

PACIENTE PEDIÁTRICO CON LESIÓN OSTEOLÍTICA EXPANSIVA. OSTEOSARCOMA TELANGIECTÁSICO VERSUS QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO. REPORTE DE CASO.

Carmen Fuenmayor¹, Maryori García¹, Pierina Petrosino¹, Acacio Sandia², María Gutiérrez⁴.

Departamentos de ¹Anatomía Patológica, Traumatología y ³Radiología³. Facultad de Medicina. Universidad de Los Andes. Mérida. Venezuela. carmenelena46@hotmail.com

Resumen

El osteosarcoma es el tumor maligno de hueso más frecuente en la infancia. Una de sus variantes, el osteosarcoma telangiectásico, puede confundirse ocasionalmente con quiste óseo aneurismático. El objetivo de este trabajo es comparar las características clínico-morfológicas e imagenológicas de estas dos entidades clínicas para evitar errores diagnósticos en futuros casos. Para ello presentamos el caso de una niña de 6 años de edad, quien consultó por aumento progresivo de volumen, dolor y limitación funcional en tercio proximal de pierna izquierda. La radiografía simple de tibia y peroné izquierdo al ingreso, mostró lesión osteolítica, metafisaria, radiolúcida y con bordes mal definidos. Histológicamente se observaron espacios quísticos con sangre, separados por septos fibrosos muy finos. Ambos estudios se interpretaron como Quiste óseo aneurismático. La paciente evolucionó tórpidamente, siendo necesaria la amputación supracondílea del miembro. La valoración retrospectiva de las biopsias concluye que el caso correspondía a un osteosarcoma telangiectásico. Se resalta la importancia de una adecuada correlación de las tumoraciones músculo-esqueléticas, que abarquen aspectos epidemiológicos, clínicos, radiológicos e histológicos. La evolución de la paciente posterior a quimioterapia fue satisfactoria y en la actualidad está libre de neoplasia.

Palabras claves: Quiste óseo aneurismático, osteosarcoma telangiectásico, lesión expansiva

Abstract

Pediatric patient with lytic expansive lesion: telangiectasic osteosarcoma versus aneurismal bone cyst. Case report.

The osteosarcoma is the most frequent malignant bone tumor in children. One of its variants, the telangiectasic osteosarcoma, may be confused with aneurysmal bone cysts. The purpose of this work is to compare the clinic, morphological and imagenologic characteristics of those bone lesions, in order to improve the diagnosis. A six year old female patient who consulted for progressive swelling, pain and functional limitation in the proximal third of her left leg. The diagnosis of aneurysmal bone cyst was made initially. The radiography of proximal tibia and fibula showed expansive lesion, radiolucent to the metaphysis. The histopathological study showed central cystic and/or hemorrhagic spaces and thin septations around these spaces. Both results were interpreted as aneurysmal bone cyst. The patient evolved torpidly and it was necessary the amputation of the involved limb. A retrospective study of previous biopsies and the evaluation of the last available sample led to the final diagnosis of telangiectasic osteosarcoma. The importance of an adequate multidisciplinary correlation of musculo-skeletal tumoral lesions involving, epidemiological, clinical, radiological and histological aspects is pointed out in this study. The evolution of the patient posterior to chemotherapy was satisfactory.

Key words: Aneurismal bone cyst, telangiectasic osteosarcoma, lytic expansive lesion.

INTRODUCCIÓN.

Las neoplasias primarias malignas de hueso, durante la infancia son raras. El osteosarcoma es el tumor óseo primario más frecuente en niños y adolescentes (Martínez *et al.* 2003). Una de sus variantes histológicas, el osteosarcoma telangiectásico (OT), ocasionalmente puede confundirse con el quiste óseo aneurismático (QOA). Por tanto, es necesario un estudio minucioso que abarque las características epidemiológicas, clínicas, radiológicas e histológicas de estas dos lesiones (Murphey *et al.* 2003).

El QOA es una lesión benigna intraósea, representa el 1% a 2% de todos los tumores óseos primarios. Es más frecuente en las primeras dos décadas de la vida, con una prevalencia discretamente mayor en el género femenino. Con frecuencia hay el antecedente de fractura o traumatismo anterior. Tiene predilección por la metáfisis de los huesos largos y las vértebras (Soto *et al.* 2006). Habitualmente se presentan como una lesión radiotransparente, bien circunscrita con marcada expansión ósea. Está constituido por espacios cavernosos rellenos de sangre, de tamaños variables. Histológicamente: la imagen muestra espacios cavernosos, sin revestimiento epitelial, rodeados por un estroma fibroso que contiene células gigantes multinucleadas y matriz osteoide (Mendenhall *et al.* 2006).

El OT comprende el 12% de todos los osteosarcomas. El grupo de edad más afectado corresponde a la segunda década de vida, y es más frecuente en los varones. Radiológicamente: aparece como una lesión lítica, con mínima calcificación o formación ósea. Habitualmente carece de las características típicas del osteosarcoma convencional y es similar a otras neoplasias líticas malignas de crecimiento rápido, como el sarcoma de Ewing (Murphey *et al.* 2003). Tiene un crecimiento expansivo masivo con márgenes no delimitados y puede simular un quiste óseo. Microscópicamente su apariencia es quística; a la histología muestra espacios dilatados que contienen sangre y las células tumorales están

confinadas a las bandas de tejido que circunscriben estos espacios (Mervak *et al.* 1991).

Se presenta caso de una pre-escolar femenina, con manifestaciones clínicas, radiológicas e histopatológica que fueron motivo de controversias diagnósticas.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Pre-escolar femenina de 6 años de edad, llevada a consulta por presentar aumento de volumen progresivo, en tercio proximal de pierna izquierda con 15 días de evolución, asociado a caída de su altura. Al examen físico: mostró pierna izquierda con piel brillante, red venosa colateral y aumento de volumen del tercio proximal de dicho miembro. Dolor a la palpación con limitación pasiva y activa para la flexión y extensión de la rodilla. Diámetro rodilla derecha: 25 cm y rodilla izquierda: 30 cm, resto de la exploración física, normal. Laboratorio: HB: 8.53 g/dl, HTC: 25.6, VSG: 36 mm/h, fosfatasas alcalinas: 152 (V.N:31-115). Plaquetas, TP y TTP normales. La radiología simple de tibia y peroné izquierdo reportó: una lesión predominante osteolítica, central metafisaria, radiolúcida, con bordes mal definidos, adelgazamiento de la cortical sin llegar a destruirla y sin compromiso del área epifisaria (Fig.1).

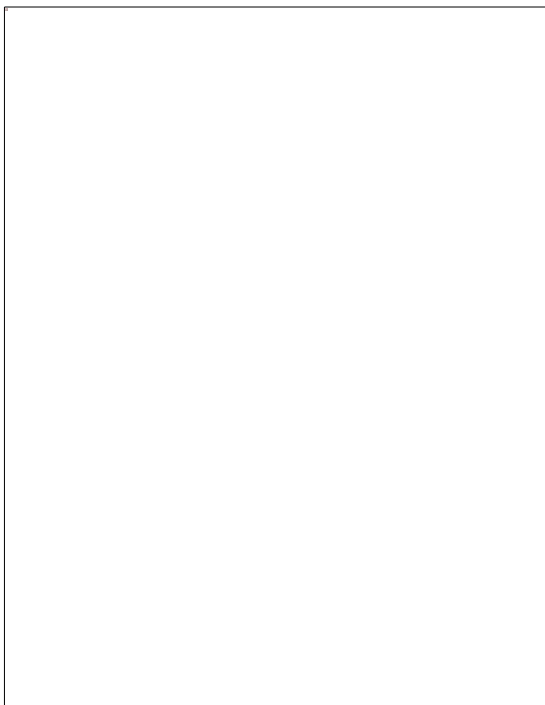


Fig. 1. Rx. Lateral de tibia y peroné izquierdo: extremo proximal de la metafisis y diálisis de tibia. Se observa lesión radiolúcida, expansiva, que deforma la cortical y respeta el peroné. A nivel de partes blandas hay un aumento de densidad heterogéneo difuso no concluyente.

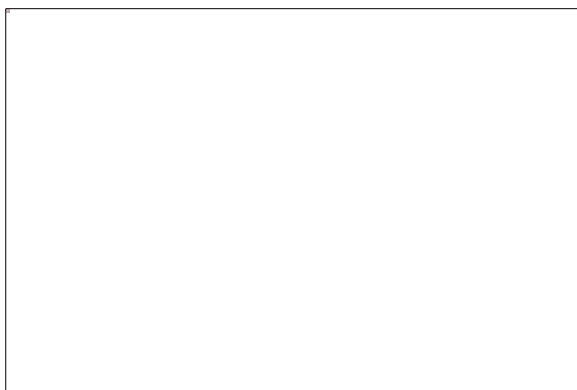


Fig. 2. se observa un espacio cavernoso, ocupado por sangre y sin revestimientos; rodeado por delgado tabique fibroso. Escasas células gigantes y células inflamatorias Coloración HE.

Se toma biopsia incisional que se diagnosticó como QOA (Fig. 2). Un mes después ingresa y se practica resección quirúrgica intralesional con injerto óseo y protección con tutor externo

fijado en metafisis proximal y diáfisis tibial. En el postoperatorio mediato, hubo formación de hematoma que ameritó varios drenajes. En su evolución presenta piel con edema marcado, acompañado de red venosa colateral. Rodilla en actitud de flexión en 30°, aumentada de volumen con apertura espontánea de la herida y masa exofítica, hemorrágica con áreas necróticas. Se toman muestras para cultivo y antibiograma que reportó: *Citrobacter calcoaceticus* variedad *anitratu*s. El estudio histológico de la pieza operatoria reporta nuevamente QOA. Una semana después se planifica limpieza quirúrgica por cuadro anemizante progresivo y crecimiento tumoral de aspecto clínico maligno y en mesa operatoria, se decide resección quirúrgica radical y desarticulación de la rodilla. Se estudia el nuevo espécimen quirúrgico, que se reporta como osteosarcoma osteoblástico. Se programa para quimioterapia pero la paciente egresa contra opinión médica.

Tres meses después reingresa en malas condiciones: HB: 7.0 g/dl, HTC: 21.6, VSG: 54 mm/h, fosfatasas alcalinas: 172 (V.N:31-115). Presenta úlcera en el área del muñón, de 10 cm de diámetro. En la radiografía simple anteroposterior distal de fémur (muñón) se aprecia lesión osteolítica, central, metafisaria, radiolúcida, con triángulo de Codman en cuadrante superior medial que indicaba recidiva tumoral (Fig. 3). Se practica amputación supracondílea, por infiltración profunda de partes blandas y gran área de necrosis distal del muñón. Se realiza un adecuado muestreo de la pieza y una minuciosa revisión de todos los especímenes quirúrgicos anteriores y se concluye el caso como un osteosarcoma telangiectásico (Fig 4). Es valorada por oncólogos, quienes indican cinco ciclos de quimioterapia (Adriamicina: 60 mg/m²sc. Cisplatino: 100 mg/m²sc). Su evolución posterior tanto de su estado general como del área quirúrgica fue satisfactoria. En la actualidad se encuentra libre de enfermedad.

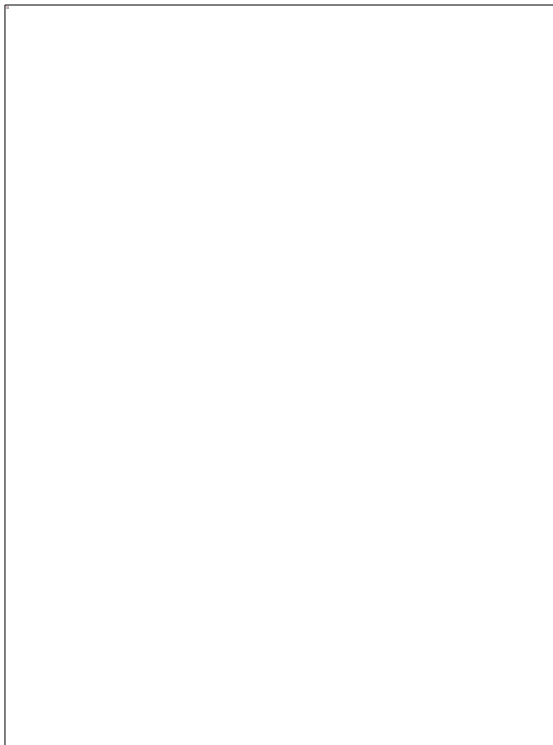


Fig. 3. Rx. Simple de porción distal de fémur, se aprecia lesión osteolítica, central, metafisaria, radiolúcida, con triángulo de Codman en cuadrante superior medial que indicaba recidiva tumoral. En partes blandas hay un aumento de densidad de forma irregular, difusa: con pérdida de la anatomía de la epífisis distal.

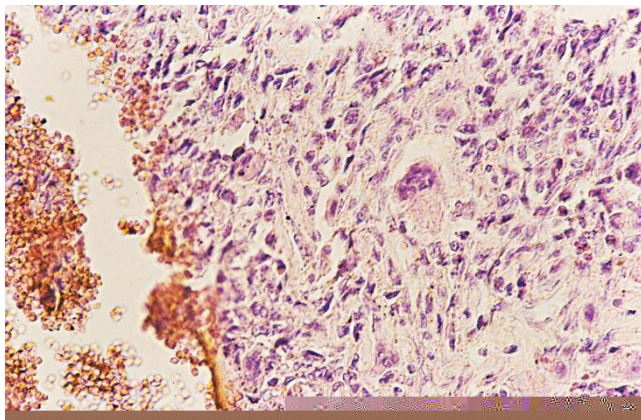


Fig. 4. Aspecto histológico de espécimen (muñón): se aprecia espacio Quístico ocupado por sangre rodeado por áreas viables del tumor: hay células fusocelulares (sarcomatosas) con atipias nucleares y mitosis atípicas. Además se observan escasas células gigantes. Coloración HE.

DISCUSIÓN.

La evolución del presente caso ilustra la gran dificultad para diferenciar un QOA de un OT. Las diferencias entre estas dos neoplasias suelen ser muy sutiles. En estos casos la evolución clínica puede orientar hacia la conducta más adecuada, sin llegar a sobre tratar una lesión benigna, ni dejar una neoplasia maligna sin tratamiento.

Probablemente, el diagnóstico clínico inicial de QOA, se basó en las características clínico-epidemiológicas de esta lesión ósea. Las manifestaciones clínicas de un niño con lesión tumoral ósea, con antecedente de fractura o traumatismo, no permiten descartar ninguna de estas dos patologías (Randall *et al.* 2000). Por el contrario, en ambas entidades el síntoma más frecuente es el dolor y la tumefacción que dificulta la deambulación. No obstante, si se observa crecimiento rápido con evolución agresiva; aunado a una fosfatasa alcalina elevada se debería orientar el caso hacia el diagnóstico de osteosarcoma (Bertoni *et al.* 1989).

Otros aspectos importantes que se deben considerar son los hallazgos radiológicos. Ambas entidades comparten la imagen radiológica de una lesión osteolítica expansiva que se localiza en la metafisis de un hueso largo (fémur, tibia, peroné y humero). El QOA se caracteriza por una imagen multicameral o “en pompas de jabón” (Kransdorf *et al.* 1995). De igual forma, en un osteosarcoma lo típico es encontrar una imagen osteolítica pero con destrucción geográfica.

En el presente caso, tal vez la similitud entre estas dos imágenes se debió a que el osteosarcoma correspondía a la variante telangiectásica, que se caracteriza por presentar espacios quísticos que contienen sangre, muy semejantes a los observados en un QOA. Además, probablemente al estar comprometido también un hueso tan delgado como el peroné, la osteólisis existente dio el aspecto de ampolla. El OT tiene el aspecto morfológico de una “bolsa llena de sangre”, con espacios ocupados por hemorragia y tejido necrótico. Estas características son las responsables de su

aparición radiológica como una lesión lítica pura, casi desprovista de cambios escleróticos (Murphy et al. 1997).

Ante este dilema radiológico, se esperaría que las características histológicas contribuyeran a aclarar el diagnóstico. Pero, lamentablemente en este caso, la primera biopsia que se realizó fue de tipo incisional. Generalmente, en una biopsia incisional de una lesión ósea es difícil conseguir todos los parámetros histológicos necesarios para realizar un diagnóstico correcto. Esta dificultad se acrecienta, cuando el diagnóstico diferencial se debe establecer entre dos entidades clínicas que comparten tantos elementos histológicos.

Al evaluar las características histológicas de la primera biopsia se encontró que estaba constituida solamente por estroma fibroso; con espacios cavernosos ocupados por sangre. Para realizar el diagnóstico definitivo de OT se hizo un adecuado muestreo del último espécimen quirúrgico. El estudio histológico minucioso, permitió observar en la periferia de las cavidades quísticas la presencia de células sarcomatosas. Además, en el nivel de los delgados tabiques que formaban estas cavidades aneurismáticas fue posible observar matriz osteoide, células gigantes atípicas, osteoblastos y células neoplásicas fusiformes con atipias nucleares y mitosis atípicas (Fig. 4). Estos hallazgos concuerdan con lo observado por Weiss et al. en 2007).

La variedad de OT se caracteriza por la presencia de espacios vasculares quísticos, separados por tabiques delgados y proliferación de células neoplásicas. Se ven en muchos casos numerosas células gigantes atípicas o anaplásicas acompañando a los osteoblastos (Weiss et al. 2007).

Hay reportes de casos que comparten características clínico-radiológicas y morfológicas con el presente caso, que también fueron motivo de controversias y confusión diagnóstica entre estas dos lesiones óseas. Esta dificultad, ha motivado a muchos expertos a realizar estudios minuciosos de especímenes quirúrgicos que permitan esclarecer este diagnóstico. Kurfman et al. en 1981, no sólo encontraron similitudes histológicas entre el QOA y el OT sino que

también los describieron en edades pediátricas. En 1986, Ayees et al. demostraron con estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales que en los QOA, las células que tapizan los espacios cavernosos no son endoteliales y que no poseen un linaje específico.

Kyriakos et al. en 1991, describieron unas formas bien diferenciadas de osteosarcoma telangiectásico con patrones muy parecidos a los quistes óseos aneurismáticos, que se podían observar en niños y enunciaron la controvertida hipótesis de que "el quiste óseo aneurismático podría malignizarse". Dorfman et al. en 1998, describieron una serie de claves prácticas independientemente de la hipótesis de Kyriakos, para diferenciar el QOA del osteosarcoma. Hizo hincapié en que la localización anatómica del OT es similar a la del osteosarcoma convencional; y que por muy agresivo que parezca, la radiografía del QOA conserva la imagen de insuflación. Además, el osteosarcoma siempre tiene patrón celular con anaplasia, mitosis y pleomorfismo.

De igual manera, recomiendan el diagnóstico diferencial entre los diferentes tipos de osteosarcoma y señalan que la presencia de patrones de hemangiopericitoma, hemangioendotelioma o de escasas áreas aneurismáticas en un osteosarcoma, descarta la existencia de un OT (Dorfman et al. 1998).

El tratamiento de elección del QOA es la resección quirúrgica marginal o ampliada, asociada con terapia adyuvante local (fenol, nitrógeno líquido, cemento óseo) e injerto óseo (Başarir et al. 2007). Para el osteosarcoma se recomienda cirugía y quimioterapia. Antes de que la quimioterapia fuera un pilar fundamental en el manejo de los osteosarcomas; la variedad telangiectásica era considerada la de peor pronóstico, pero actualmente se trata de igual manera que al osteosarcoma convencional, y si es posible, con preservación de la extremidad (Bacci et al. 1998).

CONCLUSIÓN.

Los tumores óseos son entidades de alta complejidad diagnóstica. El presente caso demuestra las dificultades para diferenciar una lesión benigna de una maligna con las respectivas implicaciones terapéuticas y pronósticas en caso de error diagnóstico. Por tanto, se recomienda un adecuado muestreo en las biopsias y especímenes quirúrgicos que permitan poner en evidencia todos los componentes histológicos de los tumores óseos.

Se resalta la importancia del trabajo en equipo entre el clínico, el cirujano ortopeda, el radiólogo y el patólogo para realizar un diagnóstico correcto y establecer una conducta adecuada y un tratamiento oportuno

REFERENCIAS.

Alles J, Schulz A 1986. Immunohistochemical markers and ultrastructure of primary aneurysmal bone cyst. *Hum Path.* 17: 34-45.

Bacci G, Ferrari S, Delepine N *et al.* 1998. Predictive factors of histologic response to primary chemotherapy in osteosarcoma of the extremity: study of 272 patients preoperatively treated with high-dose methotrexate, doxorubicin, and cisplatin. *J Clin Oncol.* 16: 658-63.

Başarir K, Pişkin A, Güçlü B *et al.* 2007. Aneurysmal bone cyst recurrence in children: a review de 56 patients. *J Pediatr Orthop;* 27: 938-43.

Bertoni F, Pignatti G, Bacchini P *et al.* 1989. Telangiectatic osteosarcoma: a clinical pathological study of 41 patients at Rizzoli Institute. *Prog Surg Pathol* 10: 3-70.

Dorfman H, Czerniak B. 1998. Cystic lesions. In: *Bone Tumors.* 1st ed, Mosby; p. 863.

Kransdorf M, Sweet D 1995. Aneurysmal bone cyst: concept, controversies, patient presentation, and imaging. *AJR Am J Roentgenol;* 164: 573-580.

Kurfmann R, Towbin R 1981. Telangiectatic osteosarcoma simulating the appearance of an aneurysmal bone cyst. *Ped Rad;* 11: 102-104.

Kyriakos M, Hardy D 1991. Malignant transformation of the aneurysmal bone cyst. *Cancer;* 68: 1770-1789.

Martínez M, Camacho J, Herrera L. 2003. Osteosarcoma en niños. *Rev Ven Oncología* 3: 80-85.

Mendenhall W, Zlotecky R, Gibbs P *et al.* 2006. Aneurysmal Bone Cyst. *Am J Clinical Oncology;* 29: 311-315.

Mervak T, Unni KK, Pritchard DJ *et al.* 1991. Telangiectatic osteosarcoma. *Clin Orthop;* 270: 135-139.

Murphey M, Jaovisidha S, Temple T *et al.* 2003. Telangiectatic Osteosarcoma: Radiologic-Pathologic Comparison. *Radiology;* 229: 545-553.

Randall RL, Nork S, James PJ. Aggressive Aneurysmal bone cyst of the proximal humerus 2000. *Clin Orthop;* 370: 212-218.

Soto C, Gómez L, Piñeros D *et al.* 2006. Quiste óseo aneurismático grado 3 del tercio proximal de fémur manejo con arcos costales alogénicos. Reporte de un caso. *Rev. Col. Ort. Tra;* 20: 110-114.

Weiss A, Khoury JD, Hoffer F *et al.* 2007. Telangiectatic osteosarcoma: the St Jude Children's Research Hospital's experience. *Cancer;* 109: 1627-1637.

Recibido: 2 mar 2016 Aceptado: 27 mayo 2016.