

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reportes de caso

Tumor de células gigantes de tejidos blandos del seno esfenoidal

Giant soft tissue tumor of the sphenoid sinus

Paola Andrea Marín-Callejas*, Anderson Alberto Roldán-Cano**, Gustavo Adolfo Vanegas-Ramírez***

* Médica residente de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello, Universidad de Antioquia. Antioquia, Colombia.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1545-8693>

** Médico otorrinolaringólogo y cirujano de cabeza y cuello, Universidad de Antioquia. Antioquia, Colombia.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5249-3391>

*** Otorrinolaringólogo y cirujano de cabeza y cuello, docente, Universidad de Antioquia, IPS Universitaria Clínica León XIII.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1570-5102>

Forma de citar: Marín-Callejas PA, Roldán-Cano AA, Vanegas-Ramírez GA. Tumor de células gigantes de tejidos blandos del seno esfenoidal. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza y cuello. 2023;51(3): 223 - 227. DOI.10.37076/acorl.v51i3.668

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 12 de mayo de 2022

Evaluado: 05 de septiembre 2023

Aceptado: 15 de septiembre 2023

Palabras clave (DeCS):

Células gigantes, obstrucción nasal, senos paranasales, base del cráneo.

RESUMEN

Introducción: el tumor primario de células gigantes de tejido blando de bajo potencial maligno es un tumor raro. Se han reportado en varios sitios, incluyendo mama, glándulas salivales, pulmón, entre otros. En el cráneo representan el 1 % y afectan preferentemente al esfenoides y los huesos temporales con bajo potencial de transformación maligna. **Caso:** se presenta el caso de un paciente masculino de 27 años con disminución de agudeza visual izquierda rápidamente progresiva, con evidencia de defecto pupilar aferente izquierdo. La tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética nuclear (RMN) muestran una lesión tumoral en topografía esfenoidal izquierda con extensión hacia el seno cavernoso del mismo lado que desplaza la hipófisis. **Discusión:** el objetivo es describir la frecuencia de la enfermedad y las características en su presentación, definir pautas para el abordaje, tratamiento y seguimiento; asimismo, establecer los factores pronósticos. **Conclusiones:** tumor de ubicación y presentación inusual.

Correspondencia:

Dra. Paola Andrea Marín-Callejas

E-mail: paolaa.marin@udea.edu.co

Dirección: Calle 41 B Sur, N.º 67 A - 10

Teléfono celular: 3007135495

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Giant cells, nasal obstruction, paranasal sinuses, skull base.

Introduction: Primary tumor of giant soft tissue cells with low malignant potential is a rare tumor. They have been reported in several sites, including breast, salivary glands, lung, etc. Giant cell tumors of the skull represent 1%, preferably affects the sphenoid and temporal bones. With low potential for malignant transformation. *Methods:* The case of a 27-year-old male patient is presented, with decrease in left visual acuity, rapidly progressive; with evidence of left afferent pupillary defect. CT and NMR are requested finding tumor lesion in left sphenoid topography with extension to the cavernous sinus of the same side displacing the pituitary gland. *Discussion:* The objective of the case report is to describe the frequency of the disease and the characteristics in its presentation, define guidelines for the approach, treatment and follow-up; also establish the prognostic factors. *Conclusions:* Tumor of unusual location and presentation.

Introducción

Los tumores de células gigantes de tejido blando (TCGTB) son extremadamente raros, se cree que es la contraparte de los tejidos blandos de los tumores de células gigantes del hueso debido a sus semejanzas histológicas e inmunohistoquímicas. El 80 % se localizan en extremidades superiores e inferiores; sin embargo, se han notificado casos de estos tumores en otros sitios como mama, glándulas salivales, pulmón, páncreas, tiroides, laringe, corazón y senos paranasales (1).

Los tumores de células gigantes (TCG) del cráneo representan el 1 % de todos los TCG, afecta preferentemente al esfenoides y huesos temporales, suelen ser tumores solitarios y pueden ocurrir en cualquier edad. La forma típica de presentación en esta ubicación es la cefalea y la disfunción de nervios craneales segundo (II) y octavo (VIII). Asimismo, la queja también puede ser una masa indolora bien circunscrita cubierta por piel normal o por una superficie carnosa de color rojo-marrón cuando está superficialmente ubicado. La duración de la masa varía entre dos y 12 meses (2, 3).

Fue descrita inicialmente en 1972 por Salm y Sissons, quienes informaron una serie de casos de 10 tumores primarios benignos de tejidos blandos; se describieron como TCG de hueso que carecen de un componente atípico de células mononucleares (4). En el mismo año, Guccion y Enzinger informaron una serie de 32 casos de los mismos tumores característicos de tejidos blandos, pero que exhibían una transformación maligna agresiva como la atipia, abundante actividad mitótica y pleomorfismo (5).

En 1979, Burnam y colaboradores presentan 14 documentados de casos de TCG que se originaban en los senos etmoidales, dicha patología se convirtió en un dilema diagnóstico ya que, el caso fue originalmente identificado como un angiofibroma, luego un granuloma reparador y, finalmente, aceptado como un TCG (4).

La Organización Mundial de la Salud (OMS) lo clasifica como TCGTB con bajo riesgo de malignización y un tumor maligno de células gigantes de tejido blando (TMCGBTB) (3, 6).

Histológicamente, estas lesiones se parecen mucho a sus contrapartes óseas, las cuales se caracterizan por la presencia de husos o células mononucleares poligonales y células gigantes multinucleadas similares a los osteoclastos. Aunque tienen características similares con los tumores óseos de células gigantes, por ejemplo, poseen un gran número de células osteoclasticas y mononucleares, alta vascularización, exhiben un fenotipo osteoblástico, pueden mostrar una metaplasia ósea y clínicamente son considerados localmente agresivos con rara incidencia de metástasis; se diferencian en que el TCGTB presenta un patrón multinodular prominente, afecta a personas de todas las edades y tienen diferencias genéticas en las regiones teloméricas de H3F3A y G34W (7). [¿huesos?] No es huesos, si es husos.

El diagnóstico diferencial histológico debe incluir otros procesos en los que se pueden encontrar células gigantes multinucleadas, como el “tumor marrón” de hiperparatiroidismo, displasia fibrosa y quiste óseo aneurismático.

Los tumores malignos de células gigantes (TMCGB) del seno esfenoidal son extremadamente raros, difíciles de diagnosticar y de tratar debido a su ubicación en la base del cráneo. El diagnóstico por imagen se convierte en un reto, ya que carece de características radiológicas específicas. El hallazgo más frecuente es una lesión expansiva y, a veces, lesión ósea lítica que puede extenderse al tejido blando adyacente, duramadre o senos paranasales (8).

En la ubicación esfenoidal, es importante diferenciar esta entidad del granuloma reparador de células gigantes (GRCG); sin embargo, en esta última las células gigantes son menos focales y más pequeñas, además tiene menor frecuencia y potencial de transformación maligna (9).

Caso clínico

Se trata de un hombre de 27 años, sin antecedentes patológicos de importancia, quien se presenta con 20 días de disminución progresiva de agudeza visual izquierda, valorado por el grupo de oftalmología y neurología de la institución. El examen físico revela agudeza visual izquierda 20/200 “visión en cuenta dedos”, defecto pupilar aferente

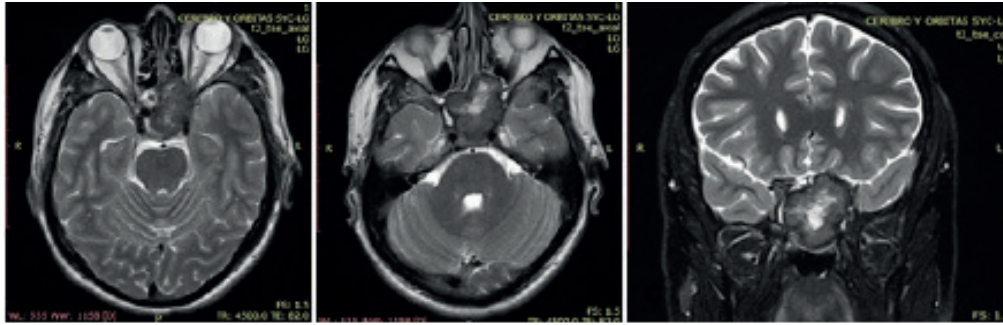


Figura 1. Resonancia preoperatoria. Lesión tumoral en topografía esfenoidal izquierda con extensión hacia el seno cavernoso del mismo lado que desplaza la hipófisis en sentido superior y hacia el lado derecho, y la carótida cavernosa y supraclinoidea hacia la izquierda (A, B y C) que ejerce un efecto de masa sobre el ápex orbitario con cambios inflamatorios secundarios del nervio óptico izquierdo por hiperintensidad de señal en las secuencias sensibles al líquido (A y B). Tomado de: Sistema de ayudas diagnósticas de la IPS Universitaria Clínica León XIII.

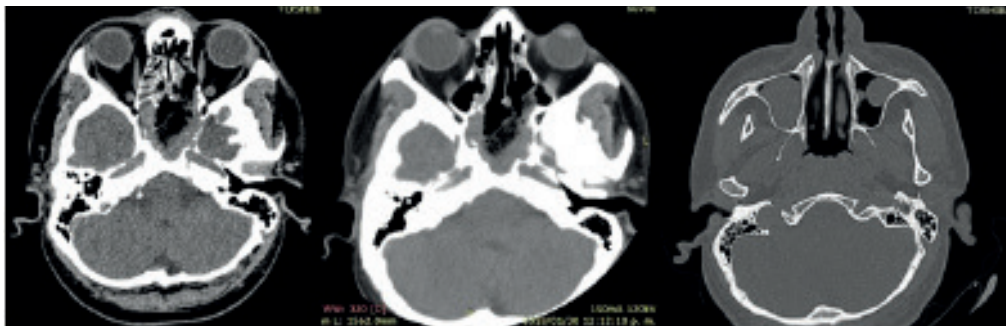


Figura 2. Tomografía posoperatoria. Engrosamiento mucoso y ocupación de celdillas etmoidales, cambios posquirúrgicos y disminución de tamaño de la lesión (A y B). Cambios por antróstomía bilateral con turbinoplastia del cornete medio en ambos lados, en ambos senos maxilares engrosamiento mucoso, niveles hidroaéreos y material hiperdenso que puede corresponder al hemoseno (C). Tomado de: Sistema de ayudas diagnósticas de la IPS Universitaria Clínica León XIII.

(DPAR) y signos de pupilitis ipsilateral; la sospecha inicial es de neuritis óptica, por lo cual se indican neuroimágenes (**Figura 1**).

Se realiza una nasofibrolaringoscopia que muestra una lesión a nivel de seno esfenoidal izquierdo en nasofaringe, por lo cual es llevado a cirugía para toma de biopsia; la patología es reportada como lesión de difícil caracterización debido a la presencia preponderante de células gigantes de aspecto tumoral. Se solicita inmunohistoquímica (S100, CD68, factor XIIIa, VI-MENTINA, CD34, CD31, CD117, EMA, CD56 y KI67).

Con este hallazgo es llevado a resección endoscópica transnasal en dos tiempos quirúrgicos: por otorrinolaringología y neurocirugía.

Dada la localización tumoral en el seno esfenoidal con destrucción de límites óseos y compromiso a fosa media extradural, pero adherido a la dura, se realiza una esfenoidotomía transetmoidal, septectomía posterior, exposición de todo el seno esfenoidal hasta la pared posterior, identificación y cubrimiento del defecto en el techo esfenoidal. El tumor se reseca hasta que se expuso el tejido sano. Se toman imágenes en los primeros días posoperatorios (**Figura 2**).

El paciente ha sido sometido a seguimiento clínico, endoscópico y con RMN cerebral en un lapso de aproximadamente 10 meses, los cuales no mostraron evidencia de recidiva tumoral (**Figuras 3 y 4**); además, el paciente ha presentado mejoría progresiva de agudeza visual.

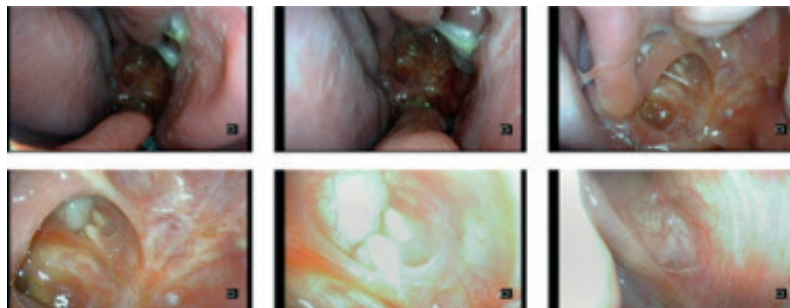


Figura 3. Nasofibrolaringoscopia posoperatoria. Cambios posquirúrgicos de cirugía de base de cráneo, sin signos de recidiva tumoral. Tomado de: Sistema de ayudas diagnósticas de la IPS Universitaria Clínica León XIII, examen realizado por el Dr. Gustavo Adolfo Vanegas Ramírez.

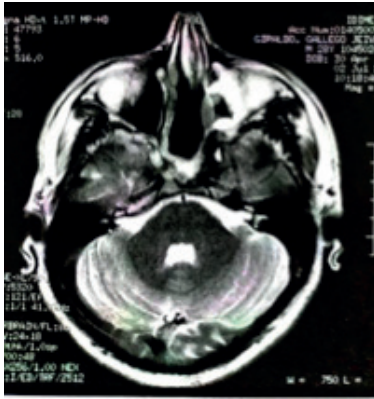


Figura 4. RMN de cráneo posoperatoria. Cambios posquirúrgicos en los senos paranasales y disminución del tamaño de la lesión. Tomado de: Sistema de ayudas diagnósticas de la IPS Universitaria Clínica León XIII.

Discusión

El TCGTB exhibe un comportamiento benigno con una alta tasa de recurrencia si se extirpa inadecuadamente; asimismo, existe una posibilidad extremadamente baja de metástasis.

No se han identificado factores etiológicos para TCGTB (4). Sin embargo, algunos estudios sugirieron que la inflamación crónica puede desempeñar un papel en la patogénesis; no obstante, no hay evidencia que lo demuestre.

Desde el punto de vista histológico, los tumores reportados en la nariz y los senos paranasales son pigmentados y ulcerados; en nuestro caso el examen microscópico mostró una lesión de difícil caracterización debido a la presencia preponderante de células gigantes de aspecto tumoral (10). En este aspecto, si bien no está en consonancia con lo reportado en la literatura, con la histología sugestiva y apoyados de la inmunohistoquímica, se tomó la decisión de la escisión quirúrgica. Las células gigantes similares a los osteoclastos generalmente exhiben CD68 positivo e inmunotinción CD34 negativa (11).

En nuestro caso, la inmunohistoquímica es informada como células atípicas CD31 positivas, CK COCTEL negativa, CD34 negativa, AML negativa, VIMENTINA positiva, S100 negativa con una proliferación KI67 menor al 1 %. El estudio de coloración básica en espécimen del seno esfenoidal se reportó como “infiltración en forma difusa por células de aspecto mononuclear e histiocitos espumosos acompañados de abundantes células gigantes multinucleadas. No se observa actividad mitótica atípica ni necrosis. Hallazgos similares en estudio de patología, con marcadores de inmunohistoquímica que fueron clasificados por tumor de células gigantes”.

Los hallazgos radiológicos se caracterizan por diversos grados de destrucción ósea y estas lesiones tienden a ser localmente agresivas. Los rasgos microscópicos característicos del TCG del hueso son algo similares a los tumores de células gigantes de tejidos blandos e incluyen células gigantes dispersas de manera uniforme en un estroma, el cual contiene poco o ningún material intercelular con forma-

ción osteoide ocasional (1). En nuestro caso, la evidencia radiológica de destrucción ósea estuvo presente, el tumor se originó a partir de tejidos blandos submucosos y hubo evidencia de comportamiento agresivo local en el momento del diagnóstico.

Existen diversas entidades que ameritan diagnóstico diferencial, como el histiocitoma fibroso benigno (BFH), el cual es visto con frecuencia en el área de la cabeza y el cuello e involucra dermis. Microscópicamente está compuesto por células fusiformes, histiocitos, macrófagos y osteoclastos, como células gigantes. También con tumores fibrohistiocíticos plexiformes, localizados en dermis y subcutáneos, ocurren exclusivamente en niños; están compuestos de histiocitos y células gigantes entremezcladas con fibroblastos, expresan CD68, pero la actina del músculo liso los diferencia de los TCGTB (2).

El pronóstico de estos tumores es excelente, con cierto potencial de recurrencia local después de una escisión incompleta. El potencial de recurrencia locoregional probablemente esté relacionado con el patrón de crecimiento multinodular; de tal manera que la escisión amplia debe ser curativa. Parece que no hay diferencia en el comportamiento de los tumores superficiales y profundamente localizados (12).

La presentación y ubicación inusuales hicieron que este caso fuera muy interesante y, hasta donde sabemos, este es uno de los pocos informes de TCGTB de bajo potencial maligno ubicado en la cavidad nasal. A pesar de que los síntomas como la obstrucción nasal y la infección frecuente de los senos se relacionan muy probablemente con la presencia de pólipos nasales inflamatorios, se deben considerar otras entidades como la que describimos y el seguimiento se debe adaptar de acuerdo con el proceso patológico.

Actualmente se recomienda la escisión radical con un seguimiento estricto clínico, imagenológico y endoscópico, ya que la tasa de recurrencia no es despreciable. En cuanto a la radioterapia, no hay evidencia actual disponible con respecto a su uso (13).

Conclusión

Los casos reportados de TCGTB en cabeza y cuello son raros, de tal manera que la presentación y ubicación inusuales hicieron que este caso fuera muy interesante. No tiene predilección por sexo y puede afectar a cualquier edad. Si bien los síntomas como la obstrucción nasal y la infección frecuente de los senos se relacionan muy probablemente con la presencia de pólipos nasales inflamatorios, se requiere un alto índice de sospecha y apoyarse de las características radiológicas e histológicas para su diagnóstico; asimismo, debe diferenciarse de otros TCG.

Limitaciones

Se deben considerar como limitaciones del caso que, al momento del diagnóstico de la enfermedad, se presentaba

con un tamaño tumoral importante y afectación de la agudeza visual, lo cual implicó mayor extensión de resección y recuperación visual parcial; además, el seguimiento posoperatorio se hizo más difícil porque la residencia del paciente estaba en otra ciudad y se le dificultaba el traslado más frecuente.

Conflicto de intereses y financiación

Declaramos que no tenemos conflicto de intereses y que no hubo financiación económica en el proceso de publicación; sin embargo, los recursos para la atención y el seguimiento del paciente fueron otorgados por la institución de salud IPS Universitaria Clínica León XIII en la ciudad de Medellín, en la actualidad conocido como Hospital Alma Máter de Antioquia.

Agradecimientos

Agradecemos al Hospital Alma Máter de Antioquia por favorecer el acceso a los recursos y la información para llevar a cabo la atención del paciente y, secundariamente, la publicación del caso clínico. También agradecemos al paciente por autorizarnos divulgar la información de interés para el reporte del caso.

Aspectos éticos

Las conductas que fueron tomadas con el paciente se ofrecieron a la luz de la literatura y no se realizaron tratamientos o terapias experimentales; asimismo, la publicación de imágenes y datos clínicos relevantes se realizaron con el consentimiento del paciente y no se revela información susceptible para su identificación

REFERENCIAS

1. Tuluc M, Zhang X, Inniss S. Giant cell tumor of the nasal cavity: case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007;264(2):205-8. doi: 10.1007/s00405-006-0143-6.
2. Lentini M, Zuccalà V, Fazzari C. Polypoid giant cell tumor of the skin. *Am J Dermatopathol.* 2010;32(1):95-8. doi: 10.1097/DAD.0b013e3181b34724
3. Righi S, Boffano P, Patetta R, Malvè L, Pateras D, De Matteis P, et al. Soft tissue giant cell tumor of low malignant potential with 3 localizations: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2014;118(5):e135-8. doi: 10.1016/j.oooo.2014.03.013
4. Burnam JA, Benson J, Cohen I. Giant cell tumor of the ethmoid sinuses: diagnostic dilemma. *Laryngoscope.* 1979;89(9 Pt 1):1415-24. doi: 10.1002/lary.5540890906
5. Bandyopadhyay A, Khandakar B, Medda S, Dey S, Paul PC. Giant Cell Tumour of Soft Tissue in Neck: An Uncommon Tumour in an Uncommon Location. *J Clin Diagn Res.* 2015;9(12):ED19-20. doi: 10.7860/JCDR/2015/15384.6954
6. Salm R, Sissons HA. Giant-cell tumours of soft tissues. *J Pathol.* 1972;107(1):27-39. doi: 10.1002/path.1711070106
7. Lee JC, Liang CW, Fletcher CD. Giant cell tumor of soft tissue is genetically distinct from its bone counterpart. *Mod Pathol.* 2017;30(5):728-733. doi: 10.1038/modpathol.2016.236
8. Company MM, Ramos R. Giant cell tumor of the sphenoid. *Arch Neurol.* 2009;66(1):134-35. doi:10.1001/archneurol.2008.509
9. Tsai Y-F, Chen L-K, Su C-T, Lee C-C, Wai C-P, Chen S-Y. Giant cell tumor of the skull base: a case report. *Chin J Radiol.* 2000;25:223-27.
10. Fu YS, Perzin KH. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. A clinicopathologic study. II. Osseous and fibro-osseous lesions, including osteoma, fibrous dysplasia, ossifying fibroma, osteoblastoma, giant cell tumor, and osteosarcoma. *Cancer.* 1974;33(5):1289-305. doi: 10.1002/1097-0142(197405)33:5<1289::aid-cnrcr2820330514>3.0.co;2-p.
11. Miettinen M. Giant cell tumors of soft parts. En: Miettinen M (ed). *Diagnostic soft tissue pathology.* 1.a ed. New York: Churchill Livingstone; 2003. p. 201-3.
12. Billings SD, Folpe AL. Cutaneous and subcutaneous fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy: an update. *Am J Dermatopathol.* 2004;26(2):141-55. doi: 10.1097/00000372-200404000-00035
13. Hafiz S, Shaheen M, Awadh N, Esheba G. Giant cell tumor of soft tissue: A case report for the first time in ear. *Human Pathology: Case Reports.* 2017;10:12-4.