

CISTO ÓSSEO ANEURISMÁTICO GIGANTE FEMORAL

FEMORAL GIANT ANEURYSMAL BONE CYST

MÁRIO CÉZAR KORMANN, MARINA PIRES KORMANN, JULIANO TEIXEIRA DE SÁ, JEFERSON MARLON PIERITZ, LIA RAQUEL ALMEIDA FILIZOLA DE ABREU, LUIZ ALVES VIEIRA NETTO, CALIM CURI JÚNIOR

RESUMO

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de cisto ósseo aneurismático gigante em diáfise femoral tratado por intermédio de uma ressecção intralesional, subperiosteal, com eletrofulguração, além de enxertia fibular autóloga livre.

DESCRIPTORES: CISTO ÓSSEO ANEURISMÁTICO, TRANSPLANTE ÓSSEO, FÊMUR, DENOSUMABE.

ABSTRACT

The aim of this study is to report a case of aneurysmal bone cyst in femoral diaphysis treated with an intralesional, subperiosteal resection and electrofulguration as well as free autologous fibular grafting.

KEYWORDS: ANEURYSMAL BONE CYST, BONE TRANSPLANT, FEMUR, DENOSUMAB.

INTRODUÇÃO

Cistos ósseos aneurismáticos (COA) são lesões intraósseas benignas, que podem ser localmente agressivas, apresentando crescimento rápido, destruição óssea associada e alto potencial de recidivas. São mais comuns em ossos longos (63%), podendo ainda ocorrer em tecidos moles, apesar de raro. Foram descritas pela primeira vez por Jaffe e Liechtenstein em 1942. Costumam ocorrer na primeira ou segunda década de vida, com prevalência igual em homens e mulheres. O tratamento padrão é a excisão cirúrgica, podendo ser necessária outras medidas, a depender da região afetada. Em exame físico, observam-se lesões líticas, geralmente localizadas de forma excêntrica, insuflativa, volumosa, com margens bem definidas. À patologia, evidencia-se a presença de espaços cheios de sangue, separados por septos fibrosos, e diversos elementos celulares, como fibroblastos e células gigantes osteoclásticas (1,2,3).

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de cisto ósseo aneurismático gigante em diáfise femoral tratado por intermédio de uma ressecção intralesional, subperiosteal, com eletrofulguração, além de enxertia fibular autóloga livre.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 14 anos, com dor na coxa direita há mais ou menos dois meses, insidiosa, sem trauma prévio, progressiva, intensa, com claudicação, em uso de

medicação analgésica sem melhora. Ao exame físico, com aumento do volume da coxa direita, sem sinais flogísticos, amplitude de movimentos preservados no quadril e no joelho, com limitação para deambular. Radiografia da coxa direita evidencia lesão osteolítica de mais ou menos 10 centímetros no terço médio proximal da diáfise femoral, volumosa, insuflativa, excêntrica, septações intralesionais finais, com destruição da cortical lateral, limites imprecisos e com exuberante reação periosteal do tipo triângulo de Codman (figura 1). Ressonância magnética da coxa evidenciou aspecto em mosaico, destruição óssea, com níveis hidrohêmicos multiloculados, do exsudato e transudato com hipersinal, sem invasão de partes moles (figura 2).

Devido a agressividade da lesão, foi optado inicialmente por biópsia por agulha de Jamshid, que evidenciou anatomopatológico de vasos neoformados em abundância, substituição trabecular óssea por exsudato e transudato, sem atipias celulares e sem malignidade, compatível com cisto ósseo aneurismático. Foi então colocado um fixador externo na ocasião da biópsia devido ao risco iminente de fratura patológica (figura 3).

Anátomo patológico da biópsia óssea evidenciando cisto ósseo aneurismático devido a presença de vasos neoformados em abundância, substituição trabecular óssea por exsudato e transudato, sem atipias celulares e sem malignidade. O planejamento cirúrgico envolveu ressecção intralesional, subperiosteal, com eletrofulguração, além de enxertia fibular autóloga livre,

INSTITUIÇÃO

Grupo de Estudos de Doenças Osteometabólicas de Florianópolis – SC.

encavilhada no canal medular e fixada com parafusos proximais e distais, além de manutenção do fixador externo linear uniplanar lateral na coxa, com dois pinos de Schans proximais e três distais (figura 4).



Figura 1 – Radiografia em anteroposterior (A) e em perfil (B) da coxa direita, evidenciando lesão osteolítica de mais ou menos 10 centímetros no terço médio proximal da diáfise femoral, volumosa, insuflativa, excêntrica, septações intralesionais finas, com destruição da cortical lateral, limites imprecisos e com exuberante reação periosteal do tipo triângulo de Codman.

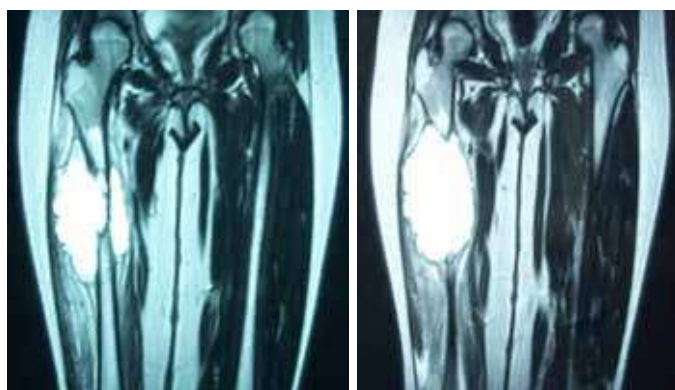


Figura 2 – Ressonância Magnética da coxa direita, ponderada em T1, cortes coronais, evidenciando aspecto em mosaico, destruição óssea, com níveis hidrohemáticos multiloculados, do exsudato e transudato com hiperssinal, sem invasão de partes moles.

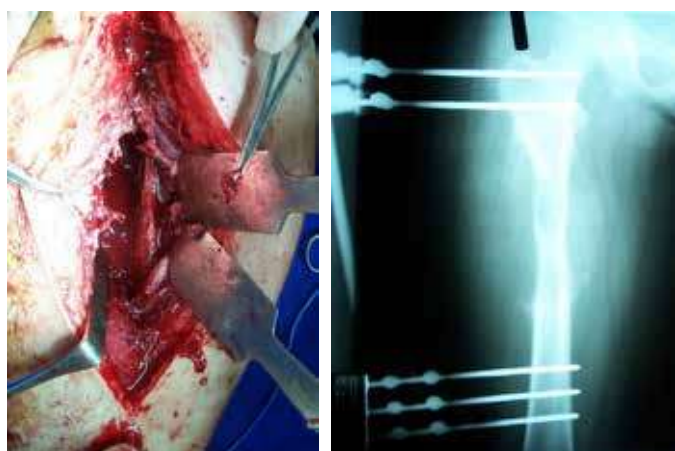


Figura 3 – Aspecto clínico intra-operatório (A), radiografia em anteroposterior (B) da coxa direita, evidenciando fixador externo linear uniplanar lateral na coxa.



Figura 4 – Aspecto clínico intra-operatório com a transposição da fíbula (A), e pós operatório (B) com o fixador externo para aguardar a consolidação.

Durante a cirurgia foi observado sangramento abundante pelos vasos neoformados e com peça macroscópica de características císticas, multiloculadas, compatível com cisto ósseo aneurismático (figura 5). Retirado fixador externo com aproximadamente três meses. Acompanhamento de dois anos não foi observada recidiva da lesão e com integralização da fíbula ao fêmur. Marcha sem claudicação.

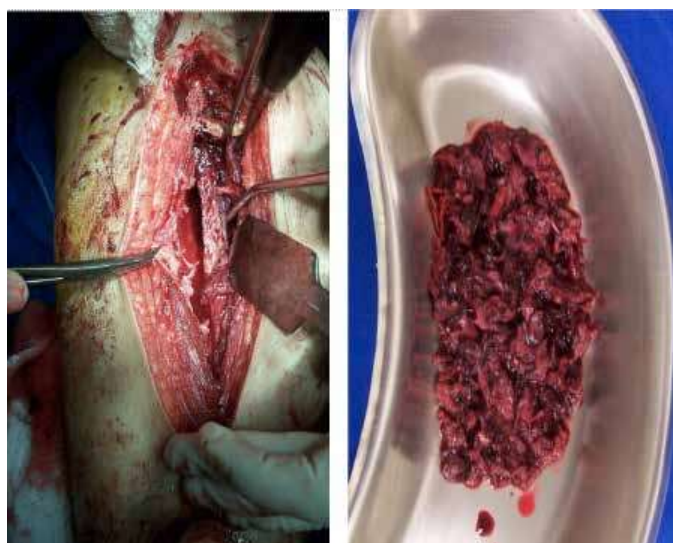


Figura 5 – Macroscopia da peça cirúrgica evidenciando características císticas, multiloculadas, compatível com cisto ósseo aneurismático.

DISCUSSÃO

Os cistos ósseos aneurismáticos (COA) são lesões intraósseas benignas, que podem ser localmente agressivas, apresentando crescimento rápido, destruição óssea associada e alto potencial de recidivas^(1, 2). A origem do nome refere-se a preferencial localização excêntrica, bem como a sua distensão “balloned-out” que ocorre no periósteo⁽⁴⁾.

Os COA assemelham aos tumores de células gigantes

(TCG), uma neoplasia de natureza mesenquimal. As células gigantes dos COA e dos TCG são ambas positivas para marcadores de osteoclastos verdadeiros ⁽⁵⁾. Essa semelhança entre TCG e COA permite a utilização do tratamento com anticorpos monoclonais anti-RANK-L, denominado denosumabe, em determinados cistos ósseos aneurismáticos ⁽⁶⁾.

A lesão pode ser considerada primária, sem lesão óssea pré-existente, ou secundária, após lesão óssea local ⁽⁷⁾. As lesões são primárias em 70% dos casos, o que corresponde a cerca de 1% dos tumores ósseos primários, os outros 30% são secundários e são encontrados em lesões ósseas, como TCG, osteblastomas, osteossarcomas, condroblastomas (6, 8). Deve-se, por isso, realizar biópsia, a fim de excluir lesão associada ⁽⁹⁾.

No caso em questão, a biópsia foi realizada e evidenciou anatomo patológico de vasos neoformados em abundância, substituição trabecular óssea por exsudato e transudato, sem atipias celulares e malignidade. Foi então observado, pela história clínica e pela biópsia, tratar-se de uma lesão primária.

Descritos pela primeira vez por Jaffe e Liechtenstein em 1942, de acordo com alguns artigos, a etiologia do COA primário persiste incerta, sendo considerada um tipo de malformação vascular ^(3, 8, 9). Contudo, está hoje associado a um padrão específico de alterações genéticas resultantes da ativação do gene USP6 localizado em 17p13, sendo considerado um tumor primário benigno real ^(1, 6).

OS COA costumam ocorrer na primeira ou segunda década de vida, com prevalência igual em homens e mulheres. Alguns estudos consideram haver uma ligeira prevalência em mulheres ⁽¹⁰⁾. São mais comuns em ossos longos (63%), especialmente nas metáfises, mas podem ocorrer em tecidos moles, apesar de raro ^(1, 2). No caso, a lesão encontrava-se em osso tubular longo de paciente do sexo feminino, sem invasão de tecidos moles, porém ocorreu em diáfise femoral.

Para o diagnóstico, a avaliação clínica, pode ser complementada com radiografia, tomografia computadorizada, ressonância magnética, angiografia e estudo histopatológico ^(7, 8, 10).

Em exame físico, observa-se lesões líticas, geralmente localizadas de forma excêntrica, insuflativa, volumosa, com margens bem definidas ⁽¹⁾. À patologia, evidencia-se a presença de espaços cheios de sangue, separados por septos fibrosos, e diversos elementos celulares, como fibroblastos e células gigantes osteoclásticas ⁽¹⁾.

A radiografia apresenta lesão única, radiolúcida, expansiva, distendida, trabeculada, excêntrica ou, menos frequentemente, central ^(7, 11). Pode ainda estar associada com reação periosteal em casca de cebola e triângulo de Codman ⁽¹¹⁾. Este último observado na radiografia apresentada.

O cisto ósseo aneurismático é dividido em 4 tipos de acordo com a radiografia. No tipo I, há lesão central, com perfil do osso pouco expandido ou intacto; no tipo II, a lesão está em toda largura do osso, que se encontra severamente insuflado; no tipo III, há lesão excêntrica, com pouca expansão cortical; no tipo IV, o cisto é subperiosteal com erosão superficial do córtex subjacente; e no tipo V, o periósteo está elevado, há invasão de partes moles e destruição cortical ⁽¹²⁾.

De acordo com essa classificação, observa-se, no caso, lesão excêntrica, de 10 centímetros no terço médio proximal da diáfise femoral, insuflativa, destruição lateral cortical, crescimento rápido, mas ainda sem invasão de tecidos moles, classificando-a como tipo IV.

A tomografia e a ressonância magnética permitem a identificação de níveis hidrohemáticos multiloculados e de sinais de lesões pré-existentes, ^(8, 11). A ressonância é ainda capaz de permitir uma avaliação precisa da extensão da lesão e a angiografia demonstra persistência prolongada do contraste no cisto ósseo ^(8, 10).

Os principais sintomas são dor, com duração de semanas a meses, e edema, muitas vezes severo, em razão da tendência à distensão “blow-out” ^(10, 11). Quando em vértebras, pode ocorrer sinais e sintomas de comprometimento neurológico ⁽¹⁰⁾.

O tratamento preferível para o COA é o cirúrgico, consistindo na curetagem, enxerto ósseo e aplicação de fenol, ou crioterapia. Devido a taxa de recidiva local ser mais de 50%, vários tratamentos adjuvantes têm sido usados como a escleroterapia com etibloco ou polidocanol, denosumab, biópsia agressiva, embolização arterial seletiva. Portanto a forma de tratamento precisa ser adaptada de acordo com a região afetada ^(1, 2, 13).

O tratamento com radioterapia não é considerado de primeira linha, pois apresenta alto risco de malignidade secundária e alto índice de falha. Sua principal indicação é quando a lesão não é passível de outro tratamento, como em cistos localizados em áreas cirurgicamente inacessíveis (coluna, sacro, ílio), em lesões de tamanho grande ou em cistos que continuam a crescer após curetagem e repetidas recidivas ⁽¹³⁾.

Já o tratamento com embolização, apesar de ser um tratamento adjuvante da cirurgia ou escleroterapia e oferecer um bom controle local, possui alto risco de sequelas neurológicas ⁽¹³⁾.

Portanto, apesar da curetagem ser preferível, deve-se ter cautela na sua escolha, em razão do alto risco de hemorragia intraoperatório profuso e recidiva local tardia. Nesses casos, o tratamento com embolização, radioterapia ou com denosumabe são indicados ⁽¹⁴⁾. Desse modo, deve-se anali-

sar a localização anatômica em que se encontra o COA e suas características para escolha do tratamento adequado em cada caso.

REFERÊNCIAS

1. Grahneis F, Klein A, Baur-Melnyk A, Knosel T, Birkenmaier C, Jansson V, et al. Aneurysmal bone cyst: A review of 65 patients. *J Bone Oncol*. 2019;18:100255.
2. Simm PJ, O'Sullivan M, Zacharin MR. Successful treatment of a sacral aneurysmal bone cyst with zoledronic acid. *J Pediatr Orthop*. 2013;33(5):e61-4.
3. Jaffe HL, Lichtenstein L. Benign Chondroblastoma of Bone: A Reinterpretation of the So-Called Calcifying or Chondromatous Giant Cell Tumor. *Am J Pathol*. 1942;18(6):969-91.
4. Schajowicz F. *Histological Typing of Bone Tumours*. 2nd edition ed. Sobin LH, editor: Springer-Verlag; 1993.
5. Lange T, Stehling C, Frohlich B, Klingenhof M, Kunkel P, Schneppenheim R, et al. Denosumab: a potential new and innovative treatment option for aneurysmal bone cysts. *Eur Spine J*. 2013;22(6):1417-22.
6. Ghermandi R, Terzi S, Gasbarrini A, Boriani S. Denosumab: non-surgical treatment option for selective arterial embolization resistant aneurysmal bone cyst of the spine and sacrum. Case report. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2016;20(17):3692-5.
7. Gomes AR, Campos FN, Becker NM, Tamanini JG. Aneurysmal Patellar Bone Cyst: Case Report. *Rev Bras Ortop (Sao Paulo)*. 2019;54(5):609-16.
8. El Mortaji H, Elghazi M, Belhadj Z, Boutakioute B, Ouali M, Cherif Idrissi Ganouni N. Aneurysmal bone cyst of the ethmoid on fibrous dysplasia: A usual association within a rare location. *Radiol Case Rep*. 2019;14(11):1356-9.
9. Bosco ALD, Nunes MC, Kim JH, Calieron LG, Nadal RR. Hindfoot aneurysmal bone cyst: report of two cases. *Rev Bras Ortop*. 2018;53(2):257-65.
10. Campanacci M. *Bone and soft tissue tumors: clinical features, imaging, pathology and treatment*. 2nd ed: Springer-Verlag Wien; 1999.
11. Meohas W, de Sa Lopes AC, da Silveira Moller JV, Barbosa LD, Oliveira MB. Parosteal aneurysmal bone cyst. *Rev Bras Ortop*. 2015;50(5):601-6.
12. Campanacci M, Capanna R, Picci P. Unicameral and aneurysmal bone cysts. *Clin Orthop Relat Res*. 1986(204):25-36.
13. Tsagozis P, Brosjo O. Current Strategies for the Treatment of Aneurysmal Bone Cysts. *Orthop Rev (Pavia)*. 2015;7(4):6182.
14. Park HY, Yang SK, Sheppard WL, Hegde V, Zoller SD, Nelson SD, et al. Current management of aneurysmal bone cysts. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2016;9(4):435-44.