

# Osteossarcoma em Mandíbula – Relato de Caso

## *Osteosarcoma in the Mandible- Case report*

Rômulo Valente<sup>I</sup> | Taciana Cavalcanti de Abreu<sup>II</sup> | Flávio Henrique Real<sup>III</sup>

### RESUMO

O Osteossarcoma é uma neoplasia maligna agressiva, de origem mesenquimal, caracterizada por formação de osso irregular imaturo, produção de matriz osteoide e células fusiformes estromais malignas. É o tumor maligno primário mais comum do osso, responsável por aproximadamente 20% dos sarcomas, sendo que 5% destes ocorrem nos maxilares. Os sintomas mais frequentes são o aumento de volume local, dor intensa e limitação funcional. Os fatores etiológicos estão associados às características do paciente (idade, sexo, raça, etnia, peso, altura) fatores genéticos e anomalias ósseas pre-existentes. O diagnóstico é obtido através de exames tomográficos e anatomopatológicos. O tratamento atual do osteossarcoma consiste em ressecção cirúrgica e quimioterapia complementar. O prognóstico desses pacientes melhorou nos últimos anos devido ao estadiamento adequado das lesões, acurados métodos de imagem e, principalmente, à poliquimioterapia. Este artigo descreve um caso de Osteossarcoma em indivíduo de 39 anos, gênero feminino, com grande lesão exofítica do corpo mandibular direito, assimetria facial e evolução de 3 meses. O diagnóstico foi estabelecido por achados clínicos, imaginológicos e histopatológicos. Conclui-se que é fundamental o tratamento cirúrgico precoce da lesão primária para minimizar seu comportamento recidivante e metastático.

Descritores: Neoplasia Mandibular; Osteossarcoma; Patologia Bucal.

### ABSTRACT

Osteosarcoma is an aggressive malignancy of mesenchymal origin, characterized by irregular immature bone formation, osteoid matrix production and malignant spindle cell stroma. It is the most common primary malignant tumor of bone, accounting for approximately 20% of sarcomas, but only 5% of these occur in the jaw. The most common symptoms are local swelling, pain and functional limitation. The etiologic factors are associated with patient characteristics (age, sex, race, ethnicity, weight, height) genetic factors and pre-existing bone abnormalities. Diagnosis is obtained through CT scans and pathology. The current treatment for osteosarcoma consists of surgical resection and additional chemotherapy. The prognosis of these patients has improved in recent years due to proper staging of the lesions, accurate imaging methods and especially multidrug therapy. This article describes a case of Osteosarcoma in an individual of 39 years, female, with a large exophytic lesion of the right mandibular body, facial asymmetry and evolution of three

I. Cirurgião Buco-maxilo-facial do Hospital Getúlio Vargas-PE, Mestre em CTBMF - PUCRS, Doutor Estomatologia - UFPA.

II. Cirurgiã Buco-maxilo-facial do Hospital Getúlio Vargas-PE, Mestre em CTBMF - UFPE, Doutoranda em CTBMF - FOP/UPE.

III. Residente de CTBMF do Hospital Getúlio Vargas - PE.

months. The diagnosis was established by clinical, imaging and histopathology. We conclude that surgical treatment is crucial early primary lesion to minimize recurrent and metastatic behavior.

Descriptors: Jaw neoplasms; Osteosarcoma; Oral Pathology .

## INTRODUÇÃO

O Osteossarcoma é um dos tumores ósseos primários não hematopoiéticos mais comuns<sup>1,2,3</sup>. Trata-se de uma neoplasia maligna agressiva, de origem mesenquimal, caracterizada por tecido ósseo imaturo, produção de matriz osteoide e células fusiformes estromais malignas<sup>4</sup>. Esse tumor ósseo caracteriza-se pela produção de tecido osteoide e osso imaturo, que se prolifera por meio do estroma celular<sup>5</sup>. Ocorre com maior predominância no sexo masculino<sup>3</sup>. A etiologia é desconhecida para alguns autores<sup>3,6</sup>, entretanto Ottaviani & Jaffe<sup>7</sup> identificaram fatores etiológicos importantes, como epidemiológicos, ambientais e genéticos. Os genes envolvidos no reparo DNA ribossomal podem contribuir para a patogênese e a etiologia do osteosarcoma<sup>8</sup>.

A maior incidência corresponde ao pico de crescimento nos ossos longos durante a puberdade<sup>8,9</sup>. É a terceira neoplasia mais frequente nesta década da vida<sup>10,11</sup>. Seus sítios mais comuns são: seio maxilar, cavidade nasal e mandíbula<sup>12</sup>. Os que afetam os ossos do crânio são bastante incomuns, ocorrendo em de cerca de 10% na cabeça e no pescoço. Alguns fatores de risco têm sido associados ao desenvolvimento dos osteossarcomas, como: displasia fibrosa, retinoblastoma, prévia exposição à radioatividade, doença de Paget e osteomielite crônica<sup>13</sup>.

Vários métodos são utilizados para a detecção dessas neoplasias, entre as quais se destacam: radiografias convencionais (extrabuciais e panorâmicas), tomografias computadorizadas (TC) e ressonância magnética. Radiografias planas convencionais da cabeça e do pescoço apresentam limitações na avaliação tanto dos osteossarcomas quanto dos condrossarcomas devido à sobreposição de estruturas ósseas<sup>12</sup>.

A TC nos oferece significativa melhora na determinação de modificações morfológicas, resultantes de doenças benignas ou malignas da cavidade oral assim como alta qualidade de imagens, com resoluções anatômicas excelentes e redução dos artefatos<sup>12</sup>. Proporciona a visualização das calcificações tumorais, do envolvimento das corticais ósseas e dos tecidos moles e da extensão medular<sup>12</sup>, sendo de grande importância no diagnóstico e no planejamento do tratamento, por mostrar claramente a extensão e profundidade da lesão<sup>15</sup>.

O prognóstico está relacionado com diversas variáveis, tais como local do tumor primário, tamanho inicial, existência ou não de metástases, sexo, idade, alterações citogenéticas, subtipo histológico e resposta ao tratamento quimioterápico pré-operatório<sup>11</sup>.

Em um estudo retrospectivo realizado no Serviço de Oncologia Pediátrica da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, compreendendo o período entre abril de 1991 e setembro de 2002, observou-se que houve recidiva da neoplasia em 60,0% dos pacientes. O pulmão foi o principal sítio de recaída (88,9%), seguido do local primário (47,2%). Observamos que, com seguimento de 48 meses, 25% dos pacientes estavam vivos e sem sinais de doença; 50% falecidos por progressão da neoplasia; 8,3% mortos por outras causas, e 16,7% não retornaram ao serviço, sendo considerados como perdidos de seguimento<sup>11</sup>.

## RELATO DE CASO

M.E.S., gênero feminino, 39 anos, proveniente da cidade de Buenos Aires-PE, com queixa de

aumento de volume intraoral com 3 meses de evolução após a exodontia de coto radicular de elemento dentário homolateral. O diagnóstico inicial foi abscesso alveolar, sendo então submetida à drenagem cirúrgica e antibioticoterapia. A evolução clínica foi desfavorável, queixando-se de desconforto devido à tumoração localizada no corpo direito da mandíbula (Figura 1), associada à dificuldade mastigatória, parestesia hemimandibular e assimetria facial. Ao chegar ao Serviço de Cirurgia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Getúlio Vargas Recife - PE, apresentava estado geral bom, afebril, assimetria facial em região de corpo mandibular direito, lesão de cor rósea intrabucal, com cerca de 6,0 cm, sésil, exófitica e de consistência resiliente. Havia ulcerações secundárias à oclusão dentária envolvendo a região do primeiro pré-molar inferior até a região do segundo molar inferior direito (Figura 2). A tomografia computadorizada da face mostrou lesão lobulada abrangendo o corpo direito de mandíbula à parasínfise com preservação da cortical vestibular (Figura 3). A biópsia incisional foi realizada, tendo como resultado do exame histopatológico fibroma ossificante. Baseado na análise histopatológica, considerando-se as características clínicas e tomográficas, optou-se por ressecção total da lesão sob anestesia geral (Figura 4 e 5). A análise histopatológica da peça cirúrgica revelou diagnóstico de osteossarcoma. A paciente foi encaminhada ao Serviço de Oncologia do Hospital Universitário Osvaldo Cruz (SEON) para tratamento complementar, onde se optou pela revisão da lâmina para confirmar o resultado. Caso seja osteossarcoma, o tratamento proposto será a hemimandilectomia associada à quimioterapia.



Figura 1: Aspecto extraoral da lesão.



Figura 2 : Aspecto intraoral da lesão.

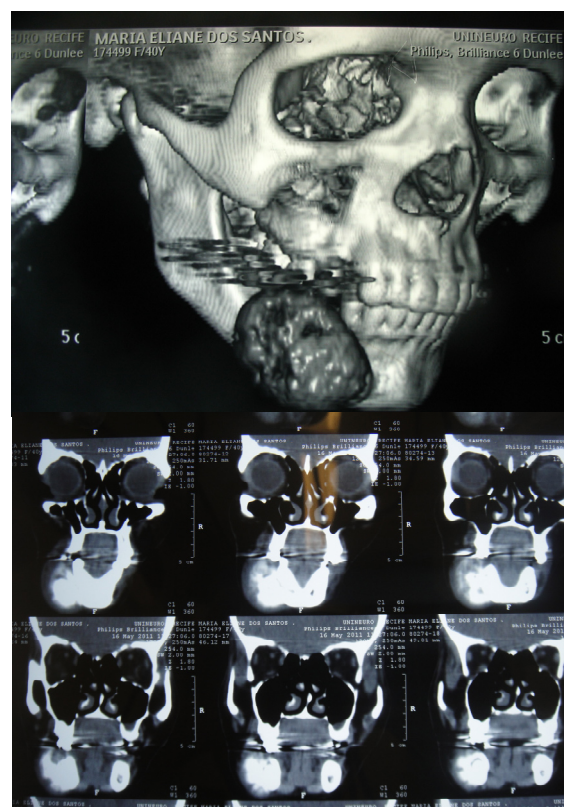


Figura 3 : Exame tomográfico com reconstrução tridimensional.



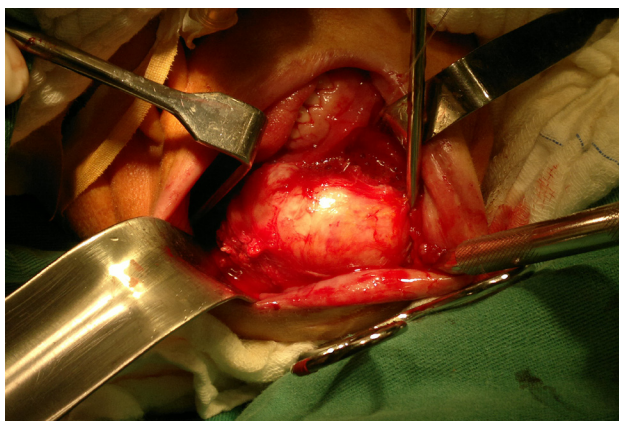


Figura 4 : Transoperatório após divulsão romba dos planos teciduais, exposição da tumoração.



Figura 5 : Remoção da Tumoração.

## DISCUSSÃO

Na análise histológica do fibroma ossificante, encontramos epitélio pavimentoso estratificado, que pode estar ulcerado ou não, recobrendo estroma de tecido conjuntivo com inúmeros fibroblastos. Se o epitélio está ulcerado, a superfície é recoberta por uma membrana fibropurulenta com uma zona adjacente de tecido de granulação.

Diferentes formas de calcificação, como osso lamelar maduro, osso imaturo, focos de calcificação distrófica, que são mais comuns em lesões iniciais ulceradas<sup>15</sup> e material amorfo circunscrito, que alguns autores classificam como "cimento-like"<sup>16</sup>, podem também estar presentes. Normalmente o osso é do tipo trabecular, embora lesões mais antigas possam mostrar osso lamelar maduro. Os mais antigos, não ulcerados, mostram mais comumente

osso ou cimento bem formado. A paciente apresentava uma tumoração com características similares ao fibroma ossificante, por ser bem delimitada, indolor, lobulada. A biópsia incisional corroborou a hipótese diagnóstica inicial.

O osteossarcoma possui discreta predileção pela maxila e, em mais de 50% dos casos, acomete a região de incisivos e caninos em contradição com o caso estudado por apresentar-se em região de corpo de mandíbula. O tratamento proposto foi a excisão cirúrgica, exodontia de dentes comprometidos na intimidade da lesão e curetagem do ligamento periodontal, indo de encontro aos autores consultados para eliminar qualquer possível fator local<sup>17</sup>.

É o tumor maligno primário mais comum do osso, responsável por aproximadamente 20% dos sarcomas, sendo que 5% desses ocorrem nos maxilares<sup>18</sup>.

Gorsky & Epstein avaliaram a prevalência e apresentação dos sarcomas de tecidos duros na região dos maxilares e cabeça e pescoço. Encontraram 34 casos ( 11 condrossarcomas e 23 osteossarcomas) durante um período de 29 anos. Observaram a predominância no sexo masculino (1,8:1), e a idade média, de 40,4 anos. Dos 23 com osteossarcoma, um terço sobreviveu por cinco anos, e 12 (52%) morreram dentro de uma média de 20 meses. Dos 11 pacientes com condrossarcoma, 45% sobreviveram durante cinco anos e dois (18%) morreram dentro de seis meses. O edema foi o primeiro sinal em todos os pacientes com o tumor na mandíbula. O melhor prognóstico está associado ao diagnóstico precoce para uma ressecção cirúrgica adequada. Os benefícios da combinação cirurgia com irradiação ou quimioterapia continuam sendo investigados<sup>19,20</sup>.

Carnelio et al. publicaram um caso de osteossarcoma na tíbia e metástase isolada no maxilar, extremamente raro. Após confirmado o diagnóstico histológico, uma maxilectomia total e quimiotera-

pia foram realizadas. Não houve recidiva local ou metástases durante um ano de acompanhamento, tendo sido observado que a abordagem multiprofissional é importante durante o tratamento. A cirurgia é o padrão ouro de tratamento nos casos operáveis, e a quimioterapia é importante para prevenir a recidiva e metástases<sup>21</sup>.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O osteossarcoma é uma lesão agressiva, de evolução rápida, com tendência à metástase e recidiva, embora o tratamento cirúrgico precoce apresente prognóstico favorável. Nesse caso, como inicialmente tínhamos o diagnóstico da biópsia de um fibroma ossificante, foi realizada uma abordagem intrabucal excisando toda a lesão. A cirurgia foi conservadora, porém, ao segundo exame histopatológico, foi diagnosticado osteossarcoma. Julgamos prudente realizar a revisão da lâmina e da peça cirúrgica, visto que o plano de tratamento mudaria por completo. Se houver confirmação da patologia, será realizada hemimandibulectomia associada à quimioterapia. A paciente encontrase em tratamento no SEON, sem queixa de dor, com boa abertura bucal, sem assimetria facial ou alterações funcionais.

## REFERÊNCIAS

1. Dorfman HD, Czerniak B. Bone Cancers. *Cancer*. 1995;75:203-210
2. Dorfman HD, Czerniak B. Bone Tumors. 1th ed. St Louis: Mosby;1998. chape 5, p.128-247: Osteossarcoma.
3. Raymond AK, Ayala AG, Knuutila S. Secondary osteossarcoma . In : Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editores. *Pathology and genetics of tumours of the soft tissues and bones*. Lyon : IARC Press: 2002; 264-70.
4. Schajowicz F, Sissons HA, Sobin LH. The World Health Organization's Histologic Classification of Bone Tumors. A Commentary on the second edition. *Cancer*. 1995; 75 : 1208-1214.
5. MAES, P.; BRICHARD, B.; VERMYLEN, C. et al. Primary and secondary osteossarcoma of the face: a rare childhood malignancy. *Med Pediatr Oncol*, 1998; 30 : 170-174.
6. Dahlin DC, Unni KK. Bone Tumor : General Aspect and data on 11,807 cases. 5 th ed Philadelphia: Lippincott-Raven;1996. Chapter 11, 143-178: Osteossarcoma.
7. Ottaviani G, Jaffe N. *Cancer. Treat Res*, 2009; 152: 15-32.
8. Mirabello L et al. A comprehensive candidate gene approach identifies genetic variation associated with osteossarcoma. *BMC Cancer*. 2011; 11: 209. Published online 2011 May 29. doi: 10.1186/1471-2407-11-209.
9. Potluri VB, Helton L, Ellsworth RM. et al. Chromosomal abnormalities in human retinoblastoma: a review. *Cancer* ; 1986; 58: 663-667.
10. Link MP, Gebhardt MC, Eilber F, Osteossarcoma. In : Pizzo PA, Poplack, DG . *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 4th Edition, 2002; 889-920.
11. Castro HC, Ribeiro KCB, Bruniera P. Osteossarcoma: experiência do Serviço de Oncologia Pediátrica da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo *Rev. bras. ortop*; 2008 ; 43 no.4 São Paulo Apr. <http://dx.doi.org/10.1590/S010442301998000100008>
12. Tossato PS, Pereira AC, Cavalcanti MGP Osteossarcoma e condrossarcoma – diferenciação radiográfica por meio da tomografia computadorizada. *Pesqui. Odontol. Bras*; 2002 : 16 no.1 São Paulo Jan/Mar.

13. CAVALCANTI, M. G. P.; RUPRECHT, A.; QUESTS, J. Evaluation of maxillofacial fibrosarcoma using computer graphics and spiral computed tomography. *Dentomaxillofac Radiol*, 1999 ; 28 : 145-151.
14. CAVALCANTI, M. G. P.; RUPRECHT, A.; YANG, J. Radiological findings in an unusual osteosarcoma in the maxilla. *Dentomaxillofac Radiol*, 2000; 29 : 180-184.
15. Neville Bw, Damm Dd, Allen Cm, Bouquot Je. *Patologia Oral e Maxilofacial*, 2009, 2. ed. Rio de Janeiro , Guanabara Koogan .
16. Gardner DG. The peripheral odontogenic fibroma: An attempt at clarification. *Oral Surgery*, 1982; 54:40-48.
17. Lima MA, Rivas LG , Grecco MAS, Drumond JMN. Osteossarcoma extra-esquelético primário da região frontal. *Rev. Assoc. Med. Bras*, 1998; 44 n.1 São Paulo Jan./Mar. 1998
18. Soares RC et al. Osteossarcoma de mandíbula inicialmente mimetizando lesão do periápice dental: relato de caso . *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* [online], 2005 ; 71, 2: 242-245. ISSN 0034-7299.
19. Gorsky M, Epstein JB. Chondromatous sarcomas in British Columbia--a review of 34 cases. *Oral Oncol.* ,2000;36(1): 27-31.
20. Maes P, Brichard B, Vermynen C et al. Primary and secondary osteosarcoma of the face: a rare childhood malignancy. *Med Pediatr Oncol*, 1998; 30 : 170-174.
21. Carnelio S, Pai K, Rao N, Solomon M, Ahasan A. Metastatic osteosarcoma to the maxilla: a case report and a review of the literature. *Quintessence Int.*, 2002; 33(5):397-9.

**ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA**

Taciana Cavalcanti de Abreu

Av. General Newton Cavalcante, 1651

Tabatinga - Camaragibe - PE

CEP: 54753-220

Telefone: 55 81 3445 6627

e-mail: tcabreu1@uol.com.br