

## TUMOR DE CELULAS GIGANTES MALIGNO DE EL HUESO FRONTAL

Dr. Miguel A. Herize V.

### INTRODUCCION

El tratamiento definitivo y adecuado de los tumores de células gigantes malignos de los huesos del calvario, puede ser realmente decisivo en la calidad de sobrevivencia de muchos seres humanos. Estos tumores han sido descritos en los huesos largos, y con menor frecuencia en los huesos de la columna vertebral y de la base del cráneo, la presencia de estos tumores en el calvario y particularmente en el hueso frontal, es verdaderamente inusual. Los casos previamente descritos en la literatura universal, de tumores de células gigantes situados en el hueso frontal, eran de variedad benignos (1-15), por lo cual el caso aquí descrito representa, hasta ahora el primer tumor de células gigantes de variedad maligno localizado en el hueso frontal.

Se revisa el manejo de los tumores de células gigantes malignos, por tratarse de un caso único de localización en huesos del calvario y por la necesidad de clarificar la apariencia radiológica y la identidad nosológica de este tipo de tumor. En contraste a los tumores situados en la base del cráneo, el tratamiento quirúrgico de aquellas masas tumorales situadas en el calvario, puede ser curativo.

### Presentación del Caso:

Se trata de una paciente de 25 años, quien ingresó en el Hospital Universitario de Caracas, en junio de 1978. Se quejaba de la presencia de una masa dolorosa y de rápido crecimiento sobre la región frontal derecha, ella notó la aparición de dicha tumoración días después de sufrir un traumatismo de cráneo de moderada intensidad, rápidamente el tumor duplicó su tamaño inicial. Al examinar la región frontal se notó edematizada e hipersensible, hiperpigmentación de la piel rodeando la gran masa tumoral, cuyos diámetros aproximados eran 6x8 cms., (fig. 1a,1b.). Su condición médica general era dentro de lo normal, la piel moderadamente pálida, el examen neurológico fue negativo, un estudio completo de la sangre reveló una moderada plasmocitosis con eosinofilia, en la radiografía simple del cráneo apareció un área de destrucción localizada, tanto de la tabla externa como de la interna (Fig. 2a.2b.). La arteria carótida externa aportaba el mayor caudal sanguíneo y no había cambios signi-

ficativos en la distribución de la arteria carótida interna ni evidencia de compresión o compromiso del hemisferio cerebral derecho, el gamma grama cerebral fue considerado normal.

Se practicó una biopsia del tumor y el estudio histopatológico reveló lo siguiente: un tumor muy vascularizado cuyo estroma consistía de células fusiformes y ovoideas irregularmente distribuidas, figuras mitóticas presentes y frecuentes y una densa población de células gigantes multinucleadas, había zonas de extensa hemorragia y componentes quísticos en el tumor (Fig.3).

Tratamiento: Cobalto-radioterapia (6.000 rads.) fue aplicado sobre la región del tumor, con lo cual se obtuvo un doble beneficio: primero, por el efecto directo de la radiación sobre el tumor en sí, y segundo, se logró reducir en forma considerable la intensa vascularización del tumor debido a la trombosis de pequeños y medianos vasos intratumorales que ocasiona la radioterapia. Esto se tradujo en una considerable ventaja de orden técnico, para lograr una resección total del tumor en la siguiente etapa del tratamiento (quirúrgico). Radiografía de control dos meses después, no demostró cambios significativos.

En agosto del mismo año, dos meses después de iniciada la primera fase del tratamiento, se practicó una craneotomía frontal derecha y se logró remoción total y en bloque de la lesión, el sangramiento intraoperatorio fue insignificante y la duramadre subyacente quedó libre de tumor (Fig. 4).

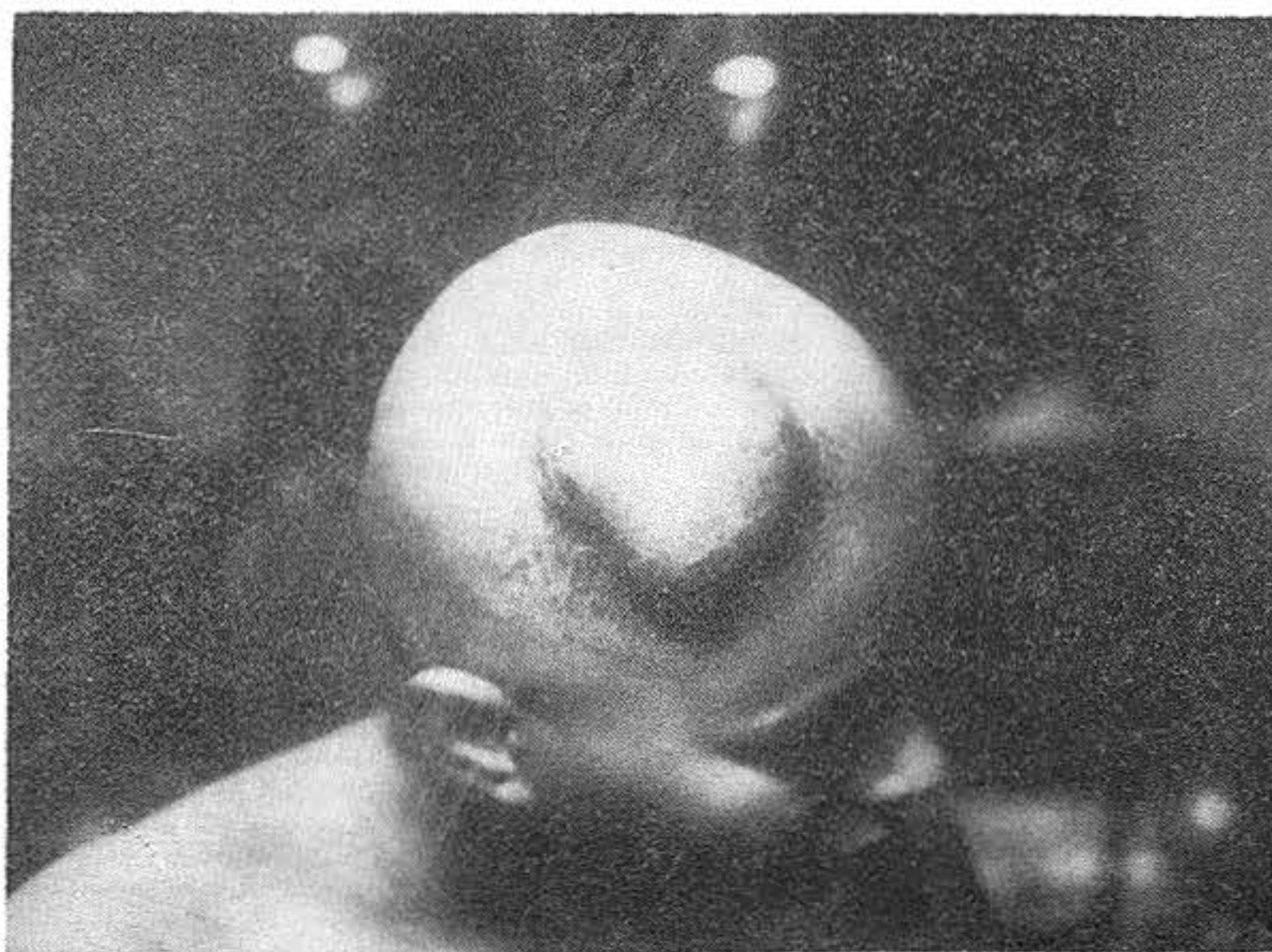


Fig. 1B - Fotografía lateral, nótese la tensión e hiperpigmentación de la piel.

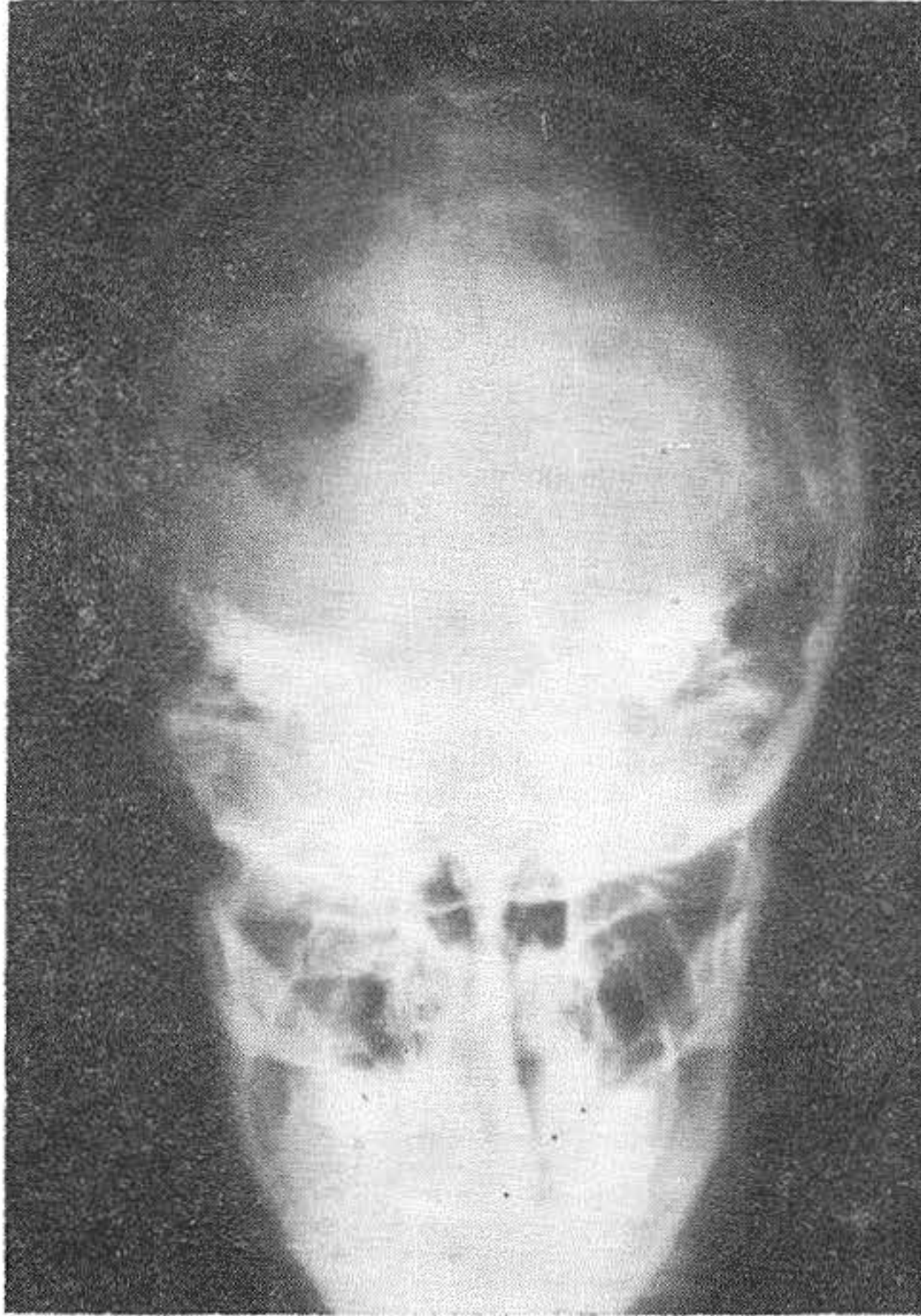


Fig. 2 A

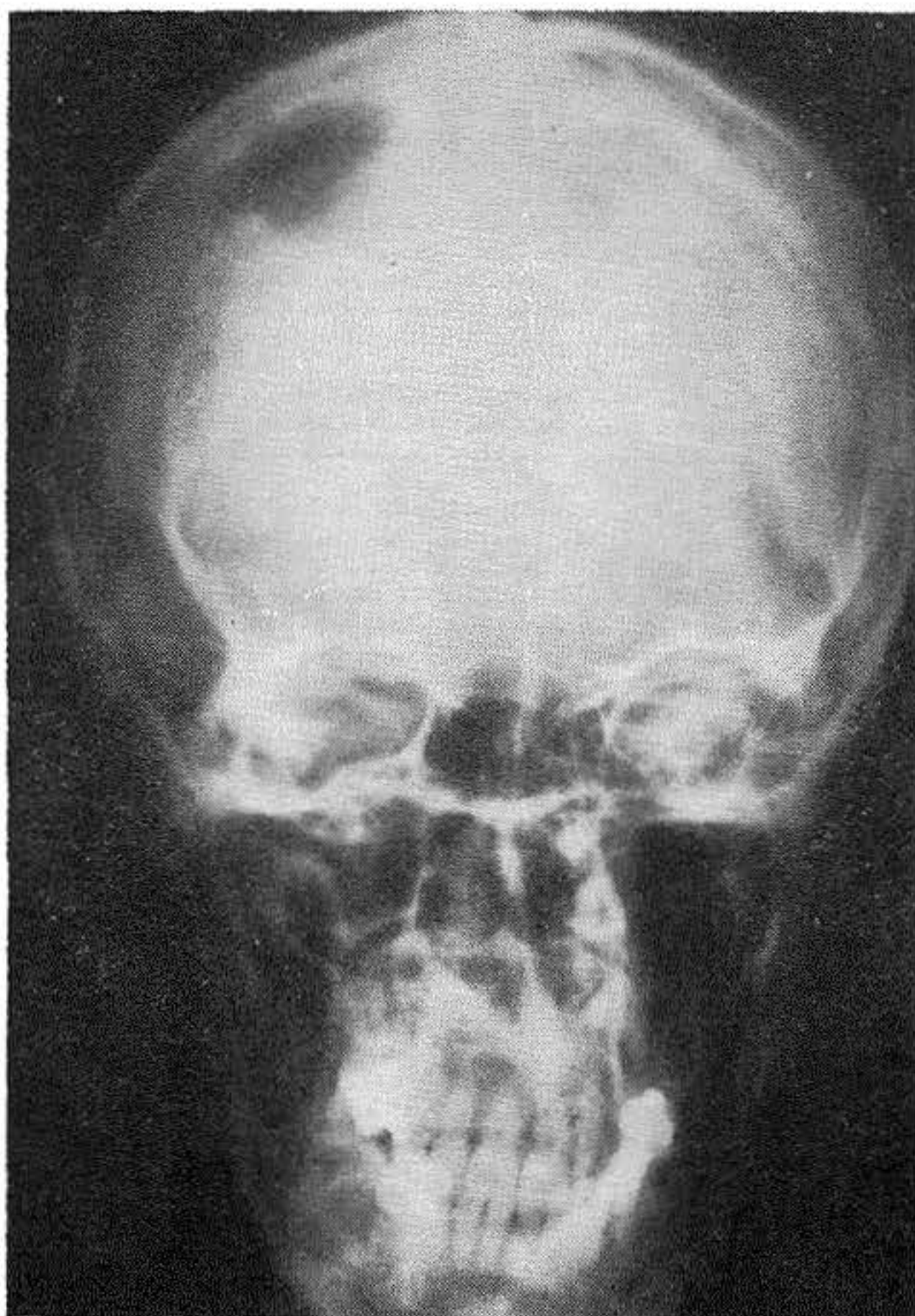


Fig. 2 . B - Lesión lítica sobre el hueso frontal que destruye ambas tablas, externa e interna.

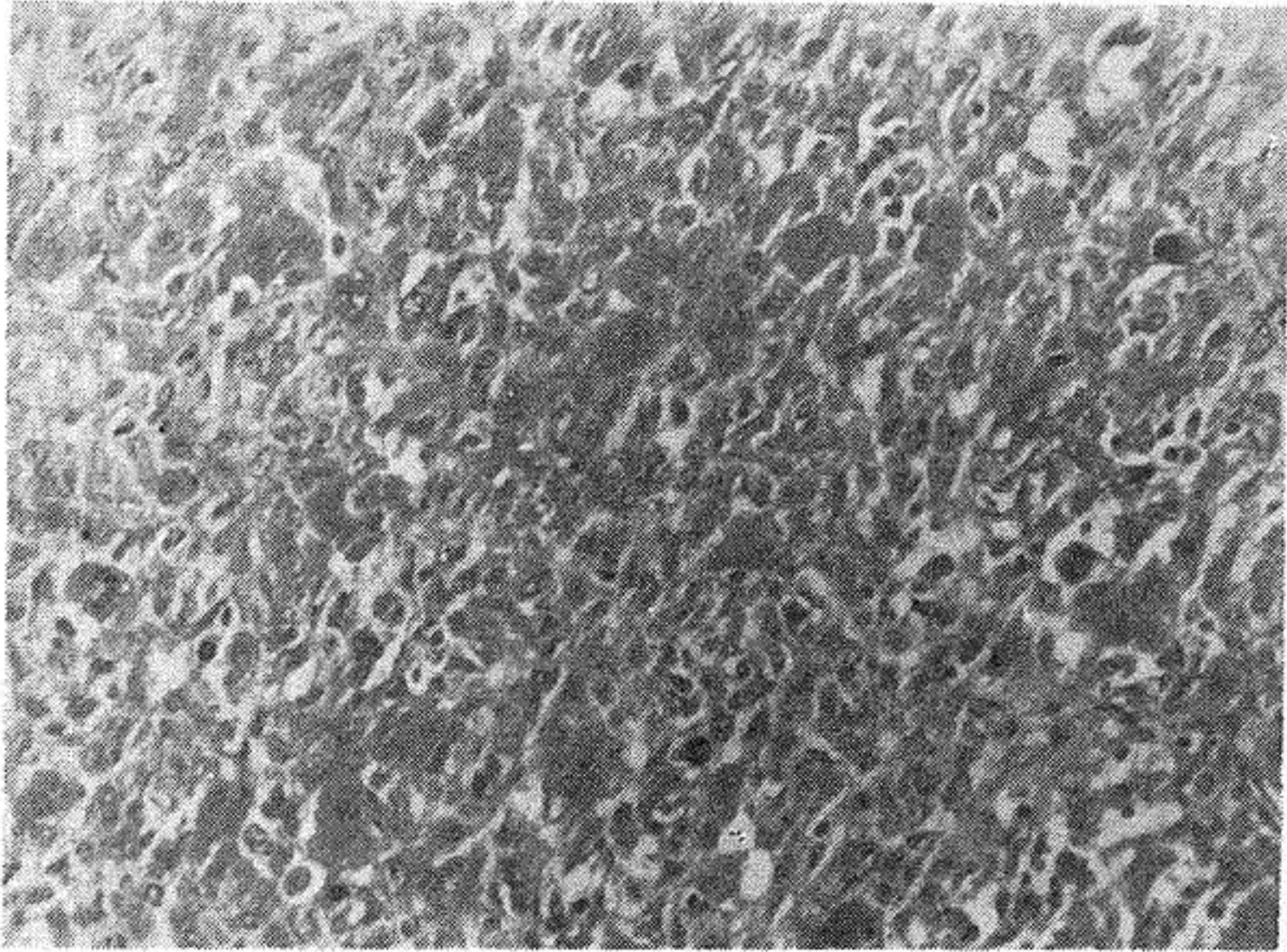


Fig. 3 - Biopsia, microscopio de luz. Hematoxilina y eosina (x 200). Células tumorales compuestas de células ovoideas con figuras mitóticas. Células gigantes multinucleares frecuentes.

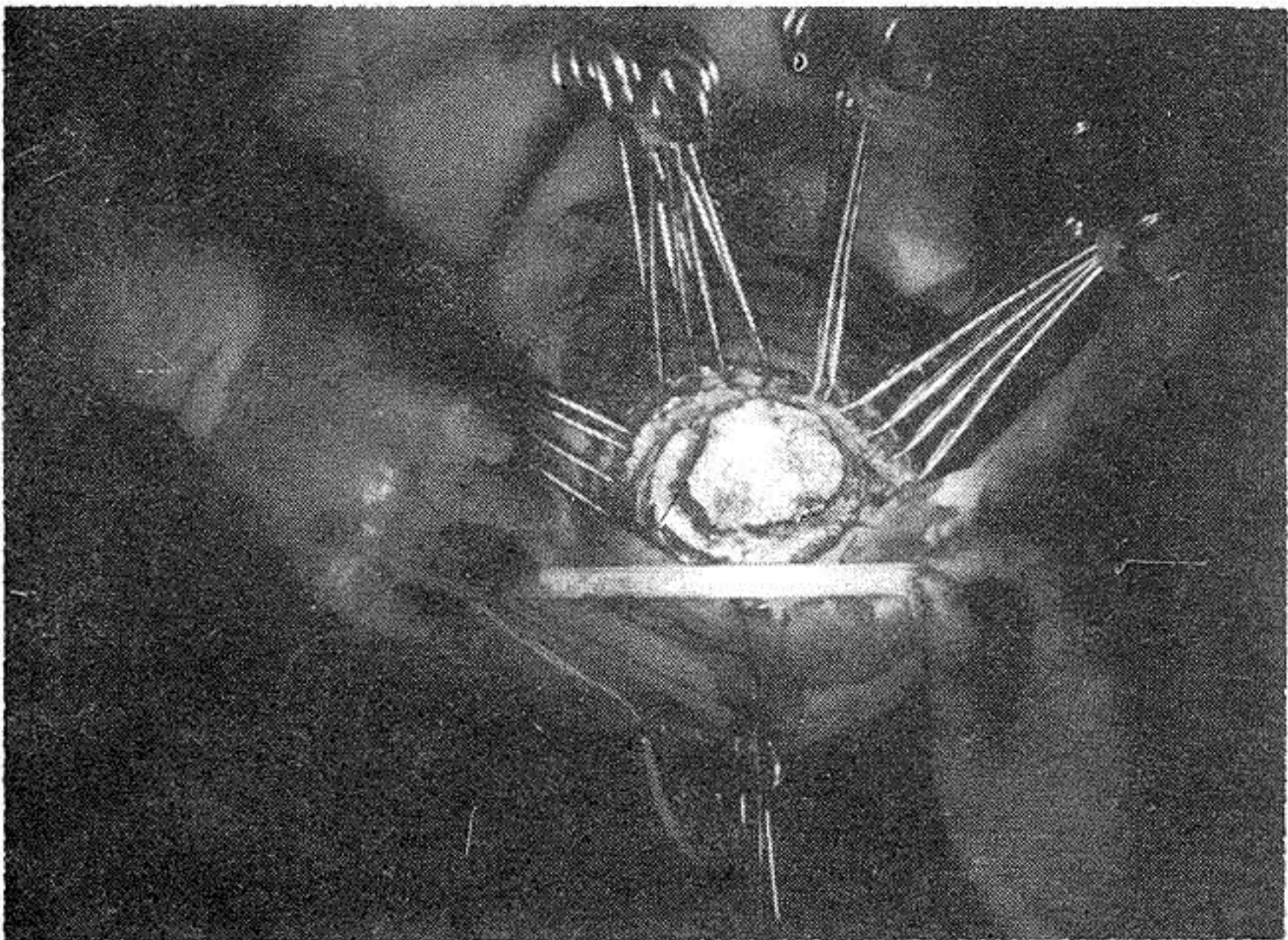


Fig. 4 - Fotografía después de remover la lesión en bloque, nótese bordes óseos.

Un año después se practicó craneoplastia sobre el defecto óseo frontal, la inspección del lecho del tumor mostró ausencia de recurrencia local o a distancia.

#### **DISCUSION:**

Los tumores de células gigantes, situados en los huesos del cráneo son realmente infrecuentes, menos del 2,5% de todos los tumores óseos primarios (2,3,27) se encuentran en huesos del cráneo, menos del 4% de todos los tumores óseos del tipo de células gigantes (13). Aproximadamente el 97% de todos los tumores de células gigantes aparecen en los huesos largos sacro y rodilla (4,13,17,18,19).

El uso indiscriminado del término tumor de células gigantes, para describir una variedad de condiciones, ha llevado a crear confusión (6,22,24). Una simple proliferación de células gigantes, puede encontrarse en asociación con otros tumores, tales como: fibromas, granulomas de reparación ósea, quiste aneurismal, quiste traumático (4). Algunos autores han usado el término de tumor de células gigantes para describir cualquier tumor en el cual se encuentren algunas células gigantes osteoclastos y multinucleares (23). Se reconocen sub-variedades, las cuales incluyen: tumores compuestos de tejido blando, aquellos que contienen gran cantidad de células xantomatosas y aquellos que contienen depósitos de cartílago y hueso dentro del estroma (13). Algunos sostienen que estos son en realidad tumores con distintas características clínicas, edad de distribución y características histológicas propias, por lo tanto deben separarse de los verdaderos tumores de células gigantes (7), otras entidades no neoplásicas recuerdan algunas veces en su aspecto histológico a los tumores de células gigantes como son: el llamado tumor marrón del hiperparatiroidismo el granuloma de los huesos maxilares o "epulis" del adolescente así como, el tumor de células gigantes de la sinovial o de la vaina del tendón, estos tumores representan procesos inflamatorios reparativos y no constituyen verdaderas neoplasias.

Las más resaltantes características histológicas inherentes a los tumores de células gigantes, fueron encontradas en el caso aquí descrito. La significación de los osteoclastos enmascarando las células gigantes, no está clara y podría representar un agregado de células del estroma. Las células en huso del estroma de las células gigantes requiere cuidadosa observación, pues la presencia de anaplasia en forma regular, influye fuertemente en el comportamiento clínico del tumor (6,11,23).

El patrón de desarrollo celular, muestra amplia variación: desde un tumor bien definido, con una matriz de células en huso con poca actividad mitótica y sin células gigantes, hasta tumores cuyas células muestran, pleomorfismo, hipercromacia y abundantes figuras mitóticas y cambios sarcomatosos francos (4). Como sucede con la mayoría de tumores que tienen un potencial chance de malignización, la definición histológica en los tumores de células gigantes, debe ser fundamentada en los hallazgos de las áreas de mayor malignidad del espécimen.

Jaffe (13) describió una clasificación en grados (I,II,III) de acuerdo a la actividad mitótica en el estroma, reconociendo sin embargo, la falta de corre-

lación simple entre la presencia de mitosis y el comportamiento biológico del tumor, pues en muchos casos de tumores clasificados como del grado I, han presentado recurrencia a pesar de haber sido cureteados en forma efectiva, igualmente casos del grado III han sido curados mediante excisión.

Comportamiento biológico: el 50% de los tumores de células gigantes tienen buen pronóstico, independientemente del tipo de tratamiento, el 45% de los casos recurre localmente, de la misma manera para casos benignos (13), por lo cual no se puede predecir el comportamiento biológico en base puramente histológica: el 15% de los tumores de células gigantes son malignos desde el comienzo y la tasa de mortalidad alcanza 50-70%, el average de sobrevivencia es de 10 meses (12). Puede ocurrir metástasis al pulmón y el tumor secundario mantiene las características histológicas del primario, se han descrito metástasis a partir de tumores de aspecto histológico benigno. Los tumores de células gigantes benignos que sufren cambios malignos, presentan las características histológicas del fibrosarcoma y raras veces las del sarcoma osteogénico (3,20,26). Invasión de vasos sanguíneos también ha sido documentada (13).

Los tumores de células gigantes aparecen generalmente después de los 20 años de edad, en la tercera y cuarta década el 75% del total de casos, cierta inclinación por el sexo femenino, Rockwell (23) reportó mayor incidencia en el sur de la India.

La presentación clínica varía de acuerdo a la localización del tumor y su relación con estructuras vecinas.

Los tumores de células gigantes ocasionalmente afectan los huesos del cráneo, en particular los de la base del mismo, por su componente membranoso, en estos casos las manifestaciones clínicas más frecuentes son cefaléa, diplopía, proptosis y trastornos visuales, lo cual está en relación directa con el hueso enfenoides, en donde se localizó el mayor número de casos de tumores de células gigantes del cráneo.

Las características radiológicas de los tumores de células gigantes incluyen: lisis, destrucción, trabeculación y neo-formación ósea (29).

Otras lesiones pueden producir imágenes radiológicas similares: el mieloma, fibrosarcoma, metástasis, osteomielitis, Hodgkins y la enfermedad de Padget. Los tumores de células gigantes benignos, de crecimiento lento, deben ser diferenciados de los quistes epidermoides, granuloma eosinófilo y hemangioma cavernoso (3). La angiografía es útil para descartar anomalías vasculares y/o infiltración de la duramadre por el tumor.

## **RESUMEN:**

Se presenta un caso de tumor de células gigantes de muy rara localización, como es en el hueso frontal y con la particularidad de ser el primer caso de variedad maligno descrito en la literatura mundial, que afecta el hueso frontal.

Se revisa ampliamente las características, distribución, frecuencia y tratamiento. Debido al comportamiento impredecible de los tumores de células gigantes, excisión y biopsia es el tratamiento más adecuado (5,14) radioterapia y quimioterapia son inefectivos como tratamiento primario (4,9). Degeneración

maligna de los tumores benignos en asociación con radioterapia ha sido descrita (17). Radioterapia puede reducir la vascularización intensa de estos tumores y fue de utilidad para reducir sangramiento durante la extirpación definitiva en nuestro caso.

Se llama la atención sobre el uso indiscriminado del término: tumor de células gigantes, para definir cualquier tumor que presente en su estroma células gigantes, debe reservarse tal designación para los tumores que realmente presenten las características propias ya descritas.

#### SUMMARY:

Malignant giant cell tumors of the skull are infrequent lesions which usually do not betray characteristic radiographic features. When these occur in the calvarium an unusual opportunity exists for complete extirpation.

#### REFERENCIAS

- 1 ARSENI, C.; HORVATH, L.; MARETSIS, M.; CARP, N.- Giant cell tumor of the calvaria. *J. Neurosurg.* 42:535-540, 1975.
- 2 BITOH, S.; TAKIMOTO, N.; MAGAGAWA, H.; NAMBA, J.- Giant cell tumor of the skull. *Surg. Neurol.* 9:185-188, 1978.
- 3 DAHLIN, D. C.; CUPPS, R. E.; JOHNSON, E. W.- Giant cell tumor; a study of 195 cases. *Cancer.* 25: 1061-1070, 1970.
- 4 DEROME, P.- Les tumeurs spheno-ethmoidales: possibilités d'exerese et de reparation chirurgi cales. *Neurochirurgia* 18, Suppl. 1: 135-136, 1972.
- 5 DOEHNER, G.- Giant cell tumors of bone in Barquisimeto Vta. *Oncological Inst.* 8: 193-201, 1962.
- 6 GESCHITKTER, C. F.; COPELAND, M. M.- Tumors of the bone (including the jaws and the joints). *The American Journal of Cancer* pps. 832, 1936.
- 7 GEISSINGER, J. D.; SIQUEIRA, E. B.; ROSS, E.- Giant cell tumors of the sphenoid bone. *J. Neurosurg.* 32: 665-670, 1970.
- 8 GRIFFING, L. C.; ZACH, T.; DICHER, J. T.- Giant cell tumor of the occipital bone with increased intracranial pressure. *Staff meeting of the Mayo Clinic* 20: 284-287, 1945.
- 9 GOLDENBERG, R. R.; CRAWFORD, J. D.; BONFIGLIO, M.- Giant cell tumor of the bone. An analysis of 218 cases. *J. Bone Joint Surg.* 52A: 619-663, 1970.
- 10 HAFEEZ, M. A.; TANDON, P. L.; SINGHAI, S. L.- Giant cell tumor of the zygomatic bone. *J. Indian Med. Assoc.* 42: 126-127, 1964.
- 11 HANOAKA, H.; FRIEDMAN, B.; MACK, R. P.- Ultrastructure and hisogenesis of giant cell tumor of bone. *Cancer* 25: 1408-1423, 1970.
- 12 HUTTER, R. H.; WORCESTER, J. N.; FRANCIS, K. C.; FOOTE, F. W.; STEWART, F. W.- Bening and malignant tumor of bone. A clinicopathological analysis of the natural history of the disease. *Cancer.* 15: 653-690, 1960.
- 13 JAFFE, H. L.- Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. Philadelphia, Lea and Febiger, 1958.
- 14 JOHNSON, E. W.; DAHLIN, D. C.- Treatment of giant cell tumors of bone. *J. Bone Joint Surg.* 41: 895-904, 1959.
- 15 KEEGAN, J. J.; BACHER, C. P.- Giant cell tumor of frontal bone. *J. Lab. Clin. Med.* 26: 319-322, 1940.

- 16 LORD, O. C.; STEWARD, M. J.- Osteoclastoma of the temporal bone. *J. Laryngol. Otol.* 58: 263-271, 1943.
- 17 MARTINS, A.; DEAN, D. F.- Giant cell tumor of sphenoid bone; malignant transformation following radiotherapy. *Surg. Neurol.* 2: 105-107, 1974.
- 18 McGRATH, P. J.- Giant cell tumor of bone. An analysis of fifty-two cases. *J. Bone Joint Surg.* 54B: 216-229, 1972.
- 19 MNAYNNEH, W. A.; DODLEY, H. R.- Giant cell tumor of bone. An analysis of the forty two cases observed at Massachusetts General Hospital between 1952-1960. *J. Bone Joint Surg.* 46A: 63-75, 1964.
- 20 MURPHY, W. R.; ACKERMAN, L. V.- Bening and malignant giant cell tumors of bone. A clinical pathological evaluation of thirty one cases. *Cancer.* 9: 317-339, 1956.
- 21 PIKETHLY, D. T.; KEMPE, L. G.- Giant cell tumor of the sphenoid. Report of two cases. *J. Neurosurg.* 30: 301-304, 1969.
- 22 POTTER, G. D.; McCLENNAN, B. L.- Malignant giant cell tumor of the sphenoid bone and its differential diagnosis. *Cancer.* 25: 167-170, 1970.
- 23 ROCKWELL, L.- Small giant cell tumor of bone. Analysis of 33 cases. *J. Indian Med. Assoc.* 38: 126-129, 1961.
- 24 SHAJWICA, F.- Giant cell tumor of bone (osteoclastoma). A pathological and histochemical study. *J. Bone Joint Surg.* 43A: No. 1, 1-29, 1961.
- 25 SHRIVASTAV, J. B.; SHARMA, K. D.- Osteoclastoma from the temporal bone. *Indian J. Surg.*, 16: 100-101, 1954.
- 26 STERNART, M. J.; RICHARDSON, T. R.- Giant cell tumor of bone *Joint Surg.* 34: 372-386, 1952.
- 27 TAVERAS, J. M.; WOOD, E. H.- *Diagnostic Neuroradiology*, Baltimore, Williams and Wilkins Co. 1964.
- 28 VANDERBERG, H. J.; COOLEY, B. I.- Primary tumors of the cranial bones. *Surg. Gynecol. Obstet.* 90: 602-612, 1950.
- 29 WATTLES, M.- A case of bening giant cell tumor of the ethmoid labyrinth with a review of the literature. *Ann. Otol.* 46: 212-222, 1930.