



Tumor de células gigantes de localización isquiopúbica en paciente pediátrico: reporte de caso clínico

Rafael Bracamonte-Barahona,* Ingrid Calderón-Sauri,* Judith Chan-Jiménez,*
Katia Flores-Mendoza,* Ricardo Alejos-Gómez,** Nina Méndez-Domínguez*
Hospital General Agustín O'Horan, Mérida, Yucatán.

RESUMEN

Introducción: El tumor de células gigantes es un tumor óseo que contiene estroma de células gigantes multinucleadas que se asemejan a los osteoclastos, localizándose comúnmente en el extremo de un hueso tubular largo y generalmente, en adultos jóvenes y pudiendo ser de naturaleza benigna o francamente maligna. Su presentación en edad pediátrica es atípica por ello su diagnóstico oportuno significa un reto incluso para los especialistas. **Reporte de caso:** Femenino de 10 años quien debutó con un dolor progresivo y profundo en región pélvica que se extendía hacia el miembro inferior derecho, que se exacerbaba con la deambulación y los movimientos de extensión y rotación externa. Se manejó con tratamiento sintomático por cuatro años. Ante una nueva valoración, se logró integrar el diagnóstico etiológico mediante tomografía axial computarizada, confirmándose posteriormente por biopsia. Fue tratada quirúrgicamente para la resección tumoral con curetaje y restauración funcional de la zona afectada. **Conclusiones:** Este caso demuestra que el tumor de células gigantes no es exclusivo de la edad adulta ni de los huesos largos y, aunque infrecuente, la sospecha diagnóstica debe existir en los casos de dolor crónico, continuo y de creciente intensidad aun en pacientes pediátricos. **Nivel de evidencia:** V (Informe de caso)

Palabras clave: Tumor de células gigantes, tumor óseo, pediatría. (Rev Mex Ortop Ped 2018; 2:93-97)

SUMMARY

Introduction: Giant cell tumor is a bone tumor containing stroma of multinucleated giant cells, which resemble the osteoclasts. Being commonly located at the end of a long tubular bone is generally reported in young adults. Its nature can be nature benign or frankly malignant. Cases in pediatric in pediatric patients are atypical, thus, its early diagnosis means a challenge even for specialists. **Case report:** 10-year-old female who debuted with a unilateral, profound, progressive pain, in her right lower limb. Pain was exacerbated with the movement in ambulation and with extension and external rotation. Be managed with symptomatic treatment for four years. Before a reassessment, were able to integrate the etiological diagnosis using computed tomography, and subsequently confirmed by biopsy. She was treated surgically for tumor resection with curettage and functional restoration of the affected area. **Conclusions:** This case demonstrates that giant cell tumors are not exclusive of adulthood or only located in long bones and, although uncommon, the suspected diagnosis must exist in the cases of chronic, continuous, unilateral pain of increasing intensity even in pediatric patients. **Evidence level:** V (Case report)

Key words: Giant cell tumors, bone neoplasms, pediatric. (Rev Mex Ortop Ped 2018; 2:93-97)

INTRODUCCIÓN

El tumor óseo de células gigantes (TCG) es un tumor que representa entre el 3 y 5% de los tumores óseos

* Escuela de Medicina, Campus de Ciencias de la Salud, Universidad Marista de Mérida, Yucatán, México.

** Hospital General O'Horan. Mérida, Yucatán, México.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/opediatria>

primarios en adultos y hasta un 20% de los tumores benignos. Se caracteriza por presentar un comportamiento localmente agresivo y una aún más infrecuente capacidad de metástasis principalmente pulmonar (1.8-9.1%). Su incidencia anual es de 1-6 personas por cada 10 millones. Generalmente se presenta en individuos entre los 20 y 40 años con predilección por el sexo femenino y una rara incidencia antes de la segunda década de la vida.¹⁻⁶

Las lesiones que este tumor ocasiona son propias de las regiones metaepifisarias de los huesos largos,

localizadas principalmente en la zona distal del fémur, radio distal y tibia proximal. Si bien la presentación de este tipo tumoral es inusual, su localización a nivel de cintura pélvica es aún más inusual, pues preferentemente se localiza en los extremos de los huesos tubulares largos. Su evolución es crónica y su sintomatología muy variable, siendo el dolor su manifestación clínica más representativa (síntoma principal), e igualmente se puede presentar con datos de atrofia, incapacidad para la movilización en la zona afectada e incluso puede generar fracturas patológicas en ausencia de trauma.^{1,2,6}

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 10 años, residente en medio urbano al sureste de México, con antecedentes familiares de neoplasias malignas pulmonares, cutáneas y en sistema nervioso central, sin antecedentes personales quirúrgicos, traumáticos o patológicos de importancia. Inició el padecimiento actual por dolor profundo, que inicialmente se presentaba durante la actividad física moderada; después se presentaba durante la deambulación, pero eventualmente cobró carácter permanente, con exacerbaciones al deambular y al realizar movimientos de rotación externa y extensión del miembro inferior derecho. Durante casi cuatro años fue atendida en la Unidad de Medicina Familiar cercana a su domicilio y al ser diagnosticada inicialmente con «dolor por crecimiento óseo», fue tratada de modo exclusivo con medicamentos antiinflamatorios no esteroideos, mostrando mejoría temporal del dolor. Eventualmente requirió dosis crecientes de medicamentos, ante la ausencia de efectividad del tratamiento farmacológico.

Ante el fracaso terapéutico para lograr la analgesia y su total incapacidad para deambular sin dolor, la paciente fue llevada al Servicio Hospitalario de Urgencias Pediátricas, donde refirió una intensidad del dolor en reposo de 8 de 10 en la escala visual analógica (EVA). La paciente adicionalmente presentaba astenia, adinamia, y pérdida de peso de 4 kilogramos en el transcurso de los tres meses previos. A la exploración física, llamó la atención la facies dolorosa y dificultad para los movimientos de extensión y rotación externa; sin antecedentes de traumatismo reciente en miembros inferiores o región pélvica.

Se decidió manejo intrahospitalario para complementación diagnóstica. La radiografía convencional mostró lesiones líticas con bordes bien definidos (Figura 1); mientras la tomografía axial computarizada (TAC) evidenció la presencia de una lesión de tipo

tumoral expansiva en la rama isquiopúbica derecha, donde se observó ruptura de la cortical (Figura 2). A su vez, en la resonancia magnética se reportó la presencia de un quiste óseo aneurismático sin descarte diagnóstico de tumor de células gigantes, aunado al desplazamiento vesical por el tumor (Figuras 3 y 4). Posteriormente, se efectuó la toma de biopsia (Figura 5) por aspiración con aguja fina sin obtener resultados concluyentes por muestra insuficiente, por lo que se optó por programar una biopsia a cielo abierto.

El reporte de Patología sustentó como diagnóstico final un tumor de células gigantes no neoplásico y quiste óseo aneurismático. Se procedió a la resección del tumor óseo en pelvis derecha y colocación de cemento de metilmetacrilato, lográndose la meta quirúrgica, misma que se documentó mediante la radiografía AP de control postquirúrgica (Figura 6). No se registraron complicaciones asociadas a la cirugía ni la anestesia. La paciente continuó su terapia farmacológica con alendronato sódico y consultas periódicas con pediatría y ortopedia, mientras la naturaleza benigna del tumor de la paciente influye positivamente en su pronóstico a largo plazo.

DISCUSIÓN

Hemos descrito el caso inusual de una paciente femenina de 14 años con diagnóstico de tumor de células gigantes localizado en la rama isquiopúbica derecha. Si bien, el diagnóstico de sospecha se realiza con base en las características del dolor, incluyendo su intensidad, variabilidad, inicio y modos de alivio del mismo, se reafirma con la presencia de signos como zonas de atrofia o fracturas de causa desconocida. Los estudios de imagen son indispensables y la biopsia permite el análisis histopatológico, que da a conocer la naturaleza tumoral con precisión.²⁻⁵

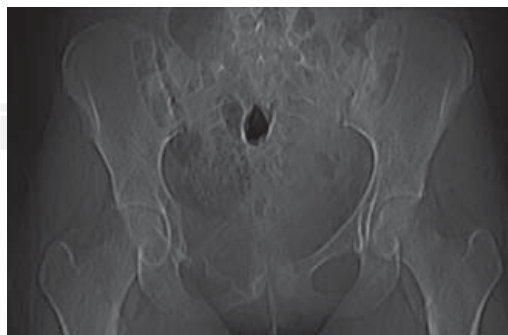


Figura 1. Radiografía anteroposterior de pelvis con lesión lítica de isquion derecho.

En el caso aquí presentado, el dolor fue el primer síntoma, pero ante la falta de sospecha clínica, éste fue subestimado y considerado propio del crecimiento, hasta que su severidad pasó de manifestarse únicamente durante actividad física a presentarse inclusive en reposo e imposibilitar la movilidad. El dolor

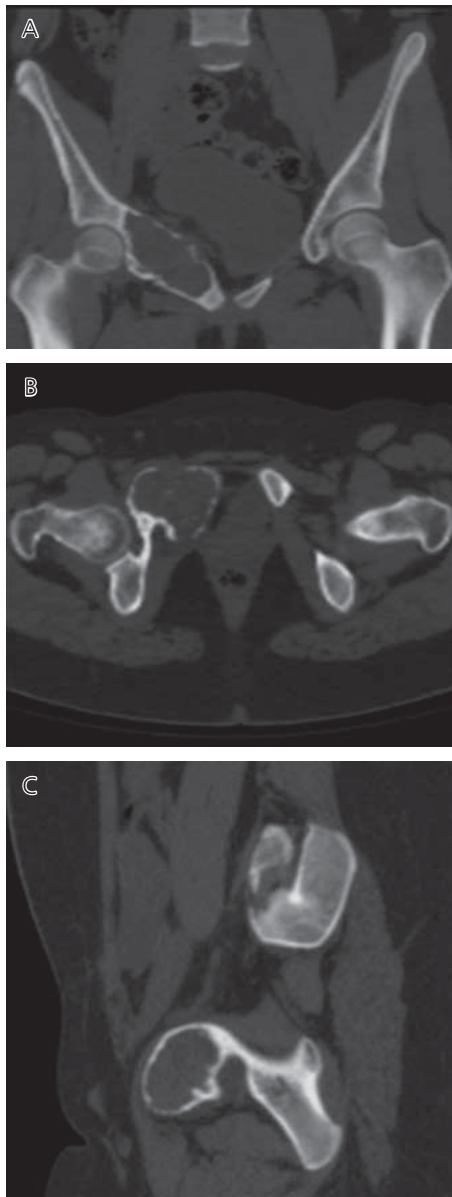


Figura 2. Tomografía axial multicorte 64 (tomografía axial computarizada) de pelvis ósea. **(A)** Reconstrucción coronal con lesión lítica expansiva del isquion derecho. **(B)** Tomografía axial computarizada en plano axial en donde se observa la lesión lítica y expansiva con zonas de irrupción de la cortical. **(C)** Reconstrucción sagital.

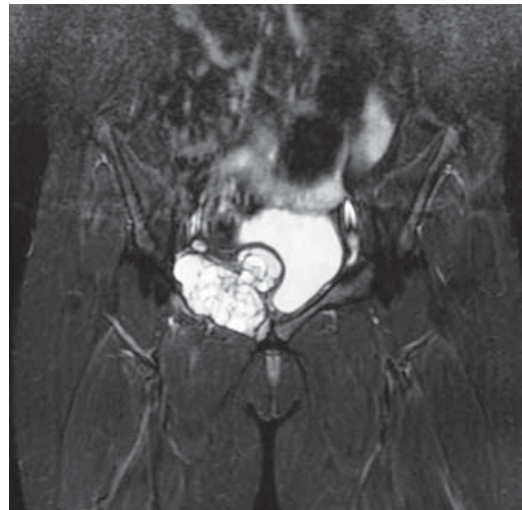


Figura 3. Resonancia magnética coronal en T2 y secuencia STIR, donde se confirma el patrón multiquistico excéntrico y expansivo como «pompas de jabón» con nivel líquido-líquido y efecto de masa sobre la vejiga.

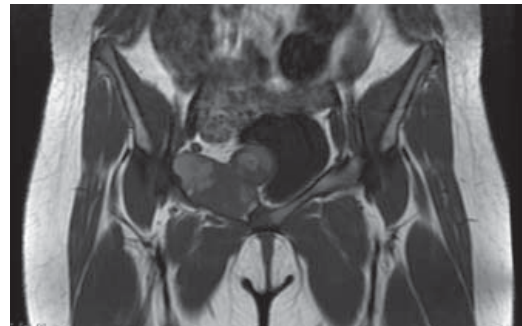


Figura 4. Resonancia magnética coronal en T1 de la lesión isquiática derecha con diferentes intensidades de señal por la presencia de tejido hemático.

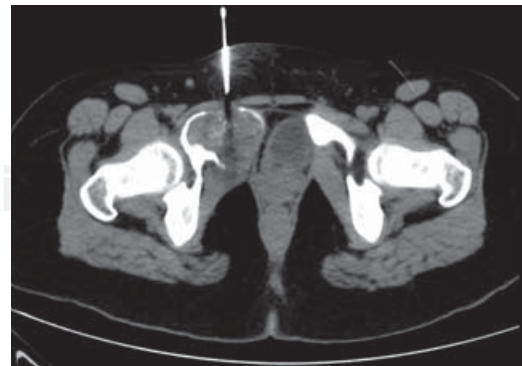


Figura 5. Tomografía axial computarizada en plano axial para la toma de biopsia de la lesión isquiática con aguja de Jamshidi.



Figura 6.

Radiografía postquirúrgica en zona pélvica donde se observa integración del injerto.

relacionado con la actividad resulta de la pérdida en la estructura ósea, mientras que, la falla mecánica de los huesos es ocasionada por la presencia del tumor. Por otro lado, el dolor en reposo o nocturno es causado por el constante aumento del volumen tumoral que genera expansión del periostio.⁴⁻⁶

La sospecha diagnóstica inicial de dolor por crecimiento óseo; característico entre los 8 y 12 años rango en el que se encontraba la paciente al momento de dicho diagnóstico, orientó el manejo meramente sintomático que pudo disminuir parcial y temporalmente la percepción del dolor. Sin embargo, ante la persistencia e incremento del dolor, se pudo considerar una referencia o revaloración diagnóstica.^{1,7-10}

Las características del tumor de células gigantes observadas en los estudios de imagen son muy similares a las presentes en otras patologías como quiste óseo aneurismático u osteosarcoma; por ello resulta necesario realizar un diagnóstico diferencial. Varios artículos hacen mención al tiempo de evolución previo al diagnóstico, como un periodo que varía entre 3 y 24 meses; sin embargo, en este caso el diagnóstico final se otorgó 48 meses después del inicio del cuadro clínico, casi el doble del tiempo estimado; esto resultó de la falta de congruencia entre los datos epidemiológicos y el cuadro clínico de carácter crónico presentado, por lo que la edad de la paciente pudo influir negativamente

sobre el diagnóstico diferencial y el retraso de sospecha por parte de los médicos tratantes.⁷

A través de los sistemas Enneking y Campanacci, es posible clasificar al tumor de células gigantes por su gravedad; lo cual es útil para orientar el hacia el manejo terapéutico más apropiado.^{2,7} De acuerdo con los datos de la paciente aquí presentada, ella se encontraba en un grado 3 en la escala Enneking y Campanacci.

Según la evidencia existente, el manejo para un grado 3 es la resección de la tumoración, acompañada de curetaje y el uso de una terapia local coadyuvante, como la implementación de algún agente químico o físico ya sea nitrógeno líquido, quimioterapia, radioterapia o aplicación de cemento de polimetilmetacrilato (PMMA), debido a que este método ha mostrado la disminución de la reincidencia a valores entre el 6% y 25%. Sin embargo, el empleo de cemento de PMMA posee efectos citotóxicos que permiten generar hipertermia local en la zona del injerto, induciendo necrosis de las células tumorales residuales, por lo cual ofrece el beneficio de la mejor reducción de recidivas.^{2,9}

Si bien hemos descrito que la elección terapéutica involucra la cirugía, es importante mencionar que también existen terapias complementarias que deben ser consideradas como parte del manejo. La primera se basa en un tratamiento con base en anticuerpos monoclonales (mAb) como el denosumab, que ha mostrado eficacia en la inhibición de la lisis ósea normal. Estudios recientes han demostrado que el 86% de los pacientes tratados con este medicamento respondió eliminando histológicamente el 90% de las células gigantes; sin embargo, sólo está indicado en el tratamiento de adultos y adolescentes con sistema óseo maduro en los que es imposible realizar una resección del tumor. La segunda opción de tratamiento consiste principalmente en una terapia con bifosfonatos, que al igual que el denosumab, actúan inhibiendo la capacidad resorptiva de los osteoclastos. Tradicionalmente este medicamento es utilizado en el tratamiento de la osteoporosis; sin embargo, actualmente se está utilizando como terapia coadyuvante en el tratamiento de tumor de células gigantes, pues ha mostrado reducir la reincidencia de casi un 26%.^{5,7,9-11}

Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento con alendronato sódico, un bifosfonato análogo al pirofosfato, conformado principalmente por nitrógeno, que actúa inhibiendo la capacidad resorptiva de los osteoclastos. Si bien este medicamento posee efectos secundarios indeseables, es la alternativa de elección por su edad y el grado tumoral que presentó.¹²

Este caso demuestra que el tumor de células gigantes no es exclusivo de la edad adulta ni de los huesos largos y, aunque infrecuente, la sospecha diagnóstica debe existir en los casos de dolor crónico, continuo y de creciente intensidad aun en pacientes pediátricos. Resulta importante considerar las formas infrecuentes en la presentación de estos tumores, para permitir un diagnóstico temprano y ofrecer mejores opciones de tratamiento que se traduzcan en una mejor calidad de vida. Las características del dolor, así como su cronicidad pudieran orientar el diagnóstico diferencial de manera temprana, que prevenga la progresión de la enfermedad y la discapacidad.

Referencias

1. Sobti A, Agrawal P, Agarwala S, Agarwal M. Giant cell tumor of bone-An overview. *Arch Bone Jt Surg*. 2016; 4(1): 2-9.
2. De la Garza JM, Ceccopieri CA, Cruz H, Díaz LR, Martínez R. Tumor de células gigantes de hueso. Aspectos generales de 11 casos. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 1999; 62(4): 240-244.
3. Valladares VL, Silva CH, Armando DR. Tumor de células gigantes de hueso: diagnóstico incidental en una paciente con artralgia de larga evolución. *Arch de Medi*. 2015; 11(4): 1-5.
4. Amanatullah DF, Clark TR, López MJ, Borys D, Tamurian RM. Giant cell tumor of bone. *Orthopedics*. 2014; 37 (2): 112-120.
5. Llamas LF, Tarango VM, Fuentes IL, Fajardo D. Tumor de células gigantes del hueso de localización infrecuente. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2011; 39(5): 234-237.
6. López PA, Martín BJ, Garrido T, Vázquez J. Giant cell tumor of bone: new treatments in development. *Clin Transl Oncol*. 2015; 17(6): 419-430.
7. Raskin KA, Schwab JH, Mankin HJ, Springfield DS, Hornicek FJ. Giant cell tumor of bone. *J Am Acad Orthop Surg*. 2013; 21(2): 118-126.
8. Fuentes NM, Carrillo MH, Bonfil OJ, Frías AR. Dolores de crecimiento. Régimen simplificado de tratamiento. *Act Ortop Mex*. 2011; 25(2): 79-86.
9. Klenke FM, Wenger DE, Inwards CY, Rose PS, Sim FH. Giant cell tumor of bone: risk factors for recurrence. *Clin Orthop Relat Res*. 2011; 469(2): 591-599.
10. Branstetter DG, Nelson SD, Manivel JC, Blay JY, Chawla S, Thomas DM et al. Denosumab induces tumor reduction and bone formation in patients with giant-cell tumor of bone. *Clin Cancer Res*. 2012; 18(16): 4415-4424.
11. Arbolea L, Alperi M, Alonso S. Efectos adversos de los bisfosfonatos. *Reumatol Clin*. 2011; 7(3): 189-197.
12. Carretero M. Aledronato sódico. *Offram*. 2002; 21(11): 138-140.

Correspondencia:
Nina Méndez-Domínguez
E-mail: ninuxka@hotmail.com