

La cisti ossea aneurismatica varietà solida

“Solid” variant of aneurysmal bone cyst

M.A. Rosa
G. Falcone¹
L. Proietti¹
V. De Santis¹
G. Cicala

Istituto di Clinica Ortopedica,
Università degli Studi
di Messina.

¹ Istituto di Clinica Ortopedica,
Università Cattolica
del Sacro Cuore, Roma

Indirizzo per la corrispondenza:
Prof. Dott. Rosa Michele Attilio
Largo Giorgio Maccagno 7,
00136 Roma
Tel. +39-06-35400582
Fax +39-06-35453016
E-mail: rosa.ma@fiscalinet.it

*Ricevuto l'11 novembre 2002.
Accettato il 5 dicembre 2002.*

RIASSUNTO

Background. La varietà “solida” della cisti ossea aneurismatica è generalmente considerata una lesione benigna simil-tumorale dell’osso e raramente si localizza allo scheletro assile.

Obiettivi. Scopo del lavoro è analizzare le caratteristiche cliniche, radiologiche e anatomo-patologiche di tale lesione al fine di impostare il trattamento chirurgico più idoneo.

Metodi. Nove casi di cisti ossea aneurismatica, varietà “solida”, localizzati a livello delle ossa lunghe sono stati analizzati dal punto di vista clinico, radiografico ed istologico, e confrontati con 110 pazienti affetti dalla forma classica della cisti ossea aneurismatica. I pazienti sono stati sottoposti a intervento chirurgico di curettage intralesionale più crioterapia con azoto liquido e borraggio con cemento.

Risultati. Nella nostra casistica i 9 pazienti affetti da cisti ossea aneurismatica varietà solida presentavano una età compresa tra i 14 e i 19 anni; la lesione si localizzava a livello del femore distale (3 casi), tibia prossimale (4 casi), tibia distale (1 caso), omero distale (1 caso). Istologicamente abbiamo osservato la presenza di tessuto fibroblastico e fibroistiocitario con cellule giganti simil-osteoclastiche; non abbiamo osservato le caratteristiche lacune vascolari tipiche della forma classica della cisti ossea aneurismatica. La RMN si è dimostrata utile nel confermare la benignità della lesione. Non abbiamo osservato recidive locali in nessuno dei casi trattati.

Conclusioni. La valutazione clinica, radiografica e istologica di tale lesione risulta di fondamentale importanza per distinguere la forma classica dalla varietà solida della cisti ossea aneurismatica, e per impostare in maniera adeguata il trattamento chirurgico.

Parole chiave: varietà solida della cisti ossea aneurismatica, granuloma riparativo a cellule giganti, lesione ossea simil-tumorale

SUMMARY

Background. The solid variant of aneurysmal bone cyst is generally considered a benign tumor-like bone lesion and its involvement of axial skeleton is rare.

Objective. The aim of the study is to analyze clinical, radiographical and histopathological aspects for a correct preoperative planning.

Methods. Nine cases of “solid” variant of aneurysmal bone cyst, localized to long bone were studied clinically and histologically, and compared with 110 patients affected by classic aneurysmal bone cyst. All patients were treated with intralesional

curettage plus liquid nitrogen cryotherapy and cement.
Results. The solid variant of aneurysmal bone cyst occurred in patients ranging in age from 14-19 years; the lesion was localized to distal femur (3 cases), proximal tibia (4 cases), distal tibia (1 case), distal humerus (1 case). Histologically the specimens were characterized by fibroblastic tissue with osteoclast-like giant cell rich areas; we didn't observe any large blood-filled spaces typical of classic aneurysmal bone cyst. MRI revealed the important diagnostic tool in differentiation from malignant lesion. We observed in any patient no local recurrence.
Conclusions. Clinical, radiographical and histological evaluation is really important to distinguish the solid variant of aneurysmal bone cyst in relation to classic aneurysmal bone cyst, and to avoid diagnostic and surgical mistakes.

Key words: Solid variant of aneurysmal bone cyst, Giant cell reparative granuloma, Tumor-like bone lesion

INTRODUZIONE

Nel 1983 Sanerkin descrisse la varietà "solida" della cisti ossea aneurismatica. Si trattava di una forma radiologicamente più aggressiva della varietà classica, ed in cui istologicamente mancavano le caratteristiche lacune vascolari o erano rappresentate in maniera minima, pur essendo presente il tessuto reticolare lasso, fibroblastico ed istiofibroblastico tipico della cisti ossea aneurismatica¹. La sua frequenza è rara nelle diverse casistiche^{2,3}. La distribuzione per sede è simile alla forma classica, anche se non abbiamo mai osservato localizzazioni vertebrali.

MATERIALI E METODI

Su un totale di 119 pazienti con diagnosi istologica di cisti ossea aneurismatica osservati presso l'Istituto di Clinica Ortopedica dell'Università Cattolica di Roma dall'Ottobre 1968 al Dicembre 2001, 9 rispondevano alle caratteristiche istologiche della variante solida, rappresentanti il 7,5% del numero totale di cisti ossee aneurismatiche. È stata effettuata una revisione anamnestica accurata di tutta la casistica con particolare riguardo alla valutazione delle cartelle cliniche e dei principali parametri biologici (cal-

cio, fosforo, livelli di fosfatasi alcalina). Tutti i casi sono stati quindi analizzati da un punto di vista sia clinico che radiografico standard. La scintigrafia è stata eseguita in 8 casi su 9, la T.A.C. in 6 casi osservati dopo il 1981, la R.M.N. negli ultimi 3 casi studiati dopo il 1992.

Il follow-up medio è stato di 74 mesi (range 36-90 mesi). Per l'analisi al microscopio ottico tutti i campioni fissati in paraffina sono stati sezionati e preparati con differenti colorazioni: Ematossilina-eosina, Van Gieson, P.A.S.

RISULTATI

Riguardo la sola variante "solida" la suddivisione per sesso mostra una predilezione per il sesso femminile (4 maschi e 5 femmine) ed un'età compresa tra i 14 ed i 19 anni con un'età media di incidenza di 16,6 anni.

La localizzazione preferenziale è certamente a carico delle metafisi delle ossa lunghe con la seguente distribuzione: femore distale (3 casi), tibia prossimale (4 casi), tibia distale (1 caso), omero distale (1 caso).

Tutti i pazienti presentavano, al momento dell'esame obiettivo, una tumefazione dolente, termotatto debolmente positivo in assenza di reticoli venosi superficiali. La palpazione profonda ed i movimenti articolari attivi e passivi, che risultavano nettamente limitati, esacerbavano la sintomatologia algica. Non abbiamo mai riscontrato una frattura patologica.

Gli esami ematochimici sono risultati nella norma in tutti i casi.

Rispetto alla cisti ossea aneurismatica classica, ben diversa è la presentazione della varietà solida, che raramente o solo nella sue fasi iniziali mostra una benignità radiologica evidenziandosi come una lesione osteolitica con scarsa o nulla reazione dell'osso adiacente, con contorni sfumati (Fig. 1a-1b).

In accordo con la stadiazione dei tumori benigni⁴, possiamo dividere dal punto di vista radiologico la varietà solida della cisti ossea aneurismatica in tre stadi: 1) quiescente, 2) attivo, 3) aggressivo. Nel primo stadio "quiescente", in cui le caratteristiche radiografiche non permettono una distinzione dalla forma classica, è presente un'area di osteolisi con assottigliamento della corticale ed una zona di transizione ben definita senza sclerosi (nel 64% dei casi secondo Kransdorf⁵) ed estensione nei tessuti molli. Il secondo stadio "attivo", simile al primo, mostra margini corticali incompleti ed una zona di transizione ampia. Nel terzo stadio "aggressivo", l'osteolisi distruttrice comporta un'espansione della corticale se non la sua distruzione con



Fig. 1a-1b. Il quadro radiografico evidenzia una lesione osteolitica della metafisi prossimale della tibia con assenza di reazione periostale ed espansione ed assottigliamento della corticale.

RMN, a sua volta, si è dimostrata una procedura complementare se non superiore alla TC per la sua capacità di discernere i diversi segnali appartenenti alle varie strutture anatomiche, e valutare i rapporti topografici della massa con le strutture adiacenti, e quindi la sua estensione.

La cisti ossea aneurismatica classica appare alla RMN come una lesione espansiva a margini ben definiti, con presenza all'interno di setti che delimitano le cavità cistiche. Un segno caratteristico ma non patognomonico è rappresentato dai livelli fluidi endocavitari, generati dalla sedimentazione della componente coagulata rispetto a quella sierica (Fig. 3a-3b). Caratteristica è la differente intensità di segnale, nelle immagini T1 e T2-pesate, delle

sclerosi marginale dal lato endostale della cavità e precoce invasione dei tessuti molli adiacenti. A volte è presente un sollevamento del periostio indice della notevole aggressività locale della lesione.

L'esame TC ed a maggior ragione la RMN diventano essenziali per la miglior definizione della lesione, potendo tentare in alcuni casi di formulare una diagnosi differenziale. Con tali metodiche può essere meglio evidenziata l'estensione nei tessuti molli e la reazione del periostio, consentendo anche di indagare regioni con anatomia ossea complessa, altrimenti poco esplorabili con la radiografia convenzionale. Con l'esame TC è possibile evidenziare una linea iperdensa disposta sul contorno esterno della lesione, che rappresenta il "guscio corticale" (Fig. 2). Talora, può essere osservata anche un'interruzione della corticale sebbene il periostio rimanga integro. La

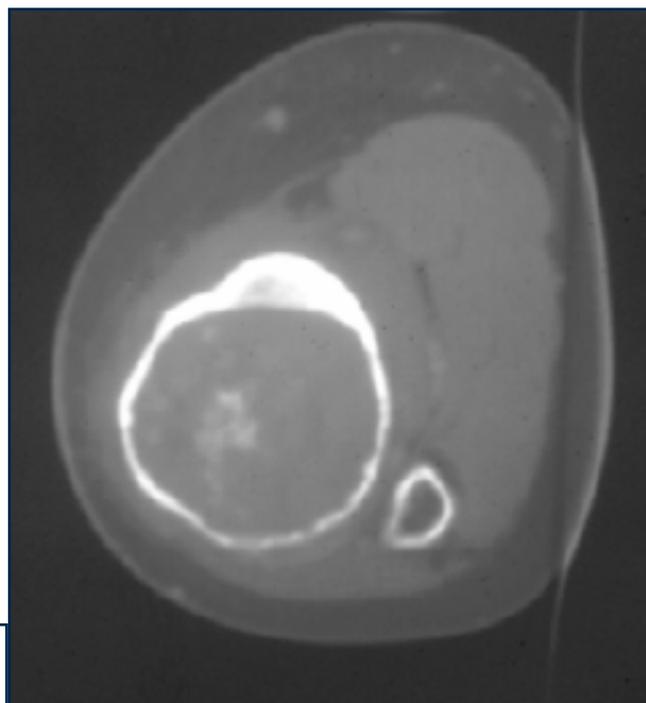
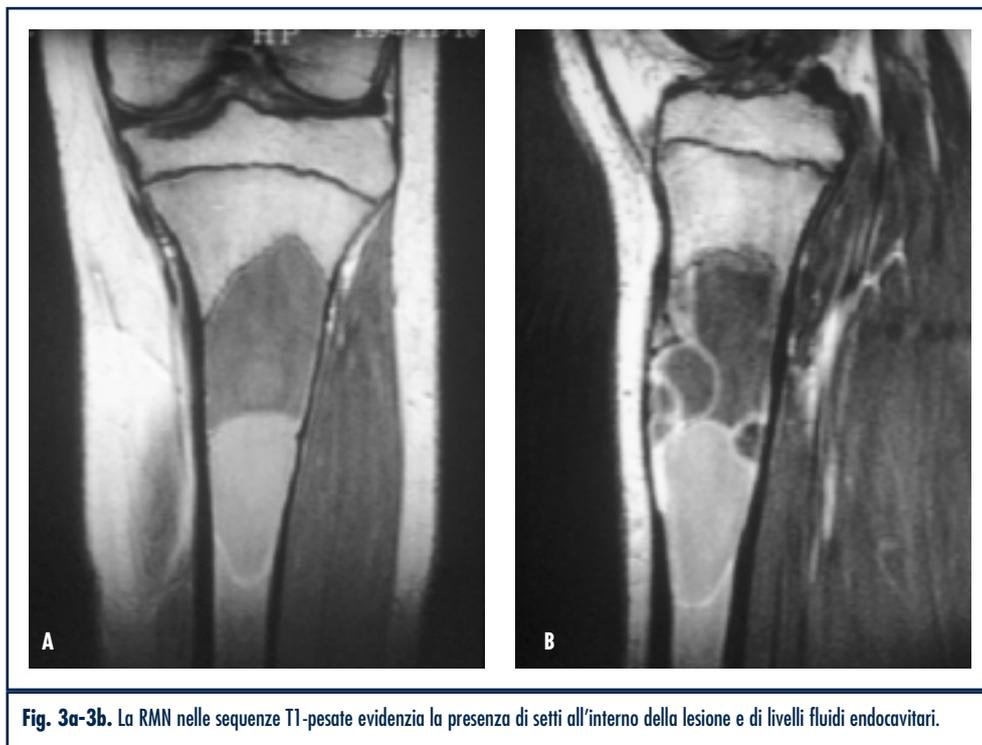


Fig. 2. L'esame TC permette bene di visualizzare i margini della lesione e l'integrità della corticale.



Solo in un caso abbiamo osservato lacune vascolari circondate da tessuto fibrocellulare infiltrato da cellule giganti.

Inoltre la differenziazione in senso osteoblastico spiega la produzione di tessuto osteoide, accanto a foci occasionali di tessuto degenerativo fibromixoide calcificante ed ai caratteristici sinusoidi aneurismatici (Figs. 5a-5b-5c).

Questa apparente tranquillità istologica mal si accorda con la notevole aggressività locale dimostrata, almeno nella nostra esperienza, dalla lesione sia dal punto di vista clinico che radiografico, potendo in alcuni casi mimare una lesione sarcomatosa.

Fig. 3a-3b. La RMN nelle sequenze T1-pesate evidenzia la presenza di setti all'interno della lesione e di livelli fluidi endocavitari.

cavità cistiche in relazione ad emorragie avvenute in epoche successive. I livelli fluidi sono evidenziati meno comunemente con le immagini T2-pesate.

Il tipico segno del livello fluido endocavitario può, nelle immagini di RMN, risultare appannaggio anche di altre patologie ossee, di natura benigna (TGC, condroblastoma) o maligna (sarcoma osteogenico teleangectasico).

La benignità della lesione è documentata, con tale procedura, dalla presenza di un orletto periferico di natura fibrosa, che separa la cisti dai tessuti adiacenti, e che mostra un segnale di bassa intensità nelle immagini T1 e T2-pesate.

Le caratteristiche istologiche reperite nella varietà solida, come esposto da Sanerkin, sono la presenza di una ricca proliferazione fibroblastica e fibroistiocitaria con cellule giganti simil-osteoclastiche insieme a cellule fuse (Fig. 4).

Le cellule giganti differiscono tra loro per forma e dimensioni e presentano un numero variabile di nuclei (da 5 a 30)⁶.

I pazienti sono stati sottoposti ad intervento di curettage intraliesionale (Fig. 6) più crioterapia con azoto liquido⁷ ed il successivo riempimento della cavità con cemento acrilico. In un secondo momento, in genere dopo due anni, la cavità è stata riempita sostituendo il cemento con innesti ossei autoplastici, una volta sicuri dell'assenza di recidive (Figs. 7a-7b).

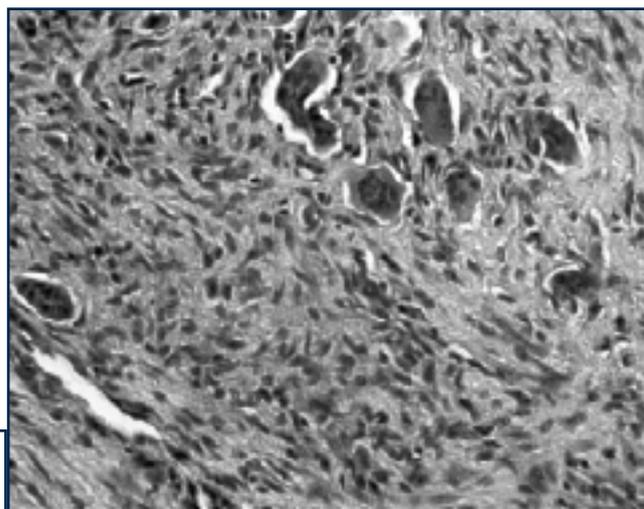
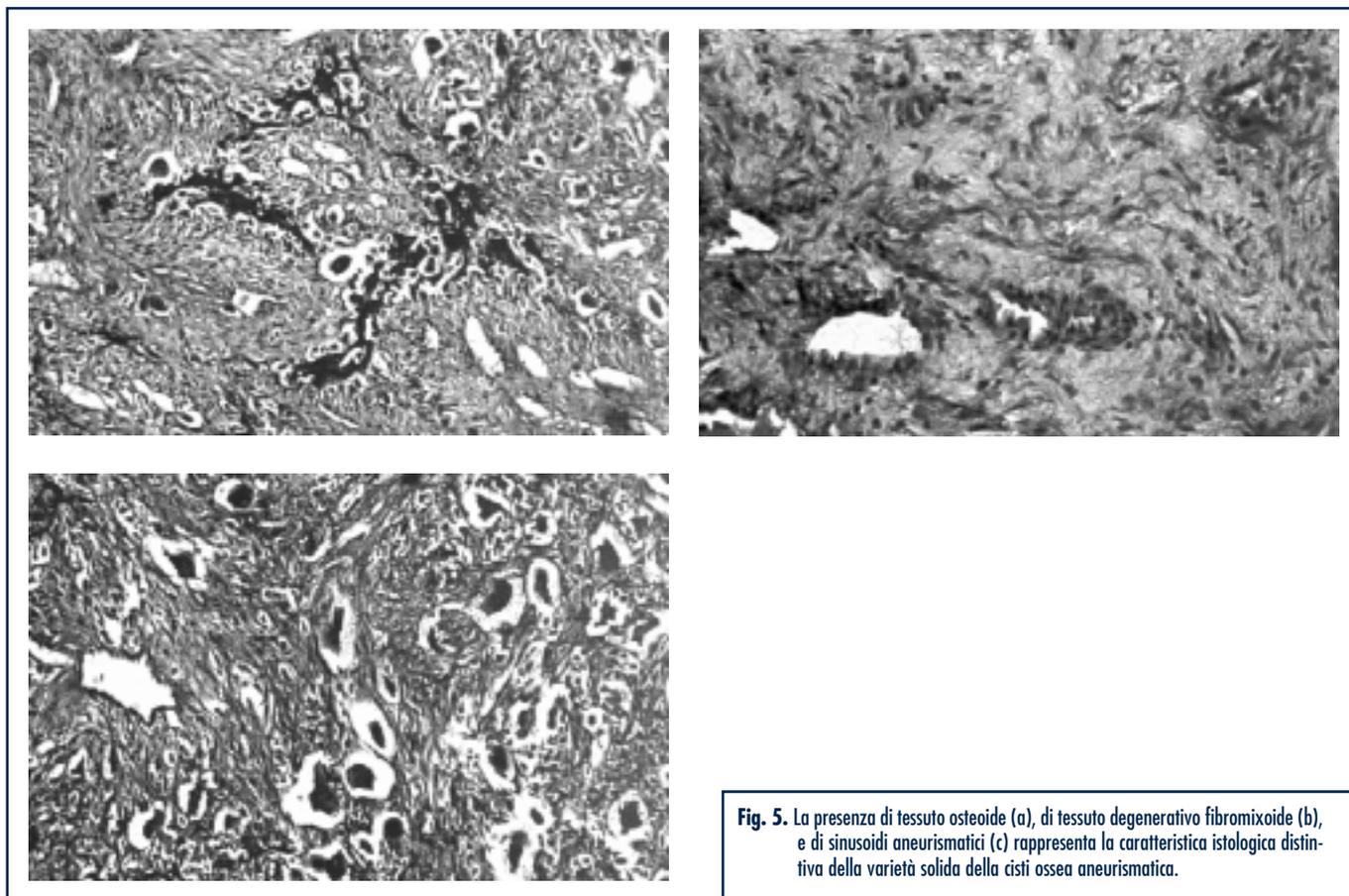


Fig. 4. L'aspetto istologico è caratterizzato da una componente cellulare i tipo fibroistiocitario e da cellule giganti multinucleate. (Ematossilina-Eosina 40X).



DISCUSSIONE

Gli Autori concordano con quanto riportato in letteratura nel ritenere la cisti ossea aneurismatica una lesione simil-tumorale, di natura probabilmente reattiva. Essa si presenta tuttavia sia da un punto di vista clinico-radiografico che istologico, con un ampio spettro di manifestazioni.

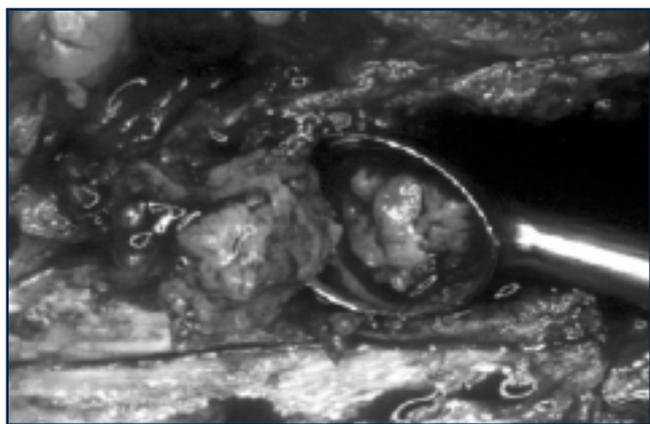


Fig. 6. Campo operatorio durante l'asportazione intralesionale della neoplasia.

La forma più frequente è caratterizzata da ampi spazi e lacune vascolari separati da setti composti da tessuto fibroso, cellule giganti e piccole ossee^{8 9}.

Esistono, inoltre, forme di cisti ossea aneurismatica che presentano quadri radiografici ed istologici intermedi fra le due varietà sopra esposte, in cui coesistono ampie lacune vascolari e zone teleangectasiche inframmezzate da aree più o meno estese costituite da tessuto osteoide e da setti fibrosi.

Questa variabilità di pattern macroscopici ed istologici all'interno della stessa lesione conduce ad importanti considerazioni.

Le diverse forme non sono altro che momenti particolari della normale evoluzione della lesione da noi osservata in epoche successive¹⁰, e questo spiegherebbe la variabilità radiografica nello studio di questa patologia.

Inoltre così come è sconosciuto il "primum movens"

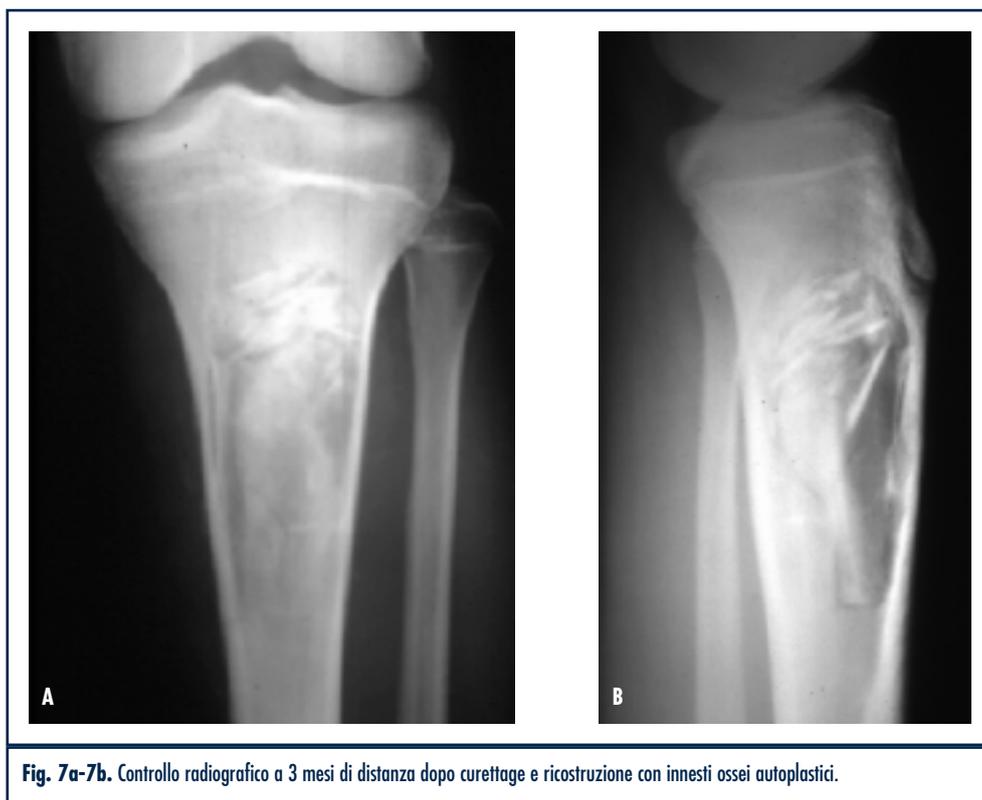


Fig. 7a-7b. Controllo radiografico a 3 mesi di distanza dopo curettage e ricostruzione con innesti ossei autoplastici.

della lesione, così sono anche sconosciute le alterazioni o i fattori locali che farebbero prevalere alcune caratteristiche istologiche piuttosto che altre.

Tuttavia, essendo stata documentata radiologicamente una guarigione spontanea della cisti ossea aneurismatica, lo sviluppo della varietà solida potrebbe essere legato ad un eccessivo processo riparativo o di guarigione¹¹⁻¹³.

Non siamo dello stesso avviso di Vergel de Dios¹⁴ che non riporta differenze sostanziali tra la varietà classica e la varietà solida della cisti ossea aneurismatica dal punto di vista radiologico e clinico, e non ammette l'esistenza di una correlazione tra l'aggressività radiologica e le caratteristiche istologiche.

L'aspetto macroscopico e istologico della lesione con il riscontro di una cavità cistica non infarcita di sangue, ma ripiena di liquido citrino e la presenza di una membrana adesa alla parete e quasi infiltrante sono elementi importanti non presenti nella forma classica. Questa in effetti si presenta come una cavità emorragica, rivestita da una membrana di colore rosso-brunastro, facilmente rimovibile e scarsamente adesa alla parete, con nessuna tendenza ad infiltrare la corticale ossea. Tale differente aspetto macroscopico è dovuto alla presenza di un tessuto istolo-

gicamente diverso nelle due lesioni: mentre da una parte la cisti ossea aneurismatica è ricca di lacune vascolari, la cui rapida formazione rigonfia la corticale fino a provocarne la rottura ed un'intensa reazione periosteale che produce un orletto sclerotico, dall'altra la variante solida è formata da un tessuto più solido e ricco di cellule giganti che presenta un lento accrescimento, prevalentemente di tipo erosivo. Pensiamo pertanto che una corretta diagnosi sia importante, per impostare in maniera adeguata il trattamento chirurgico ed evitare recidive locali. Infatti la semplice rimozione della membrana cistica nella varietà solida non è certamente sufficiente, in quanto è indispensabile rimuovere anche quella parte di tessuto che si

nasconde nelle nicchie di erosione della corticale ossea. Perciò soprattutto in considerazione della maggiore tendenza alla recidiva che la varietà solida presenta rispetto alla forma classica, il curettage dovrà essere molto accurato e sempre accompagnato dall'impiego di adiuvanti locali¹⁵.

BIBLIOGRAFIA

- Sanerkin NG, Mott MG, Roulance J. *An unusual intraosseous lesion with fibroblastic, osteoclastic, osteoblastic, aneurysmal and fibromyxoid elements: "solid" variant of aneurysmal bone cyst.* Cancer 1983;51:2278-86.
- Bertoni F, Bacchino P, Capanna R, Ruggieri P, Ferruzzi A, Bettelli G, et al. *Solid variant of aneurysmal bone cyst.* Cancer 1993;71:729-34.
- Buirski F, Watt I. *The radiological features of "solid" aneurysmal bone cysts.* Br J Radiol 1984;54:1065-957.
- Enneking WF. *Staging of musculoskeletal neoplasm, from the Musculoskeletal Tumor Society.* Skeletal Radiol 1985;13:183-94.
- Kransdorf MJ, Sweet DE. *Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging.* AJR 1995;164:573-80.

- ⁶ Oda Y, Tsuneyoshi M, Shinohara N. "Solid" variant of aneurismal bone cyst (extragnathic giant cell reparative granuloma) in the axial skeleton and long bones. *Cancer* 1992;70:2642-9.
- ⁷ Marcove RC, Miller T, Cahan W. The treatment of primary and metastatic bone tumors by repetitive freezing. *Bull NY Acad Med* 1968;44:532.
- ⁸ Edel G, Roessner A, Blasius S, Erlemann R. "Solid" variant of aneurismal bone cyst. *Path Res Pract* 1992;188:791-6.
- ⁹ Unni KK. Letter to the case. *Path Res Pract* 1992;188:796-7.
- ¹⁰ Schulz A, Dreyer Th. Letter to the case. *Path Res Pract* 1992;188:797-8.
- ¹¹ Karabela-Bouropoulou V, Liapi-Avgeri G, Paxinos O, Antoniou D. Solid variant of aneurysmal bone cyst: a case report with bilateral involvement of the distal femoral metaphyses. *Virchows Arch* 1994;425:531-5.
- ¹² Sandomenico F, Cappabianca S, Iovino M, Conforti R, Cinque T, Del Vecchio W. Cisti ossea aneurismatica: ruolo diagnostico della tomografia assiale computerizzata e della risonanza magnetica. *Radiol Med* 1996;92:525-9.
- ¹³ Tomà P, Lucigrai, Rose L, Cariati M. La risonanza magnetica nella diagnosi della cisti aneurismatica dell'osso. *Minerva Pediatr* 1991;43:789-92.
- ¹⁴ Vergel de Dios AM, Bond JR, Shives TC, McLoad RA, Unni KK. Aneurysmal bone cyst: a clinico pathologic study of 238 cases. *Cancer* 1992;69:2921-31.
- ¹⁵ Poli G, Di Liddo M, Fruscio A, Verni E, Lollini ME. Granuloma riparativo a cellule giganti: presentazione di un caso e revisione della letteratura. *Chir Organi Mov* 1996;81:219-23.

