

QUISTOS ÓSSEOS ANEURISMÁTICOS DA COLUNA VERTEBRAL

LUÍSA ALBUQUERQUE, JOSÉ PIMENTEL, LUÍS TÁVORA, JOÃO LOBO ANTUNES, ANTONIO GONÇALVES FERREIRA, JORGE CAMPOS

Laboratório de Neuropatologia. Serviço de Neurocirurgia. Unidade de Neurorradiologia. Serviço de Radiologia. Hospital de Santa Maria. Lisboa.

RESUMO

Cerca de 15% dos quistos ósseos aneurismáticos (QOA) localizam-se nas vértebras. A despeito da benignidade histológica destas lesões, o volume e a localização determinam frequentemente dificuldade na exérese. São revistos os aspectos clínicos, radiológicos, terapêuticos e evolutivos de 5 casos de QOA e discutida a sua possível patogenia. Quatro doentes eram do sexo feminino e um do masculino, com idade média de 33 anos. As lesões situavam-se na coluna cervical (3 casos), dorsal e lombar (1 caso cada). A raquialgia localizada foi a forma de apresentação mais frequente. No entanto, 2 dos 3 doentes com QOA cervical tinham torcicolo persistente. Tanto os exames radiológicos como os histopatológicos revelaram os aspectos típicos desta lesão. A terapêutica realizada foi a cirurgia com exérese tumoral completa em todos os casos, excepto um; em 3 deles procedeu-se à embolização prévia dos pedículos arteriais da lesão. Num período de seguimento médio de 39 meses registou-se o aparecimento de um QOA em vértebra adjacente à inicial em um caso; o único tumor removido parcialmente não evidenciou progressão até à data.

SUMMARY

Aneurysmal bone cysts of the spinal column

Aneurysmal bone cysts (ABC) are rare bone tumors of controversial pathogenesis. In 15% of cases, they are localized in the vertebrae. Despite the absence of anaplasia, their volume and localization are often responsible for incomplete surgical resection. The authors present 5 cases of primary vertebral ABC, 4 females and one male, localized in cervical (3 cases), dorsal (1 case) and lumbar (1 case) spine. Symptoms included rachialgia and torticollis. Radiological and histopathological examination disclosed the typical features of ABC. Pre-operative embolization (in 3 cases) and surgery (complete exeresis in all cases except one) were the therapeutic procedures. During a 39 month median period of follow-up, there was one local recurrence. The only case of incomplete exeresis show not did any evidence of progression until 36 months after operation.

INTRODUÇÃO

Os quistos ósseos aneurismáticos (QOA) constituem 1,5% dos tumores primários do osso¹, e localizam-se caracteristicamente nas metáfises dos ossos longos. Excepcionalmente situam-se nos ossos da face, das extremidades ou do crânio^{2,3,4}. Em 11% a 20% dos doentes são vertebrais, por vezes múltiplos^{5,6}. A despeito da benignidade histológica destas lesões, o volume e a localização determinam frequentemente dificuldades na sua exérese. Torna-se deste modo necessário um elevado índice de suspeição para que, com um diagnóstico precoce, o tratamento possa ser eficaz. Com o intuito de ilustrar os aspectos referidos foi feita a revisão dos casos de QOA diagnosticados no Laboratório de Neuropatologia do Hospital de Santa Maria entre 1980 e 1992.

CASOS CLÍNICOS (Quadro 1)

Quatro doentes pertenciam ao sexo feminino e 1 ao masculino, com idades compreendidas entre 9 e 65 anos (média de 33 anos). As lesões situavam-se na coluna cervical em 3 casos, e na dorsal e lombar em 1 caso cada uma. O tempo médio de evolução pré diagnóstica foi de 5 meses, variando entre 2 e 6 meses. A raquialgia localizada na região da lesão foi a forma de apresentação clínica em todos os casos. Dois dos três doentes com QOA cervical (casos III e V) tinham torcicolos persistentes. Na radiografia simples da coluna, os QOA apresentavam-se como tumores líticos, destruindo o arco posterior das vértebras e insuflando-as, geralmente com preservação da integridade da cortical óssea (Fig. 1a). O mesmo aspecto balonizado da vértebra era visível nas imagens de tomografia axial computadorizada (TAC), realizada em 4 doentes, observan-

QUADRO 1 - Clínica, Terapêutica e Evolução dos Casos de QOA*

| Caso | Sexo/Idade | Clínica | Localização | Terapêutica | Evolução Pós-Operatória |
|------|------------|---------------------------------------|----------------|--|---|
| I | F/65 | Raquialgias Paraparesia espástica | D ₂ | Laminectomia Exérese total | 120 meses viva, sem recidiva |
| II | M/15 | Cervicalgias | C ₃ | Laminectomia Exérese total | 2 meses vivo, sem recidiva |
| III | F/9 | Cervicalgias Torcicolo persistente | C ₆ | Embolização Exérese parcial | 36 meses viva, sem recidiva |
| IV | F/50 | Lombalgias | L ₁ | Embolização Exérese total | 8 meses viva, sem recidiva |
| V | F/26 | Cervicalgias Torcicolo persistente | C ₂ | Embolização Laminectomia Exérese total | 32 meses viva, QOA em C ₃ |

* A idade é expressa em anos; F= Feminino; M= Masculino; C= Cervical; D= Dorsal; L= Lombar

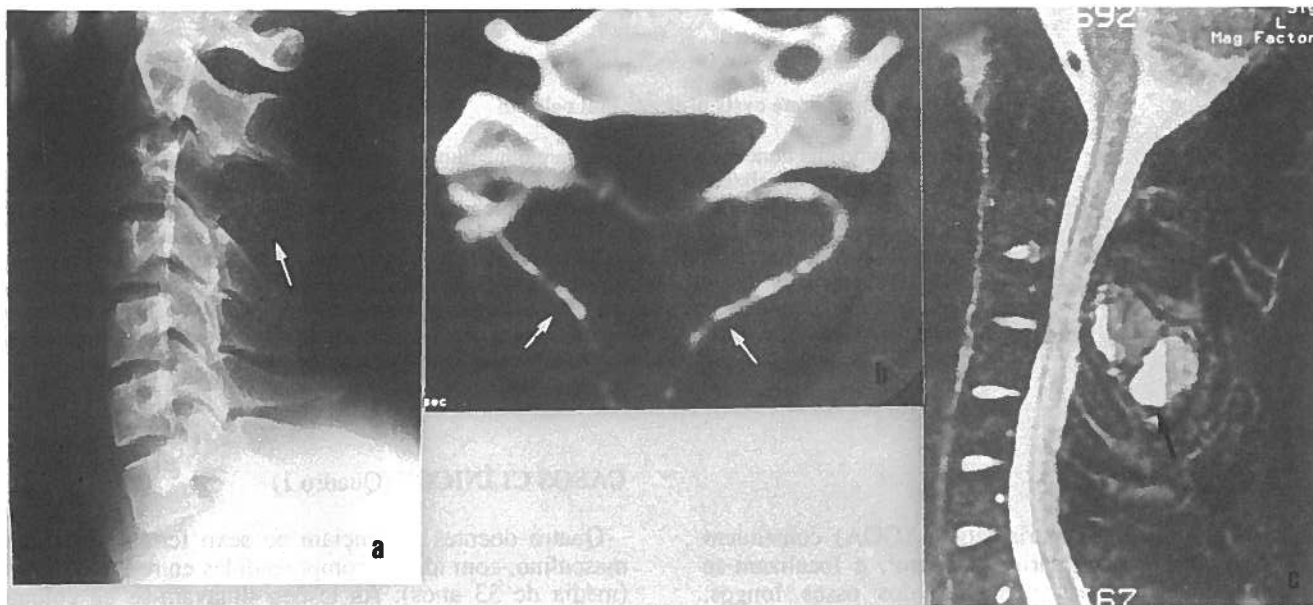


Fig. 1 - Caso II - Quisto ósseo aneurismático cervical (C3). a) Rx simples - aspecto de lise da apófise espinhosa (seta); b) TAC - osteólise e insuflação do arco posterior e apófise espinhosa vertebrais (setas); c) IRM após administração de gadolínio - presença de «níveis líquidos» intralesionais (seta).

do-se lesões hipodensas (Fig.1b), captando heterogeneamente o contraste, e desenhando níveis líquidos em pelo menos 2 casos (casos II e IV). Iguais aspectos eram nítidos na imagem por ressonância magnética (IRM) (caso II) (Fig.1c). A terapêutica realizada foi a laminectomia e exérese tumoral completa em todos os casos, excepto um (caso III); em três deles (casos III, IV e V) procedeu-se

previamente a angiografia e a embolização selectiva dos pedículos arteriais nutrientes da lesão (Fig.2). O exame histopatológico revelou as características cavidades vasculares de dimensões variáveis, revestidas por células endoteliais e separadas por um tecido conjuntivo fibroso (Fig.3a), no seio do qual, próximo das cavidades, se observavam células gigantes multinucleadas, com carac-

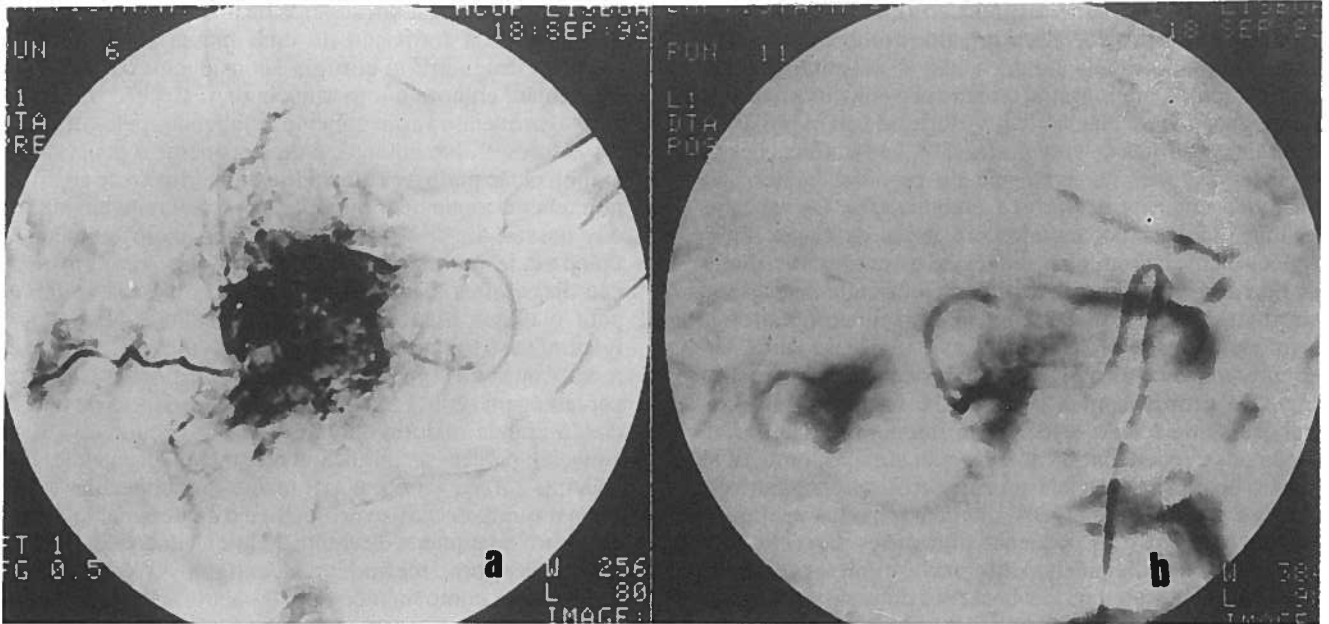


Fig.2 - Caso IV - Quisto ósseo aneurismático lombar (L1). Angiografia - a) Vascularização anormal pré-embolização; b) Desaparecimento da vascularização anormal após embolização selectiva dos pedículos aferentes da lesão.

terísticas de osteoclastos (Fig.3b, c). Num período de seguimento médio de 39 meses (com extremos de 2 e 120 meses) registou-se o aparecimento de um QOA na vértebra adjacente (caso V), sendo a doente reoperada e sujeita a radioterapia subsequente; 27 meses depois não havia evidência de recidiva. O único caso de ressecção parcial não evidenciou progressão até 36 meses após a cirurgia.

DISCUSSÃO

O diagnóstico de QOA da coluna vertebral baseia-se, à semelhança do dos tumores ósseos em geral e vertebrais em particular, na existência de uma dor localizada ou radicular, associada ou não a tumefacção óssea, a um síndrome de compressão medular ou, mais raramente, a uma fractura patológica. Paralelamente, a apresentação de

torcicolos de repetição ou persistentes, deverá sugerir a possibilidade de existência de um tumor cervical, como se verificou nos casos descritos. Uma grande percentagem (80 - 90%) dos QOA atinge pessoas de idade inferior a 20 anos⁵, pelo que a idade jovem em caso de lesão óssea com as características topográficas e radiológicas típicas sugere fortemente o diagnóstico; no nosso grupo, duas das doentes tinham idades bastante superiores, razão pela qual se considerou então a hipótese pré-operatória de metástases. Tal como está descrito em relação aos aspectos radiológicos convencionais, também os QOA da presente série eram lesões líticas que insuflavam o osso, embora respeitando o perióstio, e atingiam o arco posterior das vértebras, estendendo-se em 2 casos anteriormente até ao corpo das mesmas. A TAC e a IRM, por seu lado, podem evidenciar a presença de níveis líquidos, facto que constitui mais uma

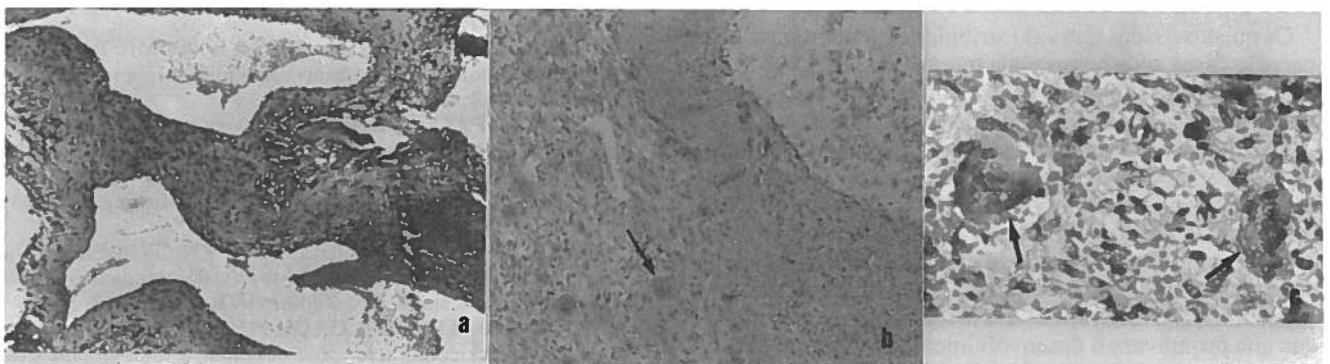


Fig.3 - Estudo histopatológico - a) Caso I - Cavidades vasculares de tipo cavernoso separadas por septos fibrosos. H.E. x10; b) Caso II - Estroma típico da lesão constituído por osteoclastos (seta) e tecido conjuntivo fibroso. No canto superior direito observa-se uma cavidade vascular. H.E. x25; c) Caso I - Pormenor do estroma com osteoclastos no seio do tecido conjuntivo (setas). H.E. x100.

achega importante para o diagnóstico e que se verificou em pelo menos um dos doentes submetido a ambos os exames. A presença de níveis líquidos não é no entanto patognomónica⁷. A angiografia, embora não constitua o exame de diagnóstico de eleição, em virtude de serem possíveis diferentes padrões de vascularização⁸, tem implicações na terapêutica, quer na avaliação de possível hemorragia cirúrgica, quer na decisão de embolização. Os aspectos histopatológicos encontrados em todos os casos foram típicos e consistiram na presença de estruturas vasculares de tipo cavernoso, sem revestimento muscular ou elástico, separadas por um estroma fibroso. No seio deste estroma, e frequentemente próximo das cavidades vasculares, encontravam-se células gigantes multinucleadas (osteoclastos). De acordo com a literatura, é frequente observar trabéculas de tecido osteóide na margem das lesões. É ainda possível encontrar mitoses não atípicas, embora as células do estroma não tenham características anaplásicas^{2,5}. Em 5% dos casos, os QOA são denominados «sólidos», dada a escassez e as pequenas dimensões das estruturas vasculares^{2,9}. O diagnóstico diferencial clínico-patológico deve ser feito com tumores benignos do osso: tumores de células gigantes, osteoblastomas, histiocitomas fibrosos e angiomas vertebrais^{2,10,11}. De entre as neoplasias malignas, devem ser excluídas algumas metástases e os osteossarcomas, sobretudo os telangiectásicos⁵. A propósito dos aspectos histopatológicos dos QOA em discussão, note-se que é raro existirem tumores de células gigantes do osso em jovens de idade inferior a 20 anos e localizados acima do sacro^{1,11}, bem como sarcomas osteogénicos na coluna vertebral¹². Em 30 a 40% dos casos, os QOA associam-se a neoplasias, das acima referidas, ou ainda a condroblastomas, fibromas ou displasia fibrótica¹⁰. Classifica-se então o QOA como secundário. Esta associação constitui uma das teorias sobre a origem destas lesões (Quadro 2).

QUADRO 2 - Teorias Patogénicas dos Quistos Ósseos Aneurismáticos

1. Lesão *reparadora* post-hemorragia traumática sub-perióstica
2. Anomalia vascular do osso com aumento de pressão venosa
3. Hemorragia no seio da lesão óssea primária

Os quistos ósseos têm sido atribuídos a fenómenos de reparação óssea após hemorragia traumática sub-perióstica¹³, a alterações vasculares do osso - trombose venosa, fístulas artério-venosas - com hipertensão venosa¹⁴, ou considerados secundários a uma lesão óssea primária de natureza variada¹⁰. Independentemente das teorias patogénicas mencionadas, o «sistema vascular dinâmico» que é o QOA é bem evidenciado pela presença de sangue sob pressão, não coagulado, nas suas cavidades¹⁵ ou pela presença de fluido claro não hemático em alguns casos¹⁶. É possível especular que a interrupção dos mecanismos hemodinâmicos que promovem o desenvolvimento do QOA seja suficiente, no caso de uma lesão primária, para a sua estabilização ou mesmo involução. Nos poucos casos da literatura em que se documentou uma evolução espontânea de QOA até à cura, verificou-se a sua estabilização radiológica,

com aspecto trabecular, seguida de uma densificação progressiva até à formação de uma massa calcificada de estrutura irregular¹⁷. A cirurgia é considerada o tratamento de eleição, embora a importância da ressecção total e da curetagem sejam variavelmente enfatizadas pelos diferentes autores^{5,18}. No entanto, é de considerar o papel que a embolização pode ter como adjuvante da exérese ao diminuir a hemorragia operatória, tal como foi feito em alguns dos nossos doentes, ou mesmo como meio terapêutico único em lesões mecanicamente estáveis, após confirmação diagnóstica. Neste caso, o risco da biópsia vertebral para o diagnóstico deve ser ponderado^{19,20}. Discute-se igualmente o tratamento das formas «complicadas», isto é, recidivantes ou com exérese cirúrgica limitada. Uma boa percentagem (20%) dos QOA recidivam depois de operados, a grande maioria durante os 2 anos seguintes². Esta situação parece ser francamente menos frequente nos QOA da coluna vertebral, por razões desconhecidas^{14,18,21}. Num dos nossos casos verificou-se o aparecimento de um QOA provavelmente diferente do inicial dado localizar-se noutra vértebra, mesmo que contígua. O emprego da radioterapia como método de tratamento adjuvante é controverso, tanto no que respeita ao efeito terapêutico e prevenção das recidivas^{11,18,21,22}, como porque ela parece associar-se ao aparecimento tardio de sarcomas⁵. Na nossa série foi efectuada em apenas um doente, devido ao risco elevado de nova reintervenção cirúrgica. Em conclusão, os QOA da coluna vertebral devem ser considerados não apenas nos jovens, mas também em grupos etários avançados. Os torcicolos persistentes ou de repetição devem fazer pensar nesta patologia em localização cervical. Apesar de as formas vertebrais sem défice neurológico inicial serem descritas como lesões de comportamento particularmente benigno, a ocorrência de casos de difícil tratamento contraria essa teoria.

BIBLIOGRAFIA

1. DAHLIN D C, BESSE B E, PUGH D G et al.: Aneurysmal bone cysts. *Radiology*, 1955; 64:56-65.
2. VERGEL DE DIOS A M, BOUND J R, SHIVES T C et al.: Aneurysmal bone cyst - A clinicopathologic study of 238 cases. *Cancer*, 1992; 69:2921-2931.
3. ÇATALTEFE O, INCIS, OZCAN O E et al.: Aneurysmal bone cyst of the frontal bone. *Surg Neurol* 1990; 33:391-394.
4. PELLET W, DUPOUR H, CANNONI M et al.: Kyste osseux anévrysmal temporal - A propos de deux nouveaux cas. *Neurochirurgie* 1991; 37:160-172.
5. TILLMAN B P, DAHLIN D C, LIPSCOMB P R et al.: Aneurysmal bone cyst - an analysis of ninety-five cases. *Mayo Clin Proc* 1968; 43:478-495.
6. MACCARTY C S, DAHLIN D C: Aneurysmal bone cysts of the neural axis in: Vinken P.J., Bruyn G.W., eds. *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 20. Tumours of the spine and spinal cord. Part II, Amsterdam North-Holland Publishing Company 1976; 1-7.
7. DAVIES A M, CASSAR-PULLICINO V N, GRIMMER R J: The incidence and significance of fluid-levels on computed tomography of osseous lesions. *Br J Radiol* 1992; 65:193-198.
8. DISCH S P, GRUBB R L, GADO M H et al.: Aneurysmal bone cyst of the cervicothoracic spine - computed tomographic evaluation of the value of preoperative embolization. *Neurosurgery* 1986; 19:290-293.
9. ODA Y, TSUNEYOSHI M, SHINOHARE N: Solid variant of aneurysmal bone cyst (Extragenital Giant Cell Reparative Gra-

nuloma) in the axial skeleton and long bones - A study of its morphologic spectrum and distinction from allied giant cell lesions. *Cancer*, 1992; 70:2642-2649.

10. MARTINEZ V, SISSONS H A: Aneurysmal bone cyst - A review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. *Cancer* 1988; 61: 2291-2304.

11. KARPANOV M, KITOV D: Aneurysmal bone cyst of the spine. *Acta Neurochir* 1977; 39:101-113.

12. SHIVES T C, DAHLIN D C, SIM F H, PRITCHARD D J, EARLE J D: Osteosarcoma of the spine. *J Bone Joint Surg (Am)* 1986; 68:660-668.

13. THOMPSON P C: Subperiosteal giant cell-tumor: ossifying sub-periosteal hematoma - aneurysmal bone cyst. *J Bone Joint Surg (Am)* 1954; 36:281-291.

14. AMELINO, ABBASSIOUN K, SALEH H et al: Aneurysmal bone cysts of the spine - Report of 17 cases. *J Neurosurg* 1985; 63:685-690.

15. BIESECKER J L, MARCOVE R C, HUVOS A G et al.: Aneurysmal bone cysts - A clinicopathologic study of 66 cases. *Cancer* 1970; 26:615-625.

16. GODFREY I W, GRESHAM G A: The natural history of aneurysmal bone cyst. *Proc Roy Soc Med* 1959; 52:900-905.

17. MALGHEM J, MALDAGUE B, ESSELINCKX W et al: Spontaneous healing of aneurysmal bone cysts - A report of three cases. *J Bone Joint Surg (Br)* 1989; 71:645-650.

18. CAPANNA R, ALBISINNI U, PICCI P et al.: Aneurysmal bone cyst of the spine. *J Bone Joint Surg (Am)* 1985; 67: 527-531.

19. DEROSA G P, GRAZIANO G P, SCOTT J et al: Arterial embolization of aneurysmal bone cyst of the lumbar spine. *J Bone Joint Surg (Am)* 1990; 72:777-780.

20. DE CRISTOFARO R, BIAGINI R, BORIANI S et al.: Selective arterial embolization in the treatment of aneurysmal bone cyst and angioma of bone. *Skeletal Radiol* 1992; 21:523-527.

21. HAY M C, PATERSON D, TAYLOR T F K: Aneurysmal bone cysts of the spine. *J Bone Joint Surg (Br)* 1978; 60: 406-411.

22. COMBEILLES G, DEHAMBRE B, MADELAIN M: Le kyste aneurysmal rachidien - Considérations thérapeutiques à propos de 6 observations. *Neurochirurgie* 1983; 29:1-11.