



OSTEOSARCOMA DE MAXILARES.

REPORTE HISTOPATOLÓGICO DE UN CASO.

Daniela Olávez¹, Rosalba Florido¹, Karla Padrón¹, Carlos Omaña¹, Eduvigis Solórzano¹.

1. Grupo de Investigaciones Biopatológicas, Laboratorio Integrado de Biología Celular y Molecular, Facultad de Odontología, Universidad de Los Andes. Mérida-Venezuela.

Correspondencia: Dra. Eduvigis Solórzano. Edificio del Rectorado. Calle 24, entre Avenidas 2 y 3, Facultad de Odontología, Universidad de Los Andes, Mérida (5101), Venezuela. Tel/Fax. 00(58) 274-2402383.

E-mail: eduvigis@ula.ve.

RESUMEN

El osteosarcoma es una neoplasia maligna derivada de las células óseas, de etiología idiopática que ha sido asociado a predisposición genética, traumas o radioterapia, se presenta en adultos jóvenes con una edad promedio de aparición, en los maxilares, de 33 años. Histológicamente se caracteriza por presencia de osteoblastos atípicos y formación de hueso u osteoide anormal. En este estudio se presenta el reporte histopatológico de una lesión en paciente masculino de 63 años de edad, diagnosticada mediante biopsia incisional como osteosarcoma de maxilar grado II, con una osteomielitis sobre agregada. Al realizar cirugía radical de la lesión y análisis histopatológico de la pieza reseca, se confirmó el reporte inicial de osteosarcoma con una mayor severidad. Se sugiere que este caso de osteosarcoma de maxilar, raro en personas en edad avanzada y con antecedente de carcinoma de células escamosas no tratado con radioterapia, tuvo un origen idiopático y probablemente está asociado a una predisposición genética del paciente para desarrollar tumores malignos.

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012



Palabras Clave: Osteosarcoma de maxilar, Carcinoma de células escamosas, Osteoide, Histopatología.

MAXILLARY OSTEOSARCOMA. HISTOPATHOLOGIC CASE REPORT.

ABSTRACT

Osteosarcoma is a malignant neoplasm derived from bone cells, its idiopathic etiology has been associated with genetic predisposition, trauma or radiation therapy. It appears in the jaws of young adults average age 33. Histologically characterized by atypical osteoblasts and abnormal osteoid bone formation. This case study presents the histopathological report of a lesion found in a male patient aged 63, diagnosed by incisional biopsy as grade II maxillary osteosarcoma with aggregated osteomyelitis. Radical surgery of the lesion was performed, followed by histopathological analysis that confirmed the initial osteosarcoma report with a higher grade of severity. It is suggested that this maxillary osteosarcoma, unusual for elderly people with history of squamous cell carcinoma, not treated with radiotherapy, had an idiopathic etiology and probably associated with patients with genetic predisposition for malignant tumors.

Key words: Maxillary osteosarcoma, squamous cell carcinoma, osteoid, histopathology.

INTRODUCCIÓN

El Osteosarcoma es una neoplasia maligna que se desarrolla a partir de células óseas, es el sexto tipo de cáncer más frecuente; sin embargo, en los maxilares es bastante raro, representando

escasamente el 7% de todos los osteosarcomas (1,2,3,4,5,6).

Un indicador radiográfico de esta neoplasia en los maxilares, es el ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal de los dientes de la zona involucrada, e histológicamente se

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012



evidencia un amplio espectro de hallazgos, que se caracterizan por la presencia de osteoblastos atípicos con formación de hueso u osteoides anormales (1,7,8,9). Se presenta con mayor prevalencia en varones adultos jóvenes con una edad promedio de 33 años (1,10).

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 (10,5). 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 (11,4).

En el 17% de los casos de estas neoplasias malignas asociadas a la enfermedad de Paget, se detectan metástasis o el desarrollo de múltiples

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012

tumores primarios a lo que se le denomina osteosarcoma multifocal. El osteosarcoma post-radiación se produce aproximadamente en el 4% de los casos sobre un hueso normal, un tumor óseo benigno o uno maligno no formador de hueso, durante la aplicación de radioterapia o luego de un período de varios años de latencia libre de síntomas (11). Además, los tipos de osteosarcomas pueden ser subclasificados en función del sitio anatómico donde se ubiquen, como axial o apendicular. También se pueden clasificar de acuerdo a su localización en el hueso como central (medular), intracortical o yuxtacortical (parosteal). Otro subgrupo comprende los osteosarcomas localizados en los tejidos blandos (osteosarcomas extraesqueléticos o de los tejidos blandos) (7,12), que pueden aparecer como consecuencia de algún tumor primario distinto, como retinoblastoma, neoplasmas del ojo, neoplasmas primarios o secundarios, neoplasmas de la conjuntiva, carcinoma de células escamosas, neoplasmas maxilares, osteosarcomas de otra



ubicación, sarcoma de Ewing; neoplasmas óseos, entre otros (13).

De acuerdo a 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 (7,10,12). Los hallazgos histopatológicos varían de acuerdo al subtipo particular y a menudo, pueden ser difíciles de diferenciar de lesiones fibroóseas como el histiocitoma fibroso, la osteomielitis, la osteorradionecrosis, los tumores metastásicos y otras formas de sarcomas (8); 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 (7). Los osteosarcomas pueden ser graduados en base a su celularidad, atipia celular (pleomorfismo celular) y actividad mitótica (12). En general, como se observa en la tabla 1, el grado numérico

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012

(1 al 4) del sistema de Broder (11), indica el grado de malignidad, siendo grado 1 el menos indiferenciado y 4 el más indiferenciado y es de importancia clínica, terapéutica y pronóstica. En este sentido, el osteosarcoma central bien diferenciado y el osteosarcoma parosteal son estimados como grado 1 y raramente como grado 2; el osteosarcoma periosteal y el osteosarcoma maxilar como grado 2 y raramente como grado 3; el osteosarcoma convencional como grado 3 o 4. El osteosarcoma telangiectásico, los osteosarcomas desarrollados en hueso pagético, los osteosarcomas post-irradiación y los osteosarcomas multifocales son generalmente tumores grado 4, en su mayoría osteoblásticos o fibroblásticos con gran densidad de células gigantes de tipo osteoclastico, que rompen la cortical e invaden fácilmente los tejidos blandos (11).

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. En individuos mayores de 50 años es más frecuente el osteosarcoma de huesos planos (14,5). 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) y a menudo asociadas a la separación de los dientes (1,7).

La tasa de supervivencia de los pacientes con osteosarcoma de maxilares 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 conllevan a la muerte del paciente (9); 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 supervivencias a largo plazo. El pronóstico para la supervivencia es mejor en las metástasis unilaterales que en las bilaterales y en los pacientes con menos

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012

número de nódulos (7,12). 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 (10). El tratamiento generalmente suele ser una combinación de resección quirúrgica, que incluya un ancho margen de hueso normal, seguido de quimioterapia intensa (10).

Luego de lo anteriormente descrito, en este estudio se reportan los hallazgos histopatológicos de un raro caso de osteosarcoma de maxilar en paciente de edad avanzada.

CASO HISTOPATOLÓGICO

Paciente masculino de 63 años, con antecedente de carcinoma de células escamosas en tabique nasal diagnosticado por biopsia hace 16 años, la lesión fue tratada con resección quirúrgica, y el paciente aseguró no haber recibido radioterapia. Al examen intrabucal se observó una lesión ulcerada en el reborde alveolar superior izquierdo, en contacto

con una prótesis total en regular estado, dada las características clínicas de la lesión se procede a realizar biopsia incisional.

El examen microscópico de las imágenes histológicas muestra una lesión infiltrante dispuesta en lóbulos, masas, cúmulos, constituida por celularidad moderada, núcleos pleomórficos, irregularidad de membrana, pérdida de relación núcleo-citoplasma, actividad mitótica baja, matriz osteoide en moderada cantidad en el seno de la lesión (Figura 1), pequeñas áreas de hemorragia e infiltrado inflamatorio mixto (Figura 2) que histológicamente corresponde con un osteosarcoma grado II y osteomielitis, debido al severo proceso inflamatorio sobre agregado que se observó.

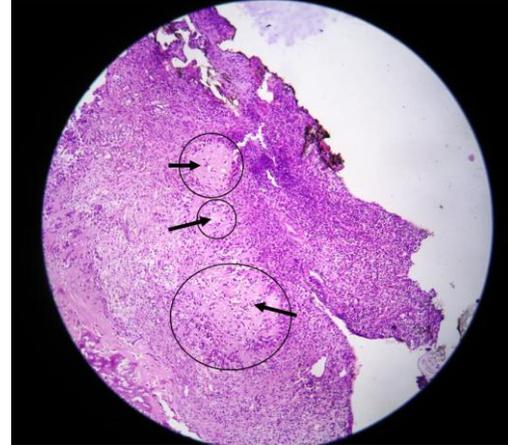


Figura 1. Osteosarcoma, H.E, 4X. Corte histológico de la lesión con moderada celularidad donde se observan pequeñas lagunas de material osteoide (flechas) rodeadas de células atípicas.

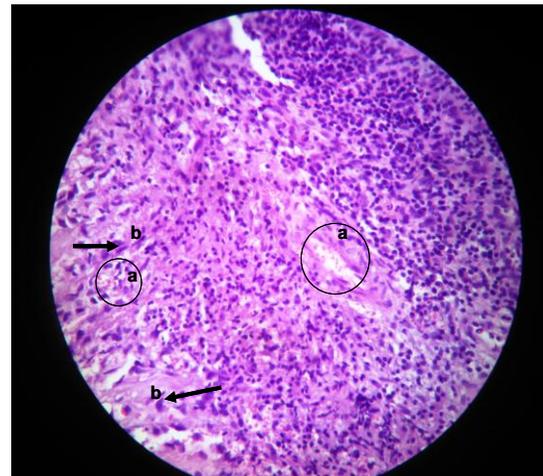


Figura 2. Osteosarcoma, H.E, 40X. Se observa abundante infiltrado inflamatorio mixto, vasos sanguíneos (a) y presencia en el seno de la matriz ósea de células atípicas (b).

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012

Dado el diagnóstico, se procedió a realizar maxilectomía parcial izquierda con exenteración orbital (Figura 3 y 4)



Figura 3. Espécimen quirúrgico de maxilectomía parcial izquierda con exenteración orbital.



Figura 4. Espécimen de maxilectomía parcial izquierda (cara interna), se puede evidenciar parte del reborde alveolar superior izquierdo con aumento de volumen y lesión ósea.

Adicionalmente, se indicó estudio histopatológico de la lesión, que corrobora que efectivamente se trata de un osteosarcoma con características poco diferenciadas, mayor celularidad, actividad mitótica de moderada a alta y necrosis (Figura 5 y 6), que corresponden a una lesión grado III según la clasificación descrita en la tabla 1. El pronóstico para la supervivencia del paciente es reservado, de hecho al poco tiempo el paciente muere.

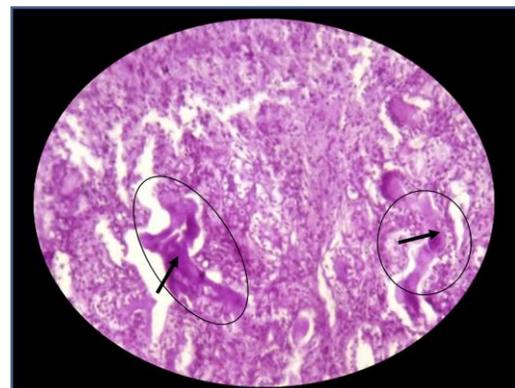


Figura 5. Osteosarcoma, H.E, 10X. Corte histológico de la lesión con mayor celularidad, se observan lagunas de material osteoide irregular (flechas) rodeadas de células atípicas.

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012

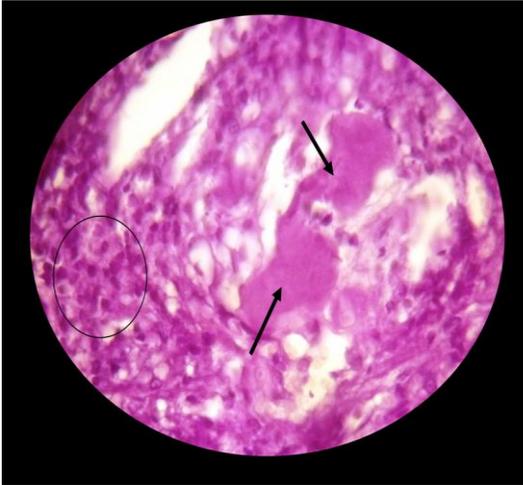


Figura 6. Osteosarcoma, H.E, 40X. Corte histológico de la lesión con características poco diferenciadas, se observa atipia celular y material osteoide (flechas).

DISCUSIÓN

El Osteosarcoma es un tumor poco frecuente en los maxilares, sólo representa el 1% de las neoplasias malignas que ocurren en la región de cabeza y cuello, la mayoría en adultos varones, con una edad inferior a los 40 años (1,7,2,15,5). Aunque es poco frecuente, es el tumor primario maligno de hueso más común y se presenta en un 7% de los casos (1,2,3,4,5,6).

El hallazgo de osteosarcoma en un paciente masculino de 63 años de edad, reportado en este estudio, coincide con lo planteado en la literatura (15,3,16,5,6) en lo que se refiere al género con mayor frecuencia de aparición de la lesión; sin embargo, la edad de aparición, resulta un dato interesante debido a que se encuentra por encima de la media. Según algunos autores (14,5), cuando el Osteosarcoma se presenta en individuos mayores de 50 años generalmente afectan el esqueleto axial, huesos planos como vertebras, ilion, esternón, costillas, cráneo, mandíbula y el hueso de la cadera, pero resulta extraño su aparición en el maxilar, como es este caso.

Si bien estos tumores son reportados como idiopáticos (7,15,16), en escasa frecuencia su etiología está asociada a traumas (4), por tanto la presencia de una lesión ulcerada en el reborde alveolar superior izquierdo, en contacto con una prótesis total en regular estado; se puede suponer que sirve como punto de partida para cambios incipientes en los tejidos

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012



que pudieron derivar en la aparición del tumor.

En relación con el antecedente de carcinoma de células escamosas en tabique nasal diagnosticado por biopsia 16 años atrás, extirpado por resección quirúrgica y en ausencia de radioterapia, se puede inferir: *a)* que exista un diagnóstico errado del carcinoma de células escamosas, aunque de ser este un osteosarcoma, debió haberse manifestado con anterioridad; o *b)* estar en presencia de dos patologías de aparición independiente, dato que coincide con lo expresado por Aldana (17), quien reporta la aparición de tumores simultáneos, que pudieran estar en relación o no con el osteosarcoma, luego de diagnosticar seis casos de tumores múltiples de origen óseo y no óseo asociados al tumor maxilar; al respecto, otros autores (15,4) han descrito la presencia de Osteosarcoma con una frecuencia 500 veces mayor en pacientes que padecen de retinoblastoma, encontrando el desarrollo de Osteosarcoma en múltiples miembros de una misma familia; lo que puede hacer

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012

pensar en una predisposición genética del paciente para desarrollar este tipo de neoplasias malignas.

Por otra parte, el proceso inflamatorio agudo sobre agregado, compatible con osteomielitis que fue reportado en el análisis histopatológico de la biopsia incisional, es poco frecuente en el maxilar (18), por tratarse de un hueso altamente vascularizado, pero no se descarta que se puede encontrar a nivel del reborde alveolar, enmascarando un proceso neoplásico (19), por lo que pudiera estar asociada, en este caso a la inmunosupresión producto del osteosarcoma, que actuó como factor predisponente para la instalación de la infección secundaria (18).

Se puede concluir que el diagnóstico histopatológico de osteosarcoma de maxilar grado III en un paciente de edad avanzada, portador de prótesis en regular estado y con antecedente de carcinoma de células escamosas no tratado con radioterapia, es poco frecuente, ya que estos datos no constituyen factores predisponentes relacionados de manera

directa con el desarrollo de la lesión, aún cuando los resultados que arroja el análisis histológico son determinantes, razón por la cual, al evaluar este caso se puede sugerir que:

1. El osteosarcoma de maxilar presenta una etiología idiopática; no obstante, el uso de prótesis total pudo ser la causa predisponente de cambios en los tejidos que originaron el tumor.
2. El carcinoma de células escamosas y el osteosarcoma de maxilar son patologías totalmente independientes, por lo que se infiere que el paciente posiblemente tenía una predisposición genética para el desarrollo de este tipo de tumores malignos.
3. El hallazgo de osteomielitis pudo deberse a la disminución de la capacidad defensiva del organismo debido a la existencia del osteosarcoma de maxilar.

Se recomienda insistir a los odontólogos y médicos tratantes sobre la importancia de un diagnóstico histológico temprano de este tipo de patologías que fácilmente pueden desarrollar metástasis si su avance no es detenido a tiempo, para que su remisión y manejo sea el adecuado, evitando así complicaciones y tratamientos agresivos.

REFERENCIAS

1. Sapp J, Eversole L, Wysocky G. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea. 2da ed. Madrid: Elsevier; 2007.
2. Pingarron L, Pardo J, González E, Palacios E, Cebrián J, López F. Sarcoma osteogénico nasomaxilo-orbitario. Abordaje transcraneal. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac. 2008; 30(5): 379-383.
3. Ramos R, Dorian I, Hernández A. Sarcoma osteogénico osteoblástico de hueso parietal. Presentación de un caso. Rev Med

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012

- Hosp Gen Mex. 2007; 70(3):127-129.
4. Desai D, Pandith S, Jeergal P, Arathi K, Saini R. Fibroblastic variant of osteosarcoma: A challenge in diagnosis & management. *Open Dent J.* 2010; 4 (3):211-217.
 5. Cabral L, Werkman C, Brandão A, Almeida J. Imprint cytology of osteosarcoma of the jaw: a case report. *J Med Case Reports.* 2009; 3: 9327.
 6. Amaral M, Buchholz I, Freire-Maia B, Reher P, de Souza P, Marigo Hde A. Advanced osteosarcoma of the maxilla: A case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2008; 13(8): E492-495.
 7. Cecotti I, Sforza A, Carzoglio I, Luberti F, Flichman A. El Diagnóstico Clínico en Clínica Estomatológica. 1ra ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2007.
 8. García A, Somoza J, Cameselle J, Gánadara J, Díaz P, Suárez M. Osteosarcoma de mandíbula. A propósito de tres casos. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac.* 1998; 1(20): 40-48.
 9. Mahiquez A. Osteosarcomas Primarios. National Cancer Institute. 2008. (Citado 02 nov 2009). Disponible en: URL: http://www.arturomahiques.com/osteosarcomas_primarios.htm
 10. Megares M, Silva J, Renó J, Santos D, Puig M, Montero M. Aparición de segundos tumores en pacientes tratados por retinoblastomas. *Rev Cubana Oncol.* 2000; 2(16): 107-111.
 11. Unni K, Dahli D. Grading of bone tumors. *Semin Diagn Pathol* 1984; 1(3): 165-17.
 12. Flores O. Osteosarcoma de Maxilar y Maxilectomía Radical. *Rev Med Hondur.* 1993; 61(2): 65-70.
 13. Aladana B, Castro E, Martín F, Morales N. Osteosarcoma de los maxilares. *Rev Colomb. Radiol.* 1992; 4(1): 16-30.

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012



14. Martínez F. Clasificación de la O.M.S de los tumores óseos. 2002. (Citado 06 feb 2010). Disponible en: URL: <http://www.scribd.com/doc/3698927/CLASIFICACION-OMS-TUMORES-OSEOS>
15. Picci P. Osteosarcoma (Osteogenic sarcoma). Orphanet J Rare Dis. 2007; 2: 6.
16. Padilla R, Murrah V. The spectrum of gnathic osteosarcoma: caveats for the clinician and the pathologist. Head and Neck Pathol. 2011; 5(1): 92-99.
17. Nissanka E, Amaratunge E, Tilakaratne W. Clinicopathological analysis of osteosarcoma of jaw bones. Oral Dis. 2007; 13(1): 82-87.
18. Souza L, Souza A, Alameida H, Gómez R, López R. Osteomielitis crónica supurativa en el maxilar superior: Reporte de un caso clínico. Av. Odontoestomatol. 2010; 26(6): 295-300.
19. Yeoh S, MacMahon S, Schifter M. Chronic suppurative osteomyelitis of the mandible: case report. Aust Dent J. 2005; 50(3): 200-203.

Recibido: 10-03-2012

Aceptado: 13-04-2012