

Multimed 2018; 22(2)

MARZO-ABRIL

CASO CLÍNICO

HOSPITAL UNIVERSITARIO CALIXTO GARCÍA LA HABANA. CUBA

Osteosarcoma de mandíbula. Presentación de un caso

Mandible osteosarcoma. A case report

Esp. Oncología/Anat. Patol. Ever M. Olivera Fonseca, ^I Lic. Enfermer. Yanelys Olivera Fonseca, ^{II} Esp. Hematol. Imilce Tamayo Ponce, ^I Esp. 2º Ginecobstet. Margarita Millán Vega. ^{III}

^I Hospital Universitario Calixto García. La Habana. Ciudad Habana, Cuba.

^{II} Filial de Ciencias Médicas Efraín Benítez Popa. Bayamo. Granma, Cuba.

^{III} Hospital Provincial Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

RESUMEN

El osteosarcoma es una neoplasia maligna, poco frecuente. Se observa regularmente en niños y adultos jóvenes, con discreto predominio en los hombres y una incidencia anual de una por cien mil personas. Se puede originar en el hueso de la cavidad oral, representa solamente el 7 % de todos los sarcomas osteogénicos y afecta con igual frecuencia el maxilar y la mandíbula. De etiología idiopática en la mayoría de los casos, se ha asociado a predisposición genética, traumas o radioterapia. El tratamiento generalmente suele ser una combinación de resección quirúrgica, que incluya un ancho margen de hueso normal, seguido de un tratamiento oncoespecífico. Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 43 años de edad con el diagnóstico de osteosarcoma mandibular que se trató con cirugía en una primera fase, luego con

quimioterapia y radioterapia adyuvante y el control después de 12 meses sin evidencia de recidiva.

Palabras clave: osteosarcoma, mandíbula, neoplasias óseas, procedimientos quirúrgicos operativos.

ABSTRACT

Osteosarcoma is a rare malignancy. It is observed regularly in children and young adults, with discrete predominance in men and an annual incidence of one per one hundred thousand people. It can originate in the bone of the oral cavity, represents only 7% of all osteogenic sarcomas and affects the jaw and maxilla with equal frequency. Of idiopathic etiology in most cases, it has been associated with genetic predisposition, trauma or radiotherapy. The treatment is usually a combination of surgical resection, which includes a wide margin of normal bone, followed by an oncospecific treatment. We present the clinical case of a male patient of 43 years of age with a diagnosis of mandibular osteosarcoma that was treated with surgery in a first phase, then with adjuvant chemotherapy and radiotherapy and control after 12 months without evidence of recurrence.

Key words: osteosarcoma, mandible, bone neoplasms, operative surgical procedures.

INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma es un tumor mesenquimatoso maligno cuyas células neoplásicas producen matriz ósea. Es el tumor maligno primario más frecuente del hueso, con excepción del mieloma y los linfomas, y supone casi el 20 % de los cánceres óseos primarios.

Estos tumores suelen formarse en la región metafisiaria de los huesos largos de los miembros, en especial en el fémur y en la tibia. Aunque puede aparecer en cualquier parte, la distribución del osteosarcoma es en rodilla (60 %), hueso púbico y fémur (15 %), epífisis proximal del húmero (10 %) y huesos maxilares (8 %).¹

Los osteosarcomas primarios en los huesos maxilares son raros, encontrándose menos de un caso por millón de personas. La edad promedio de aparición es 20 años después de su aparición en los huesos largos en la infancia. En la mandíbula la región más frecuente es la región sinfisiaria, seguida por el ángulo y la rama de la misma. En el

maxilar la localización más frecuente es la cresta alveolar, seguida por el antro y el paladar.²

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente masculino de 43 años de edad, con antecedentes de salud, carpintero de profesión, quien acudió a servicio de estomatología, con buen estado general, y un estado adecuado, refirió hipoestésias en la comisura labial izquierda y en la parte inferior de la hemicara de ese mismo lado de un año de evolución.

Inicialmente se había interpretado el cuadro como consecuencia de terceros molares retenidos. Se lleva al salón de operaciones y se le realiza exodoncia de los terceros molares de cada arcada dentaria. Posteriormente el paciente nota que persiste la misma sintomatología por lo que es remite a consulta de patología de la articulación temporomandibular donde se le confeccionó una férula por trastornos en la mordida.

Una vez con la férula aplicada, nota un aumento de volumen de la hemimandíbula izquierda, datos que se corroboran al examen físico por lo que se indican estudios imagenológicos. En el corte axial de tomografía computarizada con reconstrucción en 3D se observa una erosión del cuerpo mandibular izquierdo (figura 1 A y B).

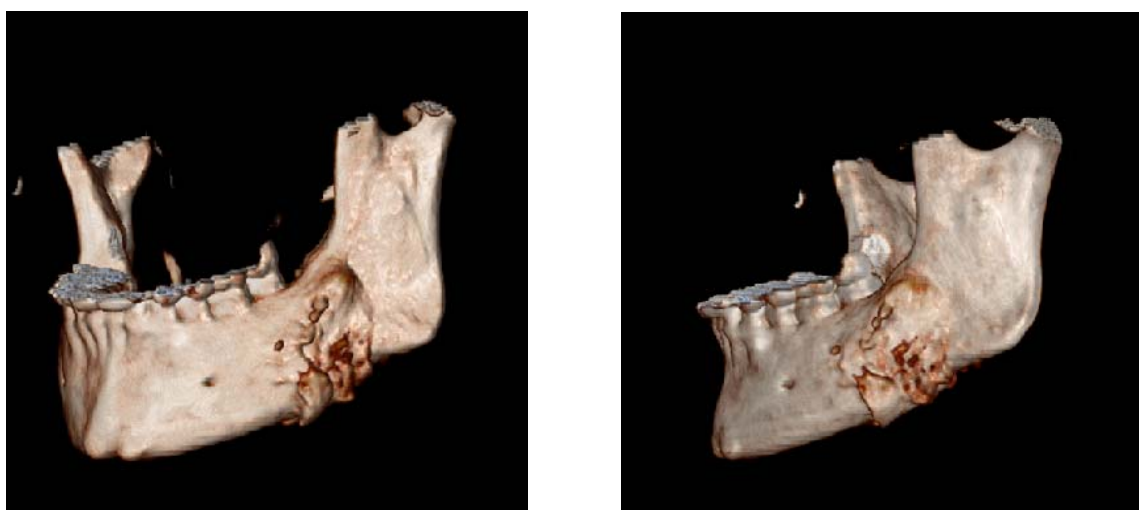


Fig. 1. A y B. Tomografía axial computarizada con reconstrucción en 3D mostrando una erosión en la mandíbula izquierda.

Se lleva al salón de operaciones para toma de biopsia incisional informándose por anatomía patológica un osteoblastoma atípico; se decide entonces realizar exéresis total de la lesión descrita con remodelado óseo con abordaje por vía cervical; durante el acto quirúrgico se constata un crecimiento mandibular con mala definición de los límites y de los márgenes por lo que se decide realizar una resección segmentaria de la hemimandíbula izquierda.

El segmento de hueso resecado se envió al Departamento de Anatomía Patológica donde se realizó descalcificación del mismo y posteriormente, un procesamiento histológico de rutina con inclusión en parafina y cortes con micrótomo, coloreándose con hematoxilina eosina para determinar la histogénesis de la lesión descrita.

El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica, macroscópicamente, describe un segmento de hueso en el que se observa una lesión de bordes mal definidos e irregulares de 3 cm de diámetro mayor, duro-elástica, blanco-nacarada y de aspecto infiltrante (figura 2); microscópicamente se observan grupos de células neoplásicas malignas de mediano tamaño con una combinación de hueso y cartílago maligno este último con predominio marcado (figura 3). Los hallazgos sugirieron un osteosarcoma maligno con marcado componente condral muy cerca a uno de los bordes de sección quirúrgico.



Fig. 2. Aspecto macroscópico de la lesión.

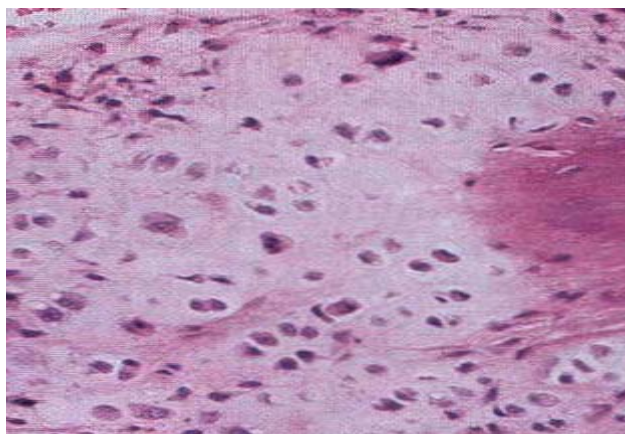


Fig. 3. Aspecto microscópico de la lesión.

Por otra parte, se indicaron estudios ecosonográficos y de tomografía axial computarizada para evaluar la presencia de ganglios linfáticos cervicales no demostrándose la presencia de estos en las regiones cervicales derecha e izquierda.

El paciente se remitió a consulta de oncología, donde se clasificó por la clasificación TNM para sarcomas óseos, como un R1 T1N0M0, etapa I se planificó tratamiento adyuvante con quimioterapia esquema cisplatino/doxorubicina por 4 ciclos y radioterapia sobre lecho quirúrgico, por encontrarse la lesión muy cerca al borde de sección, en el acelerador lineal y una dosis total de 60Gy.

En estos momentos luego de un año de evolución el paciente se encuentra controlado, sin signos ni síntomas de recidiva locorregional ni a distancia solo con una ligera xerostomía posradioterapia, en perfecto estado de salud y vinculado a su centro laboral, en espera de una reconstrucción del defecto óseo provocado por la cirugía.

DISCUSIÓN

Los osteosarcomas de los maxilares aparecen, con mayor frecuencia, en el cuerpo de la mandíbula, el seno maxilar y el puente alveolar del maxilar superior.¹ La mayoría son de etiología desconocida, por lo que se consideran idiopáticos o primarios. En muy baja frecuencia se conocen osteosarcomas secundarios asociados a factores predisponentes, tales como: la enfermedad de Paget, radiaciones ionizantes y más raramente infartos óseos, la displasia fibrosa, los implantes protésicos, traumas y la

ingestión de sustancias radioactivas.^{1, 2} En este caso, se presenta el tumor en el cuerpo de la mandíbula y no se recogen antecedentes que expliquen la etiología de esta entidad.

Los osteosarcomas pueden subclasificarse en función del sitio anatómico en el que se encuentren, como axial o apendicular. También se pueden clasificar de acuerdo con su localización en el hueso como central (medular), intracortical o yuxtacortical (parosteal).³ Otro subgrupo comprende los osteosarcomas localizados en los tejidos blandos (osteosarcomas extraesqueléticos o de los tejidos blandos) que pueden aparecer como consecuencia de algún tumor primario distinto, como el retinoblastoma, osteosarcomas de otra ubicación, sarcoma de Ewing, entre otros.^{3, 4}

De acuerdo con las variantes histológicas, también se han identificado varios subtipos de osteosarcomas: osteoblásticos, condroblásticos, fibroblásticos y telangiectásicos. El tipo histológico más frecuente y que además presenta una supervivencia mayor es el osteosarcoma condroblástico.⁴

Los hallazgos histopatológicos varían de acuerdo con el subtipo particular y a menudo, pueden ser difíciles de diferenciar de otras neoplasias como el histiocitoma fibroso, la osteomielitis, la osteorradionecrosis, los tumores metastásicos y otras formas de sarcomas; sin embargo, las características comunes de todos los subtipos son la presencia de osteoide, hueso normal o anormal, estrechamente asociado con las células malignas del tejido conjuntivo. En dependencia de su celularidad, atipia celular y actividad mitótica también pueden ser gradados, el grado I es el menos indiferenciado y grado IV los más indiferenciados, elementos de importancia clínica, terapéutica y pronóstica.^{4, 5}

La máxima incidencia del osteosarcoma de los maxilares se da 9 años después que el pico máximo de su aparición en los huesos largos, donde la edad promedio de aparición es de 24 años, presentándose en los maxilares con una media de edad de 33 años. Las lesiones de la mandíbula y el maxilar suelen advertirse por primera vez como tumefacciones óseas de consistencia dura en las corticales vestibular y lingual (con o sin dolor) datos que coinciden con el caso que se presenta.^{5, 6}

La cirugía es la piedra angular en el tratamiento de estos pacientes y el factor clave que modifica el pronóstico en estos casos. Una amplia resección con márgenes quirúrgicos adecuados se ha asociado a una supervivencia de un 70 %, en algunos casos no es posible por la complejidad anatómica de la región cráneo facial.⁵⁻⁸

El tratamiento multimodal incluye la quimioterapia preoperatoria y posoperatoria, en casos de tumores de alto grado, márgenes quirúrgicos positivos, lesiones irresecables y mayores de 5 cm positivos como en este caso no fue posible el tratamiento neoadyuvante, pues no se pensó ni siquiera en esa posibilidad diagnóstica. El tratamiento combinado de cirugía y quimioterapia muestran unas tasas de supervivencia de hasta un 80 %.⁶ El rol de la radioterapia como tratamiento multimodal aun no está claramente definido en este tipo de tumores; sin embargo, se recomienda en casos donde los bordes de sección quirúrgicos estén comprometidos.⁷⁻¹²

La tasa de supervivencia de los pacientes con osteosarcoma de esta localización se ubica entre 12 a 58 % a los 5 años, 20 % de los pacientes presentan metástasis (principalmente de pulmón) y comúnmente se presentan recurrencias locales difíciles de controlar que conducen a la muerte del paciente; no obstante, los pacientes que tienen una resección completa del tumor primario y de las metástasis (cuando son pulmonares), si son tratados con quimioterapia pueden lograr supervivencia a largo plazo.⁶⁻⁸

El pronóstico para la supervivencia es mejor en las metástasis unilaterales que en las bilaterales y en los pacientes con menos número de nódulos. Además, parece ser de mejor pronóstico en la mandíbula que en el resto del esqueleto; también los pacientes con osteosarcoma yuxtacortical, esquelético como mandibular, cursan con mejor pronóstico.⁹⁻¹²

El osteosarcoma es una neoplasia maligna muy rara en la cavidad bucal. Los resultados de mejor pronóstico son los que se obtienen en tumores donde la escisión radical es técnicamente realizable. Para obtener esto es indispensable realizar el diagnóstico o por lo menos una sospecha en forma precoz.

Esta enfermedad es de rápida progresión y muy agresiva; diagnosticarla a tiempo representa una mayor sobrevida para el paciente, si se establece un efectivo régimen terapéutico al referirlo oportunamente a un especialista capacitado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Harazono Y, Yamashiro M, Yoshitake H, Kayamori K, Izumo T, Harada K. A case of highly suspected osteosarcoma in the mandible. *J Oral Maxillof Surg Med Patho*. 2015; 27(1): 38-40.
2. Samray L, Kaliamoorthy S, Verkatapathy R, Oza N. Osteosarcoma of mandible. A case report with an early radiographic manifestation. *Imaging Sci Dent [Internet]*. 2014 [citado 21 Nov 2017]; 44(1):85-8. Disponible en: <https://isdent.org/DOIx.php?id=10.5624/isd.2014.44.1.85>.
3. Tabatabaei SH, Jahanshahi G, Marvasti FD. Diagnostic Challenges of Low-Grade Central Osteosarcoma of Jaw: A Literature Review. *J Dent (Shiraz) [Internet]*. 2015[citado 21 Nov 2017]; 16(2): 62-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4445853/>.
4. Fletcher CD, Brigdet JA, Hogendoorn P, Mertens F. World Health Organization, International Agency of Research of Cancer. Classification of tumor of soft tissue and bone. 5th Ed. Lyon. IARC Press; 2013.
5. Guerin M, Thariat J, Ovali M, Bouvier C, Decouvelaie AV, Cassagnan E, *et al*. A new subtype of high grade mandibular osteosarcoma with RASA1/MDM2 amplification. *Hum Pathol*. 2016; 50: 70-8.
6. Ferrari D, Codecà C, Battisti N, Broggio F, Crepaldi F, Violati M, *et al*. Multimodality treatment of osteosarcoma of the jaw: a single institution experience. *Med Oncol [Internet]*. 2014 [citado 21 Nov 2017]; 31(9): 171. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs12032-014-0171-9>.
7. Baumhoer D, Brunner P, Eppenberger-Castori SE, Smida J, Nathrath M, Jundt G. Osteosarcomas of the jaws differ from their peripheral counterparts and require a

distinct treatment approach. Experiences from the DOESAK Registry. *Oral Oncol.* 2014; 50(2): 147-53.

8. Tabareau-Delalande F, Collin C, Larousserie F, Bouvier C, Gomez-Brouchet A, Aubert S, *et al.* Activating GNAS mutation in paraosteal osteosarcoma. *Am J Surg Pathol* [Internet]. 2015 [citado 21 Nov 2017]; 39(7):1010-3. Disponible en: https://journals.lww.com/ajsp/Citation/2015/07000/Comments_on_Carter_et_al_s_Activating_GNAS.15.aspx.

9. Velasco Dávila JA, Camacho Landero JD, Jaramillo García LF, Vera Rojas CA, León Rodríguez O de, Bermudez LE. Osteosarcoma mandibular fibroblástico de bajo grado: reporte de caso y revisión de la literatura. *Univ Med* [Internet]. 2016 [citado 14 Nov 2017]; 57(4): 524-30. Disponible en: <http://revistas.javeriana.edu.co/index.php/vnimedica/article/view/18457/15782>.

10. Thariat J, Julieron M, Brouchet A, Italiano A, Schouman T, Marcy PY, *et al.* Osteosarcomas of the mandible: Are they different from other tumor sites? *Crit Rev Oncol Hematol.* 2012; 82(2): 280-95.

11. Thariat J, Schouman T, Brouchet A, Sarini J, Miller RC, Reychler H, *et al.* Osteosarcomas of the mandible: multidisciplinary management of a rare tumor of the young adult a cooperative study of the GSF-GETO, Rare Cancer Network, GETTEC/REFCOR and SFCE. *An Oncol* [Internet]. 2013 [citado 14 Nov 2017]; 24(3): 824-31. Disponible en: <https://academic.oup.com/annonc/article/24/3/824/205916>.

12. Chakravarti PS, Kattimami VS, Prasad LK, Satish PR. Juxtacortical osteosarcoma of mandible. Challenges in diagnosis and management. *Nat J Maxillofac Surg* [Internet]. 2015 [citado 14 Nov 2017]; 6(1):27. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4668724/>.

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Recibido: 16 de diciembre de 2017.

Aprobado: 29 de enero de 2018.

Ever M. Olivera Fonseca. Hospital Universitario Calixto García. La Habana, Cuba. Email:
everfonseca@infomed.sld.cu.