

REPORTE DE CASO

**QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO CRANEAL:
REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

**CRANIAL ANEURYSMAL BONE CYST: CASE REPORT
AND LITERATURE REVIEW.**

**CISTO ÓSSEO ANEURISMÁTICO CRANIANO:
RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA**

Andrea C. Díaz Bobadilla¹; Dieb N. Maloof Cusse², Silvia N. Salva², Santiago Moreno García³, Elvira Puello Flórez⁴

1. Médico. Universidad Metropolitana de Barranquilla, Colombia.
2. Neurocirujano(a). La Misericordia Clínica Internacional, Barranquilla, Colombia.
3. Residente neurocirugía. Universidad de Cartagena, Colombia.
4. Médica general. Universidad del Sinú, Cartagena, Colombia.

Autor de Correspondencia:

Andrea Carolina Díaz Bobadilla
Médico. Universidad Metropolitana
Barranquilla, Colombia.
Cl. 76 #42-78, Las Mercedes
dra.andreacdiazb@gmail.com

Resumen

El quiste óseo aneurismático es una enfermedad rara que afecta principalmente a los huesos largos. A nivel craneal, representa menos del 2% de los tumores óseos primarios y puede comprometer estructuras encefálicas adyacentes y, con ello, ser potencialmente grave. Se caracteriza por la formación de un quiste lleno de sangre dentro del tejido óseo, con una pared delgada y propensa a la ruptura. Aunque su etiología exacta sigue siendo objeto de debate, se cree que factores como la proliferación vascular anómala y la actividad osteoclástica contribuyen a su desarrollo. En este artículo se describe un paciente de 2 años con masa en región parietooccipital izquierda de cuatro meses de evolución, dolorosa a la palpación y con crecimiento progresivo. Se llevó a cabo resección quirúrgica total con adecuada respuesta postoperatoria y resultado de patología confirmando quiste óseo aneurismático. Creemos que es el segundo reporte de caso dentro de la literatura colombiana de esta patología en cráneo y en población pediátrica, por lo que es de gran importancia para el gremio neuroquirúrgico su conocimiento, enfoque y tratamiento.

Palabras claves: Quiste óseo aneurismático, niño, cráneo, neoplasias.

Abstract

Aneurysmal bone cyst is a rare disease that mainly affects the long bones. At the cranial level it represents less than 2% of primary bone tumors and can compromise adjacent brain structures and therefore be potentially serious. It is characterized by the formation of a blood-filled cyst within bone tissue, with a thin wall and prone to rupture. Although its exact etiology remains debated, factors such as abnormal vascular proliferation and osteoclastic activity are believed to contribute to its development. In this article, a 2-year-old patient belonging to the indigenous ethnic group is described with a mass in the left parieto-occipital region that was painful on palpation and with progressive growth. Total surgical resection was carried out with an adequate postoperative response and pathology results confirming the aneurysmal bone cyst. We believe that it is the second report in Colombia described in the literature of this skull pathology in the pediatric population, so its knowledge, approach and treatment is of great importance for the neurosurgical community.

Keywords: Aneurysmal bone cyst, child, skull, neoplasms.

Resumo

O cisto ósseo aneurismático é uma doença rara que afeta principalmente os ossos longos. A nível craniano representa menos de 2% dos tumores ósseos primários e pode comprometer estruturas cerebrais adjacentes e, portanto, ser potencialmente grave. Caracteriza-se pela formação de um cisto cheio de sangue dentro do tecido ósseo, de parede fina e propenso a ruptura. Embora a sua etiologia exata permaneça debatida, acredita-se que fatores como a proliferação vascular anormal e a atividade osteoclástica contribuam para o seu desenvolvimento. Neste artigo é descrito um paciente de dois anos com massa em região parieto-occipital esquerda de quatro meses de evolução, dolorosa à palpação e de crescimento progressivo, realizada ressecção cirúrgica total com resposta pós-operatória adequada. e resultados patológicos confirmando o cisto ósseo aneurismático. Acreditamos que seja o segundo relato na Colômbia descrito na literatura desta patologia craniana na população pediátrica, portanto seu conhecimento, abordagem e tratamento são de grande importância para a comunidade neurocirúrgica.

Palavras chave: Cisto ósseo aneurismático, criança, crânio, neoplasias.

Introducción

El quiste óseo aneurismático craneal (QOAC) es una entidad poco común que representa aproximadamente el 1% de todas las lesiones óseas primarias [1]. Se caracteriza por la presencia de una cavidad quística dentro del tejido óseo, llena de sangre y que puede provocar una distensión gradual del hueso por atrofia. Aunque puede afectar a cualquier hueso del cráneo, se observa con mayor frecuencia en el hueso frontal y el esfenoides [2]. A pesar de su rareza, el QOAC es clínicamente relevante debido a su potencial en la causalidad de síntomas locales significativos y complicaciones graves, como lo son hemorragia intracraneal y compresión de estructuras adyacentes [3].

Presentación del caso

Se trata de paciente masculino de dos años, sin antecedentes, con cuadro clínico de cuatro meses de evolución con crecimiento de una masa en región parietooccipital izquierda, dolorosa a la palpación y sin otros síntomas asociados. Se realizó tomografía de cráneo (**ver figura 1, A - B**) y resonancia

cerebral (**ver figura 1, C - D**) con evidencia de masa que comprometía tabla ósea y diploe, de componente sólido y quístico, nivel líquido-líquido y tabiques intralesionales. Se llevó a cabo la angiografía y embolización de la lesión de manera prequirúrgica para disminuir el riesgo de sangrado intraoperatorio, (**ver figura 1, E - F**) y, posteriormente, resección completa de la lesión (**ver Figura 2**) con asistencia de aspirador ultrasónico y Aquamantys™, sin complicaciones. Dado adecuada evolución clínica, es egresado al cuarto día postoperatorio. Durante su control ambulatorio, cursó con adecuada cicatrización y sin déficit neurológico. El reporte de patología informó lesión mesenquimal constituida por espacios quísticos llenos de sangre, revestidos por tabiques celulares que contenían fibroblastos, células gigantes y tejido óseo, además de material basófilo calcificado, sin necrosis. El conteo mitótico fue de 1 en 10 CAP. Estudios de inmunohistoquímica mostraron expresión para SATB2 y AML. Los marcadores Desmina, p53, EMA, STAT6, C34, GFAP, S100, RP y CKAAE1/AE3 fueron negativos y Ki67% del 2%; hallazgos consistentes con quiste óseo aneurismático.

Discusión

Los quistes óseos aneurismáticos (QOA) fueron descritos por primera vez por Jaffe y Lichtenstein en 1942 [4], son lesiones óseas vasculares benignas expansivas poco frecuentes que contienen cavidades quísticas de paredes delgadas llenas de sangre [1,5]. Afectan principalmente a pacientes jóvenes en las primeras dos décadas de la vida, con un ligero predominio femenino en proporción de 1,16:1 [6,7]. Localizaciones como la cabeza y el cuello siguen siendo extremadamente raras con una incidencia del 2% al 3% de todos los QOA [6].

El quiste óseo aneurismático craneal (QOAC) representa sólo aproximadamente el 1% de todas las lesiones óseas primarias en la población general (8) con una incidencia aproximada de 0,14 por 100.000 individuos [9]. Sin embargo, esta cifra varía según la población estudiada y criterios de diagnóstico utilizados, teniendo en cuenta los avances moleculares y genéticos que han venido en crecimiento en las últimas décadas [5]. En Colombia sólo hay un caso reportado de QOAC en la población pediátrica hasta la fecha [10].

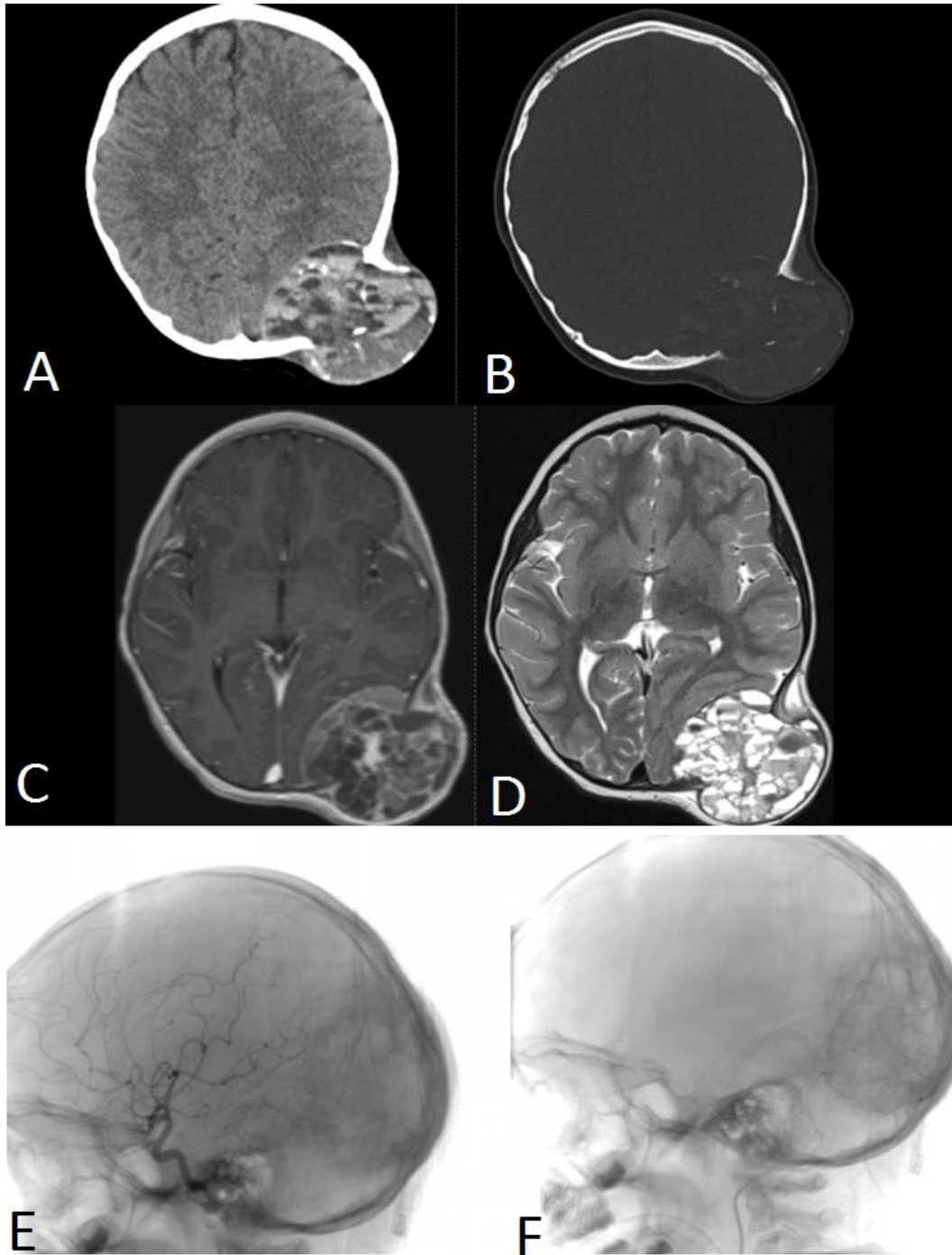


Figura 1. (A y B) Imágenes de tomografía simple de cráneo en ventana de tejidos blandos y ventana ósea donde se evidencia lesión de bordes bien definidos intra y extracraneal localizada en región parietooccipital izquierda que comprime encéfalo subyacente. Adicionalmente con erosión de tabla ósea adyacente, múltiples quistes intralesionales y calcificación de tabiques y paredes tumorales. (C y D) Imágenes de resonancia cerebral simple y contrastada en ponderación T1 con gadolinio (C) y T2 (D) donde se identifican múltiples quistes intralesionales con nivel líquido-líquido, realce

heterogéneo del medio de contraste de los tabiques y cápsula de tumor. Se aprecia también compresión de seno transversal izquierdo. (E y F) Panangiografía evidenciando blush tumoral temporoparietal izquierdo con aferencias principalmente de arteria occipital izquierda y en menor medida por ramas posteriores de arteria meníngea media. Ausencia de seno transversal izquierdo. Embolización con micropartículas de PVA 150-250 micrones obteniendo 90% de oclusión.

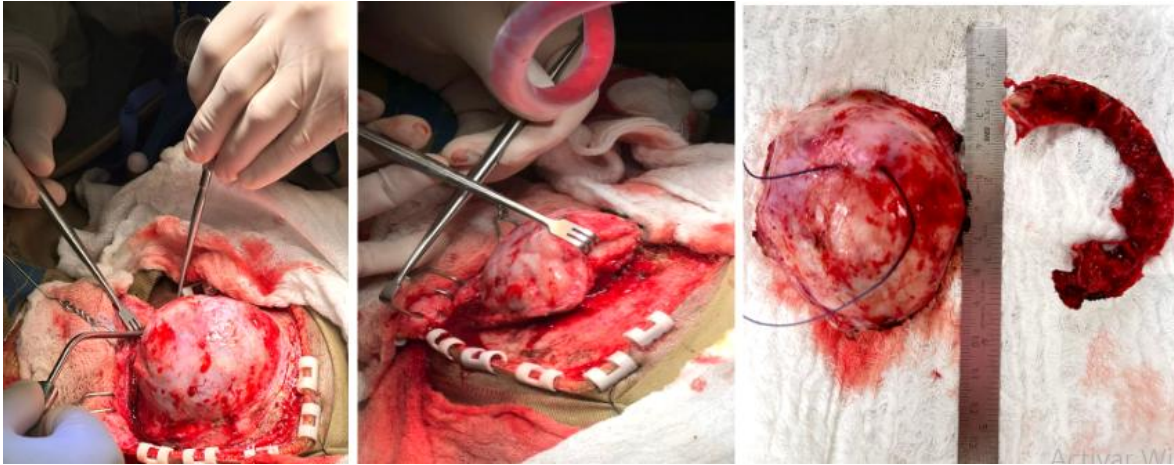


Figura 2. Imágenes intraoperatorias donde se observa resección completa de tumor intra y extracraneal temporoparietal izquierdo.

La patogénesis exacta sigue siendo objeto de debate, habiendo varias teorías para explicar su desarrollo, las cuales incluyen la proliferación vascular anómala, actividad osteoclástica excesiva y la presencia de mutaciones genéticas específicas [5]. Se ha sugerido que las anomalías en los factores de crecimiento y las vías de señalización celular desempeñan un papel importante en la formación y el crecimiento del QOAC.

De manera anecdótica, se encontró un artículo donde se diagnosticó QOAC asociado a malformación capilar venosa en el hueso temporal, una relación extremadamente rara y que debe tenerse en cuenta en el planeamiento quirúrgico, ya que son lesiones que pueden presentar sangrados masivos y requerir transfusión de hemocomponentes en el transoperatorio [11].

Desde el 2004 se ha demostrado que presentan improntas genéticas características como la translocación $t(16;17)(q22;p23)$, dando como resultado la fusión de la región promotora del gen osteoblasto cadherina 11 (CDH11) en el cromosoma 16q22 con la secuencia codificante completa del gen ubiquitina

proteasa USP6 en el cromosoma 17p13, lo cual lleva a la hipótesis de que la USP6 induce la producción de metaloproteinasas de matriz (MMP) que conducirán a osteólisis, inflamación y vascularización expansiva [3,5].

Los QOAC son lesiones que se caracterizan por progresar lentamente con un efecto remodelador de las estructuras circundantes, provocando invasión local y pudiendo comportarse como lesiones intracraneales ocupantes de espacio, lo que puede elevar la presión intracraneal. La mayoría se localizan en el hueso temporal, seguido por los huesos occipital, frontal y parietal, respectivamente [1,6,11]

Los pacientes con quiste óseo aneurismático craneal pueden presentarse desde asintomáticos hasta con síntomas graves, dependiendo de la ubicación y el tamaño del quiste, así como de la presencia de complicaciones, como la hemorragia intracraneal. La presentación clínica común incluye dolor localizado, deformidad facial, alteraciones visuales, pérdida de la función neurológica y signos de aumento de la presión intracraneal (PIC) en casos graves, pudiendo provocar convulsiones, déficits motores, hidrocefalia y coma [6].

El diagnóstico del quiste óseo aneurismático craneal se basa en hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos. La radiografía simple puede revelar una lesión osteolítica bien definida con áreas de destrucción ósea y expansión cortical, cuya característica distintiva es la forma de “pompa de jabón” que compromete tanto la tabla interna como diploe y tabla externa craneales (6). En la tomografía computarizada (TC) a menudo aparecen como lesiones líticas expansivas con espacios diplóicos, ensanchados, con áreas de tabique y márgenes bien definidos que muestran realce después de administrar contraste [6]. En la resonancia magnética se observa generalmente una masa expansiva bien definida y revestida por un borde hipointenso en T1 y T2, con tabiques internos que se dividen en pequeñas cavidades. Los quistes internos presentan una intensidad de señal baja a media en imágenes potenciadas en T1 y una intensidad alta en imágenes potenciadas en T2. El borde hipointenso que rodea la lesión es un hallazgo que sugiere un proceso benigno con integridad de la membrana perióstica. Después de la inyección de gadolinio, la cápsula periférica y los tabiques internos realzan fuertemente. El sello distintivo de un QOAC son los niveles de líquido-líquido que representan la sedimentación de los glóbulos rojos en las cavidades hemorrágicas, especialmente en la secuencia eco de gradiente, debido a los depósitos de desoxihemoglobina [1].

En algunos centros es rutinaria la realización de angiografía con sustracción digital con el objetivo de revelar el suministro de sangre a estas lesiones y, en

ocasiones, puede revelar derivaciones arteriovenosas [2]. En este caso presentado, se llevó a cabo panangiografía, la cual mostró aferencias de arteria occipital y ramas posteriores de arteria meníngea media, que fueron embolizadas de manera prequirúrgica para disminuir el riesgo de sangrado intraoperatorio.

Macroscópicamente, el QOAC es una lesión hemorrágica, multiquística y relativamente bien circunscrita. Microscópicamente, muestra múltiples espacios quísticos limitados por septos de tejido conectivo compuestos por células fusiformes u osteoclastos. El estroma de la lesión es fibromixoide y son comunes las células inflamatorias. También se puede identificar la formación de hueso inmaduro [1,5].

El manejo del QOAC depende de varios factores incluida la edad del paciente, la ubicación, tamaño del tumor, presencia de síntomas y la extensión de la enfermedad. Las opciones de tratamiento incluyen la observación vigilada para lesiones pequeñas y que sólo comprometen la tabla externa craneal, resección quirúrgica, embolización endovascular, radioterapia y terapia farmacológica. La resección quirúrgica se ha descrito desde 1977 [12] y es el tratamiento de elección en casos sintomáticos o complicados, con tasas de éxito significativas y bajos índices de recurrencias [1,6]. Sin embargo, la embolización endovascular y la escleroterapia pueden ser opciones en pacientes con contraindicación quirúrgica, lesiones inoperables, compromiso de la base del cráneo o recurrencia luego de resección abierta [6,12].

La radioterapia ha venido en desuso por riesgo de degeneración sarcomatosa y aún más por el grupo poblacional prevalente de esta patología [5]; sin embargo, existen reportes de casos en donde se la ha realizado por Gamma Knife con resultados satisfactorios en casos de recurrencia, con seguimiento a los ocho años y sin complicaciones neurovasculares asociadas [12]. Cabe aclarar que la quimioterapia no tiene ningún papel en el tratamiento del QOA [1].

La tasa de recurrencia local va del 10% al 20% en QOAC primarios tratados mediante escisión total [1], mientras que las cifras de recurrencia ascienden del 20-70% en resecciones parciales [6].

Conclusiones

El quiste óseo aneurismático craneal es una entidad poco común que afecta principalmente a pacientes durante las primeras dos décadas de la vida. Aunque

su etiología exacta es desconocida, se considera que factores como la proliferación vascular anómala y la actividad osteoclástica contribuyen a su desarrollo. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos. El manejo varía según la presentación clínica del paciente y puede incluir observación vigilada, resección quirúrgica, embolización endovascular, radioterapia y terapia farmacológica.

A pesar de tratarse de una patología benigna, se requieren más estudios para comprender mejor su patogénesis y desarrollar estrategias terapéuticas más efectivas. Consideramos que este es el segundo reporte en la literatura colombiana de esta patología localizada en el cráneo en población pediátrica, lo cual reviste gran importancia para el gremio neuroquirúrgico en términos de conocimiento y reconocimiento clínico.

Referencias

1. Gotecha S, Punia P, Chugh A, Patil A. Case Report: A Rare Case of an Aneurysmal Bone Cyst of the Temporal Bone. 2022;699–702.
2. Kavite N, Kisti AK. Aneurysmal Bone Cyst of the Sphenoid Bone Extending into the Ethmoid Sinus , Nasal Cavity and Orbita in a Child Çocukta Etmoid Sinus , Nasal Kavite ve Orbitaya Uzanan Sfenoid Kemi in. Turk Neurosurg. 2009;172–6.
3. Desai SB, O'Brien C, Shaikh R, Hedequist D, Proctor M, Orbach DB, et al. Multidisciplinary management of spinal aneurysmal bone cysts: A single-center experience. Interv Neuroradiol. 2019;25(5):564–9.
4. Jaffe H, Lichtenstein L. Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. 1942;1:22. Available from: <https://jamanetwork.com/journals/jamasurgery/article-abstract/545805>
5. Hermann A, Polivka M, Loit M, Guichard J, Bousson V. Aneurysmal bone cyst of the frontal bone - A radiologic-pathologic correlation. 2018;12(7):16–24.
6. Alsabbagh BM, Alessa A, Aljohani H, Alhammad O. Large skull osteoblastoma presented as aneurysmal bone cyst (ABC). Neurosciences (Riyadh). 2023;28(4):277–80.

7. Mo JT, Darrow MA, Sharma JD. Langerhans cell histiocytosis with aneurysmal bone cyst-like changes: a case-based literature review. *Child's Nerv Syst* [Internet]. 2023;39(11):3057–64. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00381-023-06108-7>
8. Kim S, Jung DW, Pak MG, Song YJ, Bae WY. An Aneurysmal Bone Cyst in the Skull Base. *J Craniofac Surg*. 2017;28(7):e704–6.
9. Filho A, Castro A, Soares A, Washington P, Silva C, Oliveira D De, et al. Aneurysmal Bone Cyst of the Skull Base — Case Report Cisto ósseo aneurismático da base do crânio — relato de caso. 2019;51–5.
10. Vargas A, Lindado C, Zorro OF, Rojas MX. Giant Intracranial Aneurysmal bone cyst : Case Report and literature Review Giant Intracranial Aneurysmal bone cyst : Case Report and literature Review . *J Neurosci Neurol Surg*. 2022;(March).
11. Canzano F, Giombelli E, Cerasti D, Corradi D, Falcioni M. Capillary venous malformation with secondary aneurysmal bone cyst of temporal bone. *J Int Adv Otol*. 2021;17(5):471–4.
12. George H. Tse, Feng Y. Jiang, Matthias W. R. Radatz, Saurabh Sinha HZ. Skull base aneurysmal bone cyst presenting with hydrocephalus: progressive residuum obliterated by Gamma Knife stereotactic radiosurgery in a pediatric patient. *J Neurosurg Pediatr*. 2020;26(July):76–81.