

Un tumor espinal benigno con comportamiento maligno: presentación clínica extremadamente rara



Malignant behaviour of a benign spinal tumour: An extremely rare presentation

Sr. Editor:

Los tumores de células gigantes de la vaina tendinosa (TCGVT) son neoplasias raras de estirpe sinovial localizadas frecuentemente en las grandes articulaciones de los miembros inferiores. Existen 2 tipos: localizado y difuso; ambos son una proliferación de células mononucleares de tipo sinovial mezcladas con células gigantes multinucleares, células espumosas, siderófagos y células inflamatorias¹. El TCGVT tipo localizado es el más habitual; suele aparecer en adultos jóvenes (30-50 años), siendo la neoplasia más frecuente de la mano. Aunque con características histopatológicas benignas, el TCGVT de tipo difuso es localmente agresivo y con una probabilidad de recurrencia local del 15-24%¹⁻⁴. Este tumor ha sido descrito afectando a las articulaciones del esqueleto apendicular, siendo reportado en la columna vertebral de manera excepcional. Cuando afecta a la columna vertebral tiene predilección por elementos posteriores, como las articulaciones (facetos), las láminas y los pedículos. Clínicamente se suele manifestar con dolor local o radicular y también mielopatía crónica. En este artículo presentamos un caso excepcional de compresión medular aguda a causa de un TCGVT en la región torácica alta; también realizamos una revisión de los casos previamente descritos.

Varón 55 años, sin antecedentes de interés. Acude por dolor torácico y debilidad en los miembros inferiores de inicio súbito. En la exploración neurológica presentaba paraplejía con nivel sensitivo T10, hiperreflexia en miembros inferiores, reflejo cutáneo plantar extensor bilateral y pérdida del control de esfínteres. La resonancia magnética (RM) mostró una lesión vertebral T2 que afectaba al cuerpo, las láminas, los pedículos y las articulaciones cigapofisarias (AC) sin captación de contraste, produciendo invasión epidural y una fractura patológica asociada con mielopatía (fig. 1). Se realiza laminectomía T1-T2 de urgencia y se evidencia destrucción de láminas, AC y pedículos. También se objetiva una masa epidural parcialmente delimitada, de consistencia dura y color oscuro, la cual se extirpa de manera subtotal.

Bajo la sospecha de metástasis, se realiza una tomografía por emisión de positrones (PET), donde el resto tumoral en T2 presentaba una captación alta de fluorodesoxiglucosa (FDG) hasta un valor de captación estandarizado (SUV) máx. de 18,6 (benignas < 2,5 > malignas, en hueso), lo que indicó una lesión maligna, aunque no se identificaron lesiones en otros órganos. Finalmente, la anatomía patológica es compatible con TCGVT de tipo difuso (fig. 2). Se vuelve a intervenir quirúrgicamente mediante un abordaje costrotransverso transpedicular realizándose resección completa y corporectomía con colocación de un cilindro de polyether ether ketone (PEEK) en el espacio T2 y fijación con

tornillos transpediculares T1-T3. El paciente recuperó lentamente la sensibilidad, presentando a los 5 días fuerza 2/5 en la extremidad inferior derecha y 1/5 izquierda (según el British Medical Research Council, modified), recuperando el control de esfínteres. A los 24 meses deambula con bastón, siendo independiente para sus actividades de vida diaria y sin signos de recidiva (fig. 1).

Los TCGVT son neoplasias raras de estirpe sinovial de características histopatológicas similares a la sinovitis villonodular pigmentada (SVNP)¹. El TCGVT tipo difuso es localmente más agresivo, peormente delimitado, más frecuente en adultos jóvenes y suele localizarse cerca de grandes articulaciones de miembros inferiores (rodilla en el 80% de casos)¹. En los raros casos en que los TCGVT afectan a la columna vertebral, las series muestran una edad de presentación media en torno a los 35 años y cierto predominio femenino⁵. Estos tumores suelen producir síntomas subagudos o crónicos como dolor, radiculopatía o mielopatía de progresión subaguda/crónica. Aparecen habitualmente en la región cervical y lumbar, afectando a elementos posteriores, pueden erosionar el hueso y a menudo producen afectación multinivel⁵⁻⁷. Es muy rara la clínica de compresión medular aguda^{5,6,8}. En nuestra revisión bibliográfica de 65 casos de TCGVT o SVNP que afectan a la columna, fue frecuente la aparición de mielopatía crónica que en algún caso pudo conducir a paraplejía establecida, con un solo caso de compresión medular aguda tras un accidente de tráfico^{5,6,8,9}. Está descrito que existe un posible papel desestabilizador de un traumatismo previo que exacerba o desencadena los síntomas cuando existe una lesión neoplásica en la columna vertebral^{5,7}. En nuestro caso se observa también afectación severa del cuerpo vertebral, produciendo una fractura patológica con pérdida de altura de ese nivel; este tipo de presentación clínico-radiológica es excepcional, ya que en los otros casos reportados de mielopatía subaguda no existe una afectación significativa del cuerpo vertebral o antecedente previo que pueda desestabilizar el nivel afectado (tabla 1)^{6,7,10,11}.

Radiológicamente, es muy difícil diferenciar el TCGVT de lesiones óseas primarias o secundarias. En la RM, el TCGVT suele aparecer como lesiones isointensas con respecto al músculo en imágenes potenciadas en T1 y heterogéneo en imágenes potenciadas en T2, siendo difícil delimitar su origen exacto⁵⁻⁷. En el diagnóstico diferencial, existen lesiones mucho más frecuentes, como mieloma múltiple, metástasis o linfoma, las cuales frecuentemente causan lesiones múltiples. Sin embargo, los tumores primarios óseos causan frecuentemente lesiones solitarias como en el caso del TCGVT¹². Nuestro paciente presentaba una lesión única que afectaba por completo la vértebra. Por lo tanto, desde el punto de vista topográfico, no fue posible un claro diagnóstico diferencial previo a la cirugía. Sin embargo, desde el punto de vista epidemiológico, el perfil clínico de los pacientes afectados por lesiones vertebrales suele ser más orientativo en el momento del diagnóstico¹². En nuestro caso, un paciente relativamente joven con una lesión vertebral única podía minimizar la probabilidad de lesiones metastásicas o linfoproliferativas. En la PET se han descrito casos de TCGVT con captación de FDG inferiores a 8 de SUV máx.; en nuestro caso se presenta una captación muy alta de FDG con un SUV máx. de 18,6, siendo el primer caso reportado con valores tan altos y se cree que es debido a

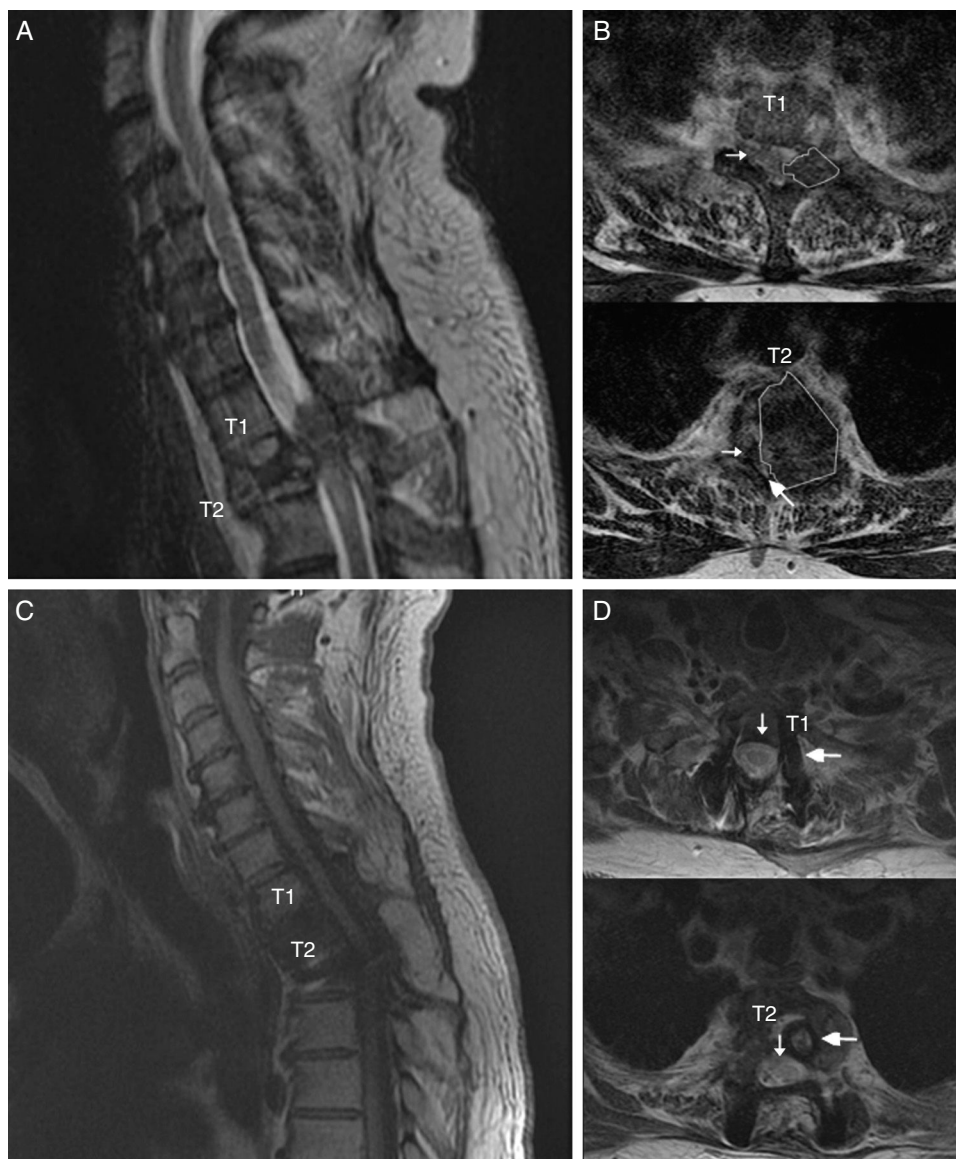


Figura 1 Imágenes de resonancia magnética (RM) espinal del caso presentado. A) RM de región cervicodorsal en proyección sagital que muestra el tumor invadiendo la vértebra T2. B) Cortes axiales a nivel de las vértebras T1 y T2 donde se presenta el tumor delineado y el significativo desplazamiento del cordón medular (flecha pequeña) hacia la derecha y con escaso espacio subaracnoideo (flecha grande), lo que demuestra una compresión medular severa. C) RM de región cervicodorsal que muestra a liberación del canal medular de los niveles previamente afectados por el tumor. D) Cortes axiales a nivel de las vértebras T1 y T2 donde se objetiva la liberación del canal medular (flecha pequeña) y la resección completa de la lesión con colocación de material de fijación y estabilización (flecha grande).

la sobreexpresión de la proteína transportadora de glucosa 1 (GLUT 1) presente en macrófagos y células gigantes de estos tumores^{12,13}. De aquí se sugiere que la PET podría tener utilidad como parte del seguimiento radiológico al igual que la RM.

El manejo es quirúrgico, con resección completa en la medida de lo posible y tratando con reintervención quirúrgica las posibles recurrencias (15% tras escisión macroscópicamente completa), siendo rara la mortalidad por causa del tumor^{5,7}. Gezen et al. reportan un caso en el cual se realizó resección parcial con descompresión espinal del nivel

afectado y, aunque no se objetivó recurrencia después de 16 meses de seguimiento, estos autores recomiendan resección completa siempre que sea posible y en centros donde no sea posible realizar dicho grado de resección debería complementarse el tratamiento con radioterapia. Añadiendo radioterapia (dosis media 39,8Gy) a la cirugía en casos de resecciones parciales y con un tipo histológico infiltrativo/difuso se ha conseguido hasta un 94% de control local con un seguimiento medio de 94 meses¹⁴. Sin embargo, dada la rareza de esta patología, no existen ensayos clínicos que comprueben la utilidad de la radioterapia en estos tumores.

Tabla 1 Revisión de casos de TCGVT/SVNP^a con compresión medular aguda/subaguda como comienzo

Autor/año	Edad/ sexo	Presentación clínica	Nivel afectado	Región vertebral afectada	Diagnóstico histológico ^a	Tratamiento	Seguimiento (meses)/resultado
Clark/1993	23/M	Paraparesia/retención urinaria	D7-8	Lámina/7. ^a costilla	SVNP	Cirugía/resección total	NR
Gezen/1996	19/M	Paraparesia	D10-11	Lámina/pedículo	SVNP	Cirugía/resección parcial	16/no recidiva
Bruecks/2001	13/F	Dificultad para la marcha/retención urinaria	D8	Lámina/AT/pedículo/partes del CV	SVNP	Cirugía/resección total	NR
Baena-Ocampo/2009	17/M	Paraplejía y pérdida del control de esfínteres	D8-10	Lámina/pedículo	SVNP	Cirugía/resección total	72/no recidiva
Celiktas/2013	22/M	Paraplejía	D7	Lámina/FA	SVNP	Cirugía/resección total	24/no recidiva
Rascón/2015 (caso presentado)	55/M	Paraplejía	D2	Lámina/pedículo/CV completo	TCGVT	Cirugía-FTP/resección total	18/no recidiva

AT: apófisis transversa; CV: cuerpo vertebral; F: femenino; FA: faceta articular; FTP: fijación transpedicular; M: masculino; NR: no reportado; SVNP: sinovitis villonodular pigmentada; TCGVT: tumores de células gigantes de vaina tendinosa.

^a La SVNP y los TCGVT son neoplasias originadas en células de estirpe sinovial coincidentes en fisiopatología, imagen histológica, tratamiento y pronóstico. Estas entidades se diferencian en el crecimiento intraarticular con patrón «villonodular» (SVNP) o bien extraarticular y presentación como masa de partes blandas (TCGVT)⁵. En línea con la literatura, hemos incluido ambas en nuestra revisión.

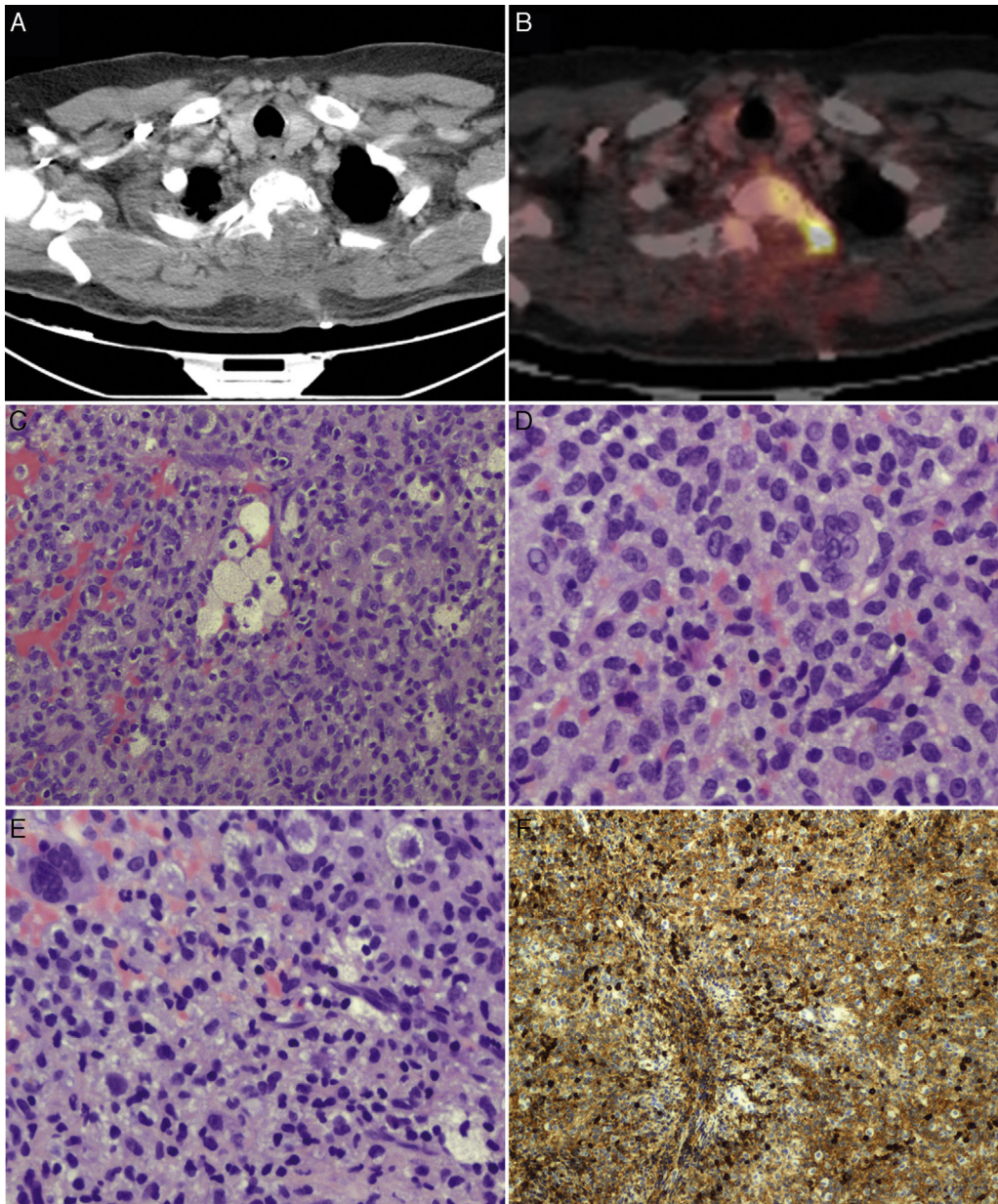


Figura 2 Imágenes de tomografía por emisión de positrones a nivel de T2 (A y B), donde se demuestra una captación alta de fluorodesoxiglucosa (FDG) hasta un SUV máx. de 18,6 (B). La anatomía patológica mostró proliferación neoplásica altamente celular, patrón de crecimiento difuso, constituido por células mononucleares de núcleos redondos u ovalados y citoplasma abundante eosinófilo (C y E, hematoxilina-eosina, 40× y 100×, respectivamente). Estas se acompañan de células xantomatosas, siderófagos y células gigantes multinucleadas. También presenta escasas mitosis (D, hematoxilina-eosina, 400×), focos de necrosis e infiltrado linfocitario. La inmunohistoquímica muestra positividad para CD68 (F).

Otros autores han reportado casos de TCGVT en los que ha sido posible la resección completa gracias a que el tumor se encontraba bien delimitado de los tejidos adyacentes y surgiendo de los elementos posteriores de la vértebra de manera exofítica hacia el canal medular. En estos casos, la presentación clínica suele ser mucho más subaguda; en ninguno de estos casos se observó afectación del cuerpo vertebral ni fracturas asociadas^{9,15,16}. En nuestro caso, la presencia de una fractura patológica, debido a la invasión del tumor a todo el cuerpo vertebral, ocasionó una clínica

aguda, pudiéndose intervenir a tiempo y lográndose una resección completa con un buen pronóstico a largo plazo.

Los TCGVT pueden presentarse como compresión medular aguda. El tratamiento es una resección total con márgenes amplios, lo cual parece ser el principal factor pronóstico, sobre todo en el tipo difuso^{1,6}. La radioterapia es una herramienta útil en control de restos tumorales o recidivas inoperables^{2,4,14}. Nuevos estudios sugieren el uso inhibidores del receptor factor estimulador de colonias 1 (CSF1R) con buenos resultados¹⁷. Dada la posibilidad

de recurrencia (15%), recomendamos seguimiento estrecho durante los 2 primeros años con RM o PET-TAC anual^{5,6}.

Agradecimientos

A la Ing. Ingrid Carranza por la elaboración de la iconografía.

Bibliografía

- Somerhausen Aubain N, Dal Cin P. Diffuse-type giant cell tumour. En: Fletcher CDM, Krishnan Unni K, Mertens F, eds. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. IARC: Lyon;2007. p.111-126.
- Fotiadis E, Papadopoulou A, Svarnas T, Akritopoulos P, Sachinis NP, Chalidis BE. Giant cell tumour of tendon sheath of the digits. A systematic review. *Hand*. 2011;6:244–9.
- Adams EL, Yoder EM, Kasdan ML. Giant cell tumor of the tendon sheath: Experience with 65 cases. *Eplasty*. 2012;12:e50.
- Park G, Kim YS, Kim JH, Lee SW, Song SY, Choi EK, et al. Low-dose external beam radiotherapy as a postoperative treatment for patients with diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee. *Acta Orthop*. 2012;83:256–60.
- Giannini C, Scheithauer B, Wenger D. Pigmented villonodular synovitis of the spine: A clinical, radiological, and morphological study of 12 cases. *J Neurosurg*. 1996;84:592–7.
- Furlong MA, Motamedi K, Laskin WB, Vinh TN, Murphey M, Sweet DE, et al. Synovial-type giant cell tumors of the vertebral column: A clinicopathologic study of 15 cases. *Hum Pathol*. 2000;34:670–9.
- Roguski M, Safain MG, Zerris VA, Kryzanski JT, Thomas CB, Magge SN, et al. Pigmented villonodular synovitis of the thoracic spine. *J Clin Neurosci*. 2014;21:1679–85.
- Gezen F, Akay KM, Aksu AY, Bedük A, Seber N. Spinal pigmented villonodular synovitis: A case report. *Spine*. 1976;21:642–5.
- Clark LJ, McCormick PW, Domenico DR, Savory L. Pigmented villonodular synovitis of the spine. *J Neurosurg*. 1993;79:456–9.
- Bruecks AK, Macaulay RJ, Tong KA, Goplen G. 13 year old girl with back pain and leg weakness. *Brain Pathol*. 2001;11:263–4.
- Rovner J, Yaghoobian A, Gott M. Pigmented villonodular synovitis of the zygoapophyseal joint. *Spine*. 2008;33:656–8.
- Rodallec MH, Feydy A, Larousserie F, Anract P, Campagna R, Babinet A, et al. Diagnostic imaging of solitary tumors of the spine: What to do and say. *Radiographics*. 2008;28:1019–41.
- Chang KJ, Byun BH, Moon HS. Tenosynovial giant cell tumor of diffuse type mimicking bony metastasis detected on F-18 FDG PET/CT. *Nucl Med Mol Imaging*. 2014;48:230–2.
- Griffin A, Ferguson P, Catton C, Chung P, White L, Wunder J, et al. Long-term outcome of the treatment of high-risk tenosynovial giant cell tumor/pigmented villonodular synovitis with radiotherapy and surgery. *Cancer*. 2012;118:4901–9.
- Celiktas M, Asik MO, Gezercan Y, Gulsen M. Pigmented villonodular synovitis of the thoracic vertebra presenting with progressive spastic paraparesis. *Case Reports Orthop*. 2013;2013:6–9.
- Baena-Ocampo CL, Rosales Olivares LM. Pigmented villonodular synovitis of thoracic facet joint presenting as rapidly progressive paraplegia. *J Clin Rheumatol*. 2009;15:393–5.
- Tap WD, Wainberg ZA, Anthony SP, Ibrahim PN, Zhang C, Healey JH, et al. Structure-guided blockade of CSF1R kinase in tenosynovial giant-cell tumor. *N Engl J Med*. 2015;373:428–37.

F.J. Rascón-Ramírez*, J.M. Avecillas-Chasín,
L.A. Bautista Balbás y S.D. Kita

*Servicio de Neurocirugía, Instituto Neurociencias,
Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: ferrascon@hotmail.com,
drfernandorascon@gmail.com (F.J. Rascón-Ramírez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.02.007>

0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

Ataxia cerebelosa rápidamente progresiva asociada a anticuerpos anti-GAD[☆]



Rapidly progressing cerebellar ataxia associated with anti-GAD antibodies

Sr. Editor:

La etiología de la ataxia esporádica aguda del adulto incluye causas tóxicas, inmunomediadas, déficits vitamínicos,

enfermedades infecciosas, degenerativas y genéticas¹. Se han descrito casos de ataxia esporádica de curso subagudo mediados por autoanticuerpos antidecarboxilasa del ácido glutámico (anti-GAD) con respuesta parcial de los síntomas neurológicos a tratamiento inmunosupresor. Se presenta el caso clínico de un paciente que presentó un cuadro de ataxia de curso subagudo con estudio compatible con ataxia por anticuerpos anti-GAD, sin otras enfermedades autoinmunes asociadas, que obtuvo una resolución completa tras el tratamiento inmunosupresor.

Se trata de un hombre de 52 años, fumador de 20 cigarrillos al día y sin otros antecedentes personales o familiares de interés, que presenta cuadro de inicio al despertar caracterizado por vértigo, disartria leve y ataxia troncal. Ante la sospecha de un cuadro de etiología vascular, se activa el protocolo para la atención al código ictus, realizando una TC cerebral multiparamétrica, con secuencias de perfusión y angiográficas, que no revela alteraciones. Por el mismo motivo, se realiza una resonancia magnética (RM)

[☆] Este caso clínico fue presentado como comunicación oral en la LXVII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología bajo el título «Ataxia cerebelosa aguda rápidamente progresiva asociada a anticuerpos anti-GAD con remisión completa tras plasmaféresis»..