

# Quiste Óseo Aneurismático de clavícula distal en paciente de 14 años.

## Retos diagnósticos y terapéuticos.

Jorge Gutiérrez Sáenz de Santa María, Mónica Suárez Pizarro, Adrián González del Río, Javier Gosálbez García, Judit Fernández Fuertes.

• OBJETIVO:

Presentar algunas dificultades de interpretación para diferenciar lesiones tumorales benignas de malignas. A propósito de un caso de quiste óseo aneurismático (QOA) de clavícula en una niña de 14 años.



IHQ	MUESTRA	QOA	TCG	OS Telangiectásico	Ewing
SATB-2	+	+		+	
H3-3G34W	-	-	+		
MDM2	-	-	+	+	+
USP6	+	+	-		-



• CONCLUSIONES:

El QOA es un tumor óseo benigno. > 90% aparecen en menores de 30 años en metáfisis de huesos largos (rodilla). Supone el 1-6% de los tumores óseos. Su presentación en clavícula es muy rara. Forman estructuras quísticas tabicadas con sangre en su interior. Son agresivos localmente y suelen asociar fracturas patológicas.

Cuando se produce una fractura, aparecen células inflamatorias y precursores inmaduros de osteoblastos, formando tejido indiferenciado. Puede generar dudas anatomopatológicas, siendo difícil diferenciarlo de neoplasias neoplásicos.

Existen técnicas inmunohistoquímicas para diferenciarlos, como el marcador de traslocación proteica G34W en la histona H3.3 (característico de los TCG), el MDM (positivo en la mayoría de los osteosarcomas). El gen SATB-2 está presente en procesos con osteogénesis como osteosarcomas, pero también en callos de fractura.

Un marcador clave en este proceso es el gen USP-6 que codifica para un enzima ubiquitina y que es positivo en aproximadamente un 75% de los QOA, siendo negativo en los sacromas de Ewing y TCG

• CASO:

Niña de 14 años con lesión con zonas quísticas en tercio distal de clavícula derecha, acompañada de fractura patológica, destrucción de la cortical y reacción perióstica. Compatible con QOA como primera posibilidad y osteosarcoma en su forma telangiectásica como segunda opción. Un tumor de células gigantes o un sarcoma de Ewing parecían poco probables.

• RESULTADOS:

En análisis anatomopatológico se apreciaba hueso reactivo a la fractura y escasa representación de células gigantes, sin evidencia de quistes y con figuras mitóticas atípicas. Al no ser una muestra claramente representativa de QOA no se podía hacer un diagnóstico concluyente, ni descartar malignidad.

Se repitió biopsia incisional, apreciando lesión ósea benigna compatible con QOA, sin ningún criterio histológico de malignidad. Además, se obtuvo reordenamiento del gen USP6 por FISH, confirmando que se trataba de un QOA primario.

Asegurada la benignidad, se optó por el manejo quirúrgico: hemicleidectomía externa derecha con reconstrucción con aloinjerto de clavícula, sintetizado con placa y tonillos + aguja acromioclavicular.