

Osteosarcoma de Maxilar y Maxilectomía Radical

*Dr. Osear R. Flores Bulnes**

Palabras claves: Osteosarcoma, sarcoma osteogénico de maxilar, Radioterapia pre y postoperatoria, maxilectomía radical.

INTRODUCCIÓN

El Osteosarcoma es un tumor poco frecuente y es raro en los maxilares. En revisiones de hospitales oncológicos como el M. D. Anderson se ve un caso por año de sarcoma osteogénico de maxilar*¹.

En el Hospital-Escuela tratamos dos casos de Osteosarcomas de maxilar en un período de nueve años, ambos pacientes fueron operados por el autor de este informe.

Este tumor tiene un comportamiento biológico diferente del sarcoma osteogénico esquelético, caracterizándose por crecimiento e invasión local pero rara vez da metástasis; por esta razón es que el tratamiento es Radioterapia pre o postoperatoria combinada con maxilectomía total o radical, dependiendo de su extensión. No se utiliza la Quimioterapia como en el Osteosarcoma clásico porque no metastatizan rápidamente como ocurre con los esqueléticos.

En nuestro país hay trabajos de tesis y otras publicaciones en relación a sarcomas osteogénicos clásicos pero no de maxilares, por lo raro de su presentación.

En el manejo de estos dos casos hubo varios problemas, algunos de limitaciones propias del Hospital-Escuela como falta de material para hacer prótesis.

El segundo caso es un ejemplo de un paciente tratado previamente por un rhabdomiosarcoma que desarrolló un osteosarcoma como un efecto al uso de radiación, fenómeno que ya ha sido informado en varias publicaciones.

Una de las pacientes se considera prácticamente curada porque sobrevive a más de siete años sin evidencia de tumor, pero el paciente del sarcoma osteogénico postradiación murió en los dos primeros meses postmaxilectomía.

Los propósitos de este trabajo son: revisar el tema, dar a conocer las alternativas terapéuticas e informar los dos casos que representan el primer reporte de sarcomas osteogénicos de maxilar en la literatura médica hondureña.

RESUMEN DE CASOS CLÍNICOS

Oncólogo quirúrgico. Profesor Titular III de pre y postgrado en La Facultad de Ciencias Médicas. U.N.A.H.
Cirujano Oncólogo del Instituto Hondureño de Seguridad Social.

Expediente No. 479099, G.C.V., femenina, 16 años, procedente de este D.C. con síntoma principal: "tumor de cara", y padecimiento de 6 meses de evolución con

aumento de volumen de hemicara derecha, dolor y rinorrea, sin compromiso de agudeza visual. Fue vista en consulta externa de Otorrinolaringología donde sospecharon tumor maligno de maxilar derecho y la ingresaron para tomarle biopsia que con el número 6442/83 fue informada como Osteosarcoma de maxilar. Rayos X de órbita, maxilares y senos paranasales revelaron tumor que tomaba el maxilar en su totalidad e infiltraba el piso de la órbita. T.A.C. confirmó destrucción del piso de la órbita sin extensión del tumor a la base del cráneo. Además había sospecha de invasión de la grasa periorbitaria.

El caso se presentó a discusión en el comité de tumores donde se decidió hacer maxilectomía radical y dar Radioterapia postoperatoria. La maxilectomía radical la realizamos el 30 de Noviembre de 1983, sin complicaciones. El informe de Patología No. 8355/83 confirmó extensión del tumor al piso de la órbita, tejidos blandos y nervio óptico. Bordes de resección medial negativos (ver fotografía No. 1). Se envió al hospital general ("San Felipe") para Radioterapia postoperatoria.



Fotografía 1.-
Producto de
Maxilectomía
Radical
en el caso
No. 1 de la
paciente
de 16 años.

Se ha mantenido en controles periódicos en consulta externa y después de siete años se encuentra sin datos de actividad tumoral.

No se le colocó prótesis porque no hay en el Hospital-Escuela.

CASO No. 2: Expediente No. 371671, R.R.C.M., 8 años de edad, masculino. Con el antecedente de Rbdomiosarcoma de maxilar derecho que cuando tenía 1 año 6 meses de edad (en 1982) fue tratado con 12 ciclos de Quimioterapia (esquema de V.A.C: Oncovín, Actinomicina y Ciclofosfamida) y Radioterapia. Estuvo en control hasta Enero de 1986 sin actividad tumoral. Posteriormente comienza a presentar crecimiento acelerado del tumor (ver fotografía No. 2) por lo que se le tomó nueva biopsia (No. 7914/86) que se informó como Sarcoma Osteogénico. Se hicieron radiografías de maxilar que comprobaron compromiso de piso orbitario que se corroboró con T.A.C, sin extensión a base de cráneo.

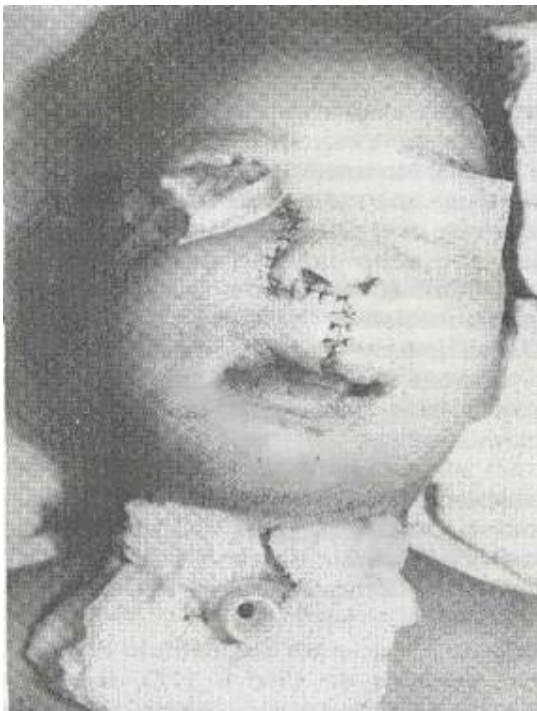


Fotografía 2.- Paciente de 8 años de edad con osteosarcoma de maxilar, secundario a radiación. Tenía antecedente de Rbdomiosarcoma Radiado hacía cuatro años.

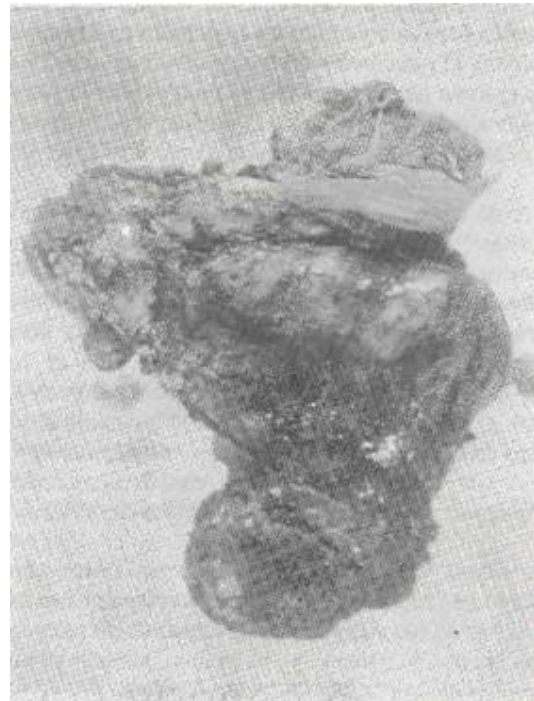
Decidimos una maxilectomia radical (ver fotografía 3 a 5) con informe histológico No. 8827/86 que reveló tumor muy cerca de los bordes de resección y con infiltración del medial en partes blandas.



Fotografía 3.- Se realiza una incisión de Weber-Ferguson ampliada incluyendo la cisura orbital, para maxilectomia radical. Ref. 15,16,17.



Fotografía 4.- Podemos ver la reconstrucción terminada incluyendo el área de traqueostomía con su tubo.



Fotografía 5.- Pieza operatoria de maxilectomia radical en el caso número dos.

En este caso siempre consideramos la maxilectomia más paliativa que curativa y no se podía agregar más dosis de radiación porque era correr enormes riesgos de morbilidad sin beneficios terapéuticos.

El paciente tuvo necrosis parcial del colgajo por lo que le realizaron rotación de nuevo colgajo en cirugía reconstructiva, pero unos días después presentó sepsis y a consecuencia de esto falleció.

DISCUSIÓN

El sarcoma osteogénico se deriva de elementos mesenquimatosos indiferenciados del hueso, los cuales forman osteoide neoplásico o tejido óseo⁽²⁾. Aunque es infrecuente, es el tumor primario maligno de hueso más común. Su incidencia es cerca de 1 caso por 100000 personas por año en los Estados Unidos^(2,3).

El osteosarcoma representa el 2.6% de todos los tumores pediátricos malignos y el 63% de tumores óseos malignos en la niñez⁽¹⁾. Usualmente ocurre en pacientes entre los

10 y 25 años. Otro pico de incidencia es después de los 40 años^{5,6*}. Los dos pacientes que informamos tuvieron 8 y 16 años, el primero tuvo relación con la radioterapia y el segundo se formó de novo y coincide con los informes de una edad ligeramente tardía que el sarcoma osteogénico esquelético.

De 6 a 16% ocurren en la cabeza y el cuello, la mayoría en adultos⁴. 6 a 6.7% se presentan en maxilares con una incidencia de 0.07 por 100000 personas por año⁵. En la mandíbula la incidencia es del caso por cada 1.5 millones de personas, y en la literatura inglesa solo se habían informado 66 casos de 1940 a 1961. En el hospital Charity de New Orleans únicamente se habían visto 10 de 1948 a 1985. El grupo cooperativo de estudio del Instituto Nacional del cáncer en los Estados Unidos informó un total de 24 casos de osteosarcomas de mandíbula en un período de 10 años, de 1973 a 1983^{7,1}.

De las once variantes del sarcoma osteogénico el localizado en los maxilares es la variante más común, aunque este es un sitio menos frecuente de presentación de este tipo de tumor y tiene un mejor pronóstico^(3,5,8,9).

Los sarcomas osteogénicos de cualquier localización son más frecuentes en hombres⁰¹.

La patogénesis del sarcoma osteogénico no se conoce, lesiones preexistentes pueden ser sus precursores como: quistes óseos, osteogénesis imperfecta, osteocondromas, displasia fibrosa, enfermedad de paget, la radiación y el retinoblastoma bilateral fcwww. Uno de nuestros casos tuvo un rhabdomyosarcoma previo y además fue radiado.

Otros factores asociados menos a menudo son traumas, factores genéticos y agentes virales⁽³⁾.

La diferenciación condroide es la más frecuente. La producción de sustancia osteoide es mínima y difícil de reconocer. Tienen un grado muy inferior de anaplasia y las metástasis hematógenas son menos frecuentes. Además en estos sitios son generalmente del tipo parosteal^(1,10).

En el maxilar, el proceso alveolar y el antro son los sitios más frecuentes de presentación. En la mandíbula por orden descendente ocurren en: el cuerpo, sínfisis, ángulo y rama ascendente^(4,7).

Los dos pacientes de este informe tuvieron localización en el antro del maxilar. El síntoma predominante es dolor óseo y además tumor. En la mandíbula pueden causar síntomas dentales y usualmente hay una masa palpable. En el maxilar las lesiones son más indolosas con síntomas de sinusitis o congestión nasal inicialmente, y los síntomas son más manifiestos cuando el tumor invade la órbita. Cerca de 20 a 25% tienen parestesias cuando los tumores se localizan en la mandíbula. Tumores primarios de la columna cervical causan síntomas neurológicos en los miembros superiores con dolor y debilidad como los más comunes. Tumores del cráneo se presentan como masas asintomáticas, pero el dolor y otros síntomas neurológicos pueden estar presentes^(2,4).

Los hallazgos radiográficos son variados: osteolíticos, osteoblásticos y mixtos. Las características imágenes en sol naciente solo se presentan en el 25% de los casos⁽³⁾. La mayoría de las lesiones en el maxilar son osteoblásticas mientras que en la mandíbula son osteolíticas^(2,4). Un informe reciente considera una manifestación temprana de osteosarcoma irregularidades en el contorno del canal mandibular, con áreas amplias y de estrechez en la luz, con pérdida de los márgenes corticales paralelos de las paredes del canal⁽²⁾.

La Tomografía axial computerizada es importante para definir la extensión de la enfermedad, particularmente intramedular y a tejidos blandos⁽⁴⁾. Es necesario tener una radiografía de tórax tomando en cuenta que este es el sitio metastásico más frecuente, y además debe acompañarse de una tomografía pulmonar. También se necesita una gammagrafía ósea para detectar metástasis⁽⁴⁾. En los dos pacientes hicimos la T.A.C. que determinó extensión del tumor a piso de órbita y además sirvió para verificar que no había extensión a base de cráneo, lo que permitía la maxilectomía radical.

En el tratamiento de los osteosarcomas de maxilar debe combinarse la cirugía con radioterapia pre o postoperatoria^(3,4), aunque algunos autores consideran a la cirugía como la curativa en este tipo de tumores^{CT}.

En la serie de 70 pacientes del Instituto Roswell Park Memorial, tratados de 1966 a 1973, tres de ellos fueron manejados quirúrgicamente, dos eran de maxilar y el otro de mandíbula, y ninguno sobrevivió a dos años⁽³⁾.

La maxilectomía total es una operación infrecuente debido a que son pocos los tumores que permanecen únicamente confinados al antro maxilar⁽⁰¹⁾.

Estos tumores no se deben extraer por vía intraoral. Los tejidos blandos, la piel y el hueso deben researse ampliamente para intentar las curaciones⁽⁷⁾.

Las indicaciones para remover el ojo como parte del procedimiento quirúrgico son: protrusión ocular, movimientos limitados o evidente erosión ósea. En la mayoría de los pacientes el ojo parece normal sin evidencia de erosión del piso orbital, y a veces no es posible asegurar que pequeñas áreas del hueso han sido erosionadas, incluso por cuidadosa T.A.C o aún por CaldwellLuc⁽¹⁴⁾.

Se le llama maxilectomía radical cuando se agrega la exenteración orbitaria a la maxilectomía^{ai516)} como ocurrió en los dos pacientes de nuestro informe. Esta cirugía se hace siguiendo una incisión extendida de tipo Weber-Ferguson circunscribiendo la fisura orbital⁽¹⁷⁾, (ver fotografías números 3 y 4 de nuestros casos).

Lesiones más extensas pueden requerir procedimientos craneofaciales^(11B).

Tumores de la mandíbula generalmente se tratan con hemimandibulectomía^{ai)}. En el cráneo la cirugía llega a ser más difícil aunque a veces es posible. Los de la base del cráneo o columna cervical se tratan con Radioterapia⁽⁴⁾.

La disección de cuello está indicada sólo en la presencia de ganglios palpables^{aAn)}. En la serie de Garrington de 56 pacientes se hicieron 6 disecciones ganglionares⁽¹¹⁾. La resección quirúrgica de metástasis pulmonares ha sido probada que es beneficiosa en casos seleccionados^{ai3)}.

El tratamiento para osteosarcomas de maxilar y mandíbula no puede ser extrapolado del manejo de los osteosarcomas esqueléticos, porque la base del tratamiento curativo es terapia agresiva local con adecuada resección quirúrgica. La recurrencia local es tan alta que en algunas series se informa un 40%^{ai)}.

Autores que utilizan radium intersticial preoperatorio seguido por cirugía dos semanas después, informan sobre vidas altas, 22(73%) de 30 pacientes, con un con-

trol local mejor del 80%⁽²⁰⁾. La radioterapia externa preoperatoria con cirugía da mejores resultados que la cirugía sola, 8 de 13 (62%) en la primera y 17 de 44 (39%) en la segunda. También la radioterapia está indicada en enfermedad residual micro y macroscópica, y paliativa para enfermedad recurrente o metastásica^(1,4).

Los osteosarcomas de los maxilares generalmente no metastatizan, y cuando esto ocurre las metástasis distantes son: pulmones, ganglios linfáticos, columna y cerebro. La muerte ocurre por incontrolable recurrencia local masiva y extensión intracraneal del tumor (2,3)

La Quimioterapia no ha presentado significantes beneficios a diferencia de lo que sucede con los osteosarcomas esqueléticos^(iv).

El 90% de las fallas locales se presentan en los primeros dos años (4).

La sobrevivencia de osteosarcomas de maxilar es de 50% y de 70% para los de mandíbula⁽¹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Russ, Joseph E., MD., Jesse, Richard H., MD. Management of osteosarcoma of the maxilla and mandible. Am J. Surg 1980;140:572.
- 2.- Yagan Rauf, MD., Radiovoyevitch Milán, MD., and Bellon Errol M., MD. Involvement of the mandibular canal: early sign of osteogenic sarcoma of the mandible. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1985: 60:56.
- 3.- Abubaker, Abubaker Ornar, DMD, PhD, Braun, Thomas W., DMD, PhD, Sotereanos George G, DMD, MS and Erickson Ralph E.M.D. Osteosarcoma of the mandibular condyle. J Oral Maxillofac Surg 1986;44:126.
- 4.- Million, Rodney R., Cassisi, Nicholas J. Management of head and neck cancer. A multidisciplinary approach. J. B. Lippincott company. Philadelphia, London, México D.F., New York, San Luis, Sao Paulo, Sidney. 1984:33:607.
- 5.- Rosai, Juan. Ackerman's Surgical Pathology. Volumen II. Sexta edición. W.B. Saunders company. Philadelphia, London, Toronto, México,

- Ri6 de Janeiro, Sydney, Tokio. Cap. 53: P6g 625: 1985.
- 6.- Haskell, Charles M., M.D. C6ncer Treatment. Segunda edici6n. W. B. Saunders company. Philadelphia, London, Toronto, M6xico, Rio de Janeiro, Sydney, Tokio. Cap. 53: P6g. 625:1985.
- 7.- Ryan Robert F., MD., Eisenstadt Steven, MD., and Shambaugh, Evelyn M., M. A. Osteogenic sarcoma of the mandible: a plea for radical initial surgery. *Pl6stic Reconst Surg* 1986:78:1.
- 8.- De Vita T. Vincent, Jr., Hellman Samuel, Rosenberg Steven A. C6ncer. Principies & practice of Oncology. Segunda edici6n. J. B. Lippincott company. Philadelphia, London, M6xico, New York, St Louis, Sao Paulo, Sidney. Cap 37: P6g. 1323:1985.
- 9.- Del Regato Juan A., Spjut Har6an J. Ackerman and Del Regato. C6ncer. Diagnosis, Treatment and Prognosis. Quinta edici6n. The C. V. Mosby company. San Luis. Cap. L (: P6g. 877 y 886:1977.
- 10.- Dahlin D. C. Tumores 6seos. Segunda edici6n. Ediciones Toray, S. A. Barcelona. Cap. 19: P6g. 230:1981.
- 11.- Garrington George E., DDS, MPH, MS, Scofield Henry H., Captain, DC, USN, Cornyn John, LT., Colonel, USAF, DC, and Hooker, Southern P., UT, Colonel, USAF, DC. and Hooker, Southern P., UT, Colonel, USAF, DC. Osteosarcoma of the jaws. Analysis of 56 cases. *C6ncer* 1967:20: 377.
- 12.- Arlen M. Radiation induced sarcoma of bone. *C6ncer* 1973,36:112.
- 13.- Douglass O. Jr., MD. F.A.C.S., Wang J. M. D., Takita H. MD., Wallace J., MD, Friedman M., MD and Mindell E., MD, F.A.C.S. Improvement in the results of treatment of osteogenic sarcoma. *Surg Gynecol Obstet* 1975:140:693.
- 14.- Harrison, P.F.N. Problems in surgical management of neoplasms arising in the paranasal sinuses. *The institute Laryngology & Otology*. London. P6g. 69:1975.
- 15.- Pilch Yosef H. Surgical Oncology. Me Graw-Hill Book company. New York, San Luis. Cap. 16: P6g 322 y 324,1984.
- 16.- Veronesi Umberto. Cirug6a Oncol6gica. Editorial m6dica panamericana. Buenos Aires. Cap. I: P6g. 97,103,104.1991.
- 17.- Martin Hayes MD. Surgery of head and neck tumors. A Hoeber-Harper Book. Cap. 19:P6g. 315: 1980.
- 18.- Sisson, George A., Bytell David E., Becker, Stephen P., and Ruge, Daniel. Carcinoma of the paranasal sinuses and cranial-facial resection. Department of Otolaryngology, Northwestern University, The medial School. Chicago-Illinois. 1974: P6g 59 y 68.
- 19.- Caceres E., Zaharia M. Massive preoperative radiation therapy in the treatment of osteogenic sarcoma. *C6ncer* 1972:30:634.
- 20.- Clark, J. L., Unni, K.K., Dahlin, D.C, Devine, K.D. Osteosarcoma of the jaw. *C6ncer* 1983:51: 2311.