

Osteosarcoma mandibular

Osteosarcoma of the jaw

Resumen

El osteosarcoma es una neoplasia maligna, poco frecuente, que se puede originar en el hueso de la cavidad oral. Los tumores malignos óseos frecuentemente se encuentran en la epífisis de los huesos largos (fémur, tibia o peroné). Se presenta el caso clínico de un paciente varón de 27 años de edad con osteosarcoma mandibular que fue tratado con resección amplia y quimioterapia en una primera fase y el control después de 3 meses sin evidencia de recidiva.

Palabras clave: osteosarcoma mandibular, tumor de hueso.

Abstract

Osteosarcoma is a malignant neoplasia, uncommon, which may originate in the bone of the oral cavity. Bone malignant tumors are often found in the epiphysis of long bones (femur, tibia or perone). We report the case of a male patient aged 27 with mandibular osteosarcoma that was treated with wide resection and chemotherapy in a first phase and the control after 3 months without evidence of recurrence.

Key words: osteosarcoma of the jaw, bone tumor.

**Daniel A. Carretero Ancelmo¹,
Ana R. Chuquispuma Torres²,
Hugo Munayco Marcos³**

¹ Cirujano Dentista egresado de la Facultad de Odontología de la UNMSM.

² Médica Cirujano egresada de la Facultad de Medicina de la UNMSM.

³ Cirujano Dentista egresado de la Facultad de Odontología de la USMP.

Correspondencia:

C.D. Daniel Carretero Ancelmo
Calle José Sabogal N.º 183. Urb. Lucyana. Carabaylo, Lima, Perú.
Teléf.: 992-405-272
E-mail: himavidi2211@hotmail.com

Fecha de recepción: 25-10-10

Fecha de aceptación: 23-03-11

Introducción

En el Perú se estima que anualmente ocurren alrededor de 37 000 casos nuevos de neoplasias malignas y fallecen aproximadamente 15 000 personas al año por esta causa en todo el país. De acuerdo con los últimos reportes de mortalidad del Ministerio de Salud, en el año 2000 el cáncer causó el 17 % del total de muertes registradas a nivel nacional. La tasa de mortalidad por cáncer localizado en hueso fue del 15 %. Entre 1985-1997 se reportaron 144 casos de neoplasias malignas óseas en pacientes de 20-29 años en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas (INEN).¹⁻³ Del total de reportes de cáncer a nivel nacional, el de boca constituye el 9 %.³

El osteosarcoma es un tumor mesenquimatoso maligno cuyas células neoplásicas producen matriz ósea. Es el tumor maligno primario más frecuente del hueso, exceptuando al 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.^{4,5} 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 %).⁵ Los osteosarcomas primarios en los huesos maxilares son raros encontrándose menos de un caso por millón de personas.⁶ Los osteosarcomas de maxilares están localizados en 71.4 % en la mandíbula y en el maxilar superior 28.6 % (relación 2,5:1).^(4, 7-10) 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.⁴

El osteosarcoma se presenta principalmente en personas jóvenes; siendo más frecuente entre 10 y 25 años de edad, y disminuye al aumentar la edad. La edad promedio de los pacientes en quienes aparecieron los primeros síntomas relacionados fue aproximadamente a los 27 años, cerca de una década más de aquellos con osteosarcoma de otros huesos del esqueleto.⁴

A veces, el primer síntoma es la fractura repentina del hueso. Estas neoplasias agresivas invaden la corriente sanguínea y en el momento del diagnóstico hay un 20 % de pacientes aproximadamente que ya tienen metástasis pulmonares; quienes fallecen por esta neoplasia presentan (en un 90 %) metástasis en los pulmones, huesos, cerebro y otras localizaciones.⁵

Una manifestación temprana muy importante del osteosarcoma de los maxilares descrita por Garrington y col. fue el hallazgo del espacio de ligamento periodontal simétricamente ampliado que aparece en uno o más dientes en la radiografía periapical dental. Gardner y Mills también informaron casos de osteosarcoma de los maxilares que ilustran esta ampliación del ligamento periodontal.⁷

La serie más extensa de casos de osteosarcoma publicados fue el de Garrington y colaboradores, quienes analizaron 56 casos y encontraron que los síntomas más frecuentes eran hinchazón del área afectada, que producía muchas veces una deformidad facial y dolor, seguido por aflojamiento de dientes, parestesia,

dolor dental, sangrado, obstrucción nasal y otras manifestaciones.^{4,6}

Los osteosarcomas aparecen habitualmente como una neoformación vegetante en la cavidad bucal (tipo 'epulide') con dolor y tumefacción del hueso afectado que no cura con tratamientos médicos rutinarios, con una historia de traumatismo anterior al desarrollo.⁴⁻⁶

La palpación puede ser dolorosa. La mucosa enrojecida manifiesta en ocasiones un retículo venoso. En fase avanzada también el cutis puede verse enrojecido y caliente si se compara con otras partes del cuerpo. La ulceración del cutis y de la mucosa aparece únicamente en los estadios finales de la enfermedad.⁶

En el maxilar puede aparecer sintomatología sinusítica por involucramiento del seno maxilar; siendo tan evidente que enmascara la lesión tumoral. Es importante notar que el trauma masticatorio, las extracciones dentarias y las incisiones realizadas sobre los hechos inflamatorios, pueden favorecer el crecimiento de la masa tumoral.⁶

Las radiografías del tumor primario suelen mostrar una gran masa destructiva, lítica y blástica a la vez, cuyos bordes están infiltrados por el tumor.⁵ En algunos casos se pueden observar espigas irregulares o trabeculado del hueso nuevo que se irradia hacia el exterior de la periferia de la lesión y produce la llamada apariencia "de rayo de sol", la cual es característica. Este patrón se encontró aproximadamente en el 25 % de los casos estudiados por Garrington y col. La forma osteolítica del osteosarcoma presenta menos aspectos característicos en las radiografías, y esto proporciona una considerable dificultad para el diagnóstico.⁴

Para el diagnóstico, la biopsia es el examen de elección y debe ser realizada en tiempo breve por el mismo odontólogo o por el cirujano maxilofacial. Es de interés la evaluación de la fosfatasa alcalina del suero; las formas osteolíticas con alta tasa de la fosfatasa nos indican un rápido crecimiento y un pronóstico negativo; y viceversa, los valores normales de fosfatasa en las formas osteocondensantes indican que el crecimiento tumoral es lento y constituye un pronóstico más favorable.⁶

En el tratamiento, en caso que haya daño al hueso largo, la amputación es requisito prioritario. Las neoplasias en otros sitios deben ser tratadas mediante resección radical, pero especialmente en los maxilares, donde es difícil realizar la excisión adecuada y completa.

Recientemente se ha descubierto que la quimioterapia adyuvante en combinación con la cirugía, parece aumentar el índice de supervivencia de esta enfermedad.⁴

La supervivencia a largo plazo es del 60 %, frente a las anteriores cifras del 25 %. Un factor importante que determina la quimiosensibilidad del tumor es su expresión de la p-gluco proteína producida por el gen MDRI, que actúa mediando la resistencia a numerosos fármacos. La expresión de esta p-gluco proteína por las células del tumor guarda relación con la eficacia de los fármacos antineoplásicos y con el pronóstico.⁵

El objetivo del presente artículo es presentar un caso raro en nuestro medio y revisar las características clínicas, criterios diagnósticos, tratamiento adecuado y evolución del mismo.

Reporte del caso

Paciente varón de 27 años de edad natural de Piura procedente de Lima con antecedentes de uso de drogas y práctica de deporte de contacto. No presentaba antecedentes patológicos personales de importancia, antecedente familiar de padre que falleció de cáncer de estómago.

Acude por presentar tumefacción facial con incremento progresivo del volumen desde hace 2 semanas asociado a dolor y dificultad para alimentarse. Además refiere parestesia en hemimandíbula izquierda desde hace 8 meses, por lo que acudió al neurólogo, quien prescribió vitaminas, persistiendo el cuadro hasta el momento de nuestra evaluación, y recibió antibióticos y antiinflamatorios ante la sospecha de celulitis facial en consultas odontológicas previas.

El paciente se presentó con funciones vitales dentro de los parámetros normales, hidratado, lucido, sin signos de dificultad respiratoria y deambula sin dificultad.

Al examen extraoral presenta asimetría facial izquierda, no se palpan adenopatías, ni glándula tiroideas. En la región mandibular izquierda presenta tumor de 10x8 cm de diámetro, duro, fijo y sin signos de flogosis (Fig. 1).

Al examen intraoral presenta tumoración de aproximadamente 6x5 cm en el surco vestibular a nivel de piezas 3.7 y 3.8, de borde irregular, ulcerado, exofítico, infiltrativo hacia el masetero, de consistencia dura, vascularizado, movilidad tipo 2 de piezas dentarias y mor-



Fig. 1. Osteosarcoma mandibular. Vista extraoral.



Fig. 2. Osteosarcoma mandibular. Vista intraoral

didada abierta por invasión del plano de oclusión por crecimiento exagerado del tumor, inflamación gingival generalizada y caries dental múltiple (Fig. 2).

El piso de boca, lengua, celda amigdalina y la orofaringe conservados. El estudio radiográfico incluyó radiografías panorámicas y periapicales, donde pudimos observar imagen radiolúcida de bordes irregulares en reborde alveolar posterosuperior e inferior izquierdo que compromete los molares superiores e inferiores del mismo lado. Además, hay la presencia de la pieza 23 impactada.

Diagnóstico

Tras la evaluación clínica y los exámenes auxiliares de rutina, en la consulta odontológica se establece el diagnóstico presuntivo de celulitis facial por lo que se prescribió antibióticos de amplio espectro, pues la terapia anterior no se completó. Después de 3 días de tratamiento no se evidenció remisión del cuadro por lo que se procede a referirlo al Cirujano Oral y Maxilofacial, quien después de una rigurosa evaluación clínica y radiológica sugiere referirlo al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas (INEN), donde se realiza TAC y Rx de tórax que muestran caracteres normales de ambos pulmones y estructuras adyacentes y tras la TAC con contraste de fosa posterior orbitaria, hipófisis y macizo facial se encuentra tumoración de la rama horizontal y vertical de la mandíbula izquierda con compromiso de partes blandas adyacen-

tes e infiltración del músculo masetero y pterigoideo externo y presencia de adenopatías del grupo 1-a de 1.5 cm; exámenes hematológico y bioquímico dentro de parámetros normales.

En la biopsia incisional del tumor mandibular izquierdo encontrándose neoformación multinodular que deforma completamente el reborde alveolar en el área. Dicha neoformación se extiende lateralmente hasta la vecindad del piso de boca. Al corte se observa tejido de color pardo grisáceo, con áreas mixiodes y de necrosis que se ha originado en el plano óseo de la rama mandibular. Tras la congelación de ganglio subdigástrico y su estudio se confirma el diagnóstico de osteosarcoma convencional/ fibroblástico, condroblástico, pleomórfico con marcada actividad celular.

Se realizó hemimandibulectomía izquierda sin reconstrucción con arco de Erich y quimioterapia, con evolución favorable (Fig. 3, 4 y 5).

Discusión

El presente informe corresponde a un caso de osteosarcoma fibroblástico/condroblástico pleomórfico en mandíbula izquierda, diagnosticado a partir de una lesión exofítica ulcerada, sin que se presente tal vez los signos patognomónicos de una neoplasia, ya sea por el tiempo y la sintomatología que presentaba el paciente.

De los 44 casos de osteosarcoma maxilar y de los huesos faciales estudiados por Kragh y Col., la edad promedio fue de 33 años. Los varones son más afectados que las mujeres en una proporción de 1,6:1.^{4,5} En todas las series los osteosarcomas mandibulares son más comunes que los que se presentan en el maxilar superior, y por lo regular hay predominio en el sexo masculino. La neoplasia se desarrolla luego de un periodo de latencia comprendido entre cinco y veinte años.^{4,6,8} Encontrándose nuestro caso dentro del rango de

edad y sexo coincidente con las estadísticas en la literatura consultada. Los osteosarcomas de maxilares están localizados en 71.4 % en la mandíbula y en el maxilar superior 28.6 % (relación 2,5:1),^{4,7,10} lo cual coincide con el caso descrito. También tal como se establece en la literatura hubo parestesia del labio inferior, aflojamiento de dientes y lesión ulcerada. Varias lesiones patológicas en las que podríamos incluir, infecciones periapicales y perirradiculares, alteraciones periodontales, tumores metastásicos y el adenocarcinoma mandibular, son consideradas la principal causa de parestesia en el labio inferior.¹¹ La radiografía evidencia imagen radiolúcida difusa en la zona de reborde alveolar de premolares y molares inferior izquierda que se extiende al sector superior del mismo lado, lo cual hacía difícil su diagnóstico. Además en una primera biopsia de tejidos blandos no hubo resultado de alteración celular de tejido por lo que se realizó una biopsia más amplia del tumor y otros exámenes como la TAC con contraste los cuales finalmente revelaron el diagnóstico.

También es importante rescatar el antecedente personal del trauma continuo por deporte de contacto por lo que se sospechó de una patología crónica y además de tener antecedente familiar de cáncer al estómago.

Un óptimo tratamiento es el tipo sándwich de las neoplasias de alto grado, localizadas y con un elevado riesgo de metástasis, siguiendo el esquema: quimioterapia preoperatorio, cirugía y quimioterapia post operatoria. En nuestro caso, al paciente se le realizó hemimandibulectomía izquierda sin reconstrucción, fijación con Arco de Erich y quimioterapia, con evolución favorable después de los tres primeros meses.

La terapia quirúrgica juega hoy en día un papel fundamental en el tratamiento de los osteosarcomas mandibulares. La radioterapia no presenta ventajas en este tipo de lesiones.¹²

Una intervención quirúrgica conducida sin gran amplitud de criterios ni radicalidad, expone al paciente a altos riesgos de recidiva. Por este motivo, el curetaje como técnica quirúrgica en los osteosarcomas debe ser totalmente eliminado, dejando en primera instancia a la biopsia con fines de diagnóstico.⁶

De 45 casos de osteosarcoma de maxilares que tuvieron vigilancia continua con la serie de Garrington, el 50 % desarrollaron signos clínicos de metástasis, muy frecuentemente en los pulmones. El índice total de supervivencia a los cinco años para el osteosarcoma maxilar fue de 25 % y del 41 % para el osteosarcoma mandibular.⁴

Los datos estadísticos relacionados con los osteosarcomas, ponen en evidencia una sobrevida de 20 %, de los tratados con cirugía, en los casos tratados con cirugía y quimioterapia (tratamiento tipo sándwich) es de 60 a 80 %. El pronóstico para los pacientes con metástasis pulmonar es pobre y la supervivencia es no más de 5 años después del diagnóstico inicial.⁵

Conclusiones

El osteosarcoma es una neoplasia maligna muy rara en los maxilares. Los resultados de mejor pronóstico son aquellos obtenidos con neoplasias de menores dimensiones, donde la radical escisión es técnicamente realizable. Para obtener esto es indispensable la colaboración de los colegas odontólogos al realizar el diagnóstico o por lo menos una sospecha en forma precoz.

Considerando además que esta patología es de rápida progresión y muy agresiva; diagnosticarla a tiempo representa una mayor sobrevida para el paciente estableciendo un efectivo régimen terapéutico al referirlo oportunamente a un especialista capacitado.



Fig. 3. Arco de Erich.



Fig. 4. Hemimandilectomía sin reconstrucción.



Fig. 5. Hemimandilectomía sin reconstrucción en perfil.

Referencias bibliográficas

1. Ibáñez *et al.* Análisis Estadístico del Cáncer. Lima-Perú. *Boletín INEN* 2004; 26(1): 33-5.
2. Caceres G. Centro de Investigación en Cáncer Maes - Heller INEN. Registro de cáncer de Lima Metropolitana. 2004; Vol. III: 13-17.
3. Domínguez M. Epidemiología descriptiva de neoplasias malignas. Lima, 2000. Disponible en: <http://www.fihu-diagnostico.org.pe/revista/numeros/2001/nov-dic01/306-317.html>
4. Shafer L. *Tratado de patología bucal*. México: Nueva editorial Interamericana, 2001.
5. Robbins y Cotran. *Patología Estructural y Funcional*. 7.^a ed. Madrid. Editorial Elsevier S.A.; 2007: 718-19.
6. Claudio M, Berto R. El Osteosarcoma de los Maxilares, Casos Clínicos, *Compendio de Clínica en Odontología* 1992-93; 8(6): 61-7.
7. Garned Dg, Mills DM. The Wide and Periodontal Ligament of Osteosarcoma of the Jaws, *Oral Surgery* 41. 1976. [Citado en octubre 2005]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0266435690901255>
8. Dahlin D C. Bone Tumors: General aspect and data on 6221 cases, Editorial Cird, Springfield, 111; 1978. [Citado en julio 2005]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0301050385800400>
9. Kanwana H, Uchiyama S, Soto K. Statistical Observation of Osteosarcoma of the Maxilofacial Region in Japan.: Analysis of 114 japanese cases reported between 1930 and 1989, *Oral Surgery* 72. 1991:444-49. [Citado en agosto 2006]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/003042209190558T>
10. Garrington E, Scofield H, Cornyn J. Osteosarcoma of the jaws, *International J. Oral. Maxilofac.l Surg.* 1997; 26: 191-197
11. Jerjes W, Swinson B, Al Khawalde M, Hopper C. Paresthesia of the lip and chin area resolved by endodontic treatment: A case report and review of literature. *British Dental Journal* 2005; 198 (12): 743-5.
12. Clark J, Unnikk, Dahlin DC, et al. Osteosarcoma of the jaw, cancer 51.1993:2311-16. [Citado en junio 2006]. Disponible en: [http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1097-142\(19830615\)51:12%3C2311::AID-CNCR2820511224%3E3.0.CO;2-Z/abstract](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1097-142(19830615)51:12%3C2311::AID-CNCR2820511224%3E3.0.CO;2-Z/abstract)