



Quiste óseo aneurismático naso-órbito-frontal. Reporte de caso

Andrea Nicole Martínez-Fonseca,¹ Carmen Elisa Moncada-Hernández,^{1,*}
 Edson Xavier Mejía-Maradiaga,¹ Benjamín Cano Paca,² Ulises Díaz-Gaillac,²
 Osvaldo Fajardo-Rivera³

¹ Estudiante de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de Honduras; ² Médico especialista en Otorrinolaringología; Hospital Escuela Universitario; ³ Médico especialista en Neurocirugía Pediátrica, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras.

RESUMEN

Introducción: El quiste óseo aneurismático es una lesión benigna infrecuente que representa un pequeño porcentaje de los tumores primarios óseos. Tiene mayor incidencia en huesos largos y columna vertebral y es diagnosticado de forma habitual en pacientes jóvenes. La afectación en la región craneal supone alrededor del 2% del total de los quistes óseos aneurismáticos. Clínicamente, se manifiesta como tumoraciones de tamaño variable en la mayoría de los pacientes. **Caso clínico:** Varón de 13 años con historia de aumento de volumen, sin dolor y proptosis en el ojo izquierdo. Se le realizó una biopsia y un estudio histopatológico que confirmó el diagnóstico de quiste óseo aneurismático. La ubicación de la tumoración naso-órbito-frontal izquierda dio un valor agregado a la infrecuencia del caso. El tratamiento fue quirúrgico y se logró la remoción completa del tumor. El paciente tuvo una evolución y recuperación favorables. Este caso clínico es considerado como raro e infrecuente; del cual existe poca información en la literatura.

Palabras clave: Quiste óseo aneurismático, neoplasias orbitales, desórdenes olfatorios.

ABSTRACT

Background: The aneurysmal bone cyst is an uncommon benign lesion that represents a small percentage of primary bone tumors. It has a higher incidence in long bones and spine, and it is usually diagnosed in young patients. Location in the cranial region accounts for around 2% of the total of aneurysmal bone cysts. It manifests clinically as lumps that vary in size in the majority of patients. **Case report:** A 13-year-old boy with a history of inflammatory changes, without pain, and proptosis, in left eye. A biopsy was performed and the histopathological study confirmed the diagnosis of aneurysmal bone cyst. The left front-naso-orbital location, gives an added value to the rarity of the case. The treatment was surgical, and we achieved a complete removal of the tumor. The patient had an excellent evolution and recovery after the surgery. This case is considered rare and infrequent, which little information exists in the literature.

Key words: Aneurysmal bone cyst, orbital neoplasms, olfactory disorders.

www.medigraphic.org.INTRODUCCIÓN

* **Correspondencia:** CEMH, elisah03@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Martínez-Fonseca AN, Moncada-Hernández CE, Mejía-Maradiaga EX, Cano-Paca B, Díaz-Gaillac U, Fajardo-Rivera O. Quiste óseo aneurismático naso-órbito-frontal. Reporte de caso. Rev Mex Pediatr 2018; 85(5):182-186.

[Fronto-naso-orbital aneurysmal bone cyst. Case report]

El quiste óseo aneurismático (QOA) es una lesión osteolítica expansiva constituida por espacios llenos de sangre y canales divididos por septos de tejido conjuntivo que pueden contener tejido osteoide y osteoclastos como células gigantes.¹ Representa el 2.5% de los tumores primarios óseos.²

El QOA primario se ubica principalmente en las metáfisis de los huesos largos, sobre todo en fémur (22%), tibia (17%), columna (15%), húmero (10%), pelvis (9%), peroné (9%),³ y sólo el 2% ocurre en la región de la cabeza y el cuello, afectando en particular la mandíbula.⁴ En la órbita se ubican menos del 0.25% de todos los casos notificados.⁵ Según las bases de datos revisadas, el único caso publicado de QOA en Honduras fue en el año 2004; fue localizado en la patela de un paciente masculino de 15 años de edad.⁶

El promedio de edad que se diagnostica es alrededor de los 20 años. No se ha observado diferencia por sexo. Según la literatura, existe una mayor afectación en la mandíbula, de 3:1 en relación con la maxila.¹ Se considera como una lesión histológicamente benigna; ya que el QOA desaparece después de escisión.⁷

A continuación, se describe el caso de un QOA naso-órbito-frontal en un adolescente, cuyo tratamiento fue la extirpación total del tumor. Este es considerado un caso de ubicación rara de QOA.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino de 13 años de edad, sin antecedentes de importancia, que acudió al Servicio de Hematología Pediátrica del Hospital Escuela Universitario de Honduras, ya que presentaba protrusión del ojo izquierdo, con obstrucción de la fosa nasal izquierda y anosmia. En su revisión inicial informó que un año atrás experimentó un episodio de epistaxis y cambios inflamatorios en el ojo izquierdo. Al examen físico se observaron ojos asimétricos, secundario a proptosis del ojo izquierdo, con aumento de volumen a nivel del maxilar izquierdo, nariz con dorso central, septum desviado hacia la derecha, desplazado por el tumor que ocluyó en 100% la fosa nasal izquierda, de aspecto polipoide, con trabéculas. Se realizó tomografía de senos paranasales, la cual mostró una extensa lesión de 9 x 5.5 x 5 cm con margen de transición, con un adelgazamiento importante de la cortical, con varios focos de interrupción de lo mismo, con reacción perióstica discontinua que desplazaba el tabique nasal en sentido contralateral, provocando obstrucción de la fosa nasal izquierda multitabizada de diferente grosor, hasta de 5 mm. Se observó una interfaz grasa con la parte medial de la órbita, la cual desplazaba lateralmente la región etmoidal ipsilateral, con afectación del seno esfenoidal (invadiendo la región frontal ipsilateral). Además, se observó que la imagen traspasaba la cortical hacia la cavidad faríngea (*Figuras 1 y 2*). Antes del tratamiento quirúrgico y biopsias,

se realizaron dos sesiones de quimioterapia, pero el tumor no respondió.

Un especialista en Otorrinolaringología (ORL) realizó biopsia de la fosa nasal izquierda, la cual fue analizada por *St. Jude Children's Hospital Department of Pathology*, quienes diagnosticaron de quiste óseo aneurismático. Neurocirugía pediátrica llevó a cabo cirugía, mediante abordaje hemicoronal izquierdo y resección de la lesión tumoral. Sus hallazgos fueron una lesión fiavel amarillo-verdosa que provocaba osteólisis, pero que no infiltraba

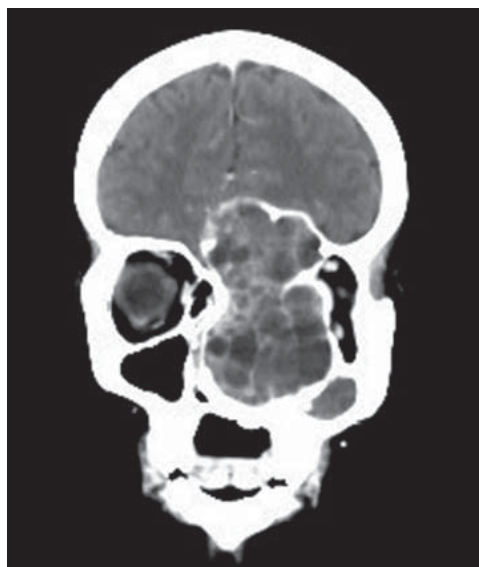


Figura 1: TC coronal con medio de contraste donde se observa la ubicación naso-órbito-frontal del tumor.

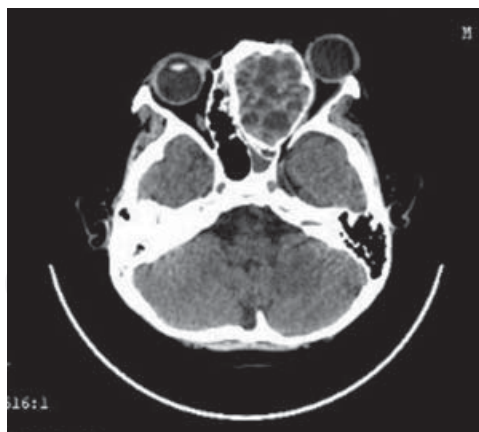


Figura 2: TC axial con medio de contraste donde se observa la proptosis del ojo izquierdo.

la duramadre (Figura 3). El espécimen removido fue enviado al departamento de histopatología del Hospital Escuela Universitario de Honduras, cuyo diagnóstico coincidió con el de la biopsia (Figuras 4 y 5). ORL procedió a una segunda cirugía, con exéresis del QOA vía Weber-Ferguson (Figuras 6 y 7), para la extracción tumoral completa.⁸ Se revisó con

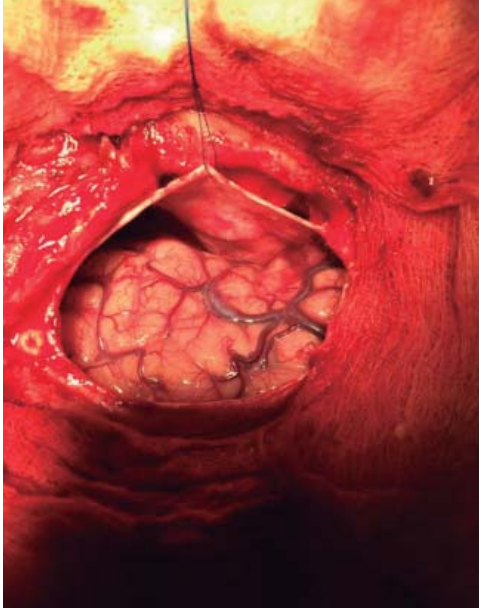


Figura 3: Abordaje hemicoronario izquierdo; se observa la compresión hacia arriba de la duramadre sin infiltración en el lóbulo frontal, lo que demuestra una lesión netamente extradural.

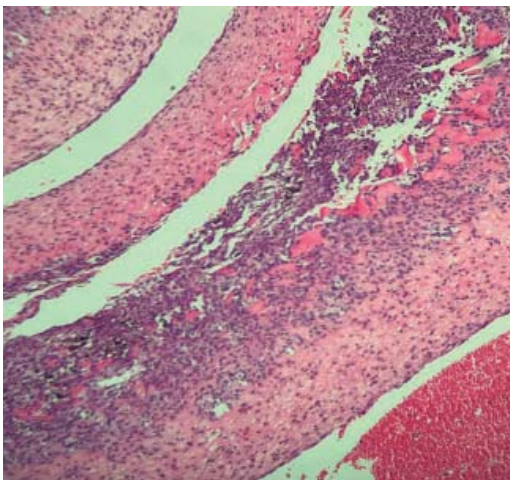


Figura 4: Los cortes examinados muestran la pared del quiste, constituida por células gigantes de tipo osteoclasto y fibroblastos.

endoscopia la cavidad nasofaríngea y se procedió a colocar taponamiento. La evolución fue favorable (Figura 8), se le dio de alta con proptosis de ojo izquierdo y moderado edema del mismo lado. El seguimiento fue en los servicios de Hematología, Neurocirugía y ORL.

DISCUSIÓN

El quiste óseo aneurismático (QOA) es un tumor benigno de ocurrencia muy rara, con resultados y pronósticos

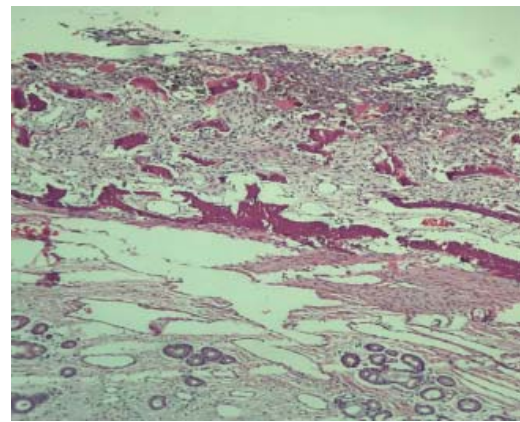


Figura 5: Se identifican escasas glándulas mucosas, hueso cortical reactivo, células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto, fibroblastos y hemosiderina.

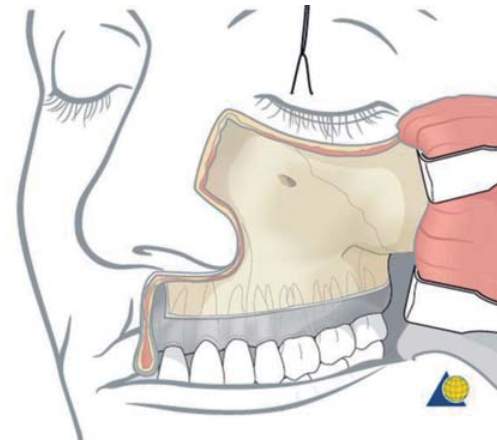


Figura 6: El enfoque de Weber-Ferguson está indicado para el acceso de los tumores que implican el maxilar superior, que se extienden superiormente al nervio infraorbitario y/o que implican la órbita. Proporciona un amplio acceso a todas las áreas del maxilar y del suelo orbital.⁸

totalmente diferentes en comparación con los tumores orbitarios pediátricos.⁵

La patogénesis permanece en discusión, con teorías que van desde un postrauma local y mala formación vascular hasta la predisposición a desarrollar tumores óseos. Los QOA se originan de lesiones precursoras, como malformaciones óseas arteriovenosas, que crean, por las fuerzas hemodinámicas, una lesión reactiva secundaria del hueso. El mecanismo patogénico más aceptado 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. También 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.^{1,3}

Los síntomas que se presentan con mayor frecuencia son cefalea, ptosis, epistaxis, rinorrea, estrabismo, exoftalmos, inflamación, pérdida de la visión y obstrucción nasal.⁴ El paciente se presentó con obstrucción del 100% de la fosa nasal izquierda, provocándole anosmia. Fue inicialmente diagnosticado con sinusitis; al no responder al tratamiento antibiótico y por presentar proptosis del ojo izquierdo, se realizaron estudios de imágenes.

El tamaño de los QOA, por lo común es grande; el patrón invasivo de su propagación, la destrucción y erosión del hueso simulan un tumor altamente maligno.⁹ A pesar de su aspecto radiológico agresivo (tal como se observa en las *Figuras 1 y 2*), el QOA tiene una conducta benigna.¹⁰

A nivel microscópico, el QOA consiste en múltiples espacios quísticos llenos de sangre, separados por tabiques delgados. Las paredes están formadas por fibroblastos uniformes grandes (que pueden mostrar actividad mitótica), células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto y hueso reticular reactivo. El hueso está tapizado de osteoblastos.¹⁰

El análisis histopatológico es esencial para el diagnóstico específico de QOA; en éste caso, se realizaron tres biopsias de los fragmentos extraídos del quiste. El tratamiento del QOA es quirúrgico; va desde enucleación y curetaje hasta resección conservativa.^{3,9} Algunos quistes dejan de desarrollarse, incluso de manera espontánea, y se curan por sí mismos (raramente) o después de una simple biopsia; otros, en cambio, son agresivos y continúan creciendo hasta alcanzar grandes dimensiones.⁷ La tasa de recidivas es baja; puede producirse una regresión espontánea tras una extirpación



Figura 7: Exéresis del QOA vía Weber-Ferguson.



Figura 8:

Paciente, mes y medio postcirugía con ORL. La proptosis y edema disminuyeron considerablemente.

incompleta.¹⁰ La remoción total está asociada con la cura y excelentes resultados a largo plazo.⁹ La resección en bloque tiene el riesgo más bajo de recurrencia;⁴ en este caso, la extracción del tumor fue en fragmentos. La embolización arterial selectiva es otra de las opciones de tratamiento; con ella se pretende ocluir el suministro sanguíneo de la lesión. Otras modalidades incluyen radioterapia, crioterapia y escleroterapia con embolización, ya sea sola o en combinación.³

CONCLUSIONES

Los quistes óseos aneurismáticos son tumores benignos e infrecuentes, en particular los ubicados en la zona naso-órbito-frontal. El diagnóstico histopatológico es el método de elección que permite el diagnóstico diferencial con tumores malignos. El tratamiento es quirúrgico y el objetivo es la resección completa del tumor.

Agradecimientos

Dra. Gloria del Carmen Rivera y Dra. Mazlova Toledo.

REFERENCIAS

1. De Conto F, Moura de Bortoli M, Galván J, Rovani G, Ericson-Flores M, Rhoden-Roque M. Quiste óseo aneurismático. *Rev Cubana Estomatol.* 2012; 49(2): 175-183.
2. Navas-García M, Pulido-Rivas P, Pascual-Garvi JM, Manzanares-Soler R, García de Sola R. Quiste óseo aneurismático frontal. Caso clínico y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol.* 2011; 52: 349-354.
3. Salazar-Villanea R. Quiste óseo aneurismático. *Rev Med Cos Cen.* 2013; 70(605): 175-180.
4. Wolf A, Koele W, Ratschek M, Lang-Loidolt D, Tomazic PV. Endoscopic surgery of an extensive aneurysmatic bone cyst of the paranasal sinuses in a 12-year-old patient. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2016 May 6. pii: S1808-8694(16)30086-6.
5. Borkar SA, Kasliwal MK, Sinha S, Sharma BS. MR imaging in aneurysmal bone cyst of the orbit. *Turk Neurosurg.* 2008; 18(2): 183-186.
6. Bueso M. Quiste óseo aneurismático de patela: informe de un caso. *Rev Med Hondur.* 2004; 72(3): 139-141.
7. Rodríguez-García R, Antonio-Hernández JA, Santiago-Ortiz R, Sosa-Guzmán JJ, Rodríguez-Córdova R, Solís-Daun O. Quiste óseo aneurismático gigante de columna vertebral. *Rev Fac Med UNAM.* 2003; 46(6): 218-221.
8. Approach - Weber Ferguson - AO Surgery Reference [Internet]. www2.aofoundation.org. 2016 [citado 28 de diciembre de 2016]. Disponible en: https://www2.aofoundation.org/wps/portal/!ut/p/a0/04_Sj9CPykssy0xPLMnMz0vMAfGjzOKN_A0M3D2DDbz9_UMMDRyDXQ3dw9wMDAzMjflULsh0VAbWjLW0!/?approach=Weber%20Ferguson%20%20&bone=&classification=&implantstype=&method=&redfix_url=&segment=&showPage=approach&treatment=&contentUrl=/srg/96/04-Approaches/A500_WeberFerguson_Midface.jsp
9. Nadkarni T, Goel A, Desai K, Aiyer P, Shenoy A. Massive aneurysmal bone cyst of the anterior cranial fossa floor —case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2001; 41(12): 615-619.
10. Rosenberg AE. Huesos, articulaciones y tumores de partes blandas. En: *Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional.* 9.ª ed. España: Elsevier; 2015. pp. 1204-1205.