TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES EN ESTERNÓN

FORMA DE PRESENTACIÓN INUSUAL

ROBERTO CASTRO, YIHAD KHALEK, MOISÉS GHETEA, CARLOS QUINTERO, MARÍA RAMOS, HÉCTOR GONZÁLEZ

HOSPITAL ONCOLÓGICO "PADRE MACHADO". CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

El tumor de células gigantes es infrecuente, siendo el esternón un sitio de presentación excepcional. En este reporte se presenta un paciente con un tumor de células gigantes en el esternón y se revisa la bibliografía. Se trata de paciente masculino de 37 años de edad que inicia su enfermedad actual hace aproximadamente un año, se caracterizaba por un dolor progresivo y aumento de volumen a nivel de la región esternal, por lo cual consulta a facultativo quien solicita radiología convencional y tomografía del tórax, y gammagrama óseo, estos reportaron hallazgos sugestivos de tumor en esternón. Al paciente se le practica biopsia incisional que reporta tumor de células gigantes. Se realiza resección oncológica con esternectomía parcial y reconstrucción inmediata colocando malla protésica y cemento óseo. En Venezuela no han sido reportados casos de tumor de células gigantes localizados en el esternón. En nuestra institución este es el primer caso descrito.

PALABRAS CLAVE: Tumor, células gigantes, esternón, cáncer.

SUMMARY

The giant cell tumor is an unusual tumor, being the sternum and in exceptional site of presentation. In these report we present a patient with giant cell tumor in sternum, and brief review the literature. Is a male patient of 37 years, with current illness began one year before, characterized for given by progressive increase of pain and volume in sternum, he consult to physician and was evaluated, who petition for conventional radiographic and tomography of thorax, and an osseous bony scan, with suspicious of sternum's tumor. The patient underwent incision biopsy of sternum that histological diagnostic report a giant cell tumor. We realized him a total oncological resection of the tumor and the sternum and immediately reconstruction defect is filled with osseous cement and prosthesis. In Venezuela there have not been reported any cases of giant cell tumor in sternum. In our Institution it is the first case reported.

KEY WORDS: Giant cell, tumor, sternums, cancer.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células gigantes (TCG) es una neoplasia benigna rara que se presenta con mayor frecuencia en los huesos largos, siendo el tercio distal fémur la localización más común, seguido del tercio distal de la tibia y el sacro. Casi nunca se detecta en las manos ni en los pies, y es excepcional en las costillas y el esternón ⁽¹⁾.

El objetivo de este trabajo es presentar este excepcional caso de un paciente masculino con

Recibido:17/04/2007 Revisado: 30/04/2007

Aceptado para publicación: 02/05/2007

Correspondencia: Dr. Roberto Castro. Hospital Oncológico "Padre Machado" Avenida Alejandro Calvo Laird. El Cementerio. Caracas. Venezuela

Teléfono: 02126301171. E-mail:

Roberto.castro@cantv.net

diagnóstico de tumor de células gigantes en el esternón y se realiza una revisión bibliográfica sobre el tema.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 37 años de edad, natural y procedente del estado Sucre, de oficio educador, sin antecedentes de importancia, refiere inicio de enfermedad actual desde hace un año, cuando comienza a presentar dolor de leve intensidad en línea media del tórax que progresó en intensidad, asociándose aumento de volumen en región esternal desde hace 7 meses por lo cual acude a facultativo. El examen físico revela tumor en región media del esternón de aproximadamente 7 cm de diámetro, no móvil, dolorosa, proveniente de planos profundos. El estudio radiológico convencional evidencia lesión osteolítica, con destrucción cortical, sin reacción perióstica, ni calcificaciones en el cuerpo del esternón. La tomografía de tórax demuestra imagen hipodensa de gran magnitud en el espesor del esternón que erosiona y destruye corticales externa e interna con posible contacto de la lesión hacia el mediastino; no hay evidencia de lesiones metastásicas secundarias en ambos campos pulmonares. El gammagrama óseo reporta una imagen hipercaptante única en esternón. Se le realiza biopsia incisional cuyo estudio histopatológico reporta: tumor de células gigantes de origen óseo. Es llevado a quirófano y se le practica resección oncológica con esternectomía parcial y reconstrucción inmediata con malla protésica y cemento óseo. El paciente evoluciona satisfactoriamente y actualmente se encuentra asintomático sin evidencia de enfermedad.

DISCUSIÓN

El TCG es una neoplasia benigna localmente

agresiva caracterizada por un tejido muy vascularizado, en cuyo interior se encuentran células mononucleares del estroma y otras parecidas a osteoclastos ⁽¹⁾. Estas células mononucleares son células fibroosteoblásticas que producen colágenos de tipo I y II, poseen receptores para la hormona paratiroidea, producen fosfatasas alcalinas, que resultan positivas en la tinción para la proteína p53 y muestra alteraciones en los oncogenes *c-myc*, *N-myc* y *c-fos*, que también se encuentran en el osteosarcoma. No obstante, en el osteosarcoma no se observa ninguna alteración en los genes supresores p53 y Rb, que sí son característicos del TCG de los huesos ⁽²⁾.

Se pueden apreciar diversos nombres utilizados para designar la misma entidad: osteoclastoma, tumor mieloides, tumor a mieloplaxas, osteomielitis hemorrágica, entre otros. No obstante, el término TCG es el más aceptado y utilizado en la literatura ⁽³⁾.

Es un tumor raro, que representa aproximadamente del 5 % al 8,6 % de todos los tumores óseos primarios y el 22,7 % de los tumores óseos benignos ⁽⁴⁾.

Por lo general aparecen una vez completado el crecimiento óseo. La mayoría de los pacientes tienen entre 20 y 40 años, y son más comunes en las mujeres. Si bien es poco común, también puede presentarse en niños ^(2,4).

Se localizan típicamente en los extremos de los huesos largos, especialmente en el tercio distal del fémur, proximal de la tibia, distal del radio y proximal del húmero, afectando usualmente la epífisis y metáfisis. Los tumores diafisarios son excepcionales. Alrededor del 5 % se localizan en huesos planos, especialmente la pelvis. El sacro es la ubicación más frecuente del esqueleto axial. Aunque casi nunca se detectan en los huesos de las manos y de los pies, los casos raros de tumores de células gigantes multifocales se asocian casi siempre a lesiones de las manos. En una serie de 568 pacientes revisados en Clínica Mayo, sólo se

presentaron 2 casos (0,3 %) con este tipo de tumor en el esternón, pudiendo sugerir la posibilidad de otros diagnósticos, como hiperparatiroidismo ^(1,2,4).

El dolor es casi siempre el síntoma predominante, y más de tres cuartas partes de los pacientes refieren tumefacción en la articulación afectada después de varios meses. Otros síntomas menos frecuentes son pérdida de peso, limitación funcional de la articulación y fractura patológica.

Macroscópicamente 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 ^(2,5).

Las características microscópicas del tumor incluyen un campo bastante uniforme de células mononucleares del estroma, poliédricas o fusiformes cortas, que muestran un patrón nuclear benigno similar al núcleo de numerosas células gigantes. La producción de matriz es mínima, aunque sí se sintetizan pequeñas cantidades de colágeno ⁽⁵⁾.

Las radiografías convencionales son útiles para establecer el diagnóstico de este tipo de tumores, pues sirven para localizar las lesiones líticas en el extremo de un hueso largo. La tomografía y la resonancia magnética permiten evaluar la afectación de los tejidos blandos por fuera de la cortical. Campanacci intentó definir un sistema de estadificación basado en estos estudios de imagen, siendo las lesiones en estadio I o quiescentes aquellas contenidas en el hueso esponjoso con mínima o nula afectación de la cortical; y el estadio II o activo, aquellas que muestran un amplio adelgazamiento de la cortical con un aspecto ligeramente aneurismático. Este último estadio implica un mayor riesgo de recidiva local, por lo cual se recomienda un método quirúrgico más enérgico,

como la resección amplia. Describe también un estadio III, cuando se presentan metástasis a distancia ^(6,7).

Antes de 1989 el tratamiento de elección para este tipo de tumores era el curetaje y el injerto óseo. Pero en el año 1990, las Sociedades americana y europea de tumores osteo-musculares presentaron los resultados de un estudio que mostró que el legrado y el injerto óseo se asociaban a un índice de recidivas que ascendía al 45 %. Posteriormente se comenzó a combinar el curetaje con fenol y cemento óseo, haciendo que el índice de recidiva fuera tan sólo del 3 %. Han sido descritas otras técnicas para tratar este tipo de tumores, como la criocirugía, pero hoy en día se considera que el curetaje ampliado y aplicación de cemento óseo son el tratamiento idóneo de los tumores de células gigantes ^(1,2,4).

La radioterapia, utilizada hace 30 años para el tratamiento de tumores de células gigantes agresivos en extremidades, pelvis, y columna, se ha limitado a las lesiones complejas de la pelvis y la columna, donde no es viable una resección quirúrgica adecuada debido a los problemas anatómicos. En algunos centros no es utilizada, por el riesgo potencial de inducir transformación maligna, además de ser tumores relativamente radio resistentes.

El seguimiento es esencial en el manejo de estos tumores, ya que la transformación maligna se ha visto 40 años después del tratamiento inicial, y puede ocurrir en 20 % de los casos. La recurrencia puede ocurrir durante los 2 primeros años después del tratamiento, y ha sido descrita hasta 7 años más tarde ⁽⁸⁾.

El TCG se considera uno de los tumores benignos que puede asociarse a metástasis pulmonares benignas. Se ha descrito que aparecen en el 2 % de los casos después de 3 ó 4 años del diagnóstico. Se sabe actualmente que la expresión de la proteína p53 y la sobreexpresión del oncogén *c-myc* son indicadores fiables de predicción de metástasis.

El tratamiento recomendado es la resección quirúrgica de las lesiones pulmonares, aunque se han reportado casos de regresión espontánea⁽⁹⁾.

Estos raros tumores probablemente representan una reacción peculiar del hueso, y afortunadamente se asocian a buen pronóstico^(1,2).

REFERENCIAS

1. Dahlin DC, editor. General aspects and data on 11,087 Cases. En: Dahlin's Bone Tumors. 5ª edición. Nueva York, NY. 1996:263-283.
2. Menéndez LR. Tumores osteomusculares. Barcelona, España: Medicina STM Ediciones SL; 2003:119-126.
3. Jaffé HL. Tumores y estados tumorales óseos y articulares. La prensa médica mejicana. 1966;2:11-37.
4. Greenspan A, Remagen W. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of bones and joints. 1998:311-363.
5. Goldring SR, Schiller AL, Mankin HJ, Dayer JM, Krane SM. Characterization of cells from human giant cell tumors of bone. Clin Orthop. 1986;204:59-75.
6. Campanacci M (editor). Giant cell tumor (synym:osteoclastoma). En: Bone and Soft Tissue Tumors. Wien, Austria: Springer-Verlag; 1990.p.117-151.
7. Manaster BJ, Doyle AJ. Giant cell tumor of bone. Radiol Clin North Am. 1993;31:299-323.
8. Zhu X, Steiner GC. Malignant giant cell tumor of bone: Malignant transformation of a benign giant cell tumor treated by surgery. Bull Hosp Joint Dis Orthop Inst. 1990;50:169-176.
9. Bertoni F, Present D, Enneking WF. Giant cell tumor of bone with pulmonary metastases. J Bone Surg (Am). 1985;67:890-900.