

Reporte de caso

Quiste aneurismático del manubrio del esternón: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Ludmila Cosío-Lima,* Miguel Cosío Pascal,** Abelardo Monges-Nicolau***

Hospital Ángeles Mocel

RESUMEN. Reportamos el caso de un paciente de 62 años de edad con un quiste aneurismático del manubrio del esternón. De acuerdo a la literatura revisada, se trata de un caso extraordinariamente raro. El paciente fue referido al Servicio de Cirugía Cardiotorácica por médicos de una clínica rural lejana, con diagnóstico de aneurisma de aorta ascendente de probable etiología luética. La aortografía y el laboratorio (VDRL) descartaron estas posibilidades. Fue necesario realizar dos punciones-biopsia para hallar los elementos histológicos que orientaron al diagnóstico definitivo. La decisión de la junta médica-quirúrgica fue la de enviar al paciente a oncología para ser radiado de primera intención. Como resultado del tratamiento, a las cuatro semanas el tamaño de la lesión se redujo en 75-80%, habiendo perdido el carácter pulsátil. Quedó como remanente una masa ligeramente irregular, de consistencia fibrosa, no dolorosa ni limitante para alguna función. El caso fue revisado cada tres meses durante dos años. Al término de este período no se registró ningún cambio ni indicio de recurrencia de la lesión. Según la literatura revisada, éste sería el segundo caso reportado en esta localización.

Palabras clave: quiste óseo aneurismático, esternón, radioterapia.

ABSTRACT. We report the case of a 62-year-old patient with an aneurysmatic manubrium sterni cyst. According to the literature reviewed, this is an extremely rare case. The patient was referred to the cardiothoracic surgery service by physicians of a remote rural clinic, with a diagnosis of ascending aortic aneurysm of probable luetic etiology. The aortography and the lab (VDRL) ruled out this possibility. Two biopsy punctures were needed to find the histologic elements that could guide the final diagnosis. The medical-surgical committee decided to refer the patient to Oncology for first-line radiation therapy. As a result of treatment, by week 4 the lesion had decreased 75-80% in size and was not throbbing any more. The patient had a slightly irregular residual mass, with a fibrous consistence but not painful nor limiting of function. The case was followed-up every three months for two years. By the end of this period no change nor sign of lesion recurrence were reported. According to the literature reviewed, this is the second case reported in this location.

Key words: aneurysmal bone cyst, thorax, radiotherapy, sternon.

Nivel de evidencia: V (Act Ortop Mex, 2009)

* Assistant Professor, PhD. University of West Florida, Pensacola, FL USA.

** Cirujano Cardiotorácico. Hospital Ángeles Mocel, México, D.F.

*** Oncología. Hospital Ángeles Mocel. México, D.F.

Dirección para correspondencia:

Dr. Miguel Cosío-Pascal, Hospital Ángeles Mocel, Gelati 29-202, San Miguel Chapultepec, México 11850, D.F. Teléfono: 55158194 Fax: 55957759

E-mail: copami1113@hotmail.com

Introducción

La entidad patológica que se sigue conociendo como quiste óseo aneurismático (QOA), fue descrita en 1941 por Jaffe-Liechtenstein,¹⁻³ por lo que durante un tiempo se identificó al padecimiento con el nombre de estos autores. En realidad el término QOA sigue siendo meramente descriptivo ya que hasta la fecha no existe unanimidad de criterio en cuanto a su patogenia, a pesar de las series con muchos casos reportados.³⁻⁹ Desde luego la asociación trauma – QOA ha sido ampliamente considerada,²⁻⁸ sin

embargo no es poco frecuente que el diagnóstico se haga después de la fractura del hueso involucrado, especialmente los de las extremidades. Otros autores han considerado que los QOA podrían ser el resultado de un tumor benigno o maligno preexistente en el hueso, cuya evidencia histológica desaparece en razón de la agresividad de la lesión osteolítica rápidamente expansiva y asociada a cambios hemodinámicos locales.⁴⁻¹⁵ Esta suposición tampoco se ha podido comprobar plenamente. Mankin⁶ reporta 150 casos de QOA tomados de una base de datos de 17,700 pacientes estudiados en el transcurso de 30 años y en uno solo de ellos consideró que el QOA podría haber tenido su origen en un osteoblastoma. Se ha planteado también la existencia de cierta predisposición genética.¹⁶ Ginsburg¹⁷ comunica un caso de QOA congénito. El QOA es ligeramente más frecuente en el sexo femenino y no está relacionado con algún factor racial. La gran mayoría de los casos aparecen entre los 10 – 30 años de edad, con clara predominancia (75%) en menores de 20 años.⁵⁻¹⁸ Revisando la literatura, se puede inferir que aproximadamente el 60% de los QOA se localizan en los huesos largos de las extremidades. El 18% en vértebras, más frecuentemente en la parte posterior de las mismas. El 12% en sacro y pelvis; en clavículas y omoplatos 6%; en cráneo y cara 2% y otros 2% en huesos de los dedos. La presencia de QOA de esternón, no aparece en ninguna estadística, seguramente por su bajísima frecuencia. Se han reportado como casos aislados.¹⁹⁻²²

Caso clínico

Paciente masculino de 62 años de edad, que acudió a su clínica rural por haber notado una pequeña masa localizada inicialmente en el hueco supraesternal y adherida al manubrio del esternón. La lesión era fija y no dolorosa. Regresó seis semanas después debido al crecimiento rápido de la misma. Consignó dolor tolerable, pero le inquietó el tamaño y el carácter pulsátil de la masa. El paciente fue referido a la Ciudad de México con el diagnóstico de aneurisma luético de aorta ascendente. Al revisarlo en el hospital, la masa abarcaba el tercio superior del esternón y parte del cuello. Negó relación con trauma. La masa media 12.5 x 9 x 4 cm, cubierta por piel discretamente enrojecida y con aspecto de «cáscara de naranja», no dolorosa, ligeramente depresible y energicamente pulsátil. El borde superior se encontraba a la altura del cartílago cricoides incluyendo a las inserciones de los músculos esternocleidomastoideos, articulaciones del manubrio del esternón con clavículas y extremo anterior de las primeras costillas. Hacia abajo incluía el tercio superior del esternón y extremidades anteriores de costillas. No se identificaron soplos (*Figura 1*). El resto de la exploración fue normal y los estudios de laboratorio fueron también normales o negativos, incluyendo el VDRL. Las radiografías convencionales del tórax en varias posiciones, no aportaron nada importante, excepto en las oblicuas, que ponían en duda la

relación de la masa pulsátil con la aorta. La aortografía, descartó definitivamente esta relación (*Figura 2*). Se realizaron 2 punciones-biopsias. La aguja penetró fácilmente la lesión, encontrando ligera resistencia en lo que parecía ser la cápsula. La primera muestra contenía sangre y células gigantes multinucleadas. En la segunda punción se introdujo la aguja más profundamente hasta encontrar algo de resistencia. En esta ocasión, además de la sangre se en-



Figura 1. Aspecto del paciente cuando se presentó. La masa había crecido rápidamente y era pulsátil.



Figura 2. Aortograma que descarta el diagnóstico inicial de aneurisma luético de aorta ascendente.

contraron abundantes fibroblastos, macrófagos y células gigantes multinucleadas. No se encontró evidencia de malignidad. En ambas punciones hubo sangrado a presión que coincidía con las pulsaciones. Con estos elementos se llegó al diagnóstico definitivo de QOA.

En base a la literatura revisada, se decidió enviarlo a radioterapia y dependiendo de los resultados se plantearía tratamiento quirúrgico. A las cuatro semanas de radiaciones, la lesión había disminuido de tamaño entre 75-80% y había perdido el carácter pulsátil. La masa remanente se localizó ligeramente a la izquierda de la línea media del esternón y era de consistencia firme, irregular a la palpación, no dolorosa y no limitaba ninguna función (*Figura 3*). Se decidió vigilar la evolución sin indicar cirugía de inmediato. El caso se revisó cada 3 meses durante 2 años. Se confirmó únicamente aumento de la consistencia de la tumoración, moderada disminución de tamaño de la misma y no hubo recurrencia. A la palpación del manubrio se halló el borde superior muy irregular y hacia la mitad izquierda, una depresión en relación estrecha con la masa remanente (*Figura 3*).

Discusión

Según Yavuz,¹⁹ hasta el 2004 se habían reportado en la literatura mundial 5 casos de QOA localizados en esternón. Este autor publicó el sexto caso que sería el primero identificado en el manubrio de este hueso.

Los tumores primarios del esternón son curiosidades médicas y más de 90% son malignos.²³⁻²⁶ Teitelbaum⁵ en 750 tumores primarios de hueso, encontró únicamente 5 en esternón, todos malignos. Ibarra-Pérez²⁴ en 210 casos de tumores malignos localizados en el tórax, reporta 5 casos de metástasis a esternón y 2 QOA en costilla. Ochsner²⁵ en 134 casos de tumores primarios del esqueleto torácico,

identificó a 5 localizados en esternón y Pascuzzi²⁶ en 207 casos también de esqueleto torácico, describe 2 casos de QOA de costillas y ningún tumor esternal.

Recientemente se han considerado 4 fases en el desarrollo de los QOA: 1. Fase osteolítica. 2. Fase de crecimiento rápido con destrucción del hueso y expansión limitada por el periostio. 3. Fase de maduración o estabilización caracterizada por formación de trabéculas y fibras óseas dentro de la cápsula. 4. Fase de cicatrización con calcificación progresiva y osificación, quedando una masa ósea irregular. En las series revisadas la gran mayoría de los QOA se diagnosticó y trató durante la tercera fase. El caso reportado por Buirsky²⁷ es el único que encontramos perteneciente a la cuarta fase. La sintomatología presente en los casos de QOA es muy variada y dependerá de la localización del mismo, de su tamaño, capacidad osteolítica, velocidad de crecimiento, fractura del hueso afectado, compresión de órganos vecinos, etc.²⁸⁻³⁰ El síntoma más común es el dolor que generalmente aumenta a medida que crece la lesión y puede irradiarse a la periferia en huesos largos. La función de las articulaciones relacionadas se afecta. Los QOA de pelvis y sacro pueden comprimir los órganos de estas cavidades.^{31,32} Si la lesión es accesible a la exploración, la piel puede presentar coloración rojiza sin aumento de la temperatura y edema en ocasiones (piel en «cáscara de naranja»). El carácter pulsátil y enérgico de la lesión es característico. En las mandíbulas la lesión generalmente se relaciona con los molares.³³ La localización en vértebras³⁴ afortunadamente es más frecuente en la parte posterior de las mismas ya que cuando es anterior, puede destruir cuerpos vertebrales adyacentes, discos intervertebrales y comprimir médula espinal, ocasionando radiculopatía, paraplejía e inclusive cuadriplejía.

Los estudios de imagenología son muy útiles para orientar al diagnóstico de QOA. Las radiografías convencionales no tienen mucho valor, ya que existen otras patologías que pueden producir imágenes muy semejantes.^{35,36} Burzky²⁷ describió la imagen radiológica de un QOA sólido, que es el único caso que encontramos en la literatura revisada y que correspondería a la cuarta fase de los QOA ya mencionados. Las tomografías computarizadas (TC) y la resonancia magnética (RM) en sus diferentes modalidades son los estudios que más pueden orientar al diagnóstico, aunque por sí mismas no proporcionan certeza del 100%. Mediante estos estudios se pueden identificar las trabéculas en el interior de la lesión o presentar la imagen característica de «burbuja de jabón» con niveles en las imágenes.³⁷⁻⁴⁰ El ultrasonido no ha demostrado ser útil para orientar al diagnóstico, en tanto que los estudios con radioisótopos y arteriografías pueden ser importantes ya que demuestran generalmente hipervasculardad regional y zonas de hipervascularización, elementos diferenciales con otros tumores que presentan hipervasculardad homogénea.^{41,42} En conclusión, el estudio histopatológico es el único que proporciona el diagnóstico de certeza. Las piezas extirpadas presentan espacios cavernosos llenos de sangre, septums fibrosos con histiocitos, células gigantes



Figura 3. Después de la radioterapia. Aspecto de la masa que redujo de tamaño aproximadamente 75-80% y perdió el carácter pulsátil. (Estado 4 de la clasificación de evolución).

multinucleadas, células inflamatorias y focos osteoides u osificados. Nunca se han identificado células malignas. El endotelio de la lesión ha sido descrito por Aho.^{13,43}

Los QOA han sido tratados mediante distintos procedimientos quirúrgicos y radioterapia. La mayoría de los casos reportados fueron manejados mediante curetaje o resección marginal, empleando para la reconstrucción injertos óseos y diferentes materiales plásticos como el polimetilmetacrilato. La recurrencia del tumor en estos casos fue alta: 20-35%.⁴⁴⁻⁴⁷ El curetaje apoyado por la radioterapia disminuyó la frecuencia de las recurrencias aproximadamente 15%.⁴⁸ Sin embargo, el entusiasmo inicial con la radioterapia se enfrió debido al número de tumores malignos postradiación que aparecían en los pacientes así tratados. Más recientemente, Marks⁴⁹ y Feingenberg⁵⁰ señalan que con los equipos modernos de radioterapia (mega y ortovoltaje) y protección óptima para el paciente mediante el uso de TC y RM en sus diferentes modalidades con el objeto de definir con precisión el sitio de la lesión, sus relaciones anatómicas, tamaño etc., hacen que sea considerado como el paso inicial para el tratamiento de los QOA. Yavuz¹⁹ hace amplias consideraciones al respecto. En las localizaciones difíciles de abordar quirúrgicamente como vértebras³⁴ sacro^{31,32} y mandíbulas³³ tal vez la radiación sería la indicación inicial para el tratamiento de los QOA. Desde luego la resección en bloque de la lesión es lo ideal, ya que significa la curación completa y sin posibilidades de recurrencia.^{24,25} A pesar de los avances quirúrgicos y tecnológicos en lo que se refiere a prótesis en general, aún cuando se pudiera resecar en bloque la lesión, habrá casos como el nuestro, en que la reconstrucción del bloque resecado significaría un problema estético y desde luego funcional. El sangrado no significaría problema primordial, ya que se puede recurrir a la circulación extracorpórea.

En el caso que presentamos, una vez eliminado el diagnóstico de aneurisma, quedábamos ante una tumoración pulsátil, que además de QOA, podría tratarse de metástasis de un tumor maligno de tiroides o riñón, de un plasmocitoma o un hemangioma maligno. Decidimos practicar la biopsia sin recurrir a más estudios de gabinete, ya que el resultado histológico señalaría con certeza el diagnóstico en cualquiera de las posibilidades señaladas. Una vez con el diagnóstico de QOA del esternón, decidimos, basados en la literatura más reciente, enviar a radiar al paciente, sin descartar la cirugía, dependiendo del resultado obtenido. El paciente recibió una dosis total de 40 Gray en campos tangenciales durante cuatro semanas con el resultado ya señalado.

El caso aquí reportado, sería el séptimo de QOA localizado en el esternón reportado en la literatura a nuestro alcance y el segundo localizado en el manubrio de este hueso. Asimismo es un caso inusual por la edad del paciente, la rapidez de la evolución y es el primero resuelto en forma muy satisfactoria empleando únicamente la radioterapia sin tener que indicar cirugía. Para la fase 4 en que se estabilizó la lesión, la única indicación quirúrgica era la estética, que en este caso no estaba indicada.

Bibliografía

- Jaffe H, Lichtenstein L: Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. *Arch Surg* 1942; 44: 1004-5.
- Jaffe HL: Aneurysmal bone cyst. *Bull Hosp Joint Dis* 1950; 11: 3-13.
- Lichtenstein L: Aneurysmal bone cyst: Observation on 50 cases. *J Bone Joint Surg Am* 1957; 39(4): 873-82.
- Dahlin DC: Bone tumors. General aspects and data on 10,087 cases, fifth edition. Philadelphia, Charles C. Thomas 1977: 382-90.
- Teitelbaum SL: Twenty years experience with intrinsic tumors of the bony thorax at a large institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 63(5): 776-82.
- Mankin HJ: A computerized system for orthopedic oncology. *Clin Orthop Relat Res* 2002; 399: 252-61.
- Biesecker HJ, Marcove RC, Huvos AG, Mik V: Aneurysmal bone cysts: A clinopathologic study of 60 cases. *Cancer* 1970; 26(3): 615-25.
- Mankin HJ, Hornecek FJ, Ortiz-Cruz E, Villafuerte J, Gebhardt MC: Aneurysmal bone cyst: A review of 150 patients. *J Clin Oncol* 2005; 23(27): 6756- 62.
- Vergel De Dios AM, Bond JR, Shives TC, McLeod RA, Unni KK: Aneurysmal bone cyst. A clinopathologic study of 238 cases. *Cancer* 1992; 69(12): 2921-31.
- Martínez V, Sisson HA: Aneurysmal bone cyst. A review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. *Cancer* 1998; 61(11): 2291-304.
- Kyriakos M, Hardy D: Malignant transformation of aneurysmal bone cyst. With an analysis of the literature. *Cancer* 1991; 68(8): 1770.
- Lichtenstein L: Aneurysmal bone cyst: A pathological entity commonly mistaken for giant cell tumor and occasionally for hemangioma and osteogenic sarcoma. *Cancer* 1950; 3: 279-89.
- Aho H, Aho AJ, Einolas S: Aneurysmal bone cyst: a study of ultrastructure and malignant transformation. *Vinchows Arch A Patkol Anat Histol* 1982; (395): 169-72.
- Ly JQ, La Gatta LM, Beal DP: Calcaneal chondroblastoma with secondary bone cyst AJR. *Am Roentgenol* 2004: 182-90.
- Oliveira AM, Pérez-Atayde AR, Inwards CY, et al: U S P6 and COH11 oncogenes identifying the neoplastic cell in aneurysmal bone cysts and are absent in so called secondary aneurysmal bone cysts. *Am J Pathol* 2004; 155: 1773-80.
- Leithner A, Machacek F, Haas OE, et al: Aneurysmal bone cyst. an hereditary disease? *J Pediatry Orthopedic* 2004; (B13): 214-7.
- Ginsburg LD: Congenital aneurysmal bone cyst: Case report with comments on the role of trauma in the pathogenesis. *Radiol* 1974; (110): 175-6.
- Bollini G, Jouve JL, Cottalorda J, Petit P, Panuel M, Jacquemier M: Aneurysmal bone cyst in children: analysis of twenty-seven patients. *J Pediatric Orthop* 1998: 274-85.
- Yavuz AA, Sener M, Yavuz N, Kosum P, Cabonogh V: Aneurysmal bone cyst of the sternum: A case report of successful treatment with radiotherapy. *Brit J Radiol* 2004; 77:610-4.
- Ishinida Y, Yabe H, Ogoshi E, Nishikawa K, Iri H: Aneurysmal bone cyst of the sternum. *Ann Thoracic Surg* 1979; 27: 250-9.
- Klein GM, Spector HL, Nernoff J: Case report 2003. *Skeletal Radiol* 1982; 8: 299-302.
- Saha MM, Kapoor R: Aneurysmal bone cyst of the sternum-a case report. *Australas Radiol* 1986; 30: 132-3.
- Martin N, Huvos AG, Smith J, Beattie ES: Primary malignant tumors of the sternum. *Surg Gynecol Obst* 1974; 138: 391-5.
- Ibarra-Pérez C, Kelly-García J: Oncología del tórax; primera edición, México, UNAM-Porrúa, 1999: 152-64.
- Ochsner A Jr, Lucas GL, McFarland GB Jr: Tumors of the thoracic skeleton. Review of 134 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52(3): 311-21.
- Pascuzzi CA, Dahlin DC, Clegett OT: Primary tumors of the ribs and sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1957; 104: 90-400.

27. Buirsky G Watt: The radiological feature of solid aneurysmal bone cysts. *Br J Radiol* 1984; 57: 1057-65.
28. Dabska M, Buraczewski J: Aneurysmal bone cyst : Pathology clinical course and radiology appearance. *Cancer* 1969; 23: 371-89.
29. Cappanna R, Campanacci DA, Manfrini M: Unicameral and aneurysmal bone cysts. *Orthop Clin North Am* 1996; 27: 605-14.
30. Campanacci M: Bone and soft tissue tumors, second ed, New York, Springer-Verlag, 1999: 812-40.
31. Capanna R, Van Horn JR, Viagini R: Aneurysmal bone cysts of the sacrum. *Skeletal Radiol* 1989; 18(2): 109-13.
32. Papagelopoulos PJ, Schoudkury SN, Frassica FJ, et al: The treatment of aneurysmal bone cysts of the pelvis and sacrum *J Bone Joint Surg Am* 2001; 83(A): 1674-81.
33. Struthers PJ, Shear M: Aneurysmal bone cysts of the jaws. Clinopathological feature. *Int J Oral Surg* 1984; 13(2): 85-91.
34. Capanna R, Albisinni U, Picci P: Aneurysmal bone cysts of the spine. *J Bone Joint Surge Am* 1985; 67(4): 527-31.
35. Kransdorf NJ, Sweet DE: Aneurysmal bone cyst: concept, controversy clinical presentation and imaging. *AJR An J Roentgenol* 1995; 164: 573-80.
36. Bonakdarpour A, Levy WM, Aegeuter E: Primary and secondary bone cysts: A radiological study of 75 cases. *Radiology* 1976; 126: 75-83.
37. Mahnken AH, Nolte-Ernsting CC, Wildberger JE, et al: Aneurysmal bone cysts: Value of MR imaging and conventional radiography. *Eur Radiol* 2003; 13: 118-24.
38. Hudson TM: Fluid levels in aneurysmal bone cyst: A CT feature. *AJR Am J Roentgenol* 1984; 142: 1001-4.
39. Sullivan AJ, Meyer JS, Dormans JP, et al: Diagnosing aneurysmal and unicameral bone cysts with magnetic resonance imaging. *Clin Orthop Rel Res* 1999; 366: 186-90.
40. Beltrán J, Simon DC, Levy M: Aneurysmal bone cysts NR imaging at 1.5 T. *Radiology* 1986; 158(3): 689-90.
41. Hudson TM: Scientigraphy of aneurysmal bone cysts *AJR Am J Roentgenol* 1964; 142(5): 1001-4.
42. D Santos L, Murray JA: The value of arteriography in the management of aneurysmal bone cysts. *Skeletal Radiol* 1998; 2: 137.
43. Aho HJ, Aho AJ, Peliniemi LJ, et al: Endothelium in aneurysmal bone cysts. *Histopathology* 1985; 9: 381-7.
44. Koskinen EVS, Visure TI, Halström T: Aneurysmal bone cyst: Evaluation of resection and curettage in 20 cases. *Clin Orthop Relat Res* 1976; 118: 136-46.
45. Markove RC, Sheth DC, Takemoto S, et al: The treatment of aneurysmal bone cysts. *Clin Orthop Relate Res* 1995; 311: 157-63.
46. Dormans JP, Hanna BG, Johnston D, et al: Surgical treatment and recurrence rate of aneurysmal bone cysts in children *Clin Orthop Rel Res* 2004; 421: 205-11.
47. Clough JR, Priece CH: Aneurysmal bone cyst: pathogenesis and long-term results of treatment *Clin Orthop* 1973; 97: 52-63.
48. Nobeler MP, Highinbotham NL, Philips RF: The cure of aneurysmal bone cysts. Irradiation superior to surgery in an analysis of 33 cases. *Radiology* 1968; 90: 1185-92.
49. Marks RD, Scruggs HJ Jr, Wallace KM: Megavoltage therapy in patients with aneurysmal bone cysts. *Radiology* 1976; 118: 421-4.
50. Feigenberg SJ, Marcus RB Jr, Ziotechi RA, et al: Megavoltage radiotherapy for aneurysmal bone cysts. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001; 49: 1243-7.