

ORTOPEDIA

QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO

Roberto Salazar Villanea*

SUMMARY

The aneurysmal bone cyst (QOA, for its acronym in spanish) is a benign, osteolytic, expansive and locally destructive lesion, of the vascularization of the bone, which still results in a diagnostic and therapeutic challenge. This article will be a review of the literature, to discuss the pathogenesis of the lesion, imaging and histological features for diagnosis and treatments.

Descriptores

Quiste Óseo Aneurismático, Curetaje, Resección en Bloque, Embolización Arterial Selectiva, Inyección Percutánea Intraquistica

INTRODUCCIÓN

El quiste óseo aneurismático (QOA) es una lesión benigna, osteolítica, localmente destructiva y expansiva de la vascularización ósea^{1,8,9,10,13,15,18,21}, que aun resulta en un reto diagnóstico y terapéutico^{6,19}. El QOA puede existir ya sea como una lesión ósea primaria (alrededor del 70-80% de los casos), cuando aparece de nuevo^{3,7,11,14,15,23}, o secundarias a lesiones óseas pre-existentes identificadas, como el tumor de células gigantes y el condroblastoma^{1,2,5,6,14,21}, el quiste unicameral de hueso^{2,5,6,9,14}, así como con el hemangioma⁵, osteosarcoma^{1,2,5,7}, el osteosarcoma telangiectásico⁵

y la displasia fibrosa¹. Este tumor ocurre más frecuentemente en pacientes menores de 20 años de edad, en un 60-80% (rara antes de los 5 años y después de los 30 años)^{6,8,9,10,11,21}, sin distinción de sexo en los estudios^{1,5,13,15}, y representa aproximadamente un 1-6% de todos los tumores óseos^{2,7,12,14,17,19,21}. El QOA primario se ubica principalmente en las metáfisis de los huesos largos^{1,3,8,9,10,11,21}, principalmente en fémur (22%), tibia (17%), columna (15%), húmero (10%), pelvis (9%) y peroneo (9%)^{1,5,6,14}.

PATOGÉNESIS

Se han planteado varias hipótesis para la patogénesis de esta

* Médico General, Universidad de Costa Rica

lesión ósea, pero la causa del QOA permanece incierta^{3,6,9}. Histológicamente, esta lesión no tiene ninguna similitud ni con un quiste ni con un aneurisma^{3,6}. El mecanismo patogénico más aceptado del QOA involucra una alteración circulatoria local, que lleva a un incremento marcado de la presión venosa por la trombosis de una vena aneurismática o la formación de fístulas arteriovenosas^{1,2,5,6,9,10,21,23}. Las evidencias que sustentan esta hipótesis hemodinámica incluyen: a) la frecuente, rápida y marcada extensión de algunos de estos quistes; b) el hallazgo frecuente de un quiste lleno de sangre, la cual resulta en una expansión del quiste; c) la angiografía puede mostrar cambios sugestivos de una lesión vascular y la presencia de un shunt arteriovenoso⁶. Con base en Biesecker et al (1970), los QOA se originan de lesiones precursoras, como malformaciones óseas arteriovenosas, que crean, por las fuerzas hemodinámicas, una lesión reactiva secundaria del hueso⁴. Essadki et al (1990) concluyó en su estudio que el QOA se debe a una circulación sanguínea en dirección opuesta en el periostio y médula, lo cual puede explicar su relativamente rara localización diafisaria, con relación a la localización metafisaria⁶. Varios autores sugieren que el QOA puede ser causado por un trauma, lo cual fundamenta la noción de que la

lesión puede ocurrir secundaria a una anomalía local ósea, aunque el mecanismo exacto se desconoce. Es probable que el estímulo inicial para la formación de un QOA sea una alteración del flujo sanguíneo intraóseo, como resultado de una fractura y la subsecuente hiperemia durante la fase de curación⁶. Con base en Campanacci et al (1990), el QOA no es una neoplasia, debido a que sus características histológicas y su curso patológico indican un tejido reactivo y reparativo, consecuente con un tipo particular de hemorragia, aunque la causa inicial de esta hemorragia es incierta. Aunque las imágenes cavitacionales hemáticas son similares a varios tipos de neoplasias, como el tumor de células gigantes, el condroblastoma, osteoblastoma, entre otros, esto no significa que el QOA constituye una transformación hemorrágica de otras lesiones tumorales pre-existentes. Para este autor, en su opinión, para considerarse un QOA genuino, no debería haber trazas de ninguna otra lesión; si así fuera, no sería un QOA, sino una lesión con características quísticas hemorrágicas ocasionales⁶. En esta lesión, se produce un círculo vicioso entre la reparación y el tejido osteolítico, lo cual explica la expansión continua y a veces gigante del QOA. Las cavidades se originan con

pequeños lagos de glóbulos rojos, que progresivamente se dilatan. Sin embargo, existen ciertos fenómenos reportados asociados al QOA, que no se pueden explicar con la teoría de que es una lesión ósea reactiva⁶. En varios estudios se han reportado casos en familias, desde gemelos homocigóticos, hermanos y en primer grado de consanguinidad, afectándolos a ambos en las mismas localizaciones y relativamente a la misma edad⁶, lo cual demuestra la posibilidad de un defecto hereditario^{1,6,9}. Así mismo, se ha asociado a otras enfermedades hereditarias, como el síndrome de Goltz, la enfermedad de Van Buchem⁶. Recientes estudios genéticos e inmunohistoquímicos han propuesto que el QOA primario es un tumor y no una lesión reactiva simulador de tumor. Para Leithner et al (2004), un defecto genético predisponente puede ser una parte de una patogénesis multifactorial en el desarrollo de algunos QOA^{1,5,6}. Hallazgos citogenéticos sugieren que al menos algunos de los QOA son verdaderamente neoplasias, que involucran los rearrreglos cromosomales 17p11-13 o 16q22^{1,5,6,21}. Sorpresivamente, estos rearrreglos parecen estar siempre presentes, sin importar el subtipo o la localización. Recientemente, las bases neoplásicas del QOA primario se evidenció al demostrar las translocaciones cromosomales

de las bandas clonales 17p13, que localizan el oncogen USP6 (proteasa ubiquitin específica 6) bajo la influencia de un más activo promotor CDH11 (cadherina del osteoblasto 11)^{5,6,21}. Los rearrreglos USP6 y CDH11 se restringen a las células fusiformes en el QOA, los cuales no se encontraron en las células gigantes multinucleadas, las células inflamatorias, endoteliales u osteoblastos ni en los tumores de células gigantes, condroblastomas, osteoblastomas u otros, lo cual demuestra que el QOA primario es una neoplasia mesenquimal que exhibe los rearrreglos oncogénicos de USP6 y/o CDH11^{1,5,6,21}. Por lo contrario, los QOA secundarios carecen de estos rearrreglos, y aunque se asemejan morfológicamente a los primarios, parece que representan un patrón morfológico no específico de un grupo diverso de neoplasias (diferente al QOA)⁶.

IMAGENOLOGÍA

Las imágenes radiológicas iniciales del QOA en los huesos largos son subperiósticas, con lesiones excéntricas metafisiarias, que elevan e inflan el periostio y progresivamente erosiona la corteza, por lo que comúnmente presenta reacción perióstica laminada^{5,6,9,10,18}. Un QOA puede ocasionalmente penetrar la epífisis a través de los cartílagos de crecimiento^{6,9,22}. Las lesiones

tienen una pequeña cubierta de hueso cortical alrededor, pero en ocasiones presentan solamente un pequeño borde, que no ha producido todavía suficiente cantidad de osteoide mineralizado para ser visible radiológicamente. El área osteolítica a menudo contiene septos y crestas, produciendo un patrón de panal, presentando algunas veces una calcificación en el área central. Raramente se presenta como una masa de tejido blando⁶. Capanna, R. et al (1985) describió en su estudio tres grados radiológicos, a saber: quistes inactivos, con cubierta perióstica completa con límites óseos escleróticos bien definidos; quistes activos, con cubierta perióstica incompleta con límites óseos definidos; y los quistes agresivos, que tienen un margen indefinido y muestran osteolisis uniformes. Todas las recurrencias se observaron en los quistes activos y los agresivos, sin encontrar recurrencias en los quistes inactivos^{5,6}. La resonancia magnética nuclear (RMN) es usualmente un paso esencial en el diagnóstico diferencial de estas lesiones, para diferenciarla de otras lesiones que dan imágenes semejantes, como el granuloma eosinofílico, el tumor de células gigantes y el quiste unicameral de hueso. El diagnóstico diferencial radiológico entre el QOA y el quiste unicameral a veces no es claro, por lo que deben de diagnosticarse

posterior a una aspiración del quiste o biopsia excisional^{6,9}. La presencia de un doble nivel de fluido dentro de la lesión (debido a estratificación de los componentes sanguíneos sólidos) es altamente sugestiva de un QOA^{2,5,6,7,9,10,14,17,18}, con una sensibilidad de un 77% y una especificidad de 67%⁵; sin embargo, aunque estos dobles niveles se ven usualmente, no son patognomónicos del QOA, y pueden ocurrir también en lesiones como el osteosarcoma telangiectásico, el tumor de células gigantes y una fractura de un quiste simple^{6,9,15}. Otros criterios que sugieren la presencia de un QOA son la presencia de septos dentro de la lesión, con las características burbujas de jabón (especialmente en T2) con realce de contraste de los septos y características de la señal de baja intensidad en T1 y alta intensidad en T2^{6,10,21}.

DIAGNÓSTICO

Clínicamente, los pacientes, de predominio adolescentes, presentan inicialmente una sensación de masa firme, de crecimiento lento, asociado comúnmente con dolor, sensibilidad e inflamación^{9,17,18,21}, y estos signos y síntomas son raramente secundarios a una fractura patológica^{2,9,17,18}. Aún si las radiografías simples y la RMN pueden llevar a menudo a apoyar el diagnóstico de QOA, siempre se

requiere una adecuada evaluación histológica para correlacionar estos hallazgos y llegar a un diagnóstico definitivo (el diagnóstico por imágenes sigue siendo un diagnóstico por probabilidad). La punción del quiste no es suficiente para realizar un diagnóstico^{6,7,18}. Histológicamente, el QOA se compone de septos fibrosos que separan numerosos canales llenos de elementos sanguíneos y contienen fibroblastos, células gigantes multinucleadas y tejido conectivo con vasos capilares, macrófagos cargados de hemosiderina y trabéculas óseas^{1,2,5,6,10,11,14,15,17,18,21}. Un líquido claro puede encontrarse tanto en un quiste simple como en un QOA inactivo^{6,20}, así como un líquido sanguinolento se puede ver además en una fractura de un quiste óseo solitario. Como un QOA puede surgir en una malignidad (llamada sarcoma telangiectásico osteogénico) o imitarlo, la biopsia es imperativa⁶. La biopsia por aguja fina puede ser un problema, debido a que el material obtenido puede consistir únicamente de elementos celulares, por lo que usualmente se requiere de una biopsia abierta^{5,6}.

TRATAMIENTO

Aunque se han reportado casos de resolución espontánea, principalmente en los quistes pequeños inactivos, el tratamiento

del QOA es con cirugía, usualmente en la forma de curetaje o en determinadas situaciones la resección en bloque de la lesión^{5,6,7,9,10,15,18,21,22}. El curetaje por sí sólo presenta altas tasa de recidiva, reportado en varios estudios desde un 10% hasta un 59%^{2,6,8,12,17}, por lo que se recomienda acompañado por un tratamiento intralesional con un torno de alta velocidad o con instilación de nitrógeno líquido, fenol, o polimetilmetacrilato, seguido por el injerto óseo^{2,6,8,9}, lo cual disminuye la tasa de recidiva de un 17-26%^{2,8}; así mismo, se podría acompañar de criocirugía adjuvante, especialmente para localizaciones donde la resección no es deseable⁹. El uso de cemento óseo se ha sugerido como una alternativa al injerto óseo para reducir el riesgo de recurrencia y para reducir al mínimo la necrosis térmica y para llenar fácilmente el vacío asociado con la evacuación del quiste⁹. En su estudio, Lindfords (2009) utilizó vidrios bioactivos, que son sustitutos óseos sintéticos biocompatibles con capacidad de unión ósea; la superficie de vidrio triturado es osteoconductiva y permite el crecimiento óseo entre los gránulos de vidrio, el cual eventualmente se reemplazará por nuevo hueso. En su estudio, encontró buenos resultados postoperatorios, sin complicaciones posteriores¹². La resección en bloque se ha reportado como el tratamiento con

el riesgo más bajo de recurrencia en el tratamiento del QOA^{5,6,9,14,18,19,23}. Es el tratamiento de elección con la menor morbilidad en las lesiones excéntricas o en las lesiones derivadas de los huesos no esenciales, como el peroné proximal, la clavícula, costillas y la rama púbica⁶. En el pie, las resecciones en bloque son difíciles, principalmente si las lesiones se localizan en los huesos tarsales, mientras que los localizados en los huesos largos, como los metatarsos, en los cuales se recomienda la resección en bloque, asociado a autoinjerto iliaco bicortical, a autoinjerto cortical de la tibia diafisial y a un autoinjerto peroneo no vascularizado⁹. En otras localizaciones, este tratamiento se acompaña de gran pérdida ósea y la necesidad de reconstrucción, con la consecuente morbilidad asociada⁶. Algunos autores propusieron la implantación intralesional de una pasta hecha de hueso autógeno de médula ósea y polvo de hueso alogénico, produciendo una curación exitosa de los QOA. La razón que justifica este tratamiento intralesional era que el material de injerto óseo podría revertir la expansión mediante la promoción de la osificación del QOA a través de un mecanismo de inducción ósea. El concepto de este tratamiento fue mantener el tejido del QOA, utilizando su propio potencial osteogénico para

promover la curación intrínseca. Como la lesión contiene tejido de reparación reactivo que tiene la capacidad intrínseca de auto-sanación, y dado que la matriz ósea desmineralizada y médula ósea se utilizaron en combinación, es imposible determinar si los efectos se debían a las propiedades inductivas de la matriz o la introducción de células osteogénicas o factores de crecimiento contenidos en la médula. Mediante la activación de la formación de nuevo hueso intralesional, la pasta de hueso representa un medio eficaz de invertir la fase de expansión del QOA. Como no requiere legrado, este tipo de tratamiento evita una cirugía extensa, por lo que se recomienda para el tratamiento de lesiones de difícil acceso, como en la pelvis⁶. La embolización arterial selectiva es otra de las opciones de tratamiento, con la cual se pretende ocluir el suministro sanguíneo de la lesión, sin interferir con la vascularización de las estructuras o tejidos circundantes⁶. Se ha reportado como una terapia efectiva como modalidad única¹⁸ y se debe considerar como terapia en lesiones localizadas en la columna y pelvis, donde la resección completa conlleva una alta morbilidad^{6,9}. La embolización arterial selectiva tiene varias ventajas con respecto a otras terapias, debido a que, al no ser una técnica quirúrgica,

puede ser efectiva como una terapia primaria y a que, en caso de falla terapéutica, aún está la posibilidad de la terapia quirúrgica y ayudará a reducir el potencial de sangrado operatorio^{5,6,14,15,18,19,23}. Sin embargo, este método puede conllevar serias complicaciones, como la isquemia neural o de otras estructuras vitales^{5,6,9,18}. La inyección percutánea intraquística con una solución alcohólica (Ethibloc es una solución alcohólica a base de zein, una proteína extraída del maíz)^{6,8,9} se ha descrito como una opción terapéutica, por sus efectos trombogénicos, fibrogénicos y esclerosantes⁸, con el cuidado de llenar por completo la lesión, debido a que su acción terapéutica se debe al contacto directo con las paredes del quiste^{6,8,9}, al producir una reacción inflamatoria que resulta reparación intraósea, que llevara a una resolución completa del QOA⁸. Varios autores la recomendaron anteriormente como la terapia de primera elección (excepto en la columna)^{6,8}; sin embargo, se reportaron serias complicaciones como el tromboembolismo pulmonar, el embolismo del sistema vertebro basilar y la muerte por infarto del tallo cerebral y cerebral, por lo que actualmente se abandonó como tratamiento para el QOA^{6,9}. La terapia con radiación ha probado ser efectiva al inducir la osificación del quiste, pero puede llevar a

complicaciones como la detención del crecimiento, disparidad de los miembros inferiores, hasta un sarcoma radioinducido, por lo que actualmente debe de ser evitado por estos efectos adversos^{6,15,18,21}. Otro tratamiento que en la actualidad no está indicado por sus resultados negativos, es el tratamiento de las lesiones con corticoesteroides, como la metilprednisolona⁶. El tratamiento de los QOA con calcitonina es todavía hipotético, debido a que puede bloquear la actividad de los osteoclastos y/o promover la formación de nuevas trabéculas óseas en los septos trabeculares de los QOA⁶.

RESUMEN

El quiste óseo aneurismático (QOA, por sus siglas en español) es una lesión benigna, osteolítica, localmente destructiva y expansiva de la vascularización ósea, que aun resulta en un reto diagnóstico y terapéutico. En este artículo se realizará una revisión de la literatura, para discutir la patogenia de la lesión, las características imagenológicas e histológicas para su diagnóstico y los diferentes tratamientos utilizados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Amer, HZ. et al Metachronous aneurysmal bone cyst in a 9-year-old boy: case report and review of the literature. J

- Pediatr Orthop B.2012;21:187-191.
2. Başarir, K. et al. Aneurysmal Bone Cyst Recurrence in Children: A Review of 56 Patients. *J Pediatr Orthop*.2007;27:938-943.
 3. Beiner, J. et al. An Aneurysmal Bone Cyst in the Cervical Spine of a 10-Year-Old Girl: A Case Report. *Spine*.2006;31:E475-E479.
 4. Biesecker JL, et al. Aneurysmal bone cysts: a clinicopathologic study of 66 cases. *Cancer*.1970;26:615-625.
 5. Burch, S. et al. Aneurysmal Bone Cysts of the Spine. *Neurosurg Clin N Am*.2008;19:41-47.
 6. Cottalorda, J; Bourelle, S. Modern concepts of primary aneurysmal bone cyst. *Arch Orthop Trauma Surg*.2007;127:105-114.
 7. Geffroy, L. et al. Treatment of an aneurysmal bone cyst of the lumbar spine in children and teenagers, about five cases. *J Pediatr Orthop B*.2012;21:269-275.
 8. George, HL. et al. Long-term follow-up of Ethibloc injection in aneurysmal bone cysts. *J Pediatr Orthop B*.2009;18:375-380.
 9. I'tar, S. et al. A Case of an Aneurysmal Bone Cyst of a Metatarsal: Review of the Differential Diagnosis and Treatment Options. *The Journal of Foot & Ankle Surgery*.2009;48(1):74-79.
 10. Kaila, R. et al. Aneurysmal bone cyst of the paediatric shoulder girdle: A case series and literature review. *Journal of Pediatric Orthopaedics B* 2007, 16:429-436
 11. Kapoor, H. et al. Distal Tibial Aneurysmal Bone Cyst Treatment by Using a Proximal Fibular Autologous Bone Graft. *The Journal of Foot & Ankle Surgery*.2004;43(3):179-184.
 12. Lindfors, NC. Treatment of a recurrent aneurysmal bone cyst with bioactive glass in a child allows for good bone remodelling and growth: Case Report. *Bone*.2009;45:398-400.
 13. Martinez, V. Sissons, H. Aneurysmal Bone Cyst: A review of 723 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. *Cancer*.1988;61:2291-2304.
 14. Marushima, A. et al Selective Arterial Embolization With n-Butyl Cyanoacrylate in the Treatment of Aneurysmal Bone Cyst of the Thoracic Vertebra: A Case Report. *Spine*.2009;34(6), pp E230-E234.
 15. Mavrogenis, A. et al. Aneurysmal bone cyst of the acromion treated by selective arterial embolization. *J Pediatr Orthop B*.2011;20:354-358.
 16. Möller, B. et al. Extensive Aneurysmal Bone Cyst of the Mandible. *J Craniofac Surg*.2011;22:841-844.
 17. Otsuka, T. et al. Treatment of an Aneurysmal Bone Cyst of the Second Metatarsal Using an Endoscopic Approach. *The Journal of Foot & Ankle Surgery*.2002;41(4):238-242.
 18. Perlmutter, DH. et al. Aneurysmal Bone Cyst: Surgical Management in the Pediatric Cervical Spine. *Spine* 2009;34:E50-E53.
 19. Refai, et al. Circumferential Vertebrectomy With Reconstruction for Holocervical Aneurysmal Bone Cyst at C4 in a 15-Year-Old Girl. *Spine*.2007;32:E725-E729.
 20. Ruiter, DJ. et al. Aneurysmal bone cysts: A clinicopathological study of 105 cases. *Cancer*.1977;39:2231-2239.
 21. Soto, C. et al. Quiste óseo aneurismático grado 3 del tercio proximal de fémur manejo con arcos costales alogénicos. Reporte de un caso. *Revista Colombiana de Ortopedia y Traumatología*.2006;20(4):110-114.
 22. Vergel de Dios, AM. et al. Aneurysmal Bone Cyst: A clinicopathologic study of 238 cases. *Cancer*.1992;69:2921-2931.
 23. Zhipeng, W. et al Aneurysmal Bone Cyst Secondary to Giant Cell Tumor of the Mobile Spine: A Report of 11 Cases. *Spine*.2011;36:E1385-E1390.