estromales ni se evidenció la presencia de osteoide rodeado por células mesenquimáticas malignas. Sobre esa base y por el aspecto radiográfico de la lesión primaria interpretamos el caso como un tumor de células gigantes benigno. Una vez que se tiene la certeza de que la lesión era histológicamente benigna es conveniente considerar la lesión de células gigantes de los huesos de las manos es también conocida como granuloma reparativo de células gigantes. La lesión de células gigantes de los huesos de manos y pies presenta el rearrreglo del gen USP6, alteración genética que comparte con el quiste óseo aneurismático (QOA), no en vano este tipo de lesiones también ha sido denominada variante sólida del QOA ⁽¹⁴⁾. Nosotros no realizamos ese tipo de estudio por no contar con ese recurso en el laboratorio.

La evolución clínica del tumor demuestra que no se trata de una lesión de células gigantes de los huesos cortos de manos y pies ni de una variante sólida de tumor de células gigantes porque este tipo de lesiones no presentan metástasis en cambio el tumor de células gigantes histológicamente benigno presenta este comportamiento entre 1 % a 4 % de los casos como se definió previamente. Creemos importante destacar que Campanacci y col., pudieron observar que el grado radiológico era de gran valor en el pronóstico de los tumores de células gigantes benignos. Consideramos que a pesar de que se conoce muy bien la histopatología y el comportamiento de los TCG este caso en particular representa un aporte a la literatura por lo poco frecuente de su localización

y por la presencia de metástasis pulmonares, por otra parte en la casuística de tumores de células gigantes benignos estudiados en la sección de patología ósea del Instituto Anatomopatológico de la Universidad Central en Venezuela ⁽¹⁵⁾ no habíamos tenido un caso de las falanges que se presentara con metástasis.

El TCG óseo es de difícil tratamiento debido a su invasividad local y su alta tasa de recidivas ^(16,17). En el pasado, el tratamiento con legrado e injerto óseo, llevó a una recidiva de un 30 %- 40 %. En los últimos 10 años, la estrategia de tratamiento ha evolucionado para incluir a toda la exteriorización de la corteza, el legrado con instrumento de mano y eléctricos, la cauterización química con fenol y reconstrucción con injerto de hueso esponjoso subcondral y metacrilato de metilo. A menudo es necesaria la fijación interna. Utilizando esta técnica se ha logrado disminuir la tasa de recidiva y/o persistencia de enfermedad en un 25 % de los casos ^(3,9). Estos tratamientos intra-lesionales descritos están indicados para los grados I y II sin fractura. Para los TCG de alta graduación de acuerdo con Campanacci y col. ⁽⁶⁾ en los cuales no están indicados los tratamientos intra-lesionales y el tumor violó la barrera cortical o cartilaginosa, el tratamiento propuesto es la resección en bloque y métodos reconstructivos, como los injertos óseos ⁽¹⁸⁾ y, eventualmente, las prótesis articulares de siliconas ⁽⁵⁾.

REFERENCIAS

1. Schajowicz F. Giant-cell tumors of bone (osteoclastoma): A pathological and histochemical study. *J Bone Joint Surg Am.* 1961;43(1):1-29.
2. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editores. *World Health Organization Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon: IARC Press; 2002.
3. Deyrup A. *Patología ortopédica práctica, patrones clínicos.* Venezuela: Amolca; 2016.

4. Greenspan A. Tumores de huesos y articulaciones. España: Marban; 2002.
5. Breglia G, Franchi O, Cipitria E, Ferreyra M, Ovando M. Tumor óseo de células gigantes en la falange de la mano. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol.* 1974;4:360-364.
6. Campanacci M, Baldini N, Borioni S, Sudanese A. Giant cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg Am.* 1987;69(1):106-114.
7. Sung HW, Kuo DP, Shu WP, Chai YB, Liu CC, Li SM. Giant-cell tumor of bone: Analysis of two hundred and eight cases in Chinese patients. *J Bone Joint Surg Am.* 1982;64:755-761.
8. Klenje FM, Wenger DE, Inwards CY, Rose PS, Sim FH. Giant cell tumor of bone. *Clin Orthop Relat Res.* 2011;469:591-599.
9. Rock MG, Pritchard DJ, Unni KK. Metastases from histologically benign giant-cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg.* 1984;66(2):269-274.
10. Vanel D, Contesso G, Rebibo G, Zafrani B, Masselot J. Benign giant-cell tumours of bone with pulmonary metastases and favourable prognosis. Report on two cases and review of the literature. *Skeletal Radiol.* 1983;10(4):221-226.
11. Athanasian E, Wold L, Amadio P. Giant cell tumors of bones of the hand. *J Hand Surg.* 1997;22A:91-98.
12. Bertoni F, Present D, Enneking WF. Giant cell tumor of bone with pulmonary metastases. *J Bone Joint Surg Am.* 1985;67:890-900.
13. Biscaglia R, Bacchini P, Bertoni F. Giant cell tumor of the bones of the hand and foot. *Cancer.* 2000;88(9):2022-2032.
14. Agaram NP, LeLoarer FV, Zhang L, Hwang S, Athanasian EA, Hameed M, et al. USP6 gene rearrangements occur preferentially in giant cell reparative granulomas of the hands and feet but not in gnathic location. *Human Pathol.* 2014;45(6):1147-1152.
15. Martin M, Mota Gamboa JD, Palomo G, Caleiras E. Tumor de células gigantes del hueso: Estudio clínico, radiológico y morfológico. *Rev Venez Cir Ortop Traumatol.* 2001;3(1):78-86.
16. Saikia KC, Bhuyan SK, Goswami S, Bora A. Rare site giant cell tumors: Report of two cases on phalanges of the finger and review of literature. *J Orthopaed Traumatol.* 2009;10:193-197. doi: 10.1007/s10195-009-0067-1.
17. Arredondo M, Morello O, Jiménez G, Peinador M, Casado M. Evolución del tumor de células gigantes óseo en mano y muñeca. A propósito de 3 casos. *Sociedad Española de Radiología.* Disponible en: URL: www.seram.es.
18. Arriete J, Tecles J, Piedra M, Escalera A. Tumor de células gigantes del primer metacarpiano. *Rev Esp Cir Ost.* 1991;26:181-183.