

Quiste óseo aneurismático temporal en una niña de 8 años: descripción de un caso

R. Pedrosa*; M. Tizziani*; R. Raimúndez**; J.R. Vizcaíno*** e I. Ribeiro*

Servicios de Neurocirugía* y de Anatomía Patológica***. Centro Hospitalar do Porto. Oporto. Portugal. Servicio de Anestesiología y Reanimación**, POVISA, Vigo. España.

Resumen

El quiste óseo aneurismático (QOA) es una lesión muy infrecuente, de carácter benigno, no neoplásica que aparece típicamente en edades tempranas de la vida, usualmente antes de la 3ª década de vida, siendo excepcional en menores de 10 años.

Exponemos el diagnóstico y tratamiento de una niña de 8 años con un QOA del hueso temporal izquierdo, una localización poco frecuente. Aunque las características histológicas están bien definidas, su etiopatogenia aún no ha sido totalmente explicada. Actualmente la exéresis completa es el tratamiento de elección.

PALABRAS CLAVE: Quiste óseo aneurismático. Hueso temporal. Quistes.

Aneurysmal bone cyst of the temporal bone in a 8 years-old girl: case report

Summary

Aneurysmal bone cyst (ABC) is a very rare, benign, non-neoplastic lesion that typically occurs in the early life, usually before the 3rd decade, it's exceptional in youngsters than 10 years.

We report the diagnosis and treatment of an 8 years old girl with an ABC in the left temporal bone, a very unusual location. Although the histologic characteristics have been well defined, its pathogenesis remains obscure and not totally explained. Total excision nowadays is the treatment of choice.

KEYWORDS: Aneurysmal bone cyst. Temporal bone. Cysts.

Introducción

El QOA es una lesión de carácter benigno, no neoplásica, que aparece típicamente en edades tempranas de

la vida, normalmente antes de la 3ª década, siendo muy escasa en menores de 10 años^{5,9,11}. Hasta la fecha han sido publicados cerca de 100 casos en la literatura. Exponemos el diagnóstico y tratamiento de una niña de 8 años con un quiste óseo aneurismático del hueso temporal izquierdo, una localización poco frecuente.

Caso clínico

Niña de 8 años de edad, sin antecedentes médicos conocidos. Es detectada una pequeña tumefacción supra-auricular izquierda sin ningún otro síntoma acompañante, siendo valorado por el médico de familia e interpretado como un hematoma epicraneal, aún en ausencia de antecedentes traumáticos. Cinco meses después la niña refiere dolor local y se verifica un crecimiento de la lesión. Investigada con radiografía de cráneo (figura 1) que muestra una lesión temporal izquierda.

Fue referencia para consulta de Neurocirugía. En la exploración, la paciente conservaba funciones superiores normales, sin déficits neurológicos focales, fondo de ojo sin papiledema aunque con ligera turgencia. Se avanzó la investigación con TAC (figura 2) que evidenció una "voluminosa lesión expansiva temporal izquierda, ósea (intradiplóica) de densidad heterogénea y con cerca de 48mm de mayor diámetro. Provoca deformación acentuada y desvío superior y medial de la porción anterior del lóbulo temporal izquierdo así como protruye en los tejidos epicraneales provocando una deformación y desplazamiento en dirección antero-lateral del músculo temporal".

Se completó la investigación con Resonancia Magnética (RM) que permitió observar una "lesión expansiva temporal izquierda, heterogénea, con componente endo y extra-craneal. La lesión capta contraste de modo intenso y homogéneo. Moldea el lóbulo temporal llegando a ejercer efecto de masa sobre el mesencéfalo a distancia, condicionando hernia de uncus del parahipocampo izquierdo", conforme figura 3.

Fue propuesto tratamiento quirúrgico, consistente en la resección completa y realización posterior de craneoplastia con red de titanio (Figura. 4).

Recibido: 3-09-09. Aceptado: 29-09-09

Quiste óseo aneurismático temporal en una niña de 8 años: descripción de un caso

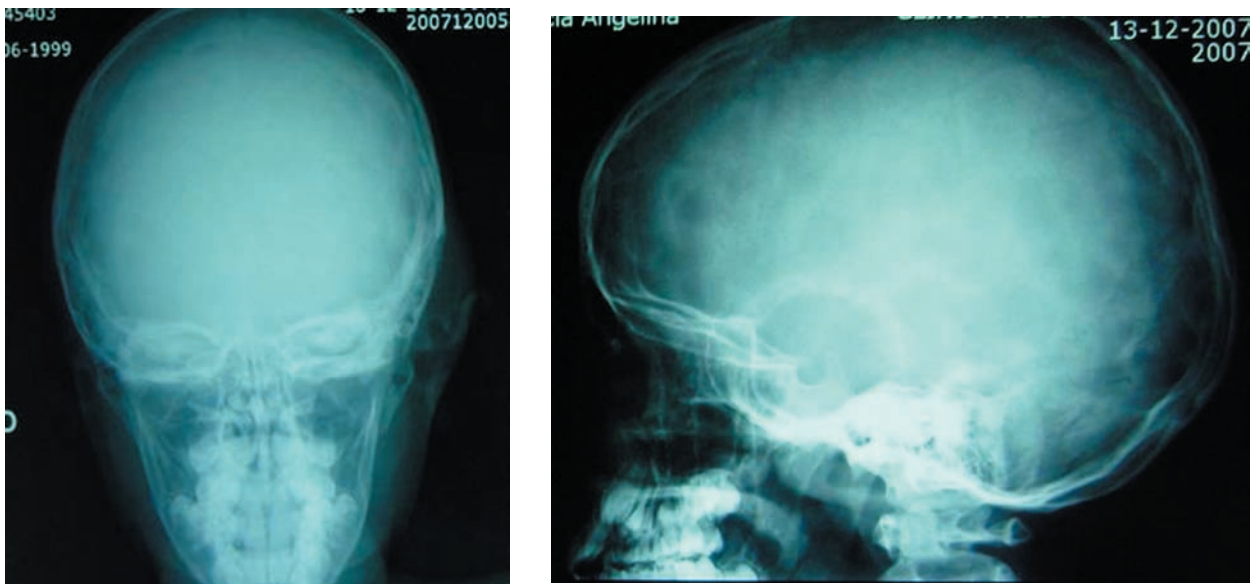


Fig. 1. Radiografía mostrando lesión ósea en la región temporal izquierda de configuración redonda, radiolúcida, con erosión ósea, expansiva y bien delimitada.

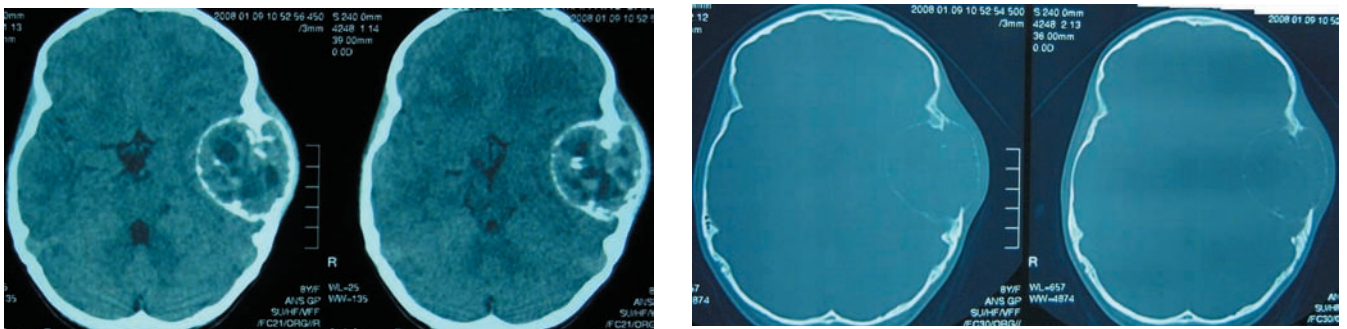


Fig. 2. TAC cerebral mostrando lesión temporal izquierda heterogénea y osteolítica.

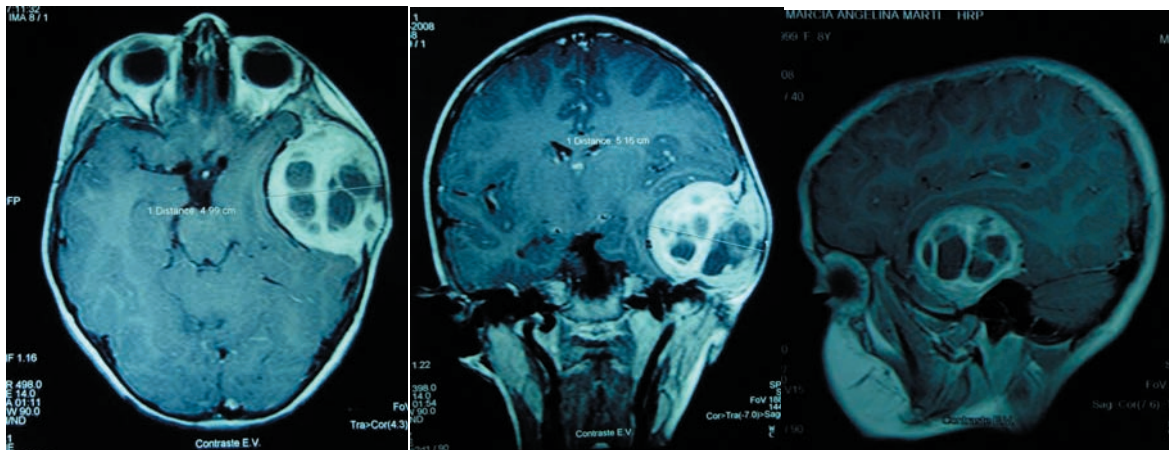


Fig 3. RM cerebral con contraste: axial, coronal y sagital.

Durante la intervención se observó, macroscópicamente, una tumefacción ósea con la tabla externa parcialmente erosionada, de consistencia heterogénea con algunas áreas quísticas, regiones muy sangrantes, zonas de consistencia

dura y cartilaginosa y con porciones muy adheridas a la duramadre, sin llegar a estar invadida. El músculo temporal estaba adelgazado con plano de disección conservado. Fue posible realizar una resección completa de la lesión de

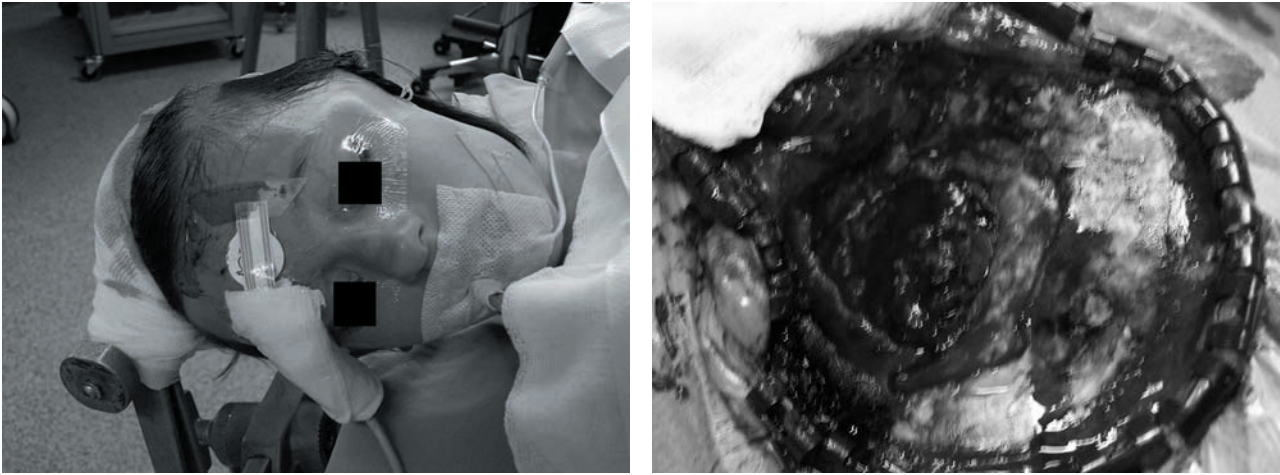


Fig. 4. Posicionamiento en decúbito lateral. Detalle intraoperatorio.

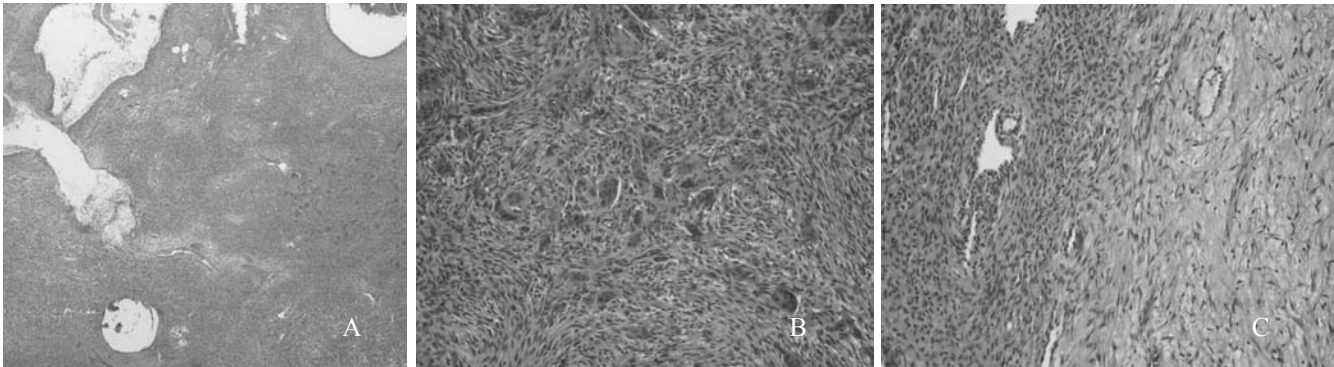


Fig.5. A) H&E 40x. Septos fibrosos calcificados envolviendo espacios y lagunas de sangre. B) H&E 200x. Son frecuentes las áreas con fibroblastos y células gigantes. C) H&E 100x. Áreas laxas y paucicelulares alternando con áreas hipercelulares.

forma fraccionada. No se produjeron incidencias durante el procedimiento quirúrgico- anestésico.

Las muestras obtenidas correspondían a septaciones fibrosas y parcialmente osificadas envolviendo cavidades con sangre, algunas alcanzaban 1.2 cm de diámetro mayor. El diagnóstico histológico fue de quiste aneurismático complejo (figura 5).

En el seguimiento postoperatorio, la RM realizada 7 meses después de la cirugía no muestra recidiva tumoral. El resultado quirúrgico en términos estéticos fue muy satisfactorio. En la posterior evaluación (11 meses después) la paciente se encontraba bien y sin quejas.

Discusión

En 1942, Jaffe y Liechtenstein dieron nombre, por primera vez a esta entidad, diferenciándola del grupo de tumores de células gigantes^{6,12,13}. Tachdjian la definió como “una tumefacción proliferativa benigna y no neoplásica del hueso, caracterizada por la presencia de canales y espacios de diferentes tamaños rodeados de finas paredes que le con-

fieren una apariencia de explosión”^{7,8}.

Aproximadamente el 36-50% de todos los QOA se encuentran en los huesos largos (la mayoría en la metafisis de las extremidades inferiores) y en el 25% afectan a las vértebras, el hioide, la mandíbula y el odontoides⁹. Constituyen el 2,5% de todas las lesiones óseas primarias y un 10% de los tumores óseos benignos. La incidencia en el cráneo publicada en la literatura ronda el 2-6%^{3,5,6,7}. En localización craneana han sido publicados casos de afectación frontal, parietal, temporal y occipital. Según los casos más recientes publicados parece existir una prevalencia femenina (2:1)¹³ o menor⁵, aunque otros autores no consideran esta relación⁹.

Existe un consenso en la literatura actual de que un evento traumático no parece ser un factor etiológico importante, sin embargo, puede llevar a tomar conciencia de la existencia de un área tumefacta. Se han propuesto distintas teorías fisiopatológicas, así Lichtenstein sugería la existencia de un disturbio circulatorio local (un aumento de la presión venosa que desencadena un ciclo de hemorragia y osteolisis progresivo^{7,9}. Edling propone una fibrodisplasia

ósea aislada por un defecto de formación de la placa epifisaria. Otros autores como Jaffe defienden que la existencia de una lesión previa creará un mecanismo de fistula arteriovenosa⁹. También existen varios casos asociados a lesiones óseas previas (32% según la serie de Biesecker)³, esta relación causa-efecto entre el QOA y lesiones secundarias aún no está clarificada. La transformación maligna espontánea aún no ha sido demostrada aunque sí existen casos de transformación sarcomatosa post-radioterapia⁵.

Los síntomas de presentación son variables, dependiendo de su localización, siendo el dolor prolongado y la tumefacción local los más frecuentes, seguidos de déficits neurológicos focales, proptosis y síntomas de hipertensión intracraneal^{3,5,13}.

Radiográficamente ha sido descrita como imagen de pompas de jabón (*soap bubble*) o explosión (*blow-out*)^{7,10,13}. Se caracteriza por el crecimiento del espacio diploico, desplazando las tablas interna y externa, pudiendo visualizarse un encapsulamiento con esclerosis periférica variable. La esclerosis periférica indica un crecimiento lento y un carácter relativamente benigno mientras que unos márgenes irregulares pueden traducir un crecimiento rápido y maligno. Han sido descritas 3 etapas de formación: fase temprana o lítica, fase madura con una cáscara ósea periférica asociada a paredes internas y una fase tardía, calcificada¹². Los cortes sagitales de TAC enseñan una lesión heterogénea y multiloculada en el diploe, con múltiples cavidades de diferentes densidades¹². Las porciones más densas frecuentemente captan contraste. Es característica, aunque no patognomónica, la presencia de niveles líquidos^{3,10,13}, pudiendo ser encontradas en otras lesiones como condroblastomas, osteosarcomas telangiectásicos y tumores de células gigantes. Estos niveles representan la sedimentación de glóbulos rojos dentro de cavidades llenas de contenido serohemático. Las cavidades con baja densidad pueden ser no cantantes por lo que los niveles de fluido apenas serán visibles en un 30%^{9,12}. Aquellas lesiones con ausencia de niveles frecuentemente son heterogéneas y parecidas a tumores de células gigantes. La RM constituye el método de elección pues aporta más información sobre los septos internos, los márgenes de la lesión (visible como una llanta hipointensa) y permite observar mejor los niveles líquido/líquido. La RM también permite identificar mejor las lesiones hemorrágicas en sus diferentes etapas. En la secuencia T1 se encuentra múltiples lóbulos de intensidad variable, algunas con nivel líquido/líquido^{6,12}. En la secuencia T2 muestran una mayor hiperseñal en los quistos que se encuentran rodeados por el halo hipointenso correspondiente a la cápsula fibrosa^{6,7,10}. Otros métodos diagnósticos como la angiografía cerebral simplemente muestra el efecto de masa de la lesión, sin vasos patológicos¹¹. Sin embargo, en algunos casos puede observarse un realce (*“blush”*). También ha sido descrita la

utilización de isótopos para visualizar la hiperactividad en las áreas osteolíticas de la lesión (áreas calientes).

Respecto a la caracterización histológica, microscópicamente, destaca la presencia de múltiples lagunas llenas de sangre venosa separadas por septaciones fibrosas de ancho variable^{3,5,11}. Raras veces puede encontrarse una lesión sólida, rojiza y granular⁵. Microscópicamente se observan varios espacios separados que pueden contener sangre o estar vacíos, sin capa de endotelio^{6,12}. El componente septal consiste en fibroblastos en formación espiral (células gigantes multinucleadas y estromales esparcidas) y capilares^{4,11,12}. El componente osteoide y la matriz ósea pueden ser abundantes. Es común la presencia de calcificación amorfa y, ocasionalmente, de una aura condroide.

También ha sido objeto de estudio su caracterización genética, destacando las anomalías cariotípicas de las bandas cromosómicas 16q22 y 17p13 como muy típicas. También se encuentra frecuentemente descrita la translocación recíproca 16;17 [t(16;17)(q22;p13)]⁵.

Han sido definidas 3 etapas evolutivas: una fase inicial o lítica, caracterizada por la disminución histológica de componente óseo; una fase madura en la cual podrá existir una imagen de “concha o llanta” ósea periférica con paredes internas; y una fase tardía con la presencia de progresivas calcificaciones.

Es importante considerar algunas entidades en el diagnóstico diferencial de esta patología, tanto benignas (histiocitomas, displasia fibrosa, quiste óseo unicameral, fibroma no osificado, osteoblastoma, tumor de células gigantes o hematoma cartilaginosa de la pared costal en niños) como lesiones malignas (osteosarcoma u osteosarcoma telangiectásico

El QOA puede estar presente semanas o años antes del diagnóstico. En el caso presentado, al igual que en la literatura reciente, no fue establecido un nexo causal con un antecedente traumático. Destaca la edad en el momento de diagnóstico pues la incidencia en niños menores de 10 años es muy rara.

El tratamiento recomendado es la extirpación quirúrgica total¹¹, la recidiva está relacionada con las márgenes de resección conseguidas. En la literatura se encuentran casos de tratamiento complementario como la inyección de alcohol después de la cirugía, inyección de corticoides intracavitarios, embolización pre o post-operatoria^{3,7} y escleroterapia intra-operatoria directa². Ha sido apuntada inclusive la posibilidad de regresión espontánea¹. No está descrita la utilización de quimioterapia. La radioterapia sólo debe considerarse en los casos de lesiones profundas con afectación dural o después de una resección incompleta, sin embargo está asociada a riesgo de transformación sarcomatosa por lo que está contraindicada cuando existe fibrodisplasia asociada^{11,3}. La probabilidad de recidiva aumenta con la cantidad de células mitóticas⁹. También la

edad, tamaño y grado de resección incompleta, con una tasa de recidiva que varía entre 21-30%¹³.

Teniendo en cuenta los datos descritos debemos considerar esta entidad como sospecha diagnóstica cuando nos encontramos con un paciente joven (tres primeras décadas), con una lesión expansiva ósea que contiene cavidades internas (con niveles de líquido en su interior) y una "llanta" hipo-intensa bien definida.

Con un tiempo de seguimiento de 11 meses aún no ha sido verificada recidiva de la lesión, después de su resección completa. El riesgo de recidiva es pequeño aunque aumenta con la cantidad de células mitóticas, edad, tamaño y grado de resección.

Conclusión

Presentamos un caso de quiste óseo aneurismático en localización temporal en una niña de 8 años. Esta entidad patológica constituye el 2.5% de las lesiones tumorales óseas primarias. Puede estar asociada a lesiones secundarias. La afectación craneana ronda el 2-6%. El diagnóstico debe ser basado en datos epidemiológicos (3 primeras décadas de la vida), clínicos (tiempo de evolución prolongado, dolor local y tumefacción) y por imagen (lesión ósea expansiva con paredes internas), siendo la RM el método diagnóstico de elección. La mejor opción terapéutica actual es la exéresis quirúrgica total. Su índice de recidiva es bajo.

Bibliografía

1. Broc-Haro, G.G., Rodríguez-Valencia, F., Manrique-Guzmán, S.: Spontaneous regression of aneurysmal bone cyst of the skull. Case report. *Cir Cir.* 2007 Jan-Feb; 75: 49-51.
2. Chartrand-Lefebvre, C., Dubois, J., Roy, D., Mercier, C., Raymond, J.: Direct Intraoperative Sclerotherapy of an Aneurysmal Bone Cyst of the Sphenoid *AJNR Am J Neuroradiol* 1996 May; 17: 870-872.
3. Chidambaram, B., Santosh, V., Balasubramaniam, V.: Aneurysmal bone cyst of the temporal bone. *Childs Nerv Syst.* 2001 Jun; 17: 411-414.
4. Hrishikesh, K.A., Narlawar, R.S., Deasi, S.B., Aniruddha, K., Maheshwari, S.: Case report: Aneurysmal Bone

Cyst of the Ethmoid Bone *Br J Radiol* 2002 Nov; 75 (899): 916-918.

5. Krishnana, K., Y. Inwards, C., A. Bridge, J., Kindblom, L-G., E. Wold, L.: Afip atlas of tumor pathology. Tumors of the Bones and Joints. Series 4. American Registry of Pathology, 2007 ; pp 324-330.

6. Lin, S.P., Fang, Y.C., Chu, D.C., Chang, Y.C., Hsu, C.I.: Characteristics of Cranial Aneurysmal Bone Cyst on Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging *J. Formos Med Assoc* 2007 Mar; 106: 255-259

7. Moussalle, S.K., Garcia, D.C., Baú, A.L.W., Ferreira, P., Lazzari, A.: Cisto Ósseo Aneurismático da Mastóide. *Braz J Otorhinolaryngol* 2002; 68: 912-915.

8. Pereira, C.U., Leão, J.D.B.C., Santos, E.A.S.: Cisto Ósseo Aneurismático do Osso Parietal *Arq. Bras. Neurocir.* 2004; 23: 134-137.

9. Purohit, A., Chopra, S., Sinha, V.D., Dharker, S.R.: Aneurysmal Bone Cyst of the Temporal Bone. *Neurol India*, 2002 Dec; 50: 511-513.

10. Shah, G.V., Doctor, M.R., Shah, P.S.: Aneurysmal Bone Cyst of the Temporal Bone: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995 Apr ; 16: 763-766.

11. Sheikh, B.Y., Kanaan, I., Alwatban, J., Enazi, A., Patay, Z.: Aneurysmal Bone Cyst Involving the Skull Base: Report of Three Cases. *Skull Base Surg* 1999; 9: 145-148.

12. Tamimi, A.F., Nimri, C., Huseini, M., Abu-Elrub, M., Kharazi, K., Tamimi, I.: Aneurysmal Bone Cyst of the Sphenoid Bone as an Intracranial and Orbital Space-Occupying Lesion. *Pediatr Neurosurg* 2005 sep-Oct; 41: 280-282.

13. Tuna, H., Karatas, A., Yilmaz, E.R., Yagmurlu, B., Erekul, S.: Aneurysmal Bone Cyst of the Temporal Bone: Case Report . *Surg. Neurol.* 2003 Dec; 60: 571-574.

14. www.unifesp.br/dorto-onco/livro/tumo10p2.htm

Pedrosa R.; Tizziani, M.; Raimúndez, R.; Vizcaíno, J.R.; Ribeiro, I.: Quiste óseo aneurismático temporal en una niña de 8 años: descripción de un caso. *Neurocirugía* 2010; 21: 132-137.

Correspondencia: Dr. Rodrigo Pedrosa. Serviço de Neurocirurgia. Centro Hospitalar do Porto. Hospital de Santo António. Porto. Portugal.

Email: roineuroqx@yahoo.es.

Comentario al trabajo *Quiste óseo aneurismático temporal en una niña de 8 años: descripción de un caso de R. Pedrosa y cols.*

Pedrosa y cols. presentan el caso de una paciente diagnosticada y tratada quirúrgicamente de un quiste óseo aneurismático de la región temporal izquierda. Los autores hacen referencia al diagnóstico diferencial radiológico, a las características histológicas y al papel de la cirugía como elemento esencial del tratamiento. A pesar de que la incidencia de quistes óseos aneurismático en calota es relativamente baja, en especial a edades tempranas (por debajo de los 10 años), los autores señalan que debe tenerse en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial de toda lesión lítica expansiva craneal en un niño.

Recientemente Gan y Hockley¹ presentaron tres casos en niños similares al caso expuesto por los autores y revisaron la literatura existente hasta ese momento, encontrando publicados más de 40 casos de quistes óseos aneurismáticos craneales. El interés de este caso probablemente no radica tanto en comunicar una información novedosa, como en el hecho de recordarnos -de una forma bien documentada- la existencia de una entidad cuya frecuencia es particularmente baja en la edad pediátrica.

Los autores señalan que durante el procedimiento quirúrgico encontraron una lesión voluminosa con regiones muy sangrantes que pudo ser reseca completamente de forma fraccionada. En este sentido puede ser especialmente

útil la angiografía preoperatoria, no sólo como elemento diagnóstico sino como medida terapéutica encaminada a disminuir la vascularización de la lesión³.

Finalmente, Pedrosa y cols. señalan que repararon el defecto óseo con una craneoplastia de titanio. Este tipo de craneoplastia ofrece unas características biomecánicas favorables pero debe tenerse en cuenta el hecho de que puede dificultar el seguimiento radiológico de una posible recidiva precisamente ósea por los artefactos producidos tanto en resonancia magnética como en la tomografía computarizada. Los split de calota adyacente, la reparación con hueso autólogo (p.e. de costillas) o los biomateriales cerámicos o de polimetilmetacrilato pueden ofrecer ventajas en este aspecto².

Bibliografía

1. Gan, Y.C., Hockley, A.D.: Aneurysmal bone cysts of the cranium in children. Report of three cases and brief review of the literature. *J Neurosurg.* 2007 May; 106 (5 Suppl): 401-406.
2. Josan, V.A., Sgouros, S., Walsh, A.R., Dover, M.S., Nishikawa, H., Hockley, A.D.: Cranioplasty in children. *Childs Nerv Syst.* 2005 Mar; 21: 200-204.
3. Sheikh, B.Y.: Cranial aneurysmal bone cyst "with special emphasis on endovascular management". *Acta Neurochir (Wien).* 1999; 141:601-610.

P. Miranda
Valencia