

Quiste óseo aneurismático del maxilar superior. Reporte de un caso

Pablo Guzmán G¹, Aníbal Baeza O², Juan Araya O¹, Juan Roa S¹, Loreto Brevis O^a, Priscila Torres L^a.

Aneurysmal bone cyst of the maxilla. Report of one case

Aneurysmal bone cysts are benign fibro osseous lesions, rarely present in maxillary region. We report the CT and morphological findings of aneurysmal bone cyst of the maxilla in a 15 years old female. The patient was subjected to a maxillectomy, preserving the orbit floor. The postoperative evolution has been uneventful. The tumor mainly involved the maxillary sinus with extension to the orbit wall and osseous palate. Very few cases of aneurysmal bone cysts of the maxilla have been reported in the literature (Rev Méd 2005; 133: 1355-60).

(Key Words: Bone cysts, aneurysmal; Cranial tumors, benign; Jaw; Maxilla)

Recibido el 12 de abril, 2005. Aceptado el 3 de agosto, 2005.

¹Departamentos de Anatomía Patológica, ²Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad de la Frontera. Temuco, Chile.

^aAlumna de Medicina, Universidad de la Frontera.

El quiste óseo aneurismático (QOA) es una lesión benigna, multiquística, a menudo con crecimiento rápido, expansivo y localmente destructivo. Constituye aproximadamente el 6% de las lesiones óseas primarias¹. La patogenia tradicionalmente apuntaba a cambios secundarios a una malformación arteriovenosa o traumatismos²; sin embargo, recientes hallazgos citogenéticos cuestionan dicha naturaleza, orientándose más hacia un fenómeno neoplásico^{3,4}. Puede aparecer como una lesión primaria o, en un tercio de los casos,

secundaria a otras lesiones benignas o malignas⁵. Afecta principalmente a individuos jóvenes, en las tres primeras décadas, y se localiza en huesos largos, planos e, incluso, columna. Su ubicación craneofacial es muy poco frecuente y debido a su comportamiento clínico localmente agresivo, se puede sospechar inicialmente un sarcoma. A pesar de ello, tiene pronóstico favorable a largo plazo. Se presenta una paciente con lesión del maxilar superior, de crecimiento acelerado y gran destrucción local, simulando una neoplasia maligna.

CASO CLÍNICO

Correspondencia a: Pablo Guzmán G. Departamento de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Universidad de La Frontera. FonoFax: 045-296591. E mail: pguzman@ufro.cl

Mujer de 15 años, sin antecedentes mórbidos ni de traumatismo local, con aumento de volumen

en mejilla y malar derecho de 6 meses previo a la consulta, tratada inicialmente como absceso de origen dental. Al examen físico se observó aumento de volumen de consistencia firme, fijo y levemente doloroso en la región maxilar superior derecha, con ocupación del vestíbulo superior derecho y extensión al paladar duro y blando derechos. La ecografía mostró una masa sólido-quística de contornos netos, de 7 x 5 x 5 cm, en relación a planos musculares faciales profundos de la región malar y que rellenaba seno maxilar. En el tomografía axial computada (TAC) de cavidades paranasales, se observó proceso expansivo, sólido quístico, a partir de la quinta pieza dental superior derecha, que ocupaba la totalidad del seno maxilar derecho, expandía y adelgazaba sus paredes, especialmente hacia fosa maxilar y pterigomaxilar, destruyendo la mitad ventral de cornetes nasales y ascendiendo el piso orbitario con abombamiento del paladar óseo hacia cavidad oral (Figura 1). Se realizó biopsia incisional, cuyo diagnóstico fue: quiste óseo aneurismático. A los 2 meses fue reintervenida extirpándose la masa tumoral que ocupaba todo el seno maxilar derecho, con destrucción de su pared anterior y medial, paladar óseo y reborde alveolar superior. Se realizó extracción amplia mediante maxilectomía de infraestructura, que consiste en la extirpación de las estructuras antes mencionadas,

conservando el piso de la órbita. La pieza quirúrgica, macroscópicamente, presentaba una lesión expansiva, bien delimitada, compuesta por múltiples cavidades, separadas por tabiques pardo rojizos, rellenos por material hemático (Figura 2). El examen microscópico reveló la presencia de numerosos tabiques que separaban cavidades, sin revestimiento endotelial, de tamaño irregular y contenido hemático. Los tabiques tenían estroma fibroso, células gigantes multinucleadas, fibroblastos, signos de hemorragia antigua y áreas con tejido osteoide, sin evidencias de anaplasia. No se observó actividad mitótica (Figura 3). No se encontró coexistencia con otras lesiones. La paciente se mantiene en controles permanentes, evolucionando de manera favorable.

DISCUSIÓN

El QOA es una lesión pseudotumoral que aparece principalmente en los huesos largos de las extremidades, costillas, pelvis y vértebras. Fue descrito hacia 1950, como una lesión bien delimitada, con abundantes cavidades interconectadas, rellenas por material hemático, separadas por finas trabéculas fibrosas⁶.

La patogénesis del QOA ha sido objeto de debate desde su descripción original. Inicialmente se le consideraba secundaria a traumatismos,



Figura 1. TAC de cavidades paranasales, corte axial (A) y coronal (B): proceso expansivo, sólido quístico en seno maxilar derecho, que destruye la mitad ventral de cornetes nasales, asciende piso orbitario y abomba paladar óseo hacia cavidad oral.

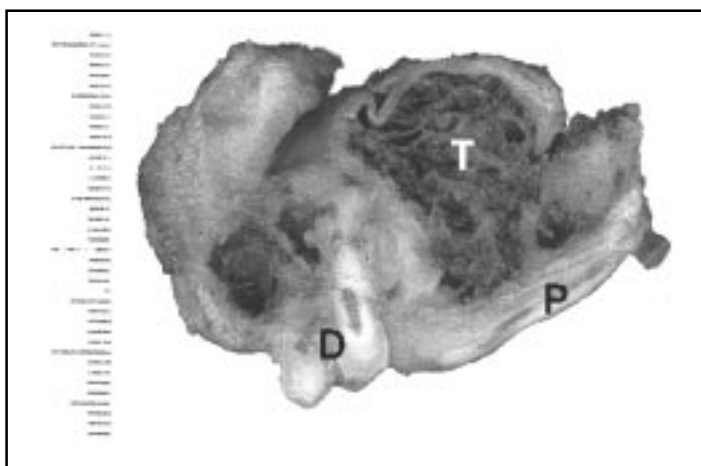


Figura 2. Pieza quirúrgica que muestra lesión tumoral multiquística (T), bien delimitada, rellena por material hemático. Hacia borde inferior se observan piezas dentarias superiores derechas (D) y paladar óseo (P).

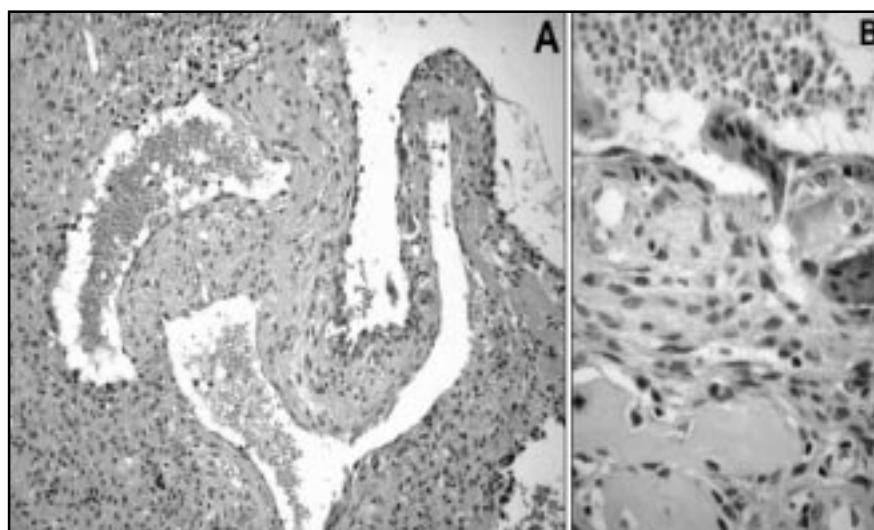


Figura 3. Examen microscópico revela numerosos tabiques fibrosos que separan cavidades, sin revestimiento endotelial, de tamaño irregular y contenido hemático (A, 100x). Con mayor aumento (B, 400x) se observa desde borde superior a inferior, cavidad rellena con eritrocitos, tabique fibroso con células gigantes que avanzan hacia cavidad y áreas osteoides con ribete osteoblástico.

malformaciones arteriovenosas o neoplasias que alteraban la hemodinamia ósea, causando ensanchamiento y extravasación hemorrágica del hueso; también se sospechó que el QOA, el quiste óseo simple y el granuloma de células gigantes se relacionaban estrechamente, siguiendo todos una

etiología vascular común y que factores óseos locales diferenciaban la patogénesis^{2,7}. Sin embargo, a fines de 1999, se identificó una translocación cromosómica $t(16;17)(q22;p13)$, que orientaba a una patogénesis neoplásica en, al menos, las lesiones primarias⁸. El cromosoma 17p13 ha sido

identificado como la zona más frecuentemente afectada, encontrándose también translocaciones alternativas⁹. La translocación cromosómica t(16;17)(q22;p13) provoca fusión de la región promotora del gen de la caderina 11 osteoblástica (CDH11) ubicada en el cromosoma 16q22, con el gen que codifica la proteasa ubiquitin específica 6 (USP6 o Tre-2), situada en el cromosoma 17p13³. Estos estudios sugieren que el mecanismo oncogénico implicado en algunos QOA primarios, sería la sobrerregulación de la transcripción de la USP6, mediada por varios promotores ectópicos, entre ellos el CDH11 y otros recientemente identificados^{9,10}. Estas alteraciones se han encontrado también en QOA de tejidos blandos y variantes sólidas^{11,12}. La presencia de alteraciones en USP6 o CDH11, no se correlaciona con variables clínico-patológicas ni recurrencia de la lesión^{3,12}. Mediante técnicas tincionales, usando hibridización *in situ* con fluorescencia, se ha determinado que las células con tinción positiva para alteraciones de USP6 o CDH11, son ovoideas o fusadas y se encuentran en estrecha relación con células que no se tiñen, de tipo inflamatorio, endotelial, osteoblástico y gigantes multinucleadas, por lo que se podría deducir que las células neoplásicas inducen una acentuada reacción inflamatoria del huésped, lo que explicaría la percepción histórica de que estas lesiones correspondían a grandes fenómenos reactivos³.

El QOA puede coexistir con otras lesiones óseas que incluyen patología benigna, como quiste óseo unicameral, fibroma no osificante, tumor de células gigantes, condroblastoma, osteoblastoma, histiocitoma fibroso, displasia fibrosa y fibroma condromixóide y neoplasias malignas como osteosarcomas y fibrosarcomas^{5,7,13}. En estos QOA secundarios, no se han identificado alteraciones citogenéticas, por lo que se ha postulado que representan un punto final común de diferenciación o un patrón morfológico inespecífico de varios tumores diferentes al QOA^{3,9}.

Las localizaciones periorales del QOA son muy poco frecuentes y a nivel maxilar representan cerca de 2% de las lesiones tumorales y pseudotumorales¹⁴, predominando en la zona molar y afectando más frecuentemente a mandíbula que a maxilar superior, en una relación de 3:1^{15,16}. En las mayores series, de QOA de maxilar publicadas, que incluyen 64 y 46 casos^{15,17}, sobre el 90%

se diagnosticaron en las tres primeras décadas de la vida y 2/3 tenían menos de 20 años. En 62% de los casos afectó al sexo femenino. Las principales manifestaciones clínicas son aumento de volumen de rápido desarrollo. Se ha reportado dolor, parestesias, mala oclusión, movilidad, migración y reabsorción de las piezas dentarias involucradas¹⁸. Las lesiones del maxilar superior se han asociado ocasionalmente con obstrucción nasal, epistaxis, proptosis y diplopia¹⁴.

Los hallazgos radiológicos muestran en la mayoría de los casos una lesión radiotransparente multilocular expansiva, excéntrica, de contornos bien definidos, con aspecto en pompas de jabón o panal de abejas, con adelgazamiento o destrucción de corticales y reacción perióstica. En ocasiones aparecen en su interior pequeños focos radioopacos, que corresponden a pequeñas trabéculas de hueso reactivo. Los principales diagnósticos diferenciales radiológicos incluyen el quiste óseo simple, fibroma condromixóide, tumor de células gigantes y fibroma no osificante¹⁵.

El aspecto macroscópico muestra una lesión bien delimitada con cavidades vasculares de tamaño pequeño y mediano que contienen material hemático, los tabiques que separan estas cavidades poseen un grosor variable. Algunos quistes pueden contener fluido seroso o serohemático. Si presenta áreas sólidas, éstas deben ser cuidadosamente examinadas, para descartar la presencia de lesiones precursoras o asociadas. El examen microscópico revela muchos espacios cavernosos rellenos por material hemático, sin presencia de pared muscular lisa o revestimiento endotelial. Los tabiques fibrosos poseen macrófagos con hemosiderina, células gigantes multinucleadas y en ocasiones áreas osteoides y condroides. Las células estromales carecen de anaplasia y pueden tener numerosas mitosis, normotípicas. Los focos de tejido óseo poseen delimitación osteoblástica. Ha llamado la atención la tendencia de las células gigantes multinucleadas a protruir a los espacios sanguíneos (Figura 3B). Los principales diagnósticos diferenciales incluyen el osteosarcoma telangiectásico y el granuloma reparativo de células gigantes. El osteosarcoma telangiectásico puede resultar indistinguible con poco aumento, sin embargo, con mayor magnificación revela en las células, la atipia y pleomorfismo propios de un sarcoma, con mitosis abundantes y atípicas. El

granuloma reparativo de células gigantes puede resultar difícil de diferenciar. De hecho, se ha llamado también QOA sólido, y corresponde a una proliferación fusocelular, con mitosis ocasionales, células gigantes multinucleadas numerosas pero de menor tamaño, dispuestas en grupos y ausencia de estructuras cavitadas^{19,20}. En un trabajo reciente, se analizan citogenéticamente 52 QOA, sólo 3 de ellos craneofaciales, los que se ubicaron en mandíbula, y mostraron alteración de USP6 en 2 de 3 y de CDH11 en 1 de 3 casos³.

Los QOA de los maxilares generalmente son tratados con curetaje, enucleación y en ocasiones asociado a criocirugía. La vascularización de estos

quistes periorales es típicamente de bajo flujo y la tumorectomía es suficiente al controlar el sangramiento. En raras ocasiones se requiere un tratamiento más agresivo, como en este caso, por existir compromiso de estructuras óseas. La recurrencia se ha reportado entre 8 y 60%, esta última cifra, asociada a remoción incompleta o subtotal^{3,14}.

En resumen, nuestro caso posee edad, curso clínico, imagenología y morfología compatibles con el diagnóstico de QOA, el cual debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales de un tumor con crecimiento rápido y destructivo del maxilar.

REFERENCIAS

- HUVOS AG. *Bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis*. WB Saunders 2ª ed. Philadelphia 1991; 727-43.
- STRUTHERS PJ, SHEAR M. Aneurysmal Bone Cyst of the Jaws. (II). Pathogenesis. *Int J Oral Surg* 1984; 13: 92-100.
- OLIVEIRA AM, PEREZ-ATAYDE AR, INWARDS CY, MEDEIROS F, DERR V, HSI 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: 1773-80.
- SCIOT R, DORFMAN H, BRYN P, DAL CIN P, DE WEVER I, FLETCHER CD ET AL. Cytogenetic-Morphologic correlations in aneurysmal bone cyst, giant cell tumor of bone and combined lesions. A report from the CHAMP Study Group. *Mod Pathol* 2000; 13: 1206-10.
- MARTÍNEZ V, SISSONS HA. Aneurysmal bone cyst. A review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. *Cancer* 1988; 61: 2291-304.
- LICHTENSTEIN L. Aneurysmal bone cyst; observations on fifty cases. *J Bone Joint Surg Am* 1957; 39-A: 873-82.
- HILLERUP S, HJORTING-HANSEN E. Aneurysmal bone cyst-simple bone cyst, two aspects of the same pathologic entity? *Int J Oral Surg* 1978; 7: 16-22.
- PANOUTSAKOPOULOS G, PANDIS N, KYRIAZOGLU I, GUSTAFSON P, MERTENS F, MANDAHN N. Recurrent T(16;17)(Q22;P13) in aneurysmal bone cysts. *Genes Chromosomes Cancer* 1999; 26: 265-6.
- OLIVEIRA AM, PEREZ-ATAYDE AR, DAL CIN P, GEBHARDT MC, CHEN CJ, NEFF JR ET AL. Aneurysmal bone cyst variant translocations upregulate USP6 transcription by promoter swapping with the ZNF9, COL1A1, TRAP150, and OMD genes. *Oncogene* 2005; 24: 3419-26.
- MASUDA-ROBENS JM, KUTNEY SN, QI H, CHOU MM. The TRE17 oncogene encodes a component of a novel effector pathway for Rho GTPases Cdc42 and Rac1 and stimulates actin remodeling. *Mol Cell Biol* 2003; 23: 2151-61.
- DAL CIN P, KOZAKEWICH HP, GOUNNEROVA L, MANKIN HJ, ROSENBERG AE, FLETCHER JA. Variant translocations involving 16q22 and 17p13 in solid variant and extraosseous forms of aneurysmal bone cyst. *Genes Chromosomes Cancer* 2000; 28: 233-4.
- HERENS C, THIRY A, DRESSE MF, BORN J, FLAGOTHIER C, VANSTRAELEN G ET AL. Translocation (16;17)(Q22;P13) is a recurrent anomaly of aneurysmal bone cysts. *Cancer Genet Cytogenet* 2001; 127: 83-4.
- LEVY WM, MILLER AS, BONAKDARPOUR A, AEGERTER E. Aneurysmal bone cyst secondary to other osseous lesions. Report of 57 cases. *Am J Clin Pathol* 1975; 63: 1-8.
- WALDRON C. Bone pathology. En: Neville B, Damm D, and Allen C. *Oral & Maxillofacial Pathology*. Philadelphia: W.B. Saunders; 2002; 551-2.
- KAFFE I, NAOR H, CALDERON S, BUCHNER A. Radiological and clinical features of aneurysmal bone cyst

- of the jaws. *Dentomaxillofac Radiol* 1999; 28: 167-72.
16. MOTAMEDI MH, YAZDI E. aneurysmal bone cyst of the jaws: Analysis of 11 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1994; 52: 471-5.
17. STRUTHERS PJ, SHEAR M. Aneurysmal bone cyst of the jaws. (I). Clinicopathological features. *Int J Oral Surg* 1984; 13: 85-91.
18. BATAINEH AB. Aneurysmal bone cysts of the maxilla: a clinicopathologic review. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55: 1212-6.
19. FECHNER R, STACEY M. Nonneoplastic lesions that mimic neoplasms. Rosai J. *Atlas of Tumor Pathology - Tumors of the Bones and Joints*. 1^a ed. Washington D.C: Armed Forces Institute of Pathology; 1993; 253-8.
20. SCIUBBA D, FANTASIA J, KAHN L. Nonodontogenic Lesions. Rosai J. *Atlas of Tumor Pathology - Tumors and Cysts of the Jaw*. 1^a ed. Washington D.C: Armed Forces Institute of Pathology; 2001; 170-3.