

Osteosarcoma maxilar en un paciente pediátrico: presentación de caso y revisión de la literatura

Maxilar osteosarcoma in a pediatric patient: case presentation and literature review

Luis Enrique Juárez-Villegas,¹ Analli Cruz-Carrasco,¹ Miguel Ángel Palomo-Colli,¹ Marta Zapata-Tarrés,¹ Humberto Peña-del Castillo,² Pilar Dies-Suárez.³

▷ RESUMEN

El osteosarcoma (OS) primario de cabeza y cuello es poco frecuente en pediatría. Presentamos el caso de una adolescente en la cual hubo retraso en el diagnóstico, y se expone el caso para contribuir a la casuística mundial y así poder aprender más del OS en esta localización.

Palabras clave: Osteosarcoma, mandíbula, México.

▷ ABSTRACT

Primary osteosarcoma (OS) of head and neck is uncommon in childhood. We present the case of an adolescent in which there was diagnosis delay and we expose the case in order to contribute to the world casuistic and then learn more about OS in this anatomic localization.

Keywords: Osteosarcoma, jaw, Mexico.

▷ INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma (OS) es el tumor óseo maligno más común de la infancia, deriva del mesénquima primitivo y se caracteriza por la producción de osteoide maligno. Se presenta con mayor frecuencia a nivel de huesos largos.

La presentación primaria en cabeza y cuello es muy rara, representa el 7% del total de los OS; los maxilares son los huesos más frecuentemente afectados.¹ Se ha documentado que los pacientes con OS de maxilar alcanzan supervivencia libre de enfermedad (SLE) de más del 50%

1 Departamento de Oncología, Hospital Infantil de México Federico Gómez. México D.F., México.

2 Médico de Servicio Social, Facultad de Medicina, Universidad de Sonora. Sonora, México.

3 Departamento de Imagenología, Hospital Infantil de México Federico Gómez. México D.F., México.

Correspondencia: Dr. Luis Enrique Juárez Villegas, Departamento de Oncología, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Dr. Márquez 162, Colonia Doctores, Delegación Cuauhtémoc, C.P. 06720. México D.F., México. Teléfono: 55 5228 9917, ext 2124. Celular: (044) 55540 60457. *Correo electrónico:* luisjuarez13@hotmail.com

Figura 1.

Presentación de caso clínico de osteosarcoma de maxilar superior.



sólo con cirugía, aunque ésta se relaciona con la extensión y la posibilidad de resección del tumor.² Se ha tratado de encontrar algún factor que influya determinantemente en la diferencia de SLE entre los pacientes con OS de maxilar y de sitios primarios comunes.

▷ PRESENTACIÓN DEL CASO

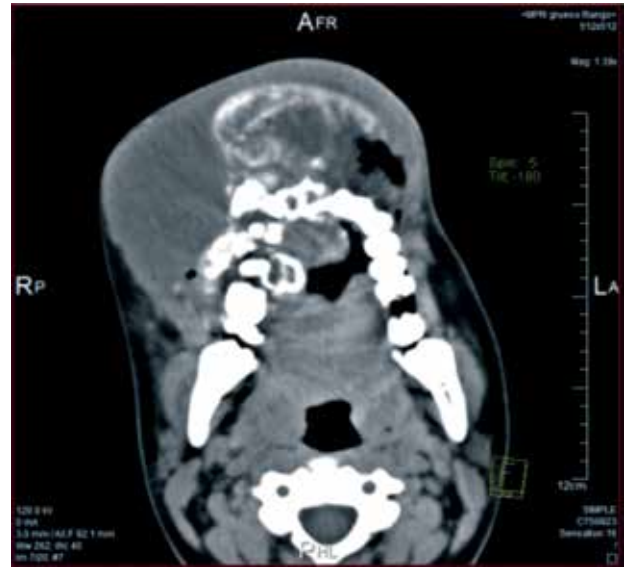
Femenina de 15 años de edad, sin antecedentes en relación al diagnóstico. Cuadro clínico de tres meses de evolución de inicio insidioso, caracterizado por aumento de volumen indoloro de la encía superior del lado derecho, con progresión del crecimiento que se extiende hacia la región maxilar. La lesión además de forma totalmente la encía, ocluye el orificio nasal, limita la apertura palpebral ipsilateral e impide la alimentación. No se refiere ninguna otra sintomatología. Se realiza biopsia previa a su ingreso al Hospital Infantil de México, que reporta fibrosarcoma ameloblástico moderadamente diferenciado.

A la exploración física de ingreso, se encuentra con asimetría facial a expensas de tumor en cara de lado derecho de aproximadamente 12 cm en su diámetro mayor, de consistencia firme, no pétreo, que deforma arcada dental superior, cavidad nasal derecha y compromete globo ocular ipsilateral (**Figuras 1**). El tumor no presentaba ulceración, red venosa colateral superficial o sangrado. El resto de la exploración no mostró alteraciones, incluida la evaluación nutricional.

La revisión de estudio histopatológico en nuestra Institución confirma OS. La resonancia magnética corrobora la presencia de tumor de 9 x 8 cm, con infiltración a partes blandas y destrucción ósea de maxilar con extensión hacia el seno paranasal ipsilateral. La tomografía axial computada (TAC) de cara reporta: proceso ocupante de maxilar derecho, invasivo, que protruye a las paredes

Figura 2.

TAC simple corte axial con lesión heterogénea a nivel de región maxilar superior, con destrucción de estructuras óseas adyacentes.



lateral y medial de seno maxilar con infiltración a músculo extraocular recto inferior, surco nasolacrimal derecho, coana derecha, cornete medio e inferior ipsilateral, tercio anterior de coana derecha, tercio anterior del espacio sublingual derecho, fosa pterigopalatina derecha, grasa del espacio masticador derecho entre la apófisis pterigoides y la rama horizontal de la mandíbula y se extendía al espacio bucal, malar y surco nasogeniano de ambos lados (**Figuras 2 a 6**). La TAC de tórax y el gammagrama óseo con Tc99 no demostraron enfermedad metastásica. Recibió dos ciclos de quimioterapia a base de cisplatino y doxorubicina, con respuesta parcial de aproximadamente 20% de disminución del tumor.

▷ DISCUSIÓN

La presentación primaria de OS en maxilar es infrecuente, aunque se compare con otros tumores malignos más frecuentes en la edad pediátrica, lo que provoca retraso en el diagnóstico y tratamiento de estos tumores. El OS maxilar infantil muestra un conjunto de características clínicas, que lo diferencia del que se presenta en las extremidades e incluso de la presentación maxilar en el adulto. Algunas de sus características no han sido definidas claramente, debido a que las series publicadas incluyen OS de pacientes pediátricos y adultos, así como otros tumores de cabeza y cuello.^{2,3}

Figura 3.

TAC simple corte coronal con lesión heterogénea en maxilar superior, con destrucción ósea e invasión a seno paranasal (maxilar derecho) y paladar

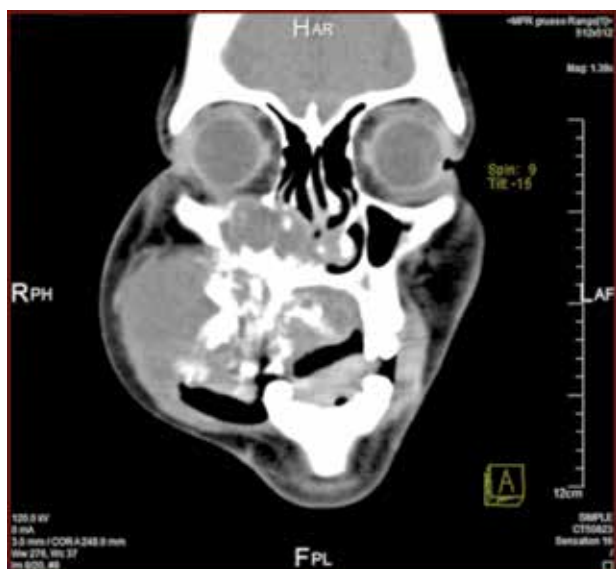
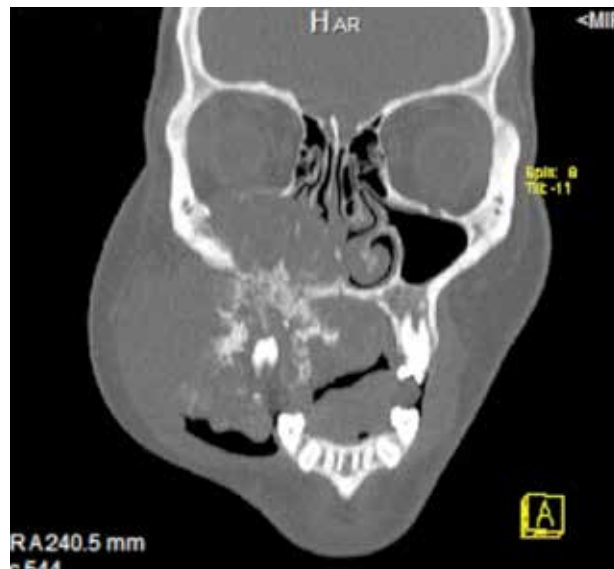


Figura 4.

TAC coronal ventana para hueso donde se aprecia extensa destrucción ósea de maxilar superior y seno maxilar derecho.



Se ha sugerido que las características histopatológicas entre el OS infantil de maxilar, el OS infantil de extremidades y el OS de maxilar del adulto pueden explicar las variantes clínicas, de respuesta al tratamiento y de pronóstico entre cada uno de ellos. Sin embargo, son pocos los estudios que lo puedan demostrar. Incluso uno de estos pocos reportes, que incluyó 22 casos pediátricos, no demostró que los hallazgos histológicos tuvieran alguna característica particular.⁴

El pico de incidencia del OS de maxilar se refiere entre los 10 a 20 años, como en el presente caso. Otra característica frecuente en estos pacientes es su bajo índice de presentación de metástasis. Asimismo, se describen tasas de SLE más altas en comparación con el OS del esqueleto apendicular. A pesar de que estas características se relacionan con pronóstico favorable, el gran tamaño que llegan a alcanzar estos tumores en algunos pacientes dificulta su resección completa, condicionando un curso fatal.^{5,6}

Otro estudio que incluyó 12 pacientes diagnosticados en un periodo de 17 años, analizó retrospectivamente los factores que pudieran influir en las características biológicas, clínicas y supervivencia del OS maxilar. La supervivencia fue mayor en los pacientes con OS maxilar, cuando se comparó con el OS de extremidades. El porcentaje de necrosis posterior a la quimioterapia

neoadyuvante no se consideró factor predictivo de la supervivencia global (SG). A pesar de que la cirugía es la estrategia terapéutica más importante en el tratamiento de estos pacientes, no se pudo determinar cuál era el momento ideal para realizarla, encontrándose que el manejo en un centro especializado y con experiencia en este tipo de cirugías mejora el pronóstico del paciente.⁷

De igual forma que en los OS de otras localizaciones, en el de mandíbula o maxilar se ha empleado la quimioterapia neoadyuvante o adyuvante con buenos resultados. Sin embargo, la resección del tumor sigue siendo el factor pronóstico más importante. Aún en casos avanzados o irreseccables, la cirugía se emplea con fines paliativos asociada o no a radioterapia.⁵

Patel y colaboradores analizaron 44 pacientes con OS primario de cabeza, y compararon los resultados del tratamiento y seguimiento con una cohorte histórica. La mediana de edad de los pacientes fue de 31 años (seis a 64 años); la mandíbula fue el sitio primario en 18 pacientes, el maxilar en 20 y el cráneo en los seis restantes. Todos los pacientes fueron sometidos a cirugía de resección, 30 (68%) recibieron quimioterapia neoadyuvante y en siete (16%) se administró radioterapia posoperatoria. La SG después de una media de seguimiento de 41 meses fue de 81%, y la supervivencia libre de recaída de 73%; a cinco años de seguimiento tanto la SG como la

Figura 5.

TAC sagital con contraste donde se aprecia reforzamiento heterogéneo de la masa tumoral.

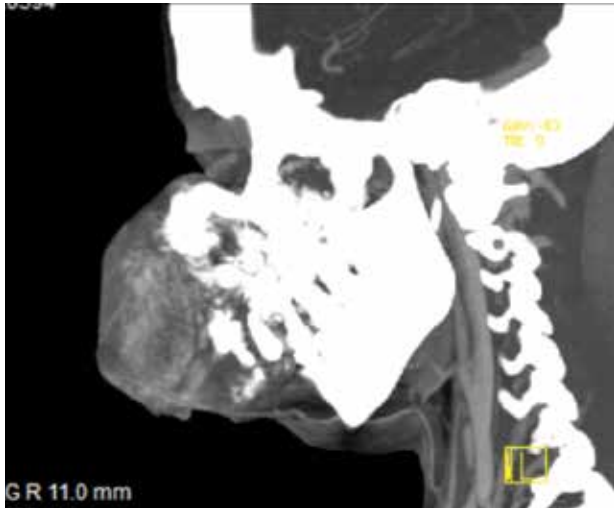
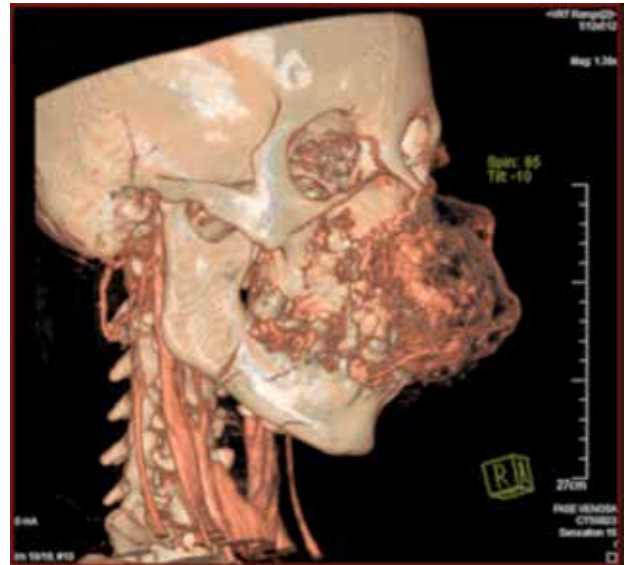


Figura 6.

Reconstrucciones 3D técnica MPR y MIP, donde se muestra el gran volumen tumoral y la vascularidad del mismo.



libre de enfermedad fueron de 70%. El margen quirúrgico negativo fue el único factor asociado a una mejoría significativa de la supervivencia. Los tumores primarios de la mandíbula de histología fibrosa, con bajo grado histológico y menores a 4 cm, se asociaron con buena respuesta a quimioterapia neoadyuvante y a una mayor supervivencia libre de recurrencia. Aunque la quimioterapia neoadyuvante por sí sola no se considera un factor determinante para el control local o de las metástasis, ni de la supervivencia, si se encontró que en estos pacientes la buena respuesta histológica se asoció a una menor tasa de recaída local.⁸

▷ CONCLUSIÓN

Aunque el OS es el tumor óseo maligno más frecuente, el primario de mandíbula o maxilar es raro, lo que provoca retraso en el diagnóstico y aleja la posibilidad de resección, lo que se traduce en una evolución fatal. La experiencia que se tiene en el diagnóstico, tratamiento y pronóstico se limita a lo reportado en casos aislados o en series de éstos, lo que impide que se pueda estandarizar su tratamiento. Sin embargo, la experiencia en los OS

de otras localizaciones permite hacer una comparación de los métodos de tratamiento habitualmente usados. La importancia de la cirugía para el control local de la enfermedad representa la herramienta indispensable para la curación, aunque finalmente el diagnóstico temprano y la sospecha de cáncer son los que marcarán una diferencia en la evolución de estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Link MP, Gebhardt MC, Meyers PA. Osteosarcoma. En: Pizzo PA, Poplack DG eds. Principles and practice of pediatric oncology. 4th ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2002. 1057.
2. Daw NC, Mahmoud HH, Meyer WH, et al. Bone sarcomas of the head and neck in children: the St. Jude Children's Research Hospital experience. *Cancer* 2000;88:2172-2180.
3. Fernandez R, Nikitakia NG, Pazoki A, et al. Osteogenic sarcoma of the jaw: a 10 year experience. *J Oral Maxillofac Surg* 2007;65:1286-1291.
4. Gadwal SR, Gannon FH, Fanburg-Smith JC, et al. Primary osteosarcoma of the head and neck in pediatric patients: a clinicopathologic study of 22 cases with a review of the literature. *Cancer* 2001;91:598-605.
5. Chindia ML. Osteosarcoma of the jaw bones. *Oral Oncol* 2001;37:545-547.
6. August M, Magennis P, Dewitt D. Osteogenic sarcoma of the jaws: factors influencing prognosis. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997;26:198-204.
7. Huh WW, Holsinger FC, Levy A, et al. Osteosarcoma of the jaw in children and young adults. *Head Neck*. doi: 10.1002/hed.21850.
8. Patel SG, Meyers P, Huvos AG, et al. Improved Outcomes in patients with osteogenic sarcoma of the head and neck *Cancer* 2002;95:1495-1503.