

# ¿Cuál es el diagnóstico y el tratamiento?

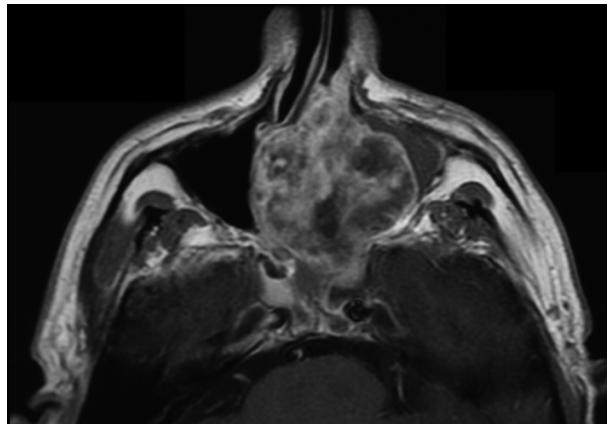
*What is the diagnosis and how should it be treated?*

Varón de 53 años, en seguimiento por su médico de atención primaria por obstrucción nasal izquierda de varios meses de evolución resistente a tratamiento tópico. Presenta proptosis ocular homolateral en las últimas semanas por lo que se solicita TC en el que se objetiva masa expansiva en seno maxilar izquierdo, fosas nasales, seno frontal izquierdo y seno esfenoidal, que se introduce a nivel orbital, siendo el paciente derivado a urgencias de cirugía maxilofacial.

Como antecedentes personales destacamos incompetencia de cardias, neumotórax espontáneo hace 30 años y antecedentes laborales en ambiente con hidrocarburos aromáticos y carpintería.

A la exploración física presenta proptosis de ojo izquierdo e insuficiencia respiratoria nasal ipsilateral. A la rinoscopia directa apreciamos tumoración en fosa nasal izquierda. Se intenta biopsia de la misma bajo anestesia local impidiendo su realización el sangrado profuso. Con vistas a programar la extirpación tumoral bajo anestesia general, se solicita resonancia magnética.

Resultado de la RM: tumoración con infiltración de septo nasal, seno esfenoidal, seno frontal, seno maxilar y pared medial órbita izquierda. Infiltración orbital de grasa intra y extraconal provocando desplazamiento de músculos recto medial y recto inferior izquierdo. Masa en contacto con nervio óptico. Invención de seno esfenoidal en contacto con ambas carótidas y pared anterior de silla turca (Fig 1).



**Figura 1.** RM. Corte axial donde se evidencia la lesión con invasión de seno esfenoidal y pared anterior de silla turca.

**Figure 1.** MRI. Axial slice showing a lesion invading the sphenoidal sinus and anterior wall of the sella turcica.

A 53-year-old man was being followed up by his primary care physician for left nasal obstruction of several months duration that was resistant to topical treatment. He presented homolateral exophthalmia in recent weeks. CT disclosed an expansive mass in the left maxillary sinus, nasal fossas, left frontal sinus, and sphenoidal sinus that encroached on the orbit. The patient was referred to emergency maxillofacial surgery. The patient's personal history included cardias incompetence, spontaneous pneumothorax 30 years earlier, and an occupational history of working in a setting with aromatic hydrocarbons and carpentry.

He presented left exophthalmia and left nasal respiratory insufficiency in the physical examination. A tumor was visible in the left nasal fossa on direct rhinoscopy. An attempt to obtain a biopsy of the tumor under local anesthesia was impeded by profuse bleeding. Magnetic resonance imaging was ordered in preparation for tumor resection under general anesthesia.

**MRI result:** tumor mass with infiltration of the nasal septum, sphenoidal sinus, frontal sinus, maxillary sinus, and left orbit medial wall. Orbital infiltration of the intra and extraconal fat caused displacement of the medial rectus muscle and left inferior rectus muscle. The mass contacted the optic nerve. Invasion of the sphenoidal sinus was in contact with both carotids and the anterior wall of the sella turcica (Fig. 1).

# Sarcoma osteogénico naso-maxilo-orbitario. Abordaje transcraneal

## Naso-maxillo-orbital osteogenic sarcoma. Transcranial approach

L. Pingarrón Martín<sup>1</sup>, J.L. del Castillo Pardo de Vera<sup>2</sup>, E. González Obeso<sup>3</sup>, E. Palacios Weiss<sup>1</sup>, J.L. Cebrián Carretero<sup>2</sup>, F. Lopez-Barea<sup>4</sup>, M. Burgueño García<sup>5</sup>

Bajo anestesia general, y a través de incisión de rinotomía lateral izquierda se realiza biopsia intraoperatoria, con el resultado de sarcoma. Se completa el acceso a la tumoración mediante abordaje bicononal, craniotomía frontal y barra supraorbitaria bilateral (Fig. 2). Etmoidomaxilectomía medial con exanteración orbitalia y reconstrucción con colgajo de músculo temporal. No se objetiva infiltración ósea de base de cráneo (lámina cribosa y cresta galli).

El estudio anatomo-patológico de la pieza quirúrgica se corresponde con tumoración mesenquimal maligna, de alta densidad celular, dispuesta en sábanas, adoptando diferentes patrones en los que alternan áreas fusiformes, epiteloides, altamente collagenizadas y mixoides. No se observa patrón vascular hemangiopericitoides. Consta de células con un escaso citoplasma o con abundante citoplasma eosinófilo (células epiteloides); los núcleos son elongados o vesiculosos, con una evidente anisocariosis. La actividad mitótica es regionalmente alta (más de 10 campos de gran aumento, incluso con mitosis atípicas). En el intersticio existe diferenciación de trabéculas de osteoide y hueso en íntimo contacto con el tejido tumoral; no obstante existen ribetes ostoblásticos en la periferia de las trabéculas. También, se reconocen nidos microscópicos de cartílago hialino atípico, con focos tumorales de necrosis.

Inmunohistoquímicamente las células tumorales presentan una extensa y difusa positividad frente a la actina muscular (HHF 35) y negatividad frente a la desmina y osteocalcina. El índice de proliferación (Ki 67) se cuantifica en un 20%.

Diagnóstico anatomo-patológico de la pieza quirúrgica: osteosarcoma del seno maxilar predominantemente fibroblástico, grado III-IV de Broders.

*Intraoperative biopsy performed under general anesthesia and through a left lateral rhinotomy incision confirmed the presence of sarcoma. Access to the tumor was obtained by a bicononal approach, frontal craniotomy and a bilateral supraorbital bar (Fig. 2). Medial ethmoidal maxillectomy with orbital exenteration and reconstruction with temporal muscle flap was performed. Bone infiltration of the skull base (lamina cribrosa and crista galli) was not evident.*

*Histopathologic study of the surgical piece revealed a malignant mesenchymal tumor of high cellular density arrayed in sheets and adopting different patterns in which fusiform, epithelioid, highly collagenized, and myxoid areas alternated. No hemangiopericytoid vascular pattern was observed. Cells had scant cytoplasm or abundant eosinophilic cytoplasm (epithelioid cells); nuclei were elongated or vesicular, with evident anisokaryosis. The mitotic activity was regionally high (more than 10 high magnification fields, including atypical mitoses). The interstice showed differentiation of osteoid trabeculae and bone in intimate contact with the tumor tissue; despite osteoblastic margins on the periphery of the trabeculae. Microscopic nests of atypical hyaline cartilage with necrotic tumor foci were recognized.*

*Immunohistochemistry showed tumor cells with extensive and diffuse positivity to muscular actin (HHF 35) and negativity to desmin and osteocalcin. The proliferation index (Ki 67) was 20%.*

*Histopathologic diagnosis of the surgical piece: predominantly fibroblastic osteosarcoma of the maxillary sinus, Broders grade III-IV.*

## Discussion

Osteogenic sarcoma, or osteosarcoma, is the most frequent primary bone tumor (17 to 21%) in people younger than 40 years, affecting the mandible and maxilla in approximately 6.5% of cases. Its frequency is estimated at 0.07-0.4/100000 inhabitants.

The preferred location of the tumor in the human economy is the long bone, with predilection for the distal femoral

1 Médico Residente. Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

2 Médico Adjunto. Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

3 Médico Residente. Servicio de Anatomía Patológica.

4 Médico Adjunto. Servicio de Anatomía Patológica.

5 Jefe de Servicio. Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

Hospital Universitario La Paz, Madrid. España

### Correspondencia:

Lorena Pingarrón Martín

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial

Hospital Universitario La Paz

Pº Castellana 261. 28046 Madrid. España

Email: lorenapingarron@yahoo.es

## Discusión

El sarcoma osteogénico u osteosarcoma, es el tumor óseo primario más frecuente (17% a 21%) en individuos de edad inferior a los 40 años, afectando a la mandíbula y al maxilar en aproximadamente un 6,5% de casos. Su frecuencia se estima en un 0,07-0,4/100.000 habitantes.

La localización preferente de afectación de este tumor a nivel de la economía humana es en huesos largos, con predilección por la metáfisis distal del fémur, la tibia proximal y la metáfisis humeral. La mortalidad asociada a estos tumores en estas localizaciones es alta, con una supervivencia a los 5 años de un 20%. La bibliografía revisada no establece ninguna relación entre la localización del tumor y el sexo del paciente.

Existen varias clasificaciones de los osteosarcomas, aunque la más empleada es la siguiente:

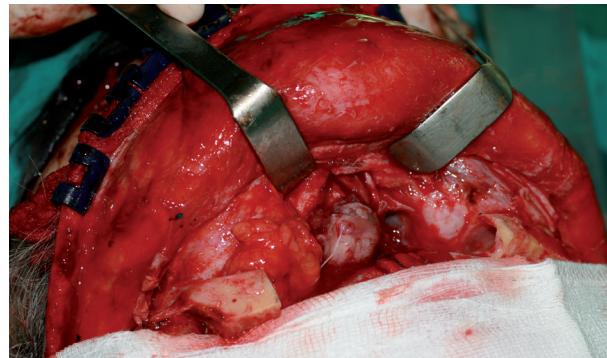
- Osteosarcoma convencional. Se presenta sobre todo en metáfisis de huesos largos, gente joven y suelen ser de alto grado. Hay cuatro categorías definidas: osteoblástico, condroblástico, fibroblástico y mixto.
- Osteosarcomas de los maxilares. Se suelen presentar 1 ó 2 décadas más tarde y de grado bajo o moderado. En torno al 50% se trata de osteosarcomas de tipo condroblástico.

Estos tumores presentan una amplia variedad de manifestaciones clínicas, siendo un hallazgo constante en los casos publicados la presentación como tumor óseo de rápido crecimiento, indoloro o con dolor leve. Síntomas poco frecuentes son el edema y las parestesias locales, síntomas que parecen asociarse al rápido crecimiento tumoral, más que tratarse de hallazgos distintivos del osteosarcoma.

Antecedentes personales que predisponen al padecimiento de sarcoma osteogénico: enfermedad de Paget ósea y la radiación.

Los sarcomas de cavidad nasal y senos paranasales son raros y corresponden entre el 7 y el 28% de todos los sarcomas en cabeza y cuello. Representan el 0,5-1% de todos los tumores en fossa nasal y senos paranasales. En el maxilar y la mandíbula, la presentación de este tumor a edades más tardías (por encima de los 40 años) y su tasa de supervivencia mayor (75% de supervivencia media con un intervalo libre de enfermedad de 8 años) lo diferencian del osteosarcoma en otras localizaciones. En esta localización presentan un elevado porcentaje de recurrencia local y un bajo riesgo de metastatizar a distancia, provocando el fallecimiento del paciente por la propagación intracranial ó la invasión local incontrolada. La localización del tumor se correlaciona directamente con el pronóstico.

Entre los senos paranasales, el seno maxilar es la localización más frecuente, seguida de los senos etmoidales y el seno frontal. A nivel facial son más frecuentes en la mandíbula que en el maxilar. Los osteosarcomas localizados en senos paranasales se presentan



**Figura 2.** Visión intraoperatoria. Abordaje bicoronal, craniotomía frontal y barra supraorbitaria bilateral, que permiten un buen acceso superior a la tumoración.

**Figure 2.** Intraoperative view. Bicoronal approach, frontal craniotomy, and bilateral supraorbital bar provide good superior access to the tumor.

metaphysis, proximal tibia, and humeral metaphysis. The mortality associated with osteosarcoma in these locations is high, with a 5-year survival of 20%. The bibliography reviewed did not indicate any relation between tumor location and gender.

Of the several osteosarcoma classifications that exist, the one most used is the following:

- **Conventional osteosarcoma:** Conventional sarcoma occurs mainly in long bone metaphyses of young people and it usually is high grade. Four categories are defined: osteoblastic, chondroblastic, fibroblastic, and mixed.

- **Maxillary osteosarcoma:** Maxillary osteosarcoma usually appears 1 or 2 decades later than conventional osteosarcoma and is of low or moderate grade. Chondroblastic type osteosarcoma is present in around 50%. These tumors have a variety of clinical manifestations; presentation as a rapidly growing, painless, or mildly painful bone tumor is a constant finding in published cases. Edema and local paresthesia are infrequent symptoms and seem to be associated with rapid tumor growth, rather than distinctive findings of osteosarcoma.

*Personal history predisposing to osteogenic sarcoma: Paget's bone disease and irradiation.*

*Sarcomas of the nasal cavity and paranasal sinuses are rare and are responsible for 7 to 28% of all head and neck sarcomas. They represent 0.5-1% of all tumors in the nasal fossa and paranasal sinuses. In the maxilla and mandible, presentation of osteosarcoma at later ages (after the age of 40 years) and a higher survival rate (75% mean survival with a disease-free interval of 8 years) differentiate it from osteosarcoma in other locations. In this location, osteosarcomas have a high percentage of local recurrence and a low risk of metastatic spread, generally causing the death of the patient by intracranial propagation or uncontrolled local invasion. The tumor location correlates directly with prognosis.*

*Among the paranasal sinuses, the maxillary sinus is the most frequent location, followed by the ethmoidal sinuses and frontal sinus. In the face, the mandibular location is more common than the maxilla. Osteosarcomas of the paranasal sinuses appear in patients over 30 and show no gender predilection.*

*The preoperative clinical diagnosis includes the differential diagnosis with other conditions like granuloma, epidermoid carcinoma, exostosis, and chondrosarcoma. The definitive diagnosis is provided by histopathologic study of the biopsy material.*

*Radiographic interpretation of these tumors is difficult*

en pacientes por encima de los 30 años de edad y no presentan predilección por sexo.

El diagnóstico clínico preoperatorio se incluye dentro del diagnóstico diferencial con otras entidades como el granuloma, el carcinoma epidermoide, la exostosis y el condrosarcoma. El diagnóstico definitivo lo aporta el estudio anatomo-patológico tras la biopsia.

La interpretación radiográfica en estos tumores es difícil debido a que los hallazgos radiográficos definidos como típicos en la literatura no se encuentran. Al valorar los hallazgos radiográficos, debemos basarnos en los criterios generales de malignidad más que en criterios de tumores específicos. La presencia de una lesión unicéntrica destructiva, con márgenes pobemente definidos y un patrón predominantemente esclerótico, lítico o mixto, debe hacer sospechar de sarcoma osteogénico. La clasificación del osteosarcoma según el Índice de Broders se basa en 4 grados de malignidad según la densidad celular y el grado de atipia de las células tumorales (mínima, discreta, moderada y alta) (Figs. 3 y 4).

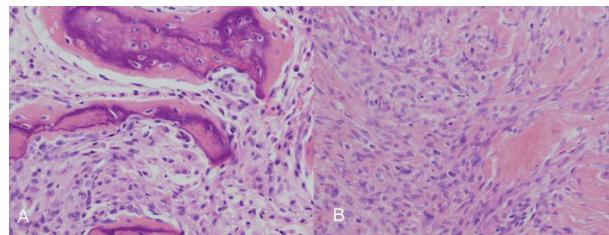
El tratamiento de elección es la cirugía, sola o en combinación con la radioterapia, siendo la tasa de supervivencia de hasta el 85%. La dosis empleada de radioterapia como tratamiento adyuvante, nunca en monoterapia, es habitualmente de 6000 rad.

El tratamiento aconsejado en osteosarcomas de cabeza y cuello incluye la resección quirúrgica, asociando RT y/o QT en la gran mayoría de los casos, en función de la diferenciación y estirpe celular.

Independientemente de la modalidad terapéutica elegida, debemos resaltar la importancia del seguimiento a largo plazo de estos tumores, dado que la esperanza de vida de los pacientes se encuentra limitada por las recidivas locales y la infiltración de la base del cráneo.

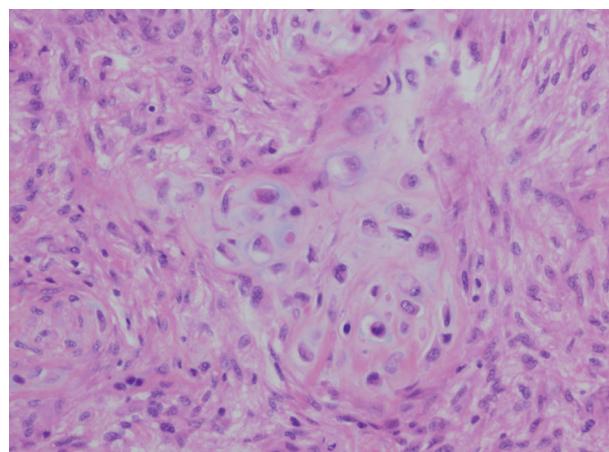
## Bibliografía

- Colmenero C, García Rodejas E, Colmenero B, Lopez Barea F. Osteogenic sarcoma of the jaws: malignant fibrous histiocytoma subtype. *J Oral Maxillofac Surg* 1990;48:1323-8.
- Gahan R, Rout J, Webster K. Case report: oral manifestations and radiographic features of osteosarcoma. *Dent Update* 2007;34:52-4.
- Ogunlewe MO, Ajayi OF, Adeyemo WL, Ladeinde AL, James O. Osteogenic sarcoma of the jaw bones: a single institution experience over a 21-year period. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;101:76-81.
- Canadian Society of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Oncology Study Group. Osteogenic sarcoma of the mandible and maxilla: a Canadian review (1980-2000). *J Otolaryngol* 2004;33:139-44.



**Figura 3.** Estroma sarcomatoso (grado II) con diferenciación a osteoid (A) y a hueso (B). (HE 200x).

**Figure 3.** Sarcomatous stroma (grade II) with osteoid (a) and bone (B) differentiation (HE 200x).



**Figura 4.** Estroma sarcomatoso (grado III) con diferenciación a cartílago maligno. (HE 200x).

**Figure 4.** Sarcomatous stroma (grade III) with malignant cartilaginous differentiation (HE 200x).

because there are no radiographic findings defined as typical in the literature. We have to rely more on the general criteria of malignancy than on specific tumor criteria when assessing the radiographic findings. The presence of a destructive unifocal lesion with poorly defined margins and a predominantly sclerotic, lytic, or mixed pattern suggests the possibility of osteogenic sarcoma. The classification of osteosarcoma according to the Broders Index is based on 4 grades of malignancy depending on the density and degree of atypia of tumor cells (minimum, discrete, moderate, and high) (Figs. 3 and 4).

The therapy of choice is surgical, alone or in combination with radiotherapy, and the survival rate is as high as 85%. The radiotherapy dose used as adjuvant treatment, never

in monotherapy, is usually 6000 rad. The recommended treatment of head and neck osteosarcoma is surgical resection associated with radiotherapy and/or chemotherapy in the majority of cases, depending on the degree of differentiation and cell line.

Independently of the therapeutic modality chosen, the importance of long term follow-up of these tumors must be emphasized because patient life expectancy is limited by local recurrence and infiltration of the skull base.

5. Forteza G, Colmenero B, Lopez-Barea F. Osteogenic sarcoma of the maxilla and mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;62:179-84.
6. Carroll MJ, Terry RM. Osteosarcoma of the maxilla. *Br Dent J* 1983; 155:349-50.
7. Van Es RJ, Keus RB, Van Der Waal I, Koole R, Vermey A. Osteosarcoma of the jaw bones: long term follow up of 48 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997;26:191-7.
8. Lewis M, Perl A, Som PM, Urken ML, Brandwein MS. Osteogenic sarcoma of the jaw: a clinicopathologic review of 12 patients. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123:169-74.
9. Garrington GE, Scofield HH, Cornyn J, Hooker SP. Osteosarcoma of the jaws: analysis of 56 cases. *Cancer* 1967;20:377-91.
10. Pellitteri PK, Ferlito A, Bradley PJ, Shahar AR, Rinaldo A. Management of sarcomas of the head and neck in adults. *Oral Oncol* 2003;39:2-12.
11. Patel SG, Meyers P, Huvos AG, Wolden S, Singh B, Shahar AR, Boyle JO, Improved outcomes in patients with osteogenic sarcoma of the head and neck. *Cancer* 2002;95:1495-503.
12. Clark JL, Unni KK, Dahlin DC, Devine KD. Osteosarcoma of the jaw. *Cancer* 1983;51:2311-6.