

TUMOR A CELULAS GIGANTES DE ESFENOIDES *

Por OTTO CAMPANO VERA ** y TEODORO QUISPICONDOR RAMON ***

R E S U M E N

Se describe un caso de tumor a células gigantes del esfenoides en un paciente varón de 26 años de edad con síntomas del lóbulo temporal izquierdo y erosión del seno esfenoidal en la radiografía simple. Los síntomas desaparecieron después de la operación del paciente. Se discuten los síntomas, hallazgos radiológicos, etiología, histopatología y el tratamiento quirúrgico de este raro tumor, en efecto nuestro caso es el primero reportado en la literatura médica nacional y probablemente el décimo quinto a nivel mundial.

S U M M A R Y

We describe a case of Sphenoid giant cells tumor in a male patient 26 years old with symptoms of left temporal lobe and X-ray film showing Sphenoid sinus eroded. The symptoms disappeared after the patient was operated. We discuss the clinical aspects, radiological findings, etiology, histopathology and surgical treatment of this uncommon tumor, in fact our case is the first reported in the Peruvian medical literature and probably the 15th in the world.

PALABRAS-CLAVE: Tumor a células gigantes, tumores de esfenoides.

KEY WORDS : Giant cells tumor, sphenoid tumor.

* Trabajo presentado al VI Congreso Peruano de Psiquiatría, Neurología y Neurocirugía, Lima.

** Jefe del Servicio de Neurocirugía del Hospital Regional N° 1 (IPSS) de Arequipa. Profesor Asociado de la Universidad Nacional de San Agustín de Arequipa.

*** Jefe del Departamento Ayuda al Diagnóstico del Hospital Regional N° 1 (IPSS). Profesor Principal de Anatomía Patológica de la Universidad Nacional de San Agustín de Arequipa.

Los tumores a células gigantes son extremadamente raros en cabeza y cuello. GESCHICKTER y COPELAND, citados por PITKETHLY y KEMPE (8), revisaron informes patológicos de 35 años en el Hospital John Hopkins y encontraron 22 casos, de éstos, 14 eran de mandíbula, 6 de máxilar y 2 de la fosa temporal, siendo que uno, fehacientemente era del cuerpo del esfenoides. EMLEY (5), refiere que en la Clínica Mayo, de 3,987 tumores primitivos de hueso, 155 (4%) eran tumores a células gigantes (osteoclastoma) y de éstos, aproximadamente el 75% ocurrieron en huesos largos, el 25% restantes estaban repartidos en sacro, carpo, patela, vértebras y cráneo. En el cráneo la mayor parte de casos se localizaron en mandíbula y maxilar, y uno en el oído medio. En la casuística de DE LA FUENTE en el Hospital Guillermo Almenara IPSS en 165 tumores primitivos de hueso, 14 correspondieron a tumor a células gigantes, y de éstos ninguno tuvo localización en cráneo y cara (4). EMLEY (5) realizó una revisión completa de la literatura mundial hasta marzo de 1971, consignando con su caso, 14 tumores a células gigantes de esfenoides, siendo pues el que vamos a presentar el décimoquinto en la literatura médica peruana.

DAHLIN y CUPPS (3), en su estudio sobre 195 casos de osteoclastoma, concluyen que en los tumores que fueron extirpados quirúrgicamente e irradiados después, el 19% desarrollaron sarcomas, y de los tratados sólo quirúrgicamente, solamente un caso evolucionó con sarcoma. Esto explicaría sobre la conducta terapéutica diferente adoptada por algunas escuelas. Refieren también que un caso de tumor a células gigantes, histológicamente benigno, evolucionó con metástasis.

Presentación del caso. — H. C. N° 45-2262744-48. Paciente de 26 años, diestro, masculino, boletero de cinema. Es atendido en el Consultorio de Neurocirugía del Hospital Regional N° 1 de Arequipa, por primera vez el 23 de junio de 1975; llegó transferido de Tacna con la siguiente historia. Frecuentaba la Posta desde junio de 1974 por presentar zumbido crónico en oído izquierdo, sin deterioro marcado de la audición. Le practicaron timpanotomía exploradora y sección del músculo del estribo izquierdo, no encontrando ninguna alteración patológica. Persistieron los acúfenos. Posteriormente presentó trastornos de la personalidad y del equilibrio, siendo entonces transferido. El examen evidenció paciente lúcido y desorientado personalmente, refería que sentía ruidos, como que tenía un "animal" en el oído izquierdo. Marcha atáxica sin predominancia, parafasia expresiva y leve dificultad para ocluir el párpado izquierdo; fondo de ojo normal, así como el resto del examen. Las radiografías simples de cráneo evidenciaron: intensa erosión del seno esfenoidal, llegando a desaparecer las clinoides anteriores, desmineralización de la parte superior del clivus y clinoides posteriores, dando una silla turca extremadamente pequeña.

El paciente evolucionó con aumento de la desorientación tiempo-espacio-personal, alucinaciones visuales traducidas por figuras de "animales", hipopersistente, alucinaciones auditivas y períodos de excitación psicomotriz y a mediados de julio refirió disfga para los sólidos. La angiografía carotidia izquierda

mostró gran desplazamiento avascular hacia arriba y hacia adentro de la arteria cerebral media, desplazamiento contralateral de la cerebral anterior.

Con el diagnóstico presuntivo de Astrocitoma quístico temporal, y, bajo anestesia general, el 23 de julio se le practica craneotomía fronto-temporal izquierda amplia. El hueso temporal en su porción escamosa se incide fácilmente con el bisturí, ya que tenía el grosor de una cáscara de huevo, apreciándose salida de líquido xantocrómico a presión, al levantar el colgajo, se visualiza gran tumoración extradural de color rojo vinoso con áreas amarillentas y formaciones quísticas que ocupaba totalmente la fosa temporal y desplazaba el lóbulo temporal hacia arriba, muy friable de cómoda exéresis y se introducía hacia la fosa media por el ala menor del esfenoides. Se practicó su retirada máxima, con curetaje exhaustivo del piso temporal que estaba muy frágil, hasta dejar hueso aparentemente sano. El informe anatomopatológico fue reportado como un tumor a células gigantes grado III.

En el post-operatorio inmediato persistió la desorientación, con períodos de intensa excitación psicomotriz, provocados probablemente por las alucinaciones auditivo-visuales. Afasia expresiva y parálisis facial periférica izquierda, esta última por lesión quirúrgica del nervio. Progresivamente fue recuperando el lenguaje, desapareciendo las alucinaciones, hasta llegar a conversar y caminar normalmente. Se negó a recibir radioterapia, siendo dado de alta el 29 de agosto de 1975, reintegrándose a su trabajo. Ha venido a control en dos oportunidades, la última en setiembre de 1976, encontrándose en el examen solamente la parálisis facial periférica. Lleva una vida normal. Se le ha propuesto la anastomosis hipogloso facial.

Comentarios.— El presente caso en su sintomatología inicial es muy similar a la del caso de JAMIESON (7), sobre osteoclastoma de la porción petrosa del hueso temporal, a excepción que el nuestro no presentó alteraciones timpánicas y sí radiológicas de hueso esfenoides. También el caso de ASENJO (2) sobre osteoblastoma benigno temporal intracraneano es similar en sintomatología, sólo que el tipo de tumor es diferente.

La serie total revisada por EMLEY (5), en los 14 casos, la sintomatología incluye: cefalea, diplopia, hiperestesia infraorbitaria, amenorrea, disminución de la agudez visual, ptosis palpebral.

Las alteraciones radiológicas abarcan: erosión selar, erosión esfenoidal y masa en el seno esfenoidal.

El tratamiento incluye: biopsia, biopsia y radiación, excisión parcial, excisión radical y excisión y radiación.

Los resultados se agrupan en: cura asintomática, hemiplejía, muerte en el post-operatorio inmediato, progresión sintomática o radiológica en periodos que varían de un mes a 20 años.

Existe predominancia del sexo femenino. El pronóstico es reservado, ya que es altamente recidivante. En cuanto a la etiología, la mejor interpretación

actual en relación a su génesis es que el tumor representa un crecimiento de tejido conectivo y más específicamente del tejido mesenquimal que sirve de soporte.

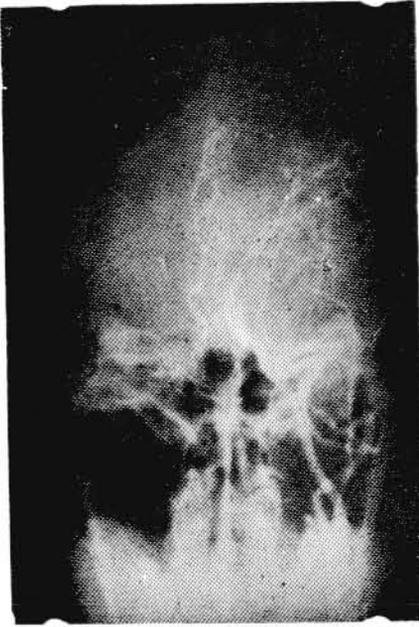
Anatomía Patológica.— La apariencia microscópica es idéntica a la de los tumores a células gigantes de los huesos largos. Histológicamente el cuadro característico es la presencia de numerosas células gigantes tipo multinuclear, con un gran núcleo redondo u oval en el estroma fusiforme. Areas de hemosiderina, hemorragia, infiltrado inflamatorio y células xantomatosas, pero, la presencia de cartílago o hueso es muy rara. La regularidad o la anaplasia de las células fusiformes del estroma celular es el índice crítico para diferenciar su cuadro de malignidad. HANAOKA (6) en el microscopio electrónico encuentra que las células del estroma recuerdan a los macrófagos, células sinusoidales y células la serie linfoide, sugiriendo que el tumor se puede originar de éstas. Según JAFFE LICHTENSTEIN y PORTIS se clasifica estos tumores en tres grados: Grado I, no debe tener atipismo apreciable, las células estromales son uniformes en tamaño, excepcionalmente se ven núcleos hiperromáticos y mitosis escasas. Grado II, varía de un ligero atipismo evidente. Sin ser francamente malignos, las células estromales son abundantes, compactas, generalmente fusiformes con núcleos gordos, hiperromáticos, hay mitosis. Grado III, forman un pequeño grupo con estroma sarcomatoso, francamente maligno. Este tipo da metástasis tarde o temprano. La gradación se refiere exclusivamente a las células estromales.

R E S U M E

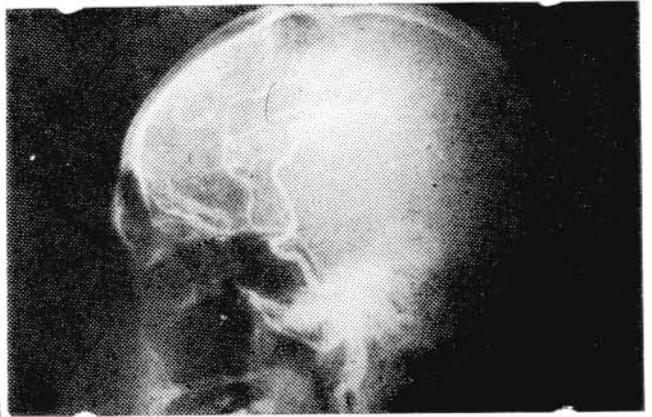
L'on présente un cas de tumeur à cellules géantes du Sphenoïde chez un homme de 26 ans, avec symptomatologie temporale et alterations radiologiques qui montrent l'érosion du sinus sphénoïdal et rarefaction osseuse du clivus. L'ablation chirurgicale a fait disparaître la symptomatologie. C'est une tumeur très rare, il s'agit du premier cas publié au Pérou et le quinzième enregistré dans la littérature mondiale. On passe en revue les expériences d'autres auteurs, l'on analyse la symptomatologie, les aspects radiologiques, étiologiques, histologiques et thérapeutiques.

ZUSAMMENFASSUNG

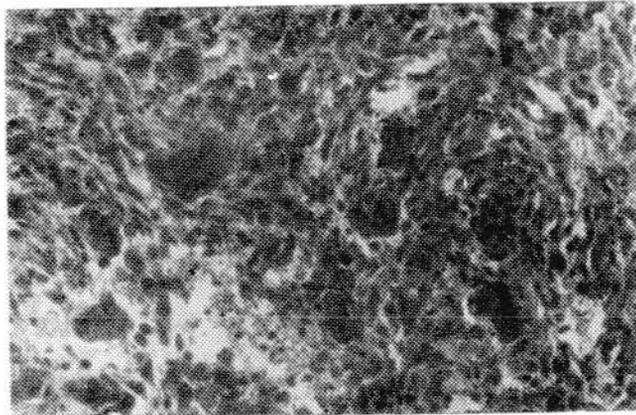
Es wird der Fall eines 26 jährigen männlichen Patienten mit Riesenzellen am Esphenoides beschrieben, mit temporalen Symptomen und radiologischen Veränderungen durch eine Erosion des sinus esphenoidalis und eine Demineralisation des oberen clivus. Ein chirurgischer Eingriff liess bis heute die Symptome verschwinden. Es handelt sich um einen äusserst seltenen Fall, wahrscheinlich den ersten in der peruanischen medizinischen Literatur überhaupt. Es werden die Erfahrungen der anderen Autoren dargelegt und deren Symptome, radiologische, therapeutische, ethiologische und histologische Aspekte kommentiert.



AGCI-AP.- Gran desplazamiento de la silvana y minima hernia subfalciorme.



AGCI-L.-Proceso expansivo avascular infrasilviano.
Agrandamiento de seno esfenoidal.



Microfotografia de lâmina.- Células gigantes multinucleares.

BIBLIOGRAFIA

1. ACKERMAN, V.L. & ROAS, J. (1974): *Surgical Pathology*, 5ta. ed., St. Louis.—
2. ASENJO, A., ROJAS, G., ALVAREZ, E. y DONOSO, P. (1972): "Osteoblastoma benigno temporal intracraneano", *Neurocirugia*, 30: 82-86.—
3. DAHLIN, C.D., CUPPS, E.R. & JOHNSON W., E. Jr. (1970): "Giant Cell Tumor: A Study of 195 Cases", *Cancer*, 25: 1061-1070.—
4. DE LA FUENTE MENDOZA, A. (1970): *Tumores y procesos tumorales óseos*. Tesis doctoral, Lima, Perú.—
5. EMLEY, E.W. (1971): Giant Cell Tumor of the Sphenoid Bone. A case report and Review of the literature", *Arch. Otolaring*, 94: 369-374.—
6. HANAOKA, H., FRIEDMAN, B. & MACK, P.R. (1970): "Ultrastructure and Histogenesis of Giant-Cell tumor of Bone", *Cancer*, 25: 1408-1423.—
7. JAMIESON, K.G. (1969): "Osteoclastoma de la porción petrosa del hueso temporal", *Brit. J. Surg. en (español)*, 1: 274-277.—
8. PIKETHILY, D. T. & KEMOE, G.L. (1969): "Giant Cell Tumors of the Sphenoid, report of two cases", *J. Neurosurg.*, 30: 301-304.