

REPORTE DE CASO

Quiste óseo aneurismático: diferencias diagnósticas con el osteosarcoma telangiectásico. Reporte de caso

Aneurysmal bone cyst: diagnostic differences with telangiectatic osteosarcoma.
A case report

Solangel Rodriguez-Materon¹  Pablo Arbeláez-Echeverry² 

¹ Medical University of South Carolina, Orthopaedic Surgery Department, Charleston, South Carolina, United States.

² Hospital Universitario San Ignacio, Servicio de Ortopedia y Traumatología, Bogotá D.C., Colombia.



Open access

Recibido: 31/05/2021

Aceptado: 29/04/2022

Correspondencia: Solangel Rodriguez-Materon. Email: solangelroma@hotmail.com.

Cómo citar: Rodriguez-Materon S, Arbeláez-Echeverry P. [Quiste óseo aneurismático: diferencias diagnósticas con el osteosarcoma telangiectásico. Reporte de caso]. Rev Col Or Tra. 2023;37(1):e6. English. doi: <https://doi.org/10.58814/01208845.6>

How to cite: Rodriguez-Materon S, Arbeláez-Echeverry P. Aneurysmal bone cyst: diagnostic differences with telangiectatic osteosarcoma. A case report. Rev Col Or Tra. 2023;37(1):e6. English. doi: <https://doi.org/10.58814/01208845.6>

Copyright: ©2023 Sociedad Colombiana de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Licencia [Creative Commons Atribución](#), la cual permite el uso, distribución y reproducción sin restricción alguna en cualquier medio, siempre que se den los créditos al autor y la fuente.



Resumen

Introducción: los síntomas, signos y hallazgos imagenológicos e histológicos del quiste óseo aneurismático (QOA) y el osteosarcoma telangiectásico (OT) son similares, por lo que constituyen uno de los diagnósticos diferenciales más difíciles de establecer.

Presentación del caso: mujer de 19 años que asistió al servicio de urgencias de un hospital de cuarto nivel de atención en Bogotá por dolor en la cadera izquierda, donde se identificó lesión lítica en el cuello del fémur y se remitió a consulta externa. Tres días después, la paciente regresó al servicio de urgencias por dolor en la cadera izquierda e incapacidad funcional. Mediante radiografía y resonancia magnética, se identificó fractura transcervical de la cadera en el lugar de la lesión lítica, por lo que se sospechó la presencia de QOA u OT. La paciente fue llevada a cirugía y se realizó biopsia por congelación, confirmando el diagnóstico de QOA; por lo tanto, se realizó curetaje y fresado de la lesión, reducción y fijación de la fractura con sistema DHS (*dynamic hip screw*), y aplicación de injerto y cemento óseo. Cuatro días después del procedimiento, la paciente fue dada de alta. En el seguimiento a los ocho meses, se evidenció recuperación completa de la funcionalidad de la cadera y ausencia de dolor.

Conclusión: en pacientes en los que hay una alta sospecha de este tipo de lesiones óseas, es importante realizar un estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico de QOA u OT, e instaurar un tratamiento adecuado y oportuno, que sin duda contribuirá a un mejor pronóstico, particularmente en términos de supervivencia.

Palabras clave: Quistes óseos aneurismáticos; Osteosarcoma; Biopsia; Diagnóstico (DeCS).

Abstract

Introduction: Symptoms, signs, imaging and histological findings of aneurysmal bone cyst (ABC) and telangiectatic osteosarcoma (TO) are similar, which makes them one of the most difficult differential diagnoses.

Case presentation: A 19-year-old woman attended the emergency department of a quaternary care hospital in Bogotá, Colombia, due to pain in the left hip. A lytic lesion in the femur was identified and the patient was referred to the outpatient clinic. Three days later, the patient returned to the emergency department with left hip pain and functional disability. By means of X-ray and MRI, a transcervical fracture of the hip was identified at the site of the lytic lesion, so the presence of ABC or TO was suspected. The patient was taken to surgery and a frozen section biopsy was performed, confirming the diagnosis of ABC. Consequently, curettage and reaming of the lesion were undertaken, followed by reduction and fixation of the fracture using the DHS (*dynamic hip screw*) system, and application of bone grafting and bone cement. Four days after the procedure, the patient was discharged. A follow-up at eight months showed complete recovery of hip functionality and absence of pain.

Conclusion: In patients with a high suspicion of this type of bone lesions, it is important to perform a histopathological study to confirm the diagnosis of ABC or TO, and to establish an adequate and timely treatment, which will undoubtedly contribute to a better prognosis, particularly in terms of survival.

Keywords: Bone cysts, Aneurysmal; Osteosarcoma; Biopsy; Diagnosis (MeSH).

Introducción

El quiste óseo aneurismático (QOA) es una lesión ósea benigna y potencialmente agresiva a nivel local que se caracteriza por tener un crecimiento rápido y se presenta con mayor frecuencia durante las primeras dos décadas de vida. El QOA primario representa aproximadamente el 70% de los casos.¹ Los signos y síntomas del QOA son variables y generalmente, su diagnóstico es incidental mediante exámenes imagenológicos tales como la radiografía simple, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética. No obstante, como en la mayoría de las lesiones tumorales, la biopsia con evaluación histológica es la prueba estándar para su diagnóstico.

Por otro lado, el osteosarcoma telangiectásico (OT) es un tumor destructivo maligno que hace parte de menos del 4% de todos los casos de osteosarcoma. Al igual que el QOA, el OT suele presentarse en niños, adolescentes y adultos jóvenes. Además, los síntomas, signos, características histológicas y radiológicas del OT también son similares al QOA. Sin embargo, el OT tiene una tasa de supervivencia y metástasis diferente al QOA.² A continuación, se reporta el caso de una paciente de 19 años que presentó una fractura patológica sobre una lesión lítica en la cadera izquierda. Se realizó biopsia abierta y se confirmó el diagnóstico de QOA, por lo que se realizó curetaje y fresado de la lesión, reducción y fijación de la fractura, y aplicación de injerto y cemento óseos como tratamiento definitivo.

Presentación del caso

Mujer de 19 años que asistió al servicio de urgencias de un hospital de cuarto nivel de atención en la ciudad de Bogotá por dolor en la cadera izquierda que persistió en los últimos cinco meses y empeoró en el último mes. Luego del ingreso, se realizó una radiografía simple de pelvis en la que se evidenció una lesión lítica en el fémur proximal izquierdo sin fracturas agudas, por lo que se decidió evaluar en consulta externa. Tres días después, la paciente asistió de nuevo al servicio de urgencias refiriendo dolor e incapacidad funcional súbitos en la cadera izquierda después de voltearse en la cama. Al ingreso, la paciente negó la presencia de síntomas constitucionales, sensación de masa, síntomas urinarios y/o relacionados con la defecación, o disminución del apetito. Al examen físico la paciente se encontraba álgida, pero con signos vitales dentro del rango normal. El miembro inferior izquierdo presentaba deformidad en rotación externa, acortamiento y dolor con el intento de movilización. No se encontró evidencia de déficit neurovascular o masas palpables en la extremidad.

En los exámenes de laboratorio al ingreso se reportaron los siguientes hallazgos: hemograma dentro de límites normales, velocidad de sedimentación globular normal, pruebas de función renal (nitrógeno ureico y creatinina) normales, niveles normales de fosfatasa alcalina, nivel normal de hormona paratiroidea, niveles levemente altos de calcio iónico (1,8mg/dl) y altos de lactato deshidrogenasa (836,33 u/l), así como deficiencia de vitamina D3 (16 ng/ml). Por último, se realizó radiografía de pelvis y cadera en la que se evidenció una fractura transcervical patológica de la cadera izquierda asociada a la lesión lítica expansiva encontrada inicialmente (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Radiografía anteroposterior de pelvis en la que se observa fractura patológica transcervical de cadera izquierda asociada a lesión lítica expansiva, tipo quística, sin reacción perióstica ni masa de tejidos blandos adyacente.

Fuente: imagen obtenida durante el estudio.

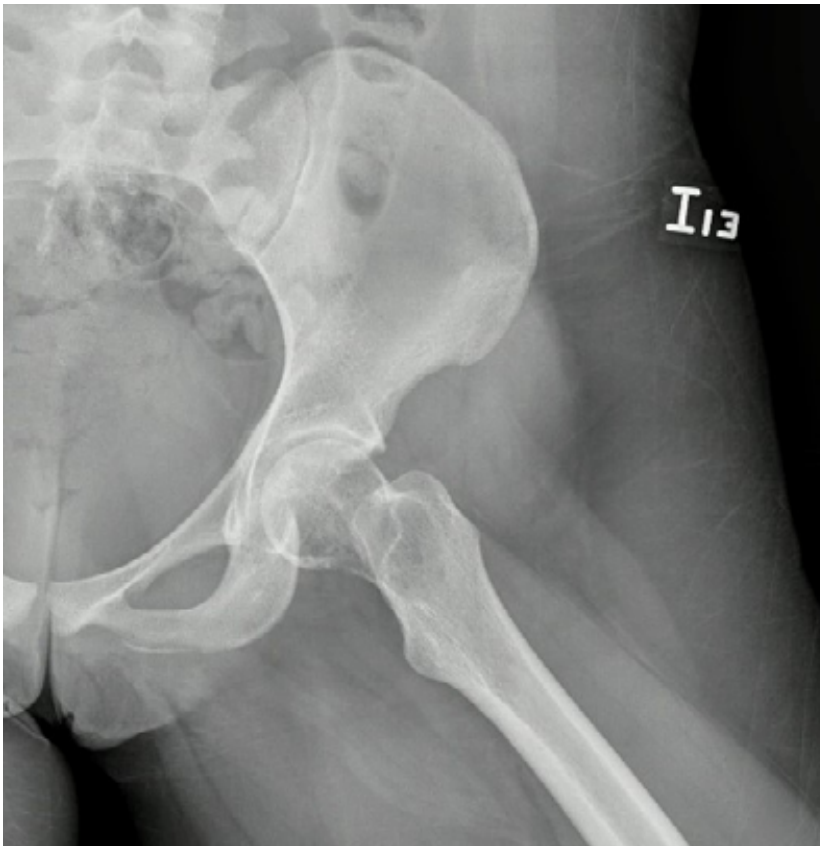


Figura 2. Radiografía de cadera izquierda en la que se observa fractura patológica transcervical de cadera asociada a lesión lítica expansiva, tipo quística, sin reacción perióstica ni masa de tejidos blandos adyacente.

Fuente: imagen obtenida durante el estudio.

Posteriormente, la paciente fue valorada por el servicio de ortopedia oncológica del hospital, donde se indicó la realización de resonancia magnética de cadera. En dicho examen, se evidenció una lesión lítica expansiva con múltiples niveles líquido-líquido, adelgazamiento de la cortical medial del cuello femoral y fractura patológica asociada (Figuras 3 y 4). Ante estos hallazgos, se decidió realizar manejo quirúrgico para hacer una biopsia por congelación y posteriormente establecer el manejo definitivo según el reporte de patología, considerando un segundo tiempo quirúrgico en caso de malignidad.

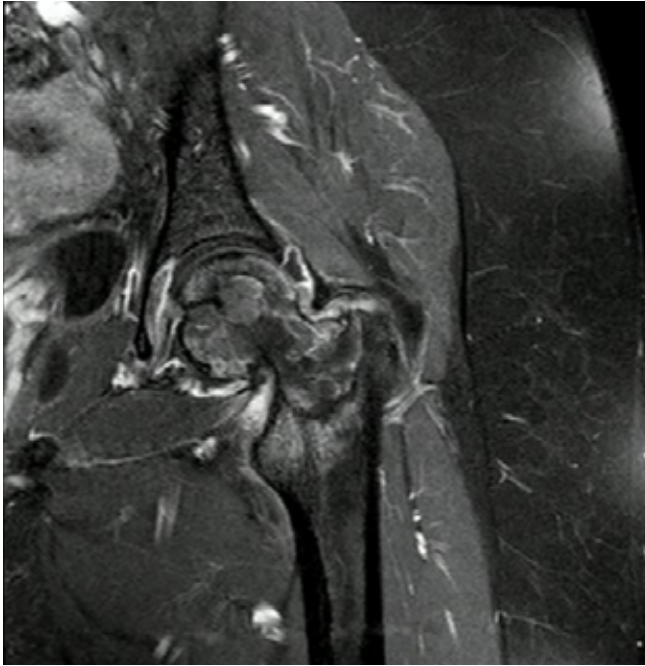


Figura 3. Resonancia magnética de cadera izquierda. Secuencia STIR coronal.
Fuente: imagen obtenida durante el estudio.

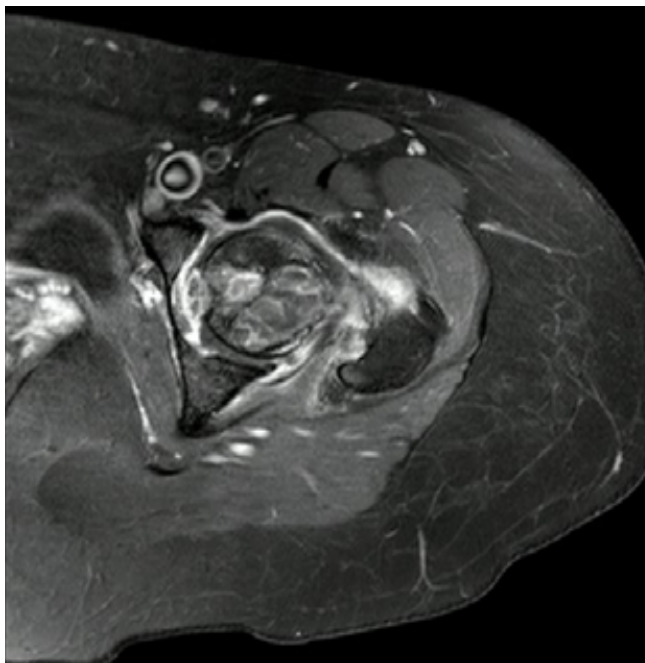


Figura 4. Resonancia magnética de cadera izquierda. Secuencia STIR axial.
Fuente: imagen obtenida durante el estudio.

En la biopsia por congelación realizada durante la intervención quirúrgica que reportó hallazgo histopatológico de QOA. Por esta razón, se decidió realizar, durante la misma intervención quirúrgica, el curetaje y fresado de la lesión lítica, la reducción y fijación de la fractura con sistema DHS *dynamic hip screw* y tornillo antirotatorio, y la aplicación de injerto y cemento óseo. Al final de la cirugía se tomó una segunda muestra para el estudio patológico de los márgenes de la lesión.

En conjunto con el servicio de clínica del dolor, la paciente fue manejada con analgesia perioperatoria. Luego, en el segundo día del postoperatorio, se inició terapia física (movilización y bipedestación con muletas sin apoyo de miembro inferior izquierdo). Al cuarto día del postoperatorio la paciente fue dada de alta.

Una semana después del egreso, se realizó un control de seguimiento en consulta externa, en el que se evidenció un buen manejo del dolor, así como el cumplimiento de la indicación de marcha con muletas sin apoyo de la extremidad. Además, se revisó el informe final de patología, el cual reportó hallazgos compatibles con QOA, ausencia de malignidad y valor crítico benigno. La paciente continuó asistiendo a las sesiones de rehabilitación física y seguimiento clínico. En el último control, realizado 8 meses después de la fractura, la paciente estaba asintomática y se evidenció recuperación completa de su funcionalidad.

Discusión

Tanto para el ortopedista general, como para el ortopedista oncólogo, establecer las diferencias entre el OT y el QOA representa un reto diagnóstico. Estas dos enfermedades de baja incidencia tienen un comportamiento y hallazgos clínicos, imagenológicos e histopatológicos muy similares, pero el pronóstico, manejo, morbilidad y mortalidad divergen completamente. Teniendo en cuenta lo anterior, el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno y acertado son claves para alcanzar el éxito en el manejo y la recuperación del paciente.

El osteosarcoma es uno de los principales tumores óseos malignos en niños y adolescentes, siendo el OT una variante inusual que representa menos del 4% de todos los osteosarcomas.^{2,3} Por otro lado, el QOA primario es una lesión ósea benigna con una incidencia que oscila entre 0,14 y 0,32 casos por cada 100.000 individuos.⁴ La edad de inicio de ambos tumores es entre los 10 y los 20 años^{1,2} y, por lo general, suelen afectar más a los varones, que a las mujeres, con una relación de 2:12,5 y 1:1,2 para el OT y el QOA, respectivamente.¹

En cuanto a su localización, el QOA ocurre principalmente en el fémur, la tibia, el peroné, el húmero, el cráneo y los elementos posteriores de la columna vertebral.¹ El OT se localiza frecuentemente en la metáfisis de los huesos largos, con el siguiente patrón de distribución: fémur distal (42%), tibia proximal (17%), húmero proximal (9%), fémur proximal (8%), seguidos de localizaciones menos frecuentes como la escapula, las costillas, el esternón, la pelvis, los huesos del cráneo y la mandíbula.^{2,5}

El signo más frecuente tanto para el QOA, como para el OT es la presencia de edema o masa palpable,⁶ el cual por lo general se identifica mucho tiempo después del inicio de la enfermedad. Además del edema, otros signos y síntomas incluyen dolor y ocasionalmente una fractura patológica, la cual aparece como complicación en el sitio de la lesión.^{6,7}

El QOA se manifiesta como una lesión lítica, hemorrágica, circunscrita, quística, expansiva, radiolúcida y localmente agresiva, ubicada dentro de la zona metafisaria de un hueso.⁸ En algunas ocasiones, la masa puede elevar el periostio, pero típicamente y aunque de localización excéntrica, permanece contenida por una delgada capa de cortical ósea. En muy pocos casos la masa es central o subperiosteal.⁸ En la resonancia magnética, el QOA presenta septos fibrosos y niveles líquido-líquido, lo cual corresponde

con capas de sangre sólida dentro de las áreas quísticas de la lesión.⁷ Por su parte, el OT se caracteriza por presentar lesiones puramente líticas y expansivas, en algunos casos con esclerosis intralesional mínima. La mayoría de las lesiones se localizan en la zona metafisaria y, en pacientes con placas epifisarias cerradas, se pueden extender hasta la epífisis.³ Además, algunas veces puede evidenciarse reacción perióstica y destrucción del hueso trabecular.⁷ En la resonancia magnética, los hallazgos de OT no difieren de los mencionados anteriormente para QOA.

Histológicamente, el QOA presenta cavernas hemorrágicas separadas por delgados septos fibrosos con apariencia benigna y células fusiformes.^{1,7} Adicionalmente, puede presentarse la formación de osteoide con o sin anillo osteoblástico, células inflamatorias y células gigantes, como osteoclastos.^{6,7} Por otra parte, el OT presenta cavernas hemorrágicas con restos necróticos, separadas por septos fibrosos gruesos, en los que se puede evidenciar células estromales atípicas, pleomorfismo y, ocasionalmente, matriz osteoide.³ Se debe mencionar que el 90% de la lesión por OT es quística antes del tratamiento.²

Teniendo en cuenta lo anterior, existen muchas características clínicas, imagenológicas e incluso histológicas similares entre el QOA y el OT. Dado que una de estas patologías es una lesión tumoral maligna, la realización de un tratamiento agresivo y oportuno es una prioridad. Se debe confirmar el diagnóstico de QOA u OT mediante histopatología antes de realizar cualquier procedimiento quirúrgico definitivo. El uso de biopsia por aguja aún es controvertido debido a que la muestra puede no ser suficiente para establecer o confirmar un diagnóstico; por esta razón, la indicación es siempre realizar una biopsia abierta como en el presente caso.

Se ha descrito que el curetaje extendido con embolización o resección en bloque más aplicación de injerto óseo y/o sustituto óseo en pacientes con QOA es un tratamiento efectivo.⁸ Del mismo modo, el uso de escleroterapia adyuvante con crioterapia o sustancias químicas como el fenol ha demostrado una reducción de la recurrencia de la enfermedad de entre el 10% y el 20%.⁸

Los pacientes con QOA tienen un desenlace favorable con una tasa de recuperación del 90 al 95% de los casos. Además, se ha reportado que la complicación más frecuente en estos pacientes es la recurrencia, la cual puede suceder hasta dos años después de la cirugía.⁸ De acuerdo con Maximen *et al.*¹, en casos de recurrencia o en los que las lesiones son irresecables, se puede evaluar el uso de denosumab como tratamiento adicional, teniendo en cuenta la posibilidad de presentar hipercalcemia severa como efecto secundario.

En lo que respecta al OT, el tratamiento inicial consiste en quimioterapia neoadyuvante (usualmente de dos a seis sesiones) utilizando mínimo dos medicamentos. Además, la resección quirúrgica de la lesión depende de su tamaño, localización y la respuesta del paciente al manejo inicial. Se ha descrito que la quimioterapia adyuvante tiene efectividad en casos de cáncer metastásico, el cual tiene una diseminación similar al osteosarcoma convencional;² sin embargo, los pacientes con OT suelen presentar una mejor respuesta al tratamiento y una tasa de supervivencia más alta (hasta del 65% después de cinco años) que aquellos con osteosarcoma convencional.² El pronóstico en pacientes con OT está determinado por la quimiosensibilidad, la ocurrencia de necrosis y la presencia de metástasis en el momento del diagnóstico.⁵

Conclusión

Los diagnósticos de QOA y OT pueden confundirse con facilidad debido a la similitud entre sus síntomas, signos y hallazgos radiológicos e histológicos. Por lo tanto, en casos

de alta sospecha de alguna de estas lesiones óseas, es importante realizar un estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico e instaurar un tratamiento adecuado y oportuno, lo que sin duda contribuirá a un mejor pronóstico, en particular, en términos de supervivencia. La biopsia por congelación a cielo abierto antes de cualquier intervención quirúrgica definitiva es imprescindible.

Consentimiento informado

Para la elaboración y publicación del presente reporte de caso se contó con el consentimiento informado de la paciente (autorización verbal).

Conflicto de intereses

Ninguno reportado por los autores.

Financiación

Ninguna reportada por los autores.

Agradecimientos

Ninguno reportado por los autores.

Referencias

1. Maximen J, Robin F, Tronchot A, Rossetti A, Ropars M, Guggenbuhl P. Denosumab in the management of Aneurysmal bone cyst. *Joint Bone Spine*. 2022;89(1):105260. <https://doi.org/jvsf>.
2. Limaïem F, Kuhn J, Khaddour K. *Telangiectatic Osteosarcoma*. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2022.
3. Sangle NA, Layfield LJ. Telangiectatic osteosarcoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;136(5):572-6. <https://doi.org/gj25tw>.
4. Oliveira AM, Perez-Atayde AR, Inwards CY, Medeiros F, Derr V, His BL, et al. USP6 and CDH11 oncogenes identify the neoplastic cell in primary aneurysmal bone cysts and are absent in so-called secondary aneurysmal bone cysts. *Am J Pathol*. 2004;165(5):1773-80. <https://doi.org/brh6zw>.
5. Jeyarani G, Jayaraman D, Menon G, Harshavardhaan JG, Rajendiran S, Murali A. Telangiectatic Osteosarcoma in a Young Child - A Case Report and Review of the Literature. *J Orthop Case Rep*. 2021;11(6):72-5. <https://doi.org/jvsn>.
6. WHO Classification of Tumours Editorial Board. *Soft Tissue and Bone Tumors*. 5th edition, Volume 3. WHO classification of tumours; 2020.
7. Rapp TB, Ward JP, Alaia MJ. Aneurysmal bone cyst. *J Am Acad Orthop Surg*. 2012;20(4):233-41. <https://doi.org/f3ws6g>.
8. Jalan D, Gupta A, Elhence A, Nalwa A, Bharti JN, Elhence P. Primary aneurysmal bone cyst of the calcaneum: A report of three cases and review of literature. *Foot (Edinb)*. 2021;47:101795. <https://doi.org/jvsq>.