

TUMOR DE CELULAS GIGANTES: hallazgos en imagen y datos claves para su diagnóstico.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Marta Lobo Garcia**, Cristina Fernandez Rey, Ana Vargas Díaz, Carlos Oliva Fonte, Cris Sibaja Castro, Virginia Fernandez Cisneros

Objetivos Docentes

- Realizar una actualización bibliográfica sobre el tumor de células gigantes óseo (TCG), centrada en el diagnóstico radiológico y la descripción de las características típicas y atípicas de la entidad.
- Revisar casos de TCG óseo vistos en nuestro servicio.

Revisión del tema

El tumor de células gigantes (TCG óseo), también llamado osteoclastoma, es un tumor generalmente ubicado en las metáfisis distales de los huesos largos, con frecuente extensión a la zona epifisaria. Está formado por células mononucleares ovaladas neoplásicas, y células gigantes multinucleadas.

Hasta en un 14% de los casos coexiste con un quiste aneurismático; lo que se cree debido a la presencia de múltiples canales vasculares en el TCG, que predisponen a la formación de áreas de hemorragia.

Aparece con mayor frecuencia en:

- **Tercio distal de fémur o tercio proximal de tibia**, hasta en el 65% de los casos.
- Tercio distal del radio, en alrededor del 12% de los casos.
- Sacro, en un 9% de los pacientes.
- Cuerpos vertebrales.

En un 1% de los casos podemos ver tumores múltiples. En estos pacientes es obligado descartar una enfermedad de Paget, al igual que cuando aparece en localizaciones atípicas como calota, huesos faciales, costillas y pelvis.

El TCG corresponde, según series, a un 4-9% del total de neoplasias óseas primarias, y a un 18-23% de las benignas. En China e India, el TCG alcanza una prevalencia inusitada, alcanzando hasta el 20% de los casos de neoplasias óseas diagnosticadas. El motivo de esta circunstancia se desconoce.

-Es una patología de la **edad adulta**, ya que ocurre cuando las fisis se han cerrado. El 80% de los casos

se dan **entre los 20 y 50 años de edad**, y su pico de incidencia ocurre alrededor de los 30 años de edad.

-Es **más frecuente en mujeres**, si bien su transformación maligna se ve más en varones. Esta malignización es consecuencia de la desdiferenciación del tumor primario, espontánea o tras tratamiento radioterápico; y es muy rara, menos del 1% de los casos de TCG. Se observa una evolución a sarcoma de alto grado, de pronóstico infausto, tras una latencia media variable, que ronda los 19 años desde el diagnóstico en caso de evoluciones espontáneas y se reduce a 9 años si el paciente ha recibido radioterapia.

-**Entre un 5-10% de los TCG son primariamente** malignos, y un pequeño porcentaje de ellos, **menos del 6%, pueden dar metástasis pulmonares**. Estas metástasis a menudo se observan tras el tratamiento quirúrgico del tumor y presentan un índice proliferativo similar a éste. Aunque a menudo se resecan, aquéllas no candidatas a cirugía presentan un curso clínico indolente y no suelen requerir tratamiento.

-La **clínica del TCG**, como ocurre con otros tumores óseos, es **inespecífica**: Puede producir **dolor, masa de partes blandas, compresión de estructuras adyacentes o fractura patológica**.

La contribución de la imagen al diagnóstico del TCG es fundamental, debido al amplio abanico de diagnósticos diferenciales, benignos y malignos, que la imagen histológica plantea al patólogo.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

La contribución de la imagen al diagnóstico del TCG es fundamental, debido al amplio abanico del diagnósticos diferenciales, benignos y malignos, que la imagen histológica plantea al patólogo.

La apariencia radiológica clásica (RX simple y TC) del TCG sobre el hueso largo es:

- Lesión lítica sin mineralización de la matriz, ubicación metafisaria distal, con extensión a la epífisis y a la superficie, localización excéntrica, márgenes no esclerosos y zona de transición estrecha.

Son datos radiológicos sugestivos de agresividad:

- Fractura patológica. Es frecuente que los pacientes acudan al hospital por dolor tras un traumatismo (fig 1).
- Expansión ósea, adelgazamiento de la cortical marcado, ensanchamiento de la zona de transición (fig2).
- Masa de partes blandas asociada.
- Reacción perióstica, sólo en 10-30% de los casos.

Los hallazgos radiológicos a los que deberemos atender en el seguimiento de los pacientes intervenidos son:

- Radiolucencias en las interfases hueso-cemento.
- Áreas de osteólisis o masa de partes blandas de nueva aparición.
- Líneas de fractura.
- Signos de osteomielitis.

Hallazgos en RM:

En la RM, los hallazgos no son específicos. Muestran en T1 señal homogénea de baja a intermedia. En T2 es más variable y pueden presentar señal baja heterogénea. Tras la administración del gadolinio presenta realce heterogéneo.

SECUENCIA T1

- Componente sólido de bajo a intermedio (fig3)

- Baja intensidad periférica de señal.

SECUENCIA T2

- La hemosiderina y la fibrosis producen una variable intensidad de señal, con áreas de baja y áreas de alta intensidad.
- Pueden observarse niveles fluido-fluido en aquellos pacientes en lo que coexista un quiste óseo aneurismático.
- Alta intensidad de señal de la médula ósea, traduciendo presencia de edema o inflamación. (fig 3)

SECUENCIA T1 CON GADOLINIO

- **El componente sólido puede realzar** (dato importante), lo que ayuda al diagnóstico diferencial con el quiste óseo aneurismático.(fig 4, fig 5).

Figuras 6 y 7: Tumor de células gigantes en tobillo (tibia distal) y en cadera derecha (metáfisis femoral).

Diagnóstico diferencial radiológico:

- **Fibroma condromixóide:** Suele presentar márgenes esclerosos.
- **Quiste óseo aneurismático:** Aislados se ven en pacientes más jóvenes (fig 7).
- **Fibroma no osificante:** Se da en pacientes más jóvenes.
- **Tumor pardo:** Exclusivos del hiperparatiroidismo, primario o secundario.
- **Encondroma:** Aparece en huesos pequeños, generalmente en mano y pie, localizaciones extremadamente infrecuentes para el TCG (fig 9).
- **Condrosarcoma:** Generalmente epifisario y en pacientes más jóvenes (fig 10).
- **Pseudotumor hemofílico.**
- **Condrosarcoma:** Pacientes en la segunda mitad de la vida.
- **Metástasis de cáncer renal y tiroideo.**
- Lesiones líticas en el contexto de **mieloma múltiple.**

Tratamiento y pronóstico:

Tradicionalmente, el TCG se trataba quirúrgicamente, con curetaje y cementado del lecho quirúrgico. Sin embargo, las tasas de recurrencia local eran altas, llegando al 25% de los pacientes intervenidos. Actualmente, se ha añadido al tratamiento el fresado mecánico de las paredes tumorales y su crioblación adyuvante con nitrógeno líquido. Este tratamiento termoquímico de los márgenes ha reducido el porcentaje de recidiva local al 8% aproximadamente. Los casos agresivos requieren exéresis del hueso y reconstrucción mediante endoprótesis.

El Ac monoclonal denosumab, aprobado en 2010 por la FDA (Food and Drug Administration), está aprobado para el tratamiento de esta entidad. Actúa deteniendo la actividad osteoclástica de las células tumorales e induciendo la necrosis tumoral hasta en el 90% de los casos; lo que en el hueso supone una reacción esclerosa posterior que puede requerir cirugía en algunos pacientes. Por ello se ha propuesto su uso preoperatorio, o en monoterapia en casos de pacientes de difícil abordaje quirúrgico.

Las recidivas usualmente se confirman mediante biopsia guiada por TC antes de proceder a la cirugía.

Imágenes en esta sección:

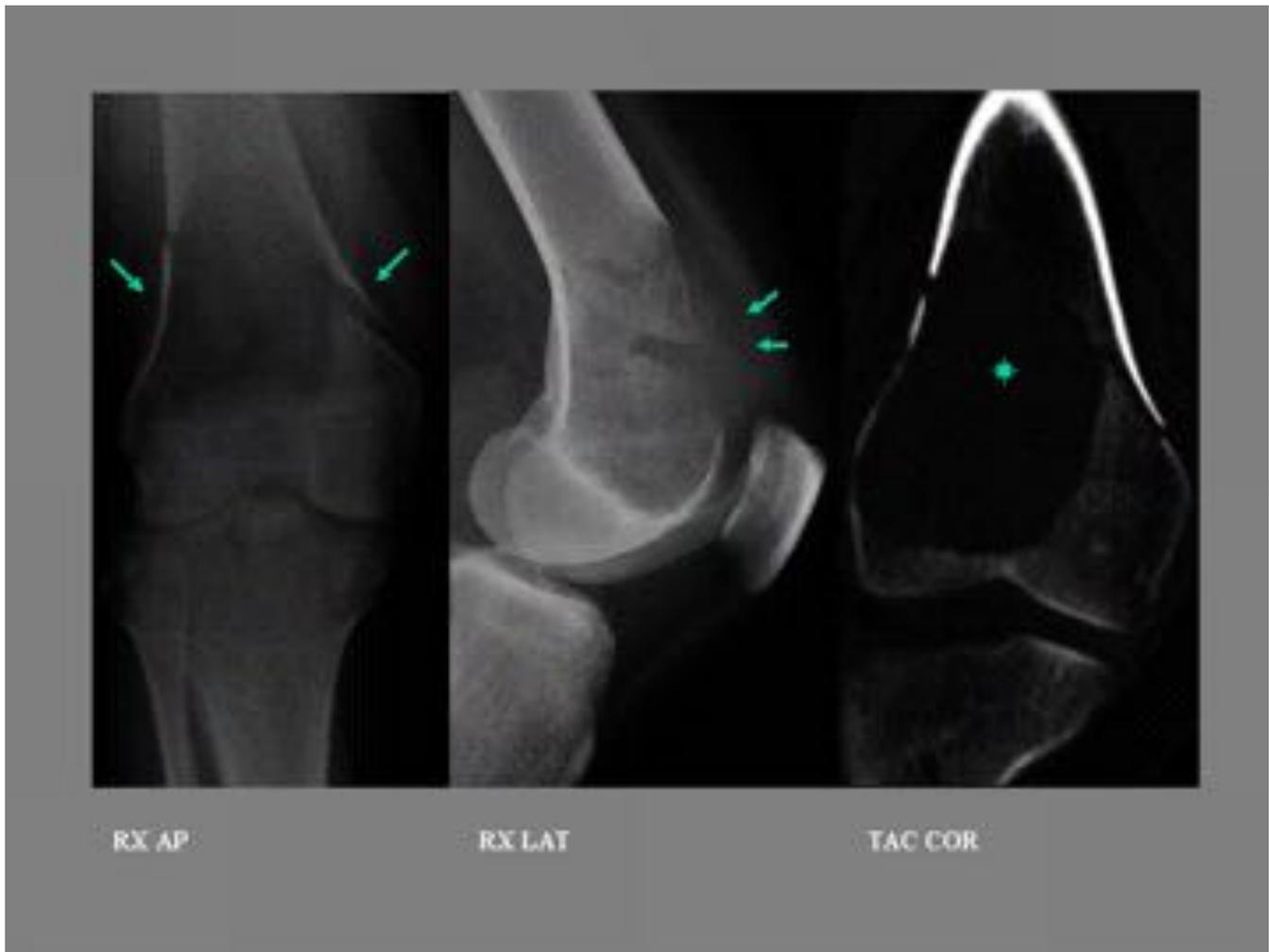


Fig. 1: Fig 1: TCG en femur distal con fractura patológica asociada. Se aprecia fractura supracondílea de tercio distal de femur sobre una lesión osteolítica. Tanto en Rx simple como en TC se observa lesión lítica metafisaria en femur distal, excéntrica, con adelgazamiento de la cortical y ausencia de reacción esclerosa, en relación con tumor de células gigantes.

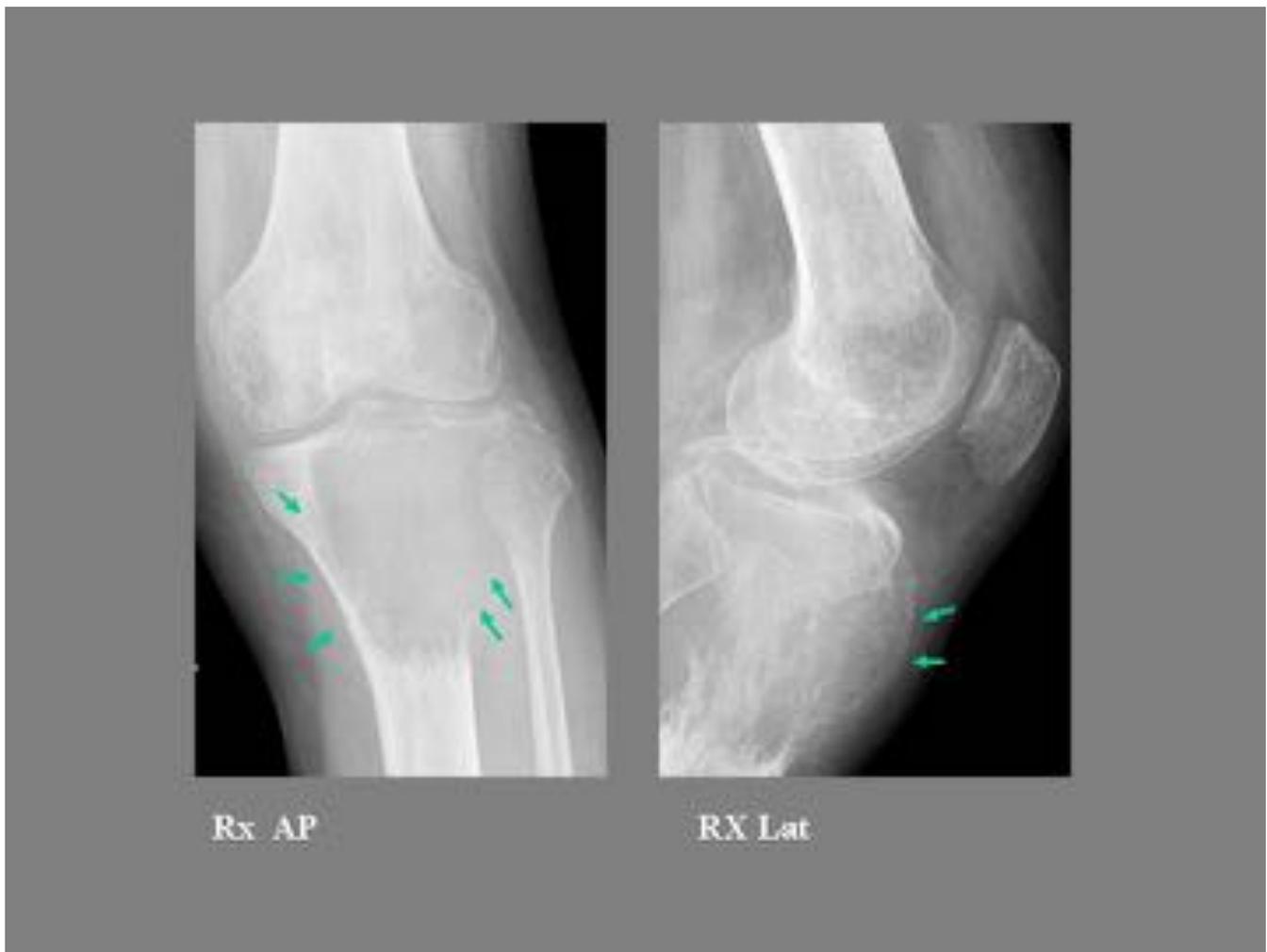


Fig. 2: Fig 2: TCG en tibia proximal. RX AP y Lat, lesión lítica afectando tanto a la epífisis como metáfisis con marcada expansión y adelgazamiento de la cortical, sobre todo en el margen lateral e inferior, donde existe una zona de transición amplia y mal definida.

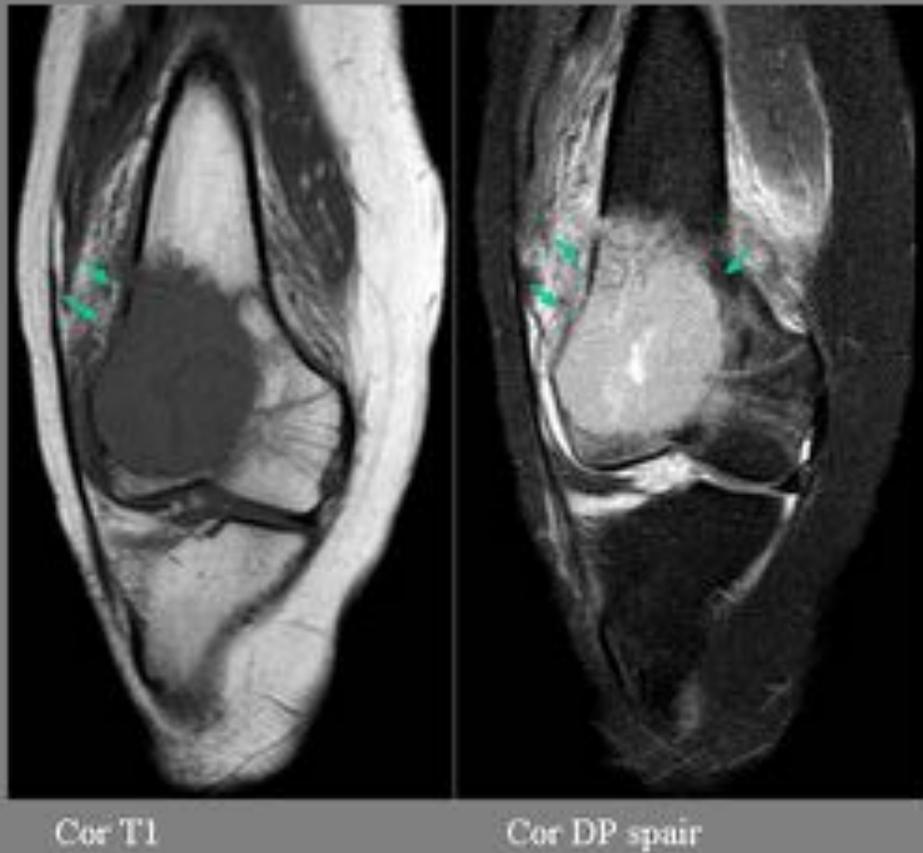
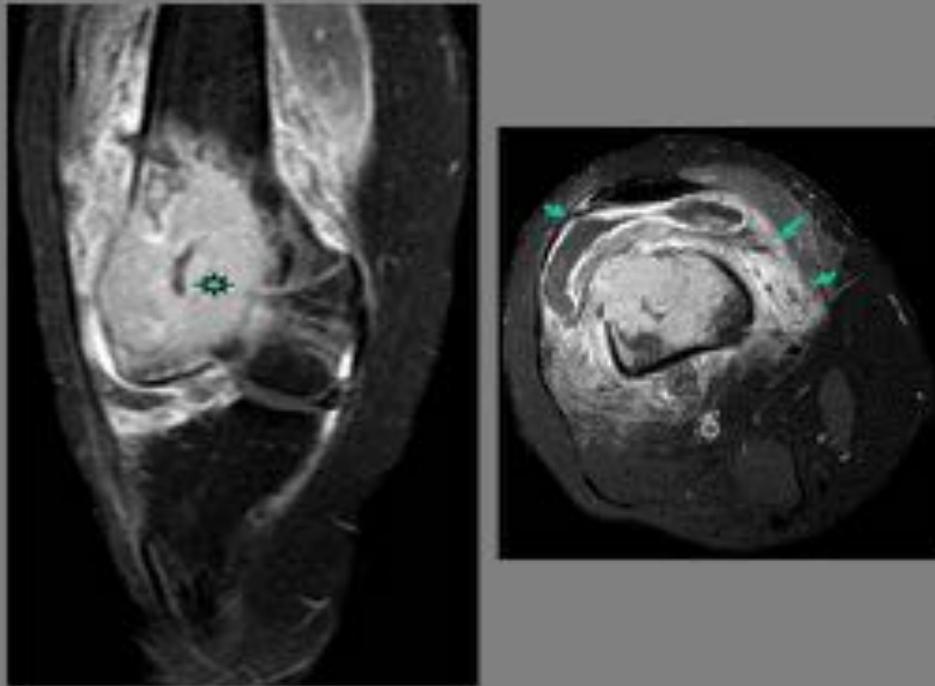


Fig. 3: Fig3: TCG femur distal. Lesión sólida lítica que afecta a la metáfisis-epífisis distal del femur; se comporta como hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con focos quísticos en su interior, así como edema óseo y de partes blandas adyacentes.



T1-cor y axial spir gado

Fig. 4: Fig 4: Mismo caso que figura 3, tras la admistración de gadolinio la lesión muestra intenso realce de la lesión y de las partes blandas adyacentes, con signos de bursitis prerrotulina.

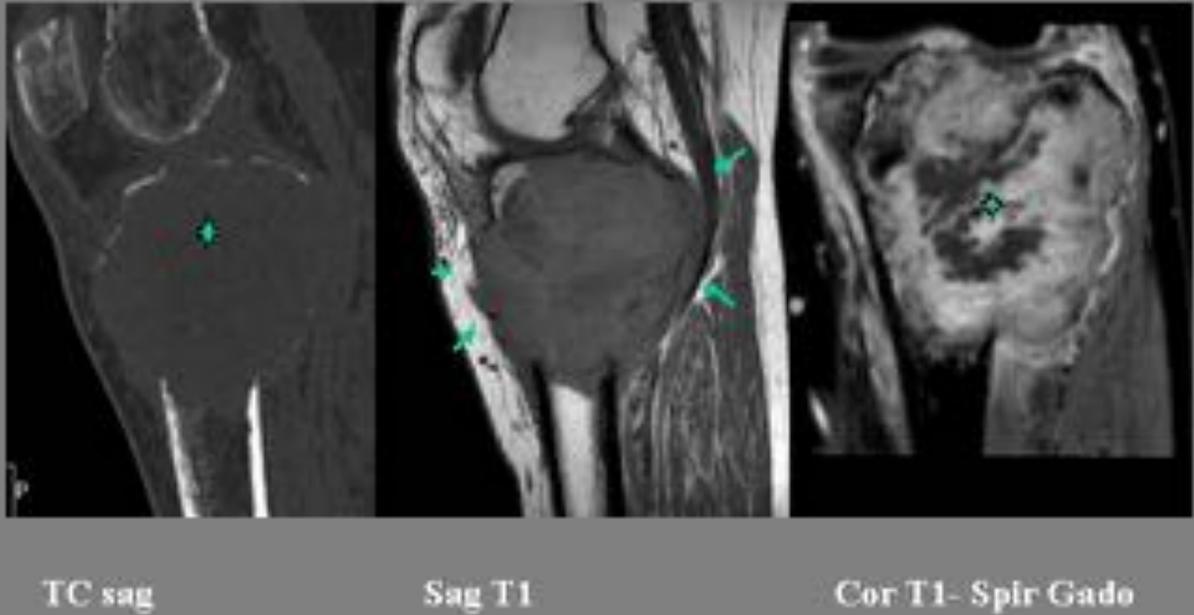


Fig. 5: Fig 5: TCG tibia proximal agresivo . TC plano sagital vemos tumoración lítica en epífisis-metáfisis tibial con marcada expansión y adelgazamiento cortical. Plano sag T1, la lesión es hipointensa y presenta masa de partes blandas asociada con desplazamiento de estructuras. Tras la administración de gadolinio el tumor presenta realce heterogéno, con zonas centrales hipocaptantes que sugieren necrosis o áreas quísticas.



Rx AP

Cor T2

Cor T1 stir gado

Fig. 6: Fig 6.TCG maleolo tibial. Se aprecia lesión lítica levemente expansiva en Rx simple, que se traduce en RM secuencia T2 como una lesión quística multiloculada con septos en su interior; tras la administración de contraste existe realce periférico de la lesión.

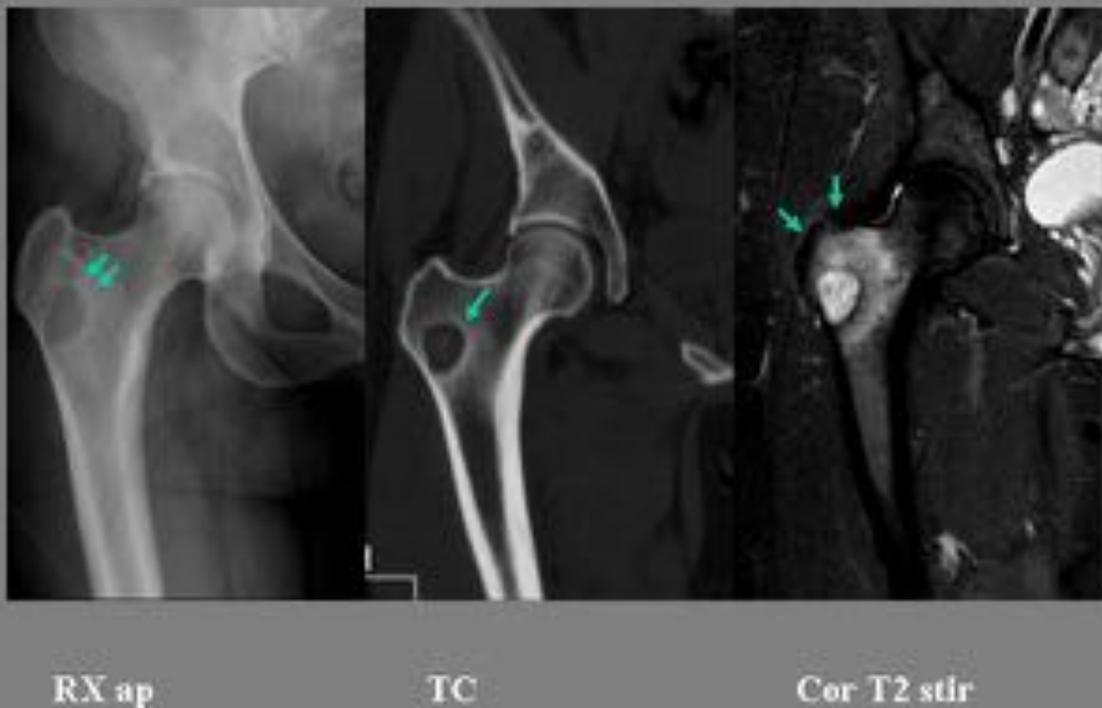
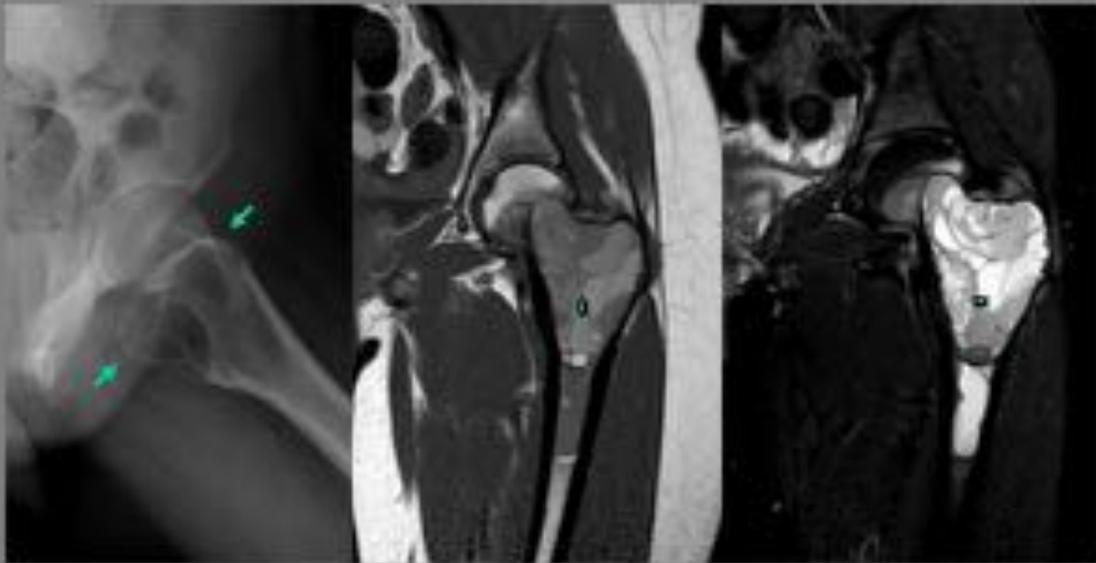


Fig. 7: Fig 7. TCG cadera derecha. En RX y TC AP, se aprecia lesión lítica en región metafisaria de femur de bordes bien definidos. En secuencia T2 con supresión grasa podemos ver que la lesión muestra alta intensidad de señal con edema medular adyacente.



RX AP axial

Cor T1

Cor T2

Fig. 8: Fig 8. Quiste óseo aneurismático. RX axial de cadera izquierda, se aprecia lesión lítica expansiva metafiso-diafisaria de femur izquierdo. En RM secuencias Cor T1 y T2 con supresión grasa, se observan múltiples niveles líquido-líquido en su interior compatibles con productos hemáticos en distintas fases de degradación.



Fig. 9: Fig 9. Encondroma. Rx AP, se aprecia imagen lítica expansiva en falange proximal del 2º dedo pie izquierdo. En RM plano coronal, T2 con supresión grasa, la lesión se muestra hiperintensa, sin rotura de la cortical ni edema óseo adyacente.



Rx ap

Cor T2

Fig. 10: Fig 10. Condrioblastoma. Rx simple AP, se aprecia lesión quística epifisaria. En RM secuencia T2, la lesión de morfología lobulada, se comporta con señal alta sugerente de líquido con algún septo hipointenso en su interior; presenta bordes parcialmente esclerosos y ausencia de edema circundante.

Conclusiones

- El manejo del TCG es diferente al de otras lesiones líticas benignas. Esta implicación terapéutica obliga a que el radiólogo esté familiarizado con las características de la imagen del TCG.
- La tasa de recidiva es aun hoy elevada, por lo que es necesario realizar un seguimiento estrecho mediante técnicas de imagen.
- Aunque se debaten actualmente las estrategias terapéuticas, el papel de las técnicas de imagen es indiscutible en el diagnóstico de TCG y su posible recidiva.

Bibliografía / Referencias

- Gorey J. ChaKarun, Deborah M. Forrester, ChristopherJ. Gottsegen et al. Giant CellTumor of Bone: Review, Mimics, and New Developments in Treatment. Radiographics 2013;33:197-211.
Aneurysmal bone cyst secondary to a giant cell tumor.
- Xiaolong Yu, Runsheng Guo, Congliang Fan, et al. Aneurismal bone cyst secondary to a giant cell tumor of the patella: A case report. Oncology Letters 11:1481-1485, 2016.
- Derek F. Amanatullah, Tyler R. Clark, Matthew J. Lopez, et al. Giant Cell Tumor of Bone. Orthopedics 2014, february, volumen 37, number 2.
- Anshul Sobti, Pranshu Agrawal, Sanjay Agarwala, et al. Giant Cell Tumor of Bone-An Overview. Arc Bone Jt Surg. 2016; 4(1): 2-9.
- Tetsuro Yamagishi, Hiroyuki Kawashima, Akira Ogose et al. Disappearance of giant cells and presence of newly. formed bone in the pulmonary metastasis of a sacral giant-cell tumor following denosumab treatment: A case report. Oncology letters 11:243-246, 2016.