

# Tumor de células gigantes espinal en niños

## Reporte de dos casos

OMAR D. ARCINIEGAS BENITEZ,\* ESTEBAN CALCAGNI,\*\* CARLOS TELLO,\* MARIANO NOEL,\*  
ALEJANDRA FRANCHERI,\* EDUARDO GALARETTO,\* RODRIGO REMONDINO,\* LUCAS PIANTONI\*

\*Servicio de Patología Espinal, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan",  
Ciudad Autónoma de Buenos Aires

\*\*Servicio de Patología Espinal, Centro Médico Rivera, Buenos Aires

Recibido el 2-3-2017. Aceptado luego de la evaluación el 15-3-2018 • Dr. OMAR D. ARCINIEGAS BENITEZ • omaresjunio84@gmail.com 

Cómo citar este artículo: Arciniegas Benitez OD, Calcagni E, Tello C, Noel M, Francheri A, Galaretto E, Remondino R, Piantoni L. Tumor de células gigantes espinal en niños. Reporte de dos casos. Rev Asoc Argent Ortop Traumatol 2018; 83(3): 197-204. doi: 10.15417/issn.1852-7434.2018.83.3.702

### RESUMEN

El tumor de células gigantes espinal es una neoplasia de estirpe benigna y comportamiento local agresivo, de presentación rara en la población pediátrica. El dolor asociado al compromiso neurológico es la presentación típica en niños. La resección amplia del tumor y la descompresión de los elementos neurales asociada a fusión instrumentada permiten obtener una columna estable, preservar o restaurar la función neural y evitar la recidiva tumoral.

Se presentan dos pacientes con tumor de células gigantes espinal en esqueleto inmaduro, sometidos a resección y estabilización mediante artrodesis instrumentada, sin recidiva en el posoperatorio alejado.

La presentación clínica, la edad de los pacientes y los resultados quirúrgicos a largo plazo hacen de extremo valor el reporte de estos casos en esqueletos inmaduros.

**Palabras clave:** Tumor de células gigantes; espinal; esqueleto inmaduro.

**Nivel de Evidencia:** III

### SPINAL GIANT CELL TUMOR IN CHILDREN. REPORT OF TWO CASES

### ABSTRACT

Spinal giant-cell tumor is a benign neoplasm with locally aggressive behavior, and rare in the pediatric population. Pain associated with neurological manifestations is the typical presentation in children. Tumor wide resection and decompression of neural elements together with instrumented spinal fusion allow to obtain a stable column, preserve or restore neural function and avoid tumor recurrence.

We present two patients with spinal giant-cell tumor in the immature skeleton who underwent resection and stabilization by instrumented spinal fusion, without recurrence in the long-term postoperative period.

Reporting of these cases is extremely valuable due to the clinical presentation, age of patients, and long-term postoperative results in the immature skeleton.

**Key words:** Giant-cell tumor; spinal; immature skeleton.

**Level of Evidence:** III

Conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de intereses.

## Introducción

El tumor de células gigantes (TCG) es una neoplasia benigna, de comportamiento localmente agresivo. El dolor es el síntoma inicial más frecuente. A pesar de la apariencia histológica benigna, entre el 1% y el 11% de los TCG dan metástasis en el pulmón.<sup>1</sup>

La edad de presentación típica es entre la segunda y quinta década de la vida, menos del 10% aparece antes de los 19 años y excepcionalmente en esqueletos inmaduros.

La localización más frecuente del TCG es el cuerpo vertebral, menos común es la afección de los elementos posteriores. El 1-18% se ubica en el sacro. En las radiografías, predomina su aspecto osteolítico con gran destrucción de la arquitectura ósea local. La presentación de estos tumores suele ser solitaria, aunque se han documentado presentaciones múltiples.<sup>1-4</sup>

Histológicamente el TCG se caracteriza por la presencia de células gigantes multinucleadas y células fusiformes. El tejido es altamente vascularizado y, por lo general, sin estroma.<sup>5</sup>

El tratamiento definitivo en la columna consiste en una amplia resección quirúrgica con remoción tumoral amplia. En casos seleccionados, algunas terapias neoadyuvantes basadas en embolización selectiva, bifosfonatos y anticuerpos monoclonales han tenido cierto grado de eficacia.

La radiación posoperatoria es controversial por su potencial riesgo de malignización tumoral.<sup>6,7</sup>

El objetivo de este artículo es describir la forma de presentación clínica, los métodos diagnósticos, los tratamientos y resultados alejados de una entidad tumoral rara en la población pediátrica y con un seguimiento >2 años sin recidiva.

## Caso clínico 1

Niña de 9 años de edad, prepúber, consulta por lumbalgia invalidante, de más de 30 días de evolución, sin antecedentes traumáticos, que evolucionó a paraplejía, con sensibilidad conservada en los miembros inferiores, sin control de esfínteres, ASIA B de 48 horas de evolución. No tiene antecedentes de enfermedades o tratamientos.

En las radiografías iniciales de columna lumbosacra, se detecta una fractura patológica con compromiso de ambos platillos, colapso del cuerpo y abombamiento del muro de la tercera vértebra lumbar (Figura 1).

La resonancia magnética muestra una imagen hipointensa con colapso de L3 en T1 e hiperintensa en T2, con invasión del canal raquídeo >75% e indemnidad de los discos intervertebrales contiguos (Figura 2), de tipo 6-7C, según la clasificación de Weinstein, Boriani y Biagini, y 2 G0 T0 M0 de la clasificación de Enneking.

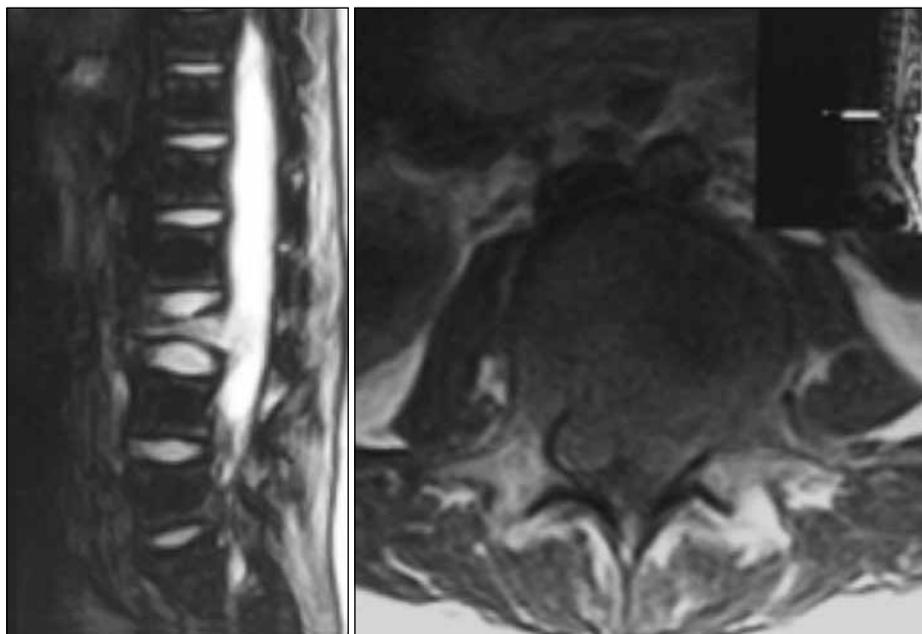
Dentro de las 48 horas de instalados los síntomas neurológicos, se realiza una cirugía de resección tumoral y estabilización a través de lumbotomía izquierda. Para la reconstrucción se utiliza injerto estructural de peroné au-



▲ **Figura 1.** Radiografías de columna lumbosacra. Fractura aplastamiento de la tercera vértebra lumbar, con compromiso del muro posterior.

tólogo entre L2 y L4 asociado a instrumentación de tipo Kaneda de doble barra entre L2 y L4. No se registran complicaciones intraoperatorias. Se envía material tumoral de resección (biopsia intraoperatoria) para estudio anatomopatológico, cuyo resultado es TCG.

En el seguimiento inmediato, el estado neurológico de la paciente evolucionó a ASIA E. Se obtuvo la fusión completa L2-L4 a los cuatro meses de la cirugía. La paciente está asintomática y sin signos de recidiva tumoral ni metástasis (Figura 3).



▲ **Figura 2.** Resonancia magnética. Fractura aplastamiento con compromiso del 75% del conducto raquídeo e indemnidad de discos contiguos.

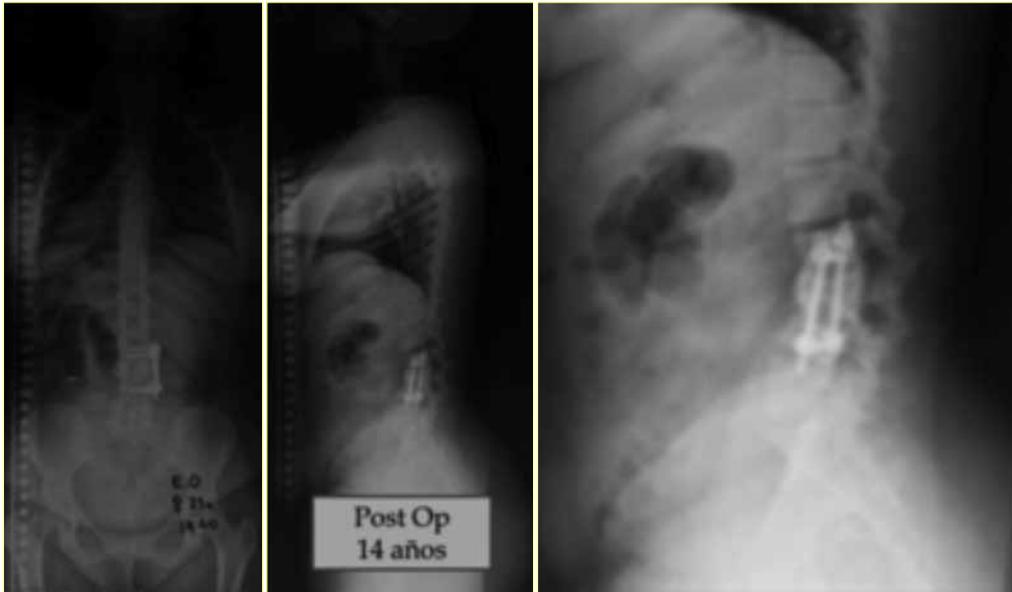


▲ **Figura 3.** **A.** Al año de la cirugía, se observa la consolidación de la artrodesis L2-L4. **B.** La centellografía no muestra recidiva de la enfermedad.

A los 14 años de la intervención, la paciente continúa sin síntomas, no tiene evidencia de enfermedad tumoral y lleva una vida normal, sin limitaciones de sus actividades físicas o deportivas (Figura 4).

## Caso clínico 2

Varón de 3 años de edad que se presenta con un cuadro de paraparesia progresiva de siete días de evolución, ASIA C, con esfínteres conservados, hiperreflexia rotuliana y aquiliana, con dolor dorsolumbar asociado.



▲ **Figura 4.** Radiografías a los 14 años de la cirugía. Fusión completa, cifosis local residual.



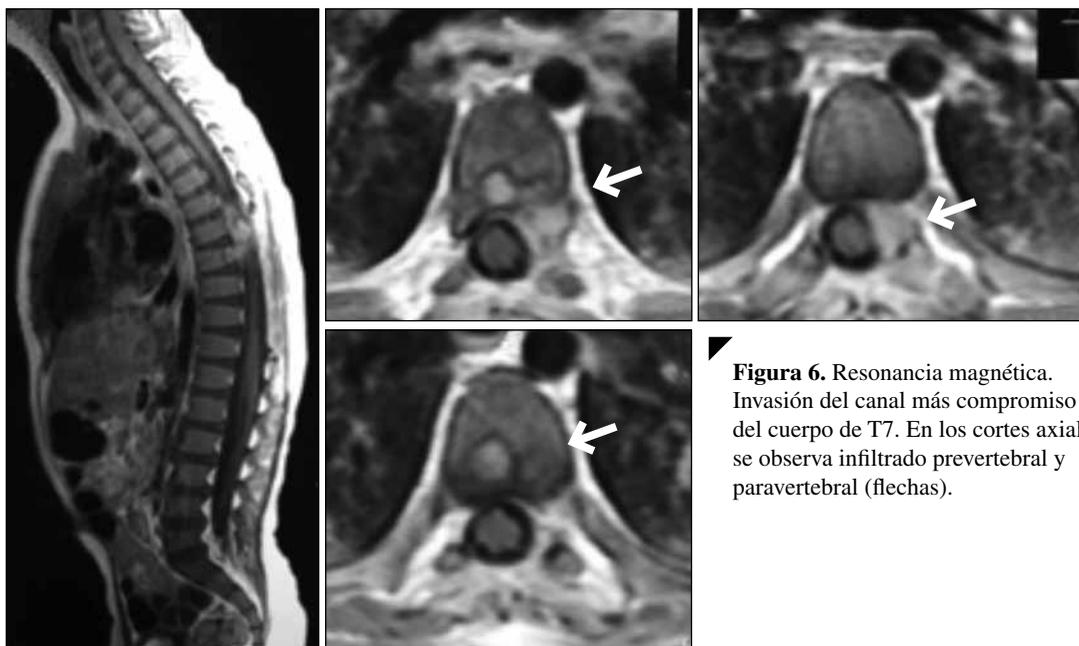
▲ **Figura 5.** Radiografías que muestran parámetros radiológicos normales.

En el Departamento de Urgencias, es evaluado por médicos del Servicio de Neurocirugía quienes solicitan un espinograma, que arroja parámetros radiológicos normales (Figura 5) y una resonancia magnética que muestra una masa tumoral intracanal, extradural que se extiende de T7 a T9 y compromiso del arco posterior y la columna media del cuerpo de T7. Ante el cuadro neurológico progresivo, se realizan una laminectomía descompresiva desde T6 hasta T9 y exéresis tumoral parcial. El material es enviado para estudio anatomopatológico, cuyo informe

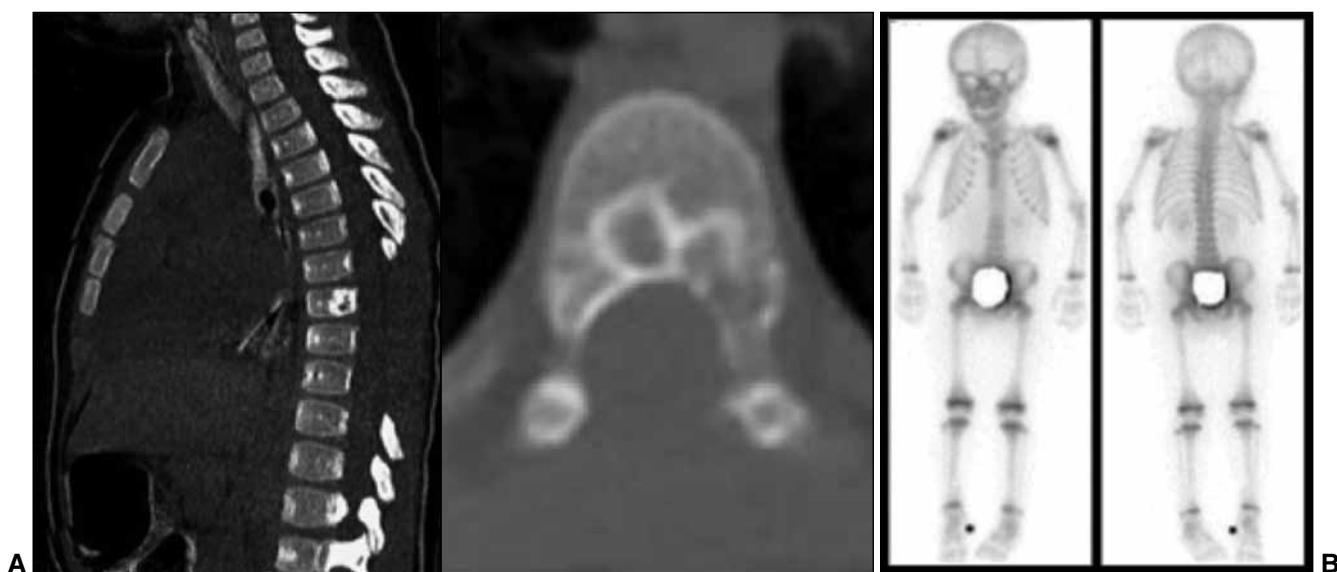
indicó TCG. El estado neurológico mejora a ASIA E en la segunda semana posterior a la cirugía.

Al mes de la intervención sin complicaciones, el paciente está asintomático sin clínica neurológica y con diagnóstico de resección parcial del TCG.

En su consulta al Servicio de Patología Espinal, es revaluado con tomografía computarizada, resonancia magnética y cámara gamma. Se observa tumor remanente en la columna media del cuerpo de T7, sin lesiones metastásicas (Figuras 6 y 7).



**Figura 6.** Resonancia magnética. Invasión del canal más comprometido del cuerpo de T7. En los cortes axiales, se observa infiltrado prevertebral y paravertebral (flechas).



**Figura 7. A.** Tomografía computarizada con cortes sagital y axial. Imagen osteolítica con bordes escleróticos y amplia laminectomía. **B.** Centellografía ósea corporal total, sin evidencia de enfermedad diseminada.

Se programa una nueva cirugía a los dos meses de la primera. Se efectúa una resección del tercio posterior del cuerpo de T7 por vía posterolateral a través de una costo-transversectomía izquierda y abordaje extracelómico. Se constata tejido tumoral intracanal que se extiende desde T7 hasta T9, T7: 6C-T8: E6-T9: 6D, según la clasificación de Weinstein, Boriani y Biagini, y 2 G0 T0 M0 de la clasificación de Enneking. Luego de la remoción tumoral amplia, se realiza artrodesis posterior instrumentada de T5 a T12 y relleno intersomático con aloinjerto de banco en el defecto dejado por la exéresis tumoral corporal. No ocurren complicaciones intraoperatorias. El paciente usó corsé TLSO por cuatro meses. No tuvo complicaciones en el posoperatorio inmediato y tardío.

A los dos años de la cirugía descompresiva y la artrodesis posterior instrumentada consolidada, el paciente no tiene síntomas ni evidencias por imágenes de recidiva tumoral o metástasis (Figura 8).

La anatomía patológica reconfirmó TCG con la segunda muestra.

## Discusión

El TCG es una neoplasia ósea poco frecuente, el 7% se detecta en la columna vertebral y su localización más frecuente es en el sacro, es raro antes de la tercera década de

vida. La presentación de estos dos casos operados radica en la excepcionalidad del TCG en pacientes con esqueleto inmaduro.

Al igual que en los pacientes con cartílagos cerrados, el patrón de referencia para el tratamiento del TCG es la resección “en bloque” del tumor, aunque, a veces, por motivos de ubicación anatómica, es imposible y sugerimos la resección radical amplia.

Schütte y Taconis documentaron una serie de 462 pacientes con TCG, de los cuales 49 eran <19 años y solo 9 de ellos con localización en la columna vertebral, uno cervical, uno torácico, dos lumbar y cinco en el sacro.<sup>8</sup>

Fidler reportó nueve pacientes adultos con TCG tratados con resección en bloque y buenos resultados.<sup>9</sup>

Junming y cols. publicaron una serie de 22 casos en adultos, con mejores tasas de control tumoral en las resecciones en bloque. Informan una tasa de recidiva local del 28%.<sup>10</sup>

Se estima que el riesgo de metástasis pulmonares aumenta seis veces después de la primera recidiva local.<sup>11</sup>

Miszczyk comunicó una serie de TCG en adultos tratados con cirugía más radioterapia y cirugía sola. La tasa de control local fue del 83% cuando se utilizó cirugía más radiación como adyuvante y del 69% con cirugía solamente. Sin embargo, las diferencias no fueron estadísticamente significativas.<sup>12</sup>

Recientemente, se ha demostrado que los bifosfonatos, como pamidronato o ácido zoledrónico, reducen la recu-



▲ **Figura 8.** Radiografía al año de la cirugía. Artrodesis posterior instrumentada T5-T12.

rencia local del tumor y son útiles como terapia adyuvante efectiva.<sup>13</sup>

Gille y cols.<sup>14</sup> comunicaron un caso de un hombre de 46 años con retroceso del TCG en la columna cervical con la administración de ácido zoledrónico como terapéutica única.

Varios autores recomiendan evitar la radioterapia para reducir el riesgo de sarcomas inducidos por radiación.<sup>15,16</sup> En cambio, Ma y cols.<sup>17</sup> sostienen que la radioterapia podría ser una alternativa para el tratamiento de tumores no resecables, sin riesgo de malignización.

El anticuerpo monoclonal denosumab contra el ligando RANK ubicado en las células fusiformes del TCG ha reducido el tamaño del tumor e indujo la formación ósea y, en consecuencia, mejoró las manifestaciones neurológicas preoperatorias producidas por la compresión tumoral, incluso, facilitó el procedimiento quirúrgico.<sup>18</sup> El tratamiento con denosumab en adultos con TCG redujo significativamente o eliminó el contenido tumoral proliferativo sustituyéndolo con tejido óseo.<sup>19</sup>

Según nuestro conocimiento, no existen reportes en la bibliografía actual sobre el uso de denosumab en niños con TCG, solo informes de casos aislados con el uso de denosumab en el tratamiento del quiste óseo aneurismático.<sup>20,21</sup>

## Conclusiones

El TCG es una neoplasia de stirpe benigna y comportamiento local agresivo, de presentación rara en la población pediátrica. El dolor asociado al compromiso neurológico fue la presentación típica en los niños. La resección amplia del tumor y la descompresión de los elementos neurales asociada a fusión instrumentada permiten obtener una columna estable, preservar o restaurar la función neural y evitar la recidiva tumoral.

La presentación clínica, la edad de los pacientes y los resultados quirúrgicos a largo plazo hacen de extremo valor el reporte de estos casos en esqueletos inmaduros.

## Bibliografía

1. Caceres E, Vila G, Covaro A. Tumores benignos y lesiones paratumorales del raquis. En: SILACO Burgos Flores J, Izquierdo Núñez E, Sarramea HL. *Patología de la columna vertebral*; Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2016:466.
2. Garg S, Dormans J. Tumores benignos de la columna. En: Bridwell KH, DeWald RL. *Tratado de cirugía de la columna vertebral*, 3ª ed. Caracas: Amolca; 2015:1495-6.
3. Kos CB, Taconis WK, Fidler MW, ten Velden JJ. Multifocal giant cell tumors in the spine. A case report. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22:821-2.
4. Cummins CA, Scarborough MT, Enneking WF. Multicentric giant cell tumor of bone. *Clin Orthop Relat Res* 1996;(322):245-52.
5. Cohen DM, Dahlin DC, Maccarty CS. Vertebral giant-cell tumor and variants. *Cancer* 1964;17:461-72.
6. Leggon RE, Zlotecki R, Reith J, Scarborough MT. Giant cell tumor of the pelvis and sacrum: 17 cases and analysis of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 2004;423:196-207.
7. Rasouli A, Temple H, Eismont F. Tumores del sacro. En: Bridwell KH, DeWald RL. *Tratado de cirugía de la columna vertebral*, 3ª ed. Caracas: Amolca; 2015:1561-2.
8. Schütte HE, Taconis WK. Giant cell tumor in children and adolescents. *Skeletal Radiol* 1993;22:173-6.
9. Fidler MW. Surgical treatment of giant cell tumours of the thoracic and lumbar spine: report of nine patients. *Eur Spine J* 2001; 10:69-77.
10. Junming M, Cheng Y, Dong C, Jianru X, Xinghai Y, Quan H, et al. Giant cell tumor of the cervical spine: a series of 22 cases and outcomes. *Spine (Phila Pa 1976)* 2008;33:280-8.
11. Rock M. Curettage of giant cell tumour of bone: factors influencing local recurrences and metastasis. *Chir Organi Mov* 1990; 75(Suppl 1):204-5.
12. Miszczyk L, Wydmaniski J, Spindel J. Efficacy of radiotherapy for giant cell tumor of bone: given either postoperatively or as sole treatment. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001;49:1239- 42.
13. Chang SS, Suratwala SJ, Jung KM, Doppelt JD, Zhang HZ, Blaine TA, et al. Bisphosphonates may reduce recurrence in giant cell tumor by inducing apoptosis. *Clin Orthop Relat Res* 2004;(426):103-9.
14. Gille O, de Azevedo Oliveira B, Guerin P, Lepreux S, Richez C, Vital JM. Regression of giant cell tumor of the cervical spine with bisphosphonate as single therapy: a case report. *Spine (Phila Pa 1976)* 2012;37:E396-9.
15. Ruggieri P, Mavrogenis AF, Ussia G, Angelini A, Papagelopoulos PJ, Mercuri M. Recurrence after and complications associated with adjuvant treatments for sacral giant cell tumor. *Clin Orthop Relat Res* 2010;468:2954-61.

16. Leggon RE, Zlotecki R, Reith J, Scarborough MT. Giant cell tumor of the pelvis and sacrum: 17 cases and analysis of the literature. *Clin Orthop* 2004;423:196-207.
17. Ma Y, Xu W, Yin H, Huang Q, Liu T, Yang X, et al. Therapeutic radiotherapy for giant cell tumor of the spine: a systemic review. *Eur Spine J* 2015;24:1754-60.
18. Goldschlager T, Dea N, Boyd M, Reynolds J, Patel S, Rhines LD, et al. Giant cell tumors of the spine: has denosumab changed the treatment paradigm? *J Neurosurg Spine* 2015;22:526-33.
19. 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;18:4415-24.
20. Skubitz K, Peltola J, Santos E, Cheng E. Response of aneurysmal bone cyst to denosumab. *Spine (Phila Pa 1976)* 2015;40(22):E1201-4.
21. Lange T, Stehling C, Fröhlich B, Klingenhöfer M, Kunkel P, Schneppenheim R, et al. Denosumab: a potential new and innovative treatment option for aneurysmal bone cysts. *Eur Spine J* 2013;22:1417-22.