



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE
MEXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGIA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

**Osteosarcoma Variante Fibroblástico en Maxilar. Reporte
de caso**

CASO CLÍNICO

**PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN PATOLOGÍA
BUCAL**

PRESENTA:

C.D. Karla Leonor Robles Calzada

TUTORES:

**Dr. Javier Portilla Robertson
Mtra. Carla Monserrat Ramírez Martínez
Dra. Ana María Cano Valdez**

Vo B

Ciudad de México, CDMX.2019

Tabla de contenido

❖ Resumen/Abstract	pag.4
❖ Introducción	pag.5-6
❖ Reporte de caso	pag.7-11
❖ Discusión	pag.12
❖ Conclusión	pag.13
❖ Agradecimientos	pag.14
❖ Referencias Bibliográficas	pag.15-16

Osteosarcoma Variante Fibroblástico en Maxilar. Reporte de caso

Robles Calzada Karla Leonor^{*}, Portilla Robertson Javier[§], Cano-Valdez Ana María^{**},
Ramírez Martínez Carla Monserrat^{**}.

Resumen

El osteosarcoma es una neoplasia maligna de células mesenquimales productoras de matriz osteoide. La afectación en la región de cabeza y cuello es poco frecuente, representando el 6% de todos los tumores en esta área. Se localiza principalmente en huesos maxilares, es más común en la mandíbula, subsitio con mejor pronóstico en relación al maxilar.

Se presenta un caso de una mujer de 83 años con aumento de volumen progresivo en región maxilar derecha con dos años de evolución. El diagnóstico de la biopsia incisional fue de neoplasia maligna productora de matriz osteoide con áreas fibroblásticas, se realizó maxilectomía total. El diagnóstico histopatológico de la pieza quirúrgica fue osteosarcoma con predominio fibroblástico.

PALABRAS CLAVE: Osteosarcoma, fibroblástico, tumor mesenquimal

Abstract:

Osteosarcoma is a malignant neoplasm of osteoid matrix producing mesenchymal cells. In head and neck, it corresponds to 6% of all tumors. It is located mainly in the maxillary bones, more often in the jaw, subsite with a better prognosis in relation to the maxilla. A case of an 83-year-old woman with progressive volume increase in the right maxillary region with two years of evolution is presented. Incisional biopsy was performed that resulted in a malignant neoplasm producing osteoid matrix with fibroblastic areas; total maxilectomy was performed as part of the treatment, in the histopathological study a diagnosis of osteosarcoma with fibroblastic predominance, was emitted.

KEY WORDS: Osteosarcoma, fibroblastic, mesenchymal tumor

^{*}Residente de segundo año especialidad Patología Bucal, DEPEI, FO, UNAM. [§] Coordinador de la especialidad de Patología Bucal DEPEI, FO, UNAM. ^{**} Médico adscrito al Departamento de Patología Quirúrgica, INCAN, ^{**} Responsable de la Especialidad de Patología Bucal, DEPEI, FO, UNAM.

1. Introducción

El osteosarcoma convencional es un tumor primario maligno en el cual las células neoplásicas producen osteoide.¹ En cabeza y cuello corresponde del 6 al 10% de todos los tumores, afectando con mayor frecuencia la mandíbula, subsitio con mejor pronóstico en relación al maxilar.² Presenta predilección por el género masculino, entre la 3ra y 5ta décadas de vida. En cavidad oral suele ser sintomático, sin embargo, las manifestaciones son inespecíficas e incluyen dolor, movilidad dental, parestesia y obstrucción nasal.³

Aunque su patogénesis sigue siendo incierta, su desarrollo se ha relacionado a la presencia de lesiones precursoras como son quistes óseos, osteocondromas, displasia fibrosa, enfermedad de Paget, tumor de células gigantes, osteomielitis crónica y osteogénesis imperfecta; y a mutaciones que afecten a genes supresores tumorales como p53 y Rb1 que se asocia a la variante telangiectásica así como a la presencia de cambios citopáticos ocasionados por virus como el VIH.^{4,5}

Los hallazgos imagenológicos suelen ser de gran ayuda para orientar el diagnóstico. Se observa como una lesión mixta, que provoca destrucción de estructuras vecinas, así como formación de tejido óseo tumoral, de bordes mal definidos. La cantidad de calcificaciones dependerá del estadio y el tipo histológico de la lesión. Los patrones radiográficos van desde un aspecto moteado o esclerótico hasta un patrón típico con aspecto de "rayos de sol" donde alternan zonas de hueso apolillado con áreas líticas. En los cortes tomográficos se observa como una lesión expansiva con densidad aumentada y reacción perióstica agresiva²

Microscópicamente el rasgo característico es la producción de matriz osteoide con osteoblastos y osteocitos atípicos que presentan pleomorfismo de moderado a intenso. Existen 4 subtipos: osteoblástico, condroblastico fibroblástico y telangiectásico. La variante fibroblástica corresponde del 5 al 50% de todos los osteosarcomas. Presenta una proliferación de fibroblastos productores de haces de fibras de colágeno, este proceso podría provocar confusión en biopsias incisionales e inclinar a un diagnóstico erróneo de fibrosarcoma. El estroma sarcomatoso se gradifica en baja, intermedia y alta malignidad, tomando en cuenta la presencia de pleomorfismo nuclear y celular, mitosis, infiltración de trabéculas y presencia de necrosis.

Sin tratamiento el osteosarcoma es fatal, presenta un crecimiento local agresivo y diseminación sistémica hematógena; se ha estudiado edad, genero, ubicación inclusive el estadio, sin embargo, la terapia preoperatoria es el indicador actual más sensible de la supervivencia que se reconoce y se sostiene que no aplica en todos los casos.¹

La terapia multimodal que incluye la escisión quirúrgica de la lesión con márgenes de seguridad y quimioterapia neo adyuvante o adyuvante es el principal protocolo de

tratamiento. La supervivencia aumenta siguiendo este tipo de protocolo, ya que existen altas incidencias de márgenes positivos en cabeza y cuello.⁶

El osteosarcoma tiene una tasa de recidiva local de hasta 25%, regularmente ocasionado por un mal tratamiento. Los tumores en maxilar son más difíciles de manejar. Cuando se presenta metástasis en un 80% de los casos suele afectar a los pulmones.^{2,7}

2. REPORTE DE CASO.

Paciente femenino de 83 años que acude al Instituto Nacional de Cancerología (INCan) por presentar un "tumor en maxilar", con dos años de evolución. Al interrogatorio niega antecedentes heredo familiares de importancia para el caso. Refiere padecer hipertensión desde hace 10 años, en tratamiento con Losartan ® 50mg cada 12 hrs. A la exploración extra oral se observa presencia de aumento de volumen que ocasiona asimetría facial en la región maxilar de la hemicara izquierda, de aproximadamente 10cm de diámetro mayor y de consistencia pétreo fijo a hueso maxilar. No sé extiende a orbita, lateralmente no afecta arco cigomático, medialmente oblitera fosa nasal izquierda sin destruir su pared lateral. Intra oralmente la lesión se extiende hacia la zona del carrillo superior. En la exploración de cadena cervical no se palpan ganglios linfáticos. (Figura 1 y 2)

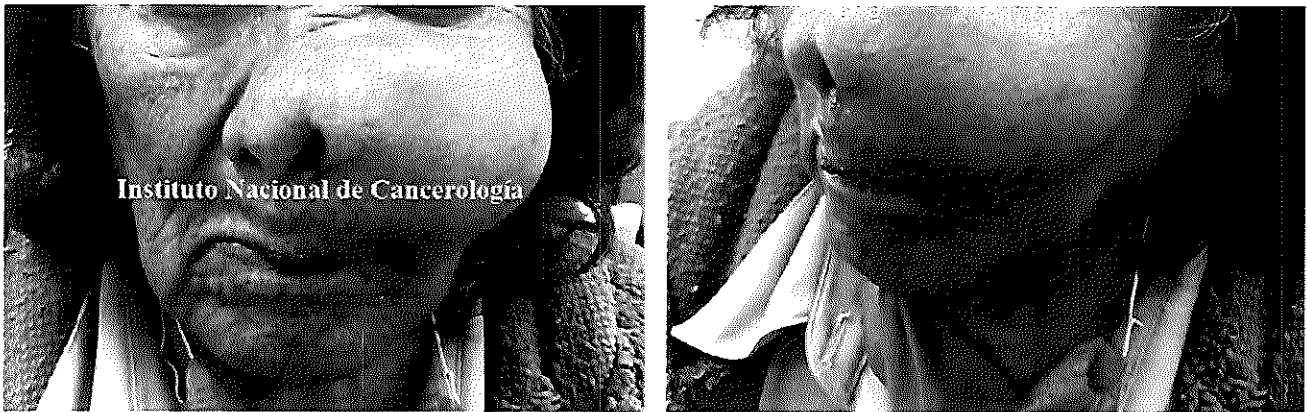


Fig.1y2. Exploración extraoral de la paciente. Aumento de volumen progresivo en región maxilar derecha. Fuente (INCan)

En los estudios de imagen se observó una neoformación en región maxilar izquierda que se extiende hacia los tejidos blandos hasta la región submandibular, ocasionando ligera obstrucción del seno maxilar izquierdo, con infiltración del paladar izquierdo; presenta dimensiones aproximadas de 5x7cm, con signo radiológico de "rayos de sol", sugerente con diagnóstico de osteosarcoma. (Fig. 3)



Fig.3.Tomografía computarizada simple. Corte axial donde se observa una zona hiperdensa en maxilar izquierdo de aspecto exofítico con bordes regulares. Fuente (INCan)

Se realizó biopsia incisional con diagnóstico histopatológico de neoplasia maligna productora de matriz osteoide con áreas fibroblásticas. Posteriormente, se realizó maxilectomía total izquierda, donde se obtuvo un espécimen que en su totalidad midió 8.0x8.0x6.0 cm de diámetro, constituido por un segmento de hueso maxilar y paladar duro y que en la cara anterior se identificó huso de piel de 8.0x5.0cm, de color café. El seno maxilar presenta tumor identificable de 6.0x5.5x4.8cm que se extendía a la línea media del paladar duro, sin afecciones del paladar blando, con destrucción del paladar anterior del antro maxilar y sin afección del piso orbitario. Los bordes se reportaron de la siguiente manera: a 1cm del borde posterior, a 2cm del borde medial, a 0.2cm del borde lateral, y a 0.4cm del borde superior. (Fig. 4)

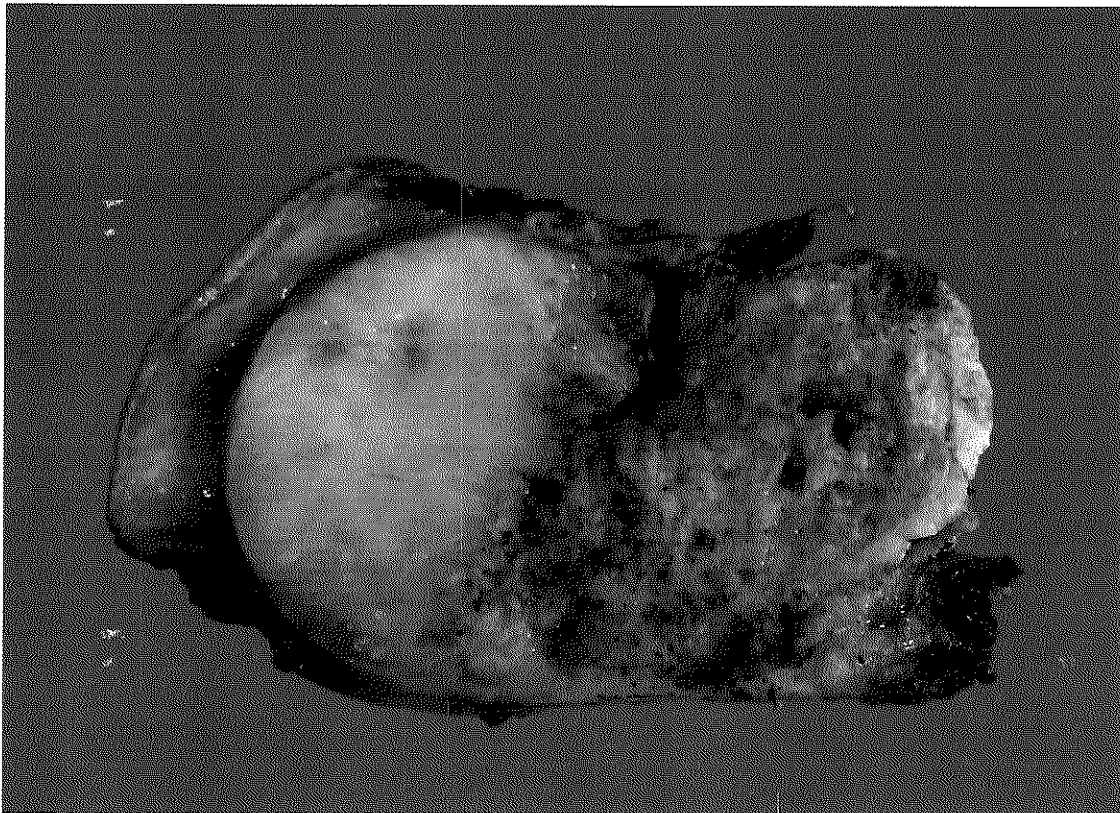


Fig4. Hallazgos macroscópicos. Especimen de tejido blando y duro, que muestra tumor sólido, de forma ovoide, superficie lisa, consistencia firme y dura respectivamente, de color café. Fuente (INCan)

Se incluyeron muestras representativas para su estudio histopatológico donde se observó una proliferación de células fusiformes con notable pleomorfismo nuclear y celular, así como también presencia de mitosis, dispuestas en una producción excesiva de tejido fibroso; presencia de matriz osteoide de aspecto maligno con un patrón trabecular con diferentes grados de osificación; En regiones aisladas presencia de tejido cartilaginoso neoplásico. El diagnóstico emitido fue osteosarcoma predominantemente fibroblástico que involucra seno maxilar, extendiéndose a línea media y cara anterior, con destrucción de la pared anterior, lateral y posterior, con extensión de región medial (paladar duro), y piso de orbita, con invasión a tejidos blandos y piel en cara anterior. (Figura 5 y 6)

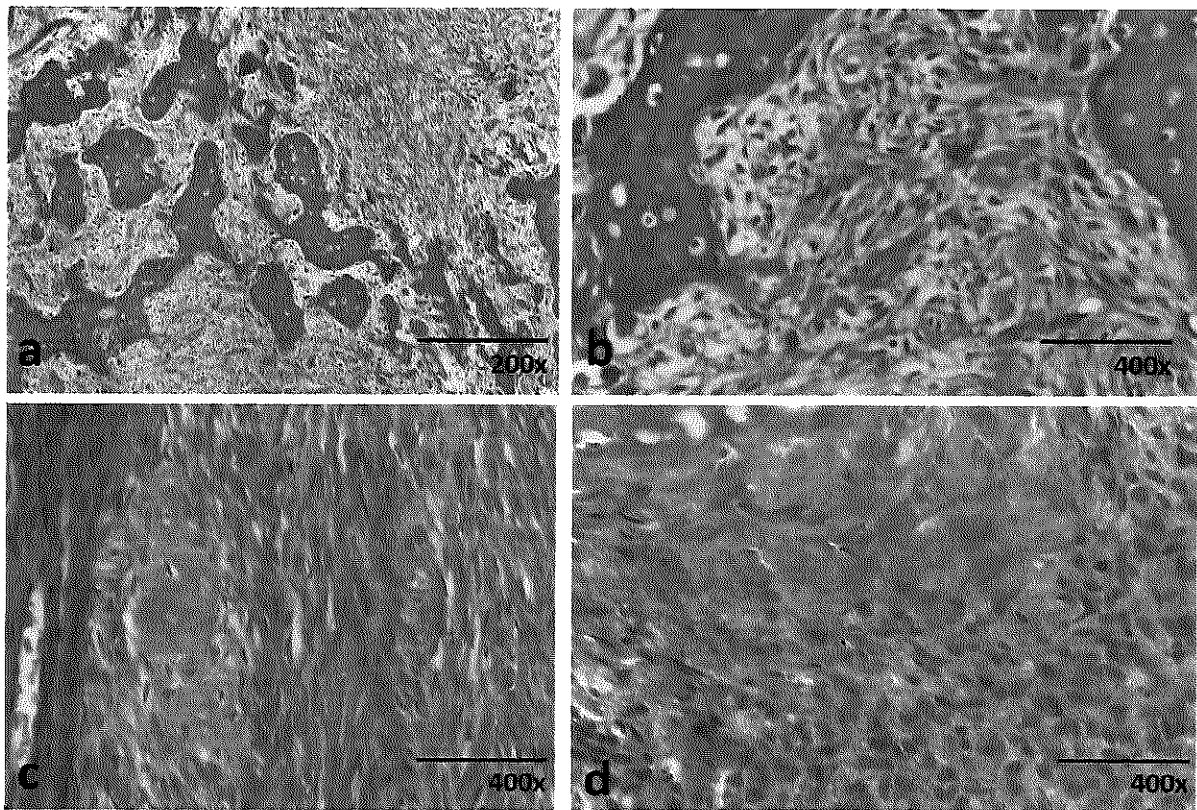


Figura 5. Fotomicrografías H&E. a y b) proliferación anormal de matriz osteoide. c y d) producción excesiva de tejido fibroso con pleomorfismo celular.

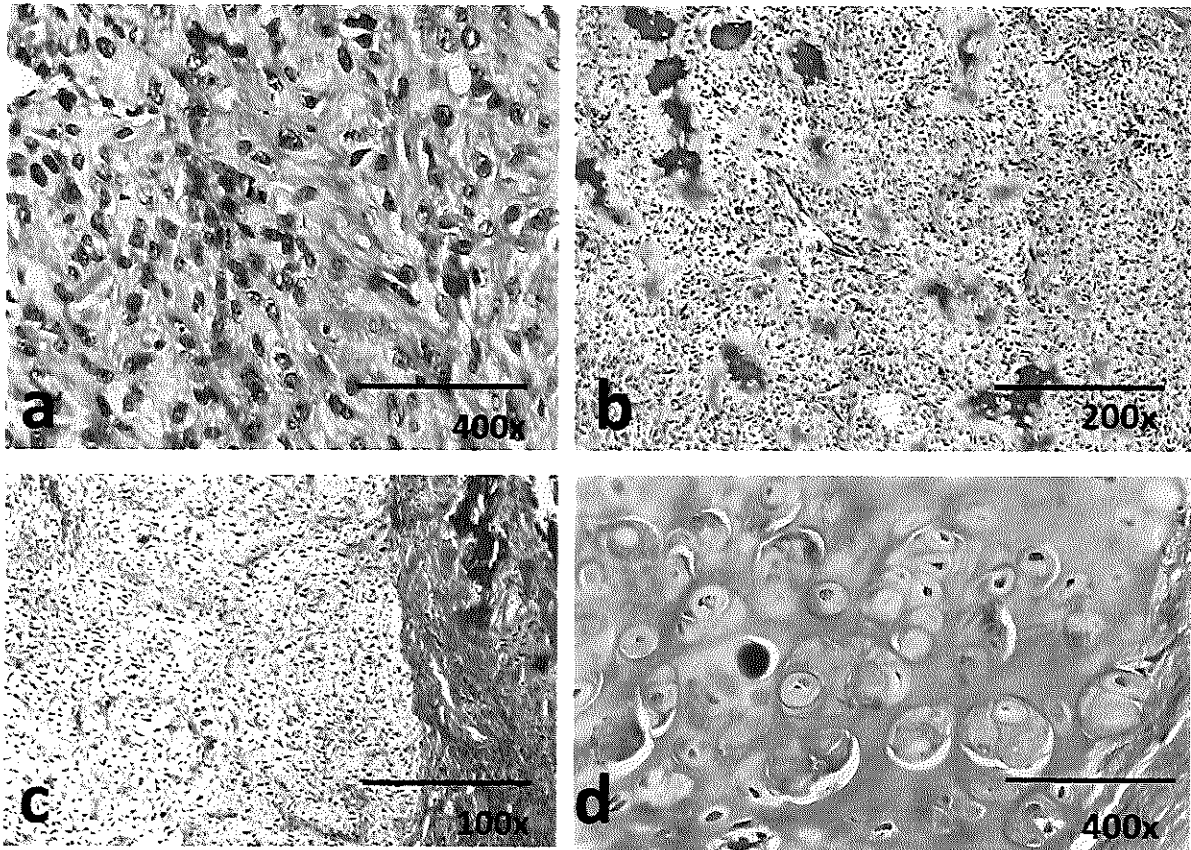


Figura 6. Fotomicrografías H&E. a) Áreas de pleomorfismo celular b y c) Trabéculas de material osteoide neoplásico; células hipercrómicas de aspecto mesenquimal. d) presencia de tejido cartilaginoso neoplásico.

4. Discusión:

En 1998, Chindia y cols.⁹ reportaron una serie de 14 casos en el macizo facial, 11 en el maxilar, 2 en mandíbula y 1 en arco cigomático. No encontrando predilección por género y entre los signos que más se presentaron en los pacientes fueron dolor y aumento de volumen y crecimiento rápido. Mencionan que tanto las características radiográficas e histológicas son muy diversas. El tratamiento de elección es quirúrgico, con quimioterapia y/o radioterapia adyuvante.⁸ Se ha observado que las limitaciones anatómicas de cabeza y cuello causan dificultades en obtener márgenes seguros, provocando una mejor supervivencia a los 5 años con cirugías radicales. Las recurrencias locales se relacionan a un pronóstico pobre.

En México no hay registros claros sobre osteosarcoma de cabeza y cuello, pero en 2010 Kuauhyama y cols.¹⁰ realizaron una serie de 21 casos donde la incidencia era mayor en hombres, con una media de 37.5 años.

Nuestro se presentó en una paciente femenina que paso el rango de edad reportado en la literatura. Durante su evolución no presento ningún tipo de sintomatología a excepción del crecimiento en área maxilar, lo cual lo vuelve un caso con un amplio espectro de diagnósticos diferenciales y aunque los estudios de imagen sugirieron hallazgos de malignidad no son específicos.¹¹

Cabe mencionar que la información estudiada no ha sido suficiente para obtener datos contundentes y provechosos para mejorar la prevención, el diagnóstico oportuno y el tratamiento, por otro lado, la poca frecuencia de la misma lo dificulta aún más. Debido a ello se deben descartar otras entidades clínicas e imagenológicas que puedan presentarse en esta localización con mayor frecuencia como la displasia fibrosa, osteomielitis y enfermedad de Paget y en procesos quirúrgicos incisionales, principalmente con el fibrosarcoma y el histiocitoma fibroso maligno ya que el sello distintivo de este subtipo son células fusiformes neoplásicas con cantidades mínimas de matriz osteoide con o sin cartílago.^{1, 12}

En este caso, la paciente presentó una evolución de 2 años con un crecimiento aparentemente rápido, el descuido pudo ser un factor de importancia para el pronóstico ya que como se ha mencionado los procesos quirúrgicos en maxilar se vuelven más difíciles de abordar provocando altas incidencias de márgenes positivos en cabeza y cuello. (5) Es por eso que el diagnóstico oportuno es de suma importancia para establecer un adecuado tratamiento.¹²

5. Conclusión:

En México no se tienen datos epidemiológicos exactos sobre neoplasias en cabeza y cuello. El osteosarcoma ocupa el 6% de todas las neoplasias de esta zona, este bajo porcentaje lo vuelve un reto diagnóstico con otras lesiones más frecuentes en el área, por eso debemos hacer énfasis en conocer sus características clínicas, imagenológicas e histopatológicas, ya que conocer su comportamiento ayuda a un diagnóstico rápido, y así tener un tratamiento adecuado lo cual provoca un pronóstico favorable para cada uno de los pacientes.

6. Agradecimientos:

Al *Dr. Javier Portilla* y a la *Mtra. Carla Monserrat Ramírez Martínez* por su asesoría en este trabajo, y por su ayuda durante toda la especialidad.

Un especial agradecimiento a la *Dra. Ana María Cano Valdez* por su asistencia y por permitirme involucrarme en los casos del INCan (Instituto Nacional de Cancerología).

Gracias al Programa Nacional de Posgrados de Calidad (PNPC) del Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología CONACyT por el apoyo económico.

A *mi familia*, por su apoyo incondicional y que gracias a ustedes esto fue posible.

7. Referencias Bibliográficas:

1. Fletcher C.D.M, Unni K.K, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. 2ª ed. IARC: Lyon; 2002.
2. Meneses García A, Mosqueda Taylor A. Patología Quirúrgica de CABEZA Y CUELLO: Lesiones tumorales y pseudotumorales. México: Trillas; 2006.
3. Wenig B.M, Thompson D.R. Diagnóstico patología Cabeza y Cuello. Madrid: MARBAN; 2013.
4. Montelongo-Mercado E, Guzmán S, Paredes L. Asociación de osteosarcoma con infección por HIV: Reporte de un caso. Sanid Milit Mex 2013; 67(4): 165-169
5. Blossom D, Münz C. Immunodeficiencies that predispose to pathologies by human oncogenic-herpesviruses. FEMS Microbiol 2019; 43 (2): 181-192.
6. Álvarez E, Castro L, Ardila CM. Chondroblastic osteosarcoma of the maxilla: case report. Av odontoestomatol 2012; 28(5):227-231
7. Ahn S, Choi JA, Chung JH, Choi H, Chun EJ, Choi SI. Imaging findings of a primary cardiac osteosarcoma and its bone metastasis with histopathologic correlation. Korean J Radiol 2011;12:135-9.

8. Chindia ML, Guthua SW, Awange DO, Wakoli KA. Osteosarcoma of the maxillofacial bones in Kenyans. *J Craniomaxillofac Surg* 1998; 26 : 98-101.
9. Dinkar D, Siddharth P, Prabhakar AJ, Arathi K, Rajan S. Fibroblastic Variant of Osteosarcoma: A Challenge in Diagnosis & Management. *Open Dent J* 2010; 4: 211–217.
10. Luna Ortiz K, Villavicencio-Valencia, Carmona T. Osteogenic Sarcoma of the Maxillary Region in a Mexican mestizo Population. *The journal of Craniofacial Surgery* 2010; 21(6):
11. Garrington GE, Scofield HH, Cornyn J, Hooker SP. Osteosarcoma of the jaws. Analysis of 56 cases. *Cáncer* 1967; 20: 377–91.
12. Sandberg AA, Meloni-Ehrig AM. Cytogenetics and genetics of human cancer: methods and accomplishments. *Cancer Genet Cytogenet* 2010; 203:102-26.