

## Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial



www.elsevier.pt/spemd

### Caso clínico

# Osteossarcoma em maxila: relato de caso

# Luís Filipe Lukschal, Rosana Maria Lukschal Baêta Barbosa, Rodrigo López Alvarenga\* e Martinho Campolina Rebello Horta

Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais, Belo Horizonte, Brasil

## INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo: Recebido a 15 de maio de 2012 Aceite a 19 de agosto de 2012 On-line a 22 de novembro de 2012

Palavras-chave: Osteossarcoma Maxila Tumores ósseos

Keywords: Osteosarcoma Maxilla Bone tumors

#### RESUMO

O osteossarcoma é a neoplasia maligna mais comum do osso, ocorrendo com maior frequência nos ossos longos; nos maxilares é uma lesão rara. Os sintomas mais frequentes são o aumento de volume local, dor intensa e limitação funcional. O tratamento atual do osteossarcoma consiste em ressecção cirúrgica associada ou não à radioterapia e/ou quimioterapia. O objetivo deste trabalho é apresentar um caso de osteossarcoma no maxilar de um paciente de 24 anos do género masculino, abrangendo o palato duro, estendendo-se até o palato mole, com evolução de 6 meses. O diagnóstico foi estabelecido por achados clínicos, imagiológicos e histopatológicos. O paciente foi submetido a quimioterapia, mas faleceu passados 6 meses com o aparecimento de metástases.

© 2012 Sociedade Portuguesa de Estomatologia e Medicina Dentária. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

### Osteosarcoma in the maxilla: Case report

ABSTRACT

Osteosarcoma is the most common malignancy of bone, occurring more frequently in long bones, being rare in jaws. The most common symptoms are swelling, local pain and functional limitation; current treatment of osteosarcoma consists of surgical resection and additional chemotherapy. The objective of this work is to present a case of osteosarcoma of the maxilla of a patient 24 years old with a tumor involving the hard palate, extending to the soft palate, with an evolution of six months. The diagnosis was established by clinical, imaging and histopathology. The patient was subject to chemoterapy but died after 6 months with metastases.

© 2012 Sociedade Portuguesa de Estomatologia e Medicina Dentária. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

<sup>\*</sup> Autor para correspondência.

### Introdução

O osteossarcoma é uma neoplasia maligna caracterizada pela produção de tecido osteoide e osso imaturo que se propaga através do estroma celular<sup>1,2</sup>.

Os osteossarcomas são responsáveis por aproximadamente 20% de todos os sarcomas e surgem em diversas situações clínicas, incluindo alterações ósseas preexistentes, traumatismos prévios, osteogénese imperfeita entre outras. São um dos mais comuns tumores malignos primários do osso e acometem principalmente ossos longos, especialmente o fémur, a tíbia e o úmero, sendo rara a sua ocorrência nos maxilares, em média 6% dos casos<sup>2,3</sup>.

A incidência anual de novos casos atinge 0,7 por milhão de pessoas, sendo a idade média de início na terceira e quarta década de vida<sup>4–6</sup>. Ocorre com mais frequência em pacientes do género masculino<sup>5</sup>.

Os sinais e sintomas mais comuns são dor, assimetria facial, tumefação do osso, abaulamento, deslocamento e mobilidade dos dentes, obstrução nasal e parestesia<sup>2,3</sup>. Radiograficamente, os tumores aparecem como uma imagem radiolúcida, radiopaca ou mista, com margens irregulares<sup>1,7</sup>.

O tratamento baseia-se na remoção cirúrgica radical da lesão com margens de segurança, associado ou não à radioterapia e/ou quimioterapia<sup>2,8</sup>.

O objetivo do presente trabalho é apresentar um caso de osteossarcoma em maxila.

#### Caso clínico

Paciente W.M.D., sexo masculino, 24 anos, foi encaminhado à Clínica de Patologia Oral da Prefeitura Municipal de Conselheiro Lafaiete (Brasil) devido a massa tumoral na região do palato com 6 meses de evolução.

Ao exame físico extraoral, observou-se discreta tumefação no terço médio da face à esquerda, coloração normal da pele, linfoadenopatia negativa e sem sinais flogísticos (fig. 1).

No exame físico intraoral observou-se lesão tumoral no palato duro à esquerda, estendendo-se até o palato mole (fig. 2). A lesão apresentava consistência firme, coberta por mucosa íntegra e de coloração normal em seu terço

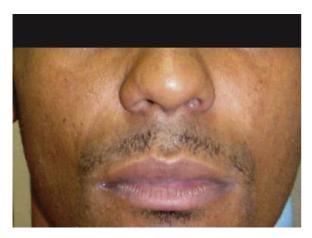


Figura 1 – Exame clínico extraoral mostrando discreto inchaço do terço médio da face do lado à esquerda.

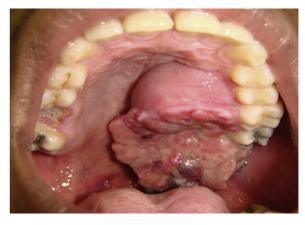


Figura 2 – Exame clínico intraoral evidenciando lesão acometendo palato duro até palato mole à esquerda.

anterior. Nos 2 terços posteriores, a massa tumoral era constituída por múltiplas vegetações com zonas de necrose e ulceração.

De acordo com as características físicas da lesão, foram sugeridas as hipóteses diagnósticas (HD) de condrossarcoma e osteossarcoma.

A radiografia panorâmica mostrou áreas osteolíticas, mal delimitadas, na região posterior esquerda da maxila (fig. 3).

A tomografia computadorizada demonstrou imagem expansiva e destrutiva, hipodensa, com áreas hiperdensas em seu interior, estendendo-se do palato duro à porção inferior da órbita, no lado esquerdo, ocupando o seio maxilar e proporcionando destruição de suas paredes medial e lateral (fig. 4).

Foi realizada biópsia incisional, sendo o material encaminhado para o Laboratório de Patologia Oral da Faculdade de Odontologia da PUC Minas. No exame anatomopatológico observou-se proliferação de células mesenquimais exibindo atipia e formando extensas áreas de matriz condroide, além de discretas áreas de osteoide (fig. 5). Estabeleceu-se o diagnóstico de osteossarcoma. 18 d após a biopsia, havia considerável aumento da lesão na região onde foi realizada a biopsia incisional (fig. 6).

Uma vez que o caráter da lesão era maligno, o paciente foi encaminhado para tratamento oncológico e, após o início da



Figura 3 – Radiografia panorâmica demonstrando área osteolítica, mal delimitada, na parte esquerda da maxila.

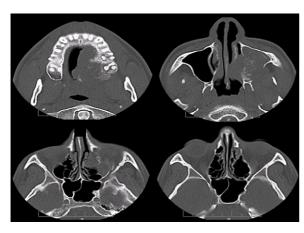


Figura 4 – Tomografia computadorizada em cortes axiais com janela para tecido ósseo mostrando imagem expansiva e destrutiva, hipodensa com áreas hiperdensas no seu interior, estendendo-se do palato duro à porção inferior da órbita, no lado esquerdo, ocupando o seio maxilar e proporcionando destruição das suas paredes medial e lateral.

quimioterapia, houve redução parcial da lesão e comunicação bucossinusal. (fig. 7). Detetaram-se múltiplas metástases e complicações sistémicas, falecendo 6 meses do início do tratamento oncológico.

#### Discussão

Os osteossarcomas representam um grupo heterogéneo de neoplasias ósseas malignas primárias, caracterizado pela diversidade de aspetos histológicos e de comportamento clínico/biológico, sendo mais frequentes nos ossos longos e raros nos maxilares<sup>7,9</sup>.

Algumas condições etiológicas preexistentes podem promover o desenvolvimento de osteossarcoma, como: radiação prévia para tratamento de lesões benignas, displasia fibrosa, doença de Paget do osso e trauma local<sup>9,10</sup>. No caso relatado, não houve envolvimento de qualquer uma das condições predisponentes.

O osteossarcoma dos maxilares ocorre numa ampla faixa etária, com pico acontecendo na quarta década de vida, e alguns estudos mostraram predominância na região mandibular; outros não observaram diferenças na distribuição dessas lesões na maxila e na mandíbula<sup>4-6</sup>. Na mandíbula surgem mais frequentemente na região posterior do corpo e no ramo horizontal em vez de no ramo ascendente<sup>2</sup>. As lesões da maxila são descobertas mais comummente na porção inferior (rebordo alveolar, soalho dos seios maxilares, palato) do que nas regiões superiores (zigoma, rebordo orbitário)<sup>2</sup>. Ocorre com mais frequência em pacientes do género masculino, mas alguns autores têm relatado uma pequena predominância no sexo feminino<sup>5,7</sup>. Em relação à idade, o caso apresentado difere da literatura, em que a faixa etária de 3.ª e 4.ª décadas de vida apresenta maior número de ocorrências, condizendo somente com a predileção de sexo e localização.

As características clínicas e tomográficas do caso relatado foram compatíveis com os achados dos estudos mais recentes e sugeriram o diagnóstico de osteossarcoma, mas é preciso não esquecer diagnósticos diferenciais que podem incluir sarcoma de Ewing, displasia fibrosa óssea, osteomielites, condrossarcoma, metástase óssea e leiomiossarcoma, rabdomiossarcoma<sup>6,7,11-15</sup>. Alguns autores

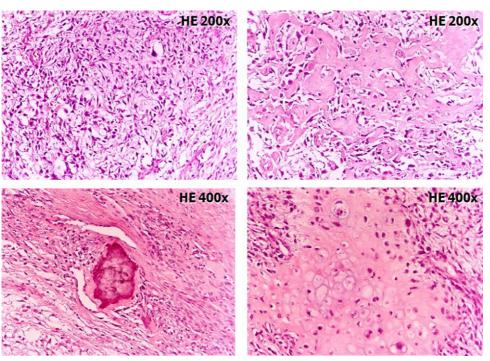


Figura 5 – Microscopia mostrando as células mesequimais fusiformes dispostas em feixes desordenados, exibindo atipia, matriz óssea não mineralizada, eosinofílica, denominada de esteoide, áreas basofílicas decorrentes da mineralização da matriz osteoide. Áreas de matriz condroide foram também observadas.

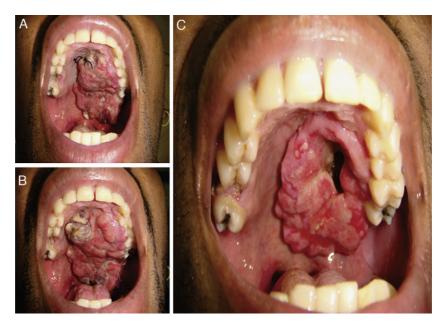


Figura 6 – A) Aspeto clínico da lesão após 8 dias da biópsia incisional. B) Aspeto clínico da lesão após 18 dias da biópsia incisional, exibindo um aumento do tumor na região onde foi realizada a biópsia. C) Aspeto clínico da lesão, 60 dias após início do tratamento quimioterapêutico, evidenciando a redução parcial do tumor e comunicação bucossinusal.

relataram transformação maligna da displasia fibrosa óssea para osteossarcoma na região craniofacial<sup>15</sup>.

Histopalogicamente, o osteossarcoma mostra produção de osteoide pelas células mesenquimais e, por vezes, material condroide e tecido conjuntivo fibroso, mas torna-se difícil classificar a lesão em osteoblástica, condroblástica ou fibroblástica através de uma biópsia incisional<sup>4,7</sup>. No entanto, estes subtipos histológicos não têm grande importância no prognóstico<sup>2</sup>. No presente caso, foi realizado exame clínico minucioso, exames imagiológicos e biópsia incisional, sendo o diagnóstico de osteossarcoma confirmado.

O tratamento mais adequado é a ressecção cirúrgica da lesão com margens de segurança<sup>1,5</sup>. A utilização de radioterapia e/ou quimioterapia promove uma sobrevida a longo prazo de aproximadamente 45%, podendo ser recomendada após cirurgia radical no osteossarcoma da mandíbula<sup>8</sup>. Alguns autores sugerem a utilização da quimioterapia pré-operatória, tendo como finalidade facilitar a ressecção cirúrgica<sup>16</sup>. No caso apresentado, o paciente foi imediatamente encaminhado para o serviço oncológico, no qual o tratamento consistiu em quimioterapia visando a redução da neoplasia para posterior ressecção cirúrgica, mas, devido ao surgimento de metástases e complicações sistémicas, não se procedeu à ressecção. O paciente faleceu 6 meses após o início do tratamento oncológico.

Os osteossarcomas dos ossos maxilares são menos agressivos que os dos ossos longos, pois apresentam uma menor incidência de metástases, tipo histopatológico mais favorável, ocorrem em idades mais avançadas (10 a 15 anos acima)<sup>5,7,17–19</sup>. Apesar destas observações, muitos estudos clinicopatológicos atuais não apoiam esta opinião e acreditam que o osteossarcoma dos maxilares é um neoplasma agressivo<sup>2</sup>. O caso relatado no presente artigo exibiu uma sobrevida inferior à observada na maioria dos osteossarcomas

dos maxilares relatados na literatura e mostrou-se biologicamente semelhante ao seu correspondente nos ossos longos quanto à agressividade, já que houve metástase, tendo falecido 6 meses após o início do tratamento.

#### Conclusão

É de extrema importância o diagnóstico precoce do osteossarcoma dos maxilares, visando uma melhor terapêutica e sobrevida do paciente. A ressecção cirúrgica associada à radioterapia e/ou quimioterapia é o tratamento de escolha, mas, em casos mais extensos, a opção pela quimioterapia prévia está mais indicada, tendo em vista a diminuição da neoplasia para posterior ressecção cirúrgica.

#### Responsabilidades éticas

Proteção de pessoas e animais. Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram ter recebido consentimento escrito dos pacientes e/ou sujeitos mencionados no artigo. O autor para correspondência deve estar na posse deste documento.

#### Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

#### BIBLIOGRAFIA

- August M, Magennis P, Dewitt D. Osteogenic sarcoma of the jaws: factors influencing prognosis. Int J Oral Maxillofac Surg. 1997;26:198–204.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Patologia Oral e Maxilofacial. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 1998:1–705.
- Takahama Júnior A, Alves FA, Pinto CAL, Carvalho AL, Kowalski LP, Lopes MA. Clinicopathological and immunohistochemical analysis of twenty-five head and neck osteosarcomas. Oral Oncol. 2003;39:521–30.
- Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editores. World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of head and neck tumours. Lyon: IARCPress; 2005.
- 5. Chindia ML. Osteosarcoma of the jaw bones. Oral Oncol. 2001;37:545–7.
- Bennett JH, Thomas G, Evans AW, Speight PM. Osteosarcoma of the jaw: a 30-year retrospective review. Oral Surg Med Oral Phatol Oral Radiol Endod. 2000;90:323–33.
- Amaral MB, Buchholz Í, Freire-Maia B, Reher P, de Souza PEA, Marigo HA, et al. Advanced osteosarcoma of the maxilla: a case report. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2008;13: 492-5.
- Van Es RJJ, Keus RB, Van Der Wall I, Koole R, Vemey A. Osteosarcoma of the jaw bones. Long-term follow up of 48 cases. Int J Oral Maxillofac Surg. 1997;26:191–7.
- Soares RC, Soares AF, Souza LB, Santos ALV, Pinto LP.
  Osteossarcoma de mandíbula inicialmente mimetizando
  lesão do periápice dental: relato de caso. Rev Bras
  Otorrinolaringol. 2005;71:242–5.

- Saini R, Abd Razak NH, Ab Rahman S, Samsudin AR. Chondrosarcoma of the mandible: a case report. J Can Dent Assoc. 2007;73:175–8.
- 11. Raubenheimer EJ, Noffke CE. Pathogenesis of bone metastasis: a review. J Oral Pathol Med. 2006;35:129–35.
- 12. Otmani N, Khattab M. Metastatic neuroblastoma to the mandible in a 3-year-old boy: a case report. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2007;12:201–4.
- Saini R, Abd Razak NH, Rahman Ab, Samsudin AR. Chondrosarcoma of the mandible: a case report. J Can Dent Assoc. 2007;73:175–8.
- 14. Gorospe L, Fernández-Gil MA, García-Raya P, Royo A, López-Barea F, García-Miguel P. Ewing's sarcoma of the mandible: radiologic features with emphasis on magnetic resonance appearance. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2001;91:728–34.
- Petrikowski CG, Pharoah MJ, Lee L, Grace MG. Radiographic differentiation of osteogenic sarcoma, osteomyelitis, and fibrous dysplasia of the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1995;80:744–50.
- Oda D, Bavisotto LM, Schmidt RA, McNutt M, Bruckner JD, Conrad 3rd EU, et al. Head and neck osteosarcoma at the University of Washington. Head Neck. 1997;19:513–23.
- Slootweg PJ, Müller H. Osteosarcoma of the jaw bones. Analysis of 18 cases. J Maxillofac Surg. 1985;13:158–66.
- 18. Nakayama E, Sugiura K, Kobauashi I, Oobu K, Ishibashi H, Kanda S. The association between the computed tomography findings, histologic features, and outcome of osteosarcoma of the jaw. J Oral Maxillofacial Surg. 2005;63:311–8.
- 19. Raubenheimer EJ, Noffke CE. Low-grade intraosseous osteosarcoma of the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1998;86:82–5.