

Osteosarcoma osteoblástico primario gigante de la calota. Reporte de caso.

Primary osteogenic osteoblastic giant sarcoma of the calvarial. Case report.

Carlos A. Arellanes-Chávez^{1*}, José I. Fernández-Faudoa¹, Alfredo Porrás-Mendoza¹
Ernesto Ramos-Martínez MD^{1,2}

Resumen

Introducción: El osteosarcoma es el segundo tumor maligno primario más común de los huesos, solamente precedido por el mieloma múltiple. La incidencia de los osteosarcomas primarios en el cráneo es de 1-2%.

Métodos: Se presenta el caso de un paciente con un osteosarcoma osteoblástico primario de la región fronto-parietal izquierda. Las características clínicas, diagnóstico y tratamiento quirúrgicos son enfatizados.

Resultados: Un paciente masculino de 40 años de edad se presentó con una masa blanda, no dolorosa, gigante, en la región fronto parietal izquierda; luego del estudio imagenológico con tomografía y resonancia magnética se sometió a una craneotomía y resección completa, con craneoplastia secundaria. El estudio histopatológico reveló un sarcoma osteogénico osteoblástico de la calota. **Conclusión:** Se hace la revisión bibliográfica de casos de sarcomas primarios de la calota con características gigantes y se propone un plan de tratamiento.

Palabra Clave: Osteosarcoma, calota, tumor primario, tamaño gigante

Abstract

Introduction: Osteosarcoma is the second most common primary malignant tumor of the bones, preceded only by multiple myeloma. The incidence of primary osteosarcomas in the skull is 1-2%. **Methods:** We present the case of a patient with a primary osteoblastic osteosarcoma of the left fronto-parietal region. The clinical characteristics, diagnosis and surgical treatment are emphasized.

Results: A 40-year-old male patient presented with a soft, non-painful giant mass in the left parietal fronto region; after the imaging study with tomography and magnetic resonance, he underwent a craniectomy and

complete resection, with secondary cranioplasty. The histopathological study revealed osteoblastic osteogenic sarcoma of the calvarial. **Conclusion:** The literature review of cases of primary sarcomas of the calotte with giant features is made and a treatment plan is proposed. **Keywords:** Osteosarcoma, calvarial, primary tumor, giant size

Rev Med HC Soc Med Univ 2019

Introducción

El osteosarcoma representa un 20% de todos los tumores malignos del hueso y afecta sobre todo a huesos largos. Los osteosarcomas de la bóveda craneana son extremadamente raros, no más del 2%^(1,2).

Aquí se presenta el caso de un paciente con un sarcoma osteogénico de la calota de morfología osteoblástica y de dimensiones gigantes.

Caso Clínico

Paciente masculino de 40 años de edad sin antecedentes de importancia, con cuadro insidioso de 3 meses de evolución con una masa visible, palpable, localizada en la región frontal izquierda, de aumento progresivo, solo acompañado ocasionalmente de cefalea. El examen físico reveló una tumefacción frontal izquierda de características semi-blanda en su consistencia de aproximadamente 10 cm x 8 cm (Figura 1). Desde el punto de vista neurológico no se demostró déficit alguno.

La tomografía de cráneo (TAC) reveló una masa frontal izquierda heterogénea con reacción perióstica con involucro intracraneal y extracraneal, con una discreta desviación de la línea media (Figura 2).

La resonancia magnética (IRM) de cráneo simple y contrastada mostró una tumoración frontal izquierda extraaxial extradural con erosión de la tabla interna y externa, con aproximadamente 2/3 partes intracraneal y

¹Servicio de Neurocirugía Hospital Star Médica Chihuahua.

²Servicio de Anatomía Patológica Hospital Ángeles Chihuahua.

* **Autor de Correspondencia:** Star Médica Chihuahua. Periférico de la Juventud 6103. Fraccionamiento el Saucito, CP 31110, Chihuahua, Chih. Suite 806. Tel (614) 425-79-81
drcarlosarellanes.com | drcarlosarellanes@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-7379-3425>

una tercera parte extracraneal, con un reforzamiento heterogéneo tras la administración del medio de contraste, sobre todo mayor en los tejidos blandos del cuero cabelludo, con compresión importante del encéfalo, aunado a desviación de la línea media (Figura 3).

En el momento de la cirugía, luego de levantar el colgajo cutáneo, se apreció una gran masa sobresaliente del hueso frontal, de características blandas pero muy vascularizado (Figura 4a). Se procede a la craniectomía fronto parietal izquierda con extensión a la derecha y exéresis total de la lesión en bloque, dependiente del hueso, pero con invasión a la duramadre subyacente; el tejido cerebral se mostró respetado (Figura 4b). El cierre dural se efectuó con Duragen® y sellantes de fibrina. El defecto óseo resultante fue reparado con una malla de titanio.

La evolución fue satisfactoria, no presentando complicaciones desde el punto de vista neurológico, cursó

por unos días con una fístula de líquido cefalorraquídeo que no ameritó una reintervención.

El examen histopatológico (Figura 5) mostró una neoplasia mesenquimatosa maligna primaria del hueso, compuesta por abundante osteoide extensamente calcificado. En la vecindad del osteoide se identificaron osteoblastos ovales, poligonales, fusiformes o irregulares, con nucleomegalia, núcleo oval, reniforme o irregular, vesiculoso o hipercrómico, con uno o dos nucléolos prominentes, 9 mitosis en 10 campos a seco fuerte y escaso citoplasma tenuemente eosinófilo. El tumor invadía el tejido fibroso vecino a la calota. Con todos estos datos se emitió el diagnóstico de sarcoma osteogénico osteoblástico.

Fue enviado a oncología para protocolo de estudio y tratamiento complementario con quimioterapia. La IRM postoperatoria cuatro meses después mostró resección macroscópica total (Figura 6).



Figura 1. Gran aumento de volumen en la región fronto parietal izquierda en la vista lateral y la vista anteroposterior.

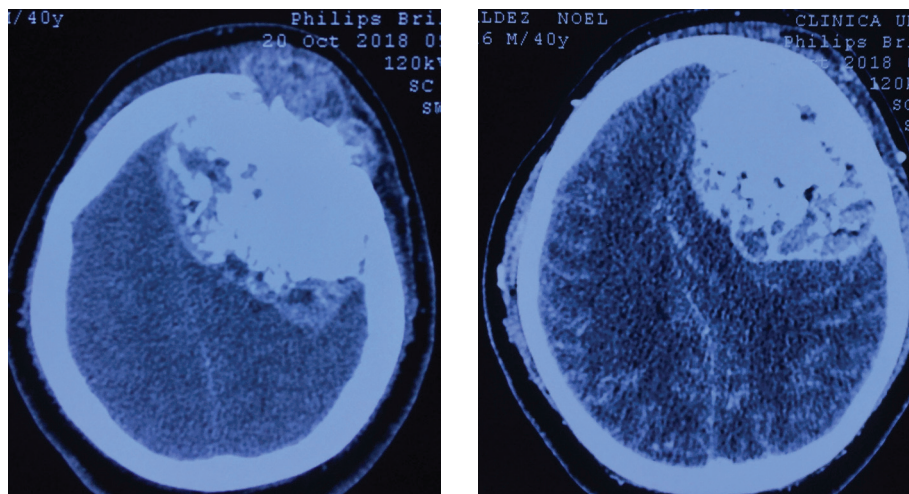


Figura 2. TAC simple (izquierda) y contrastada (derecha) que muestra una gran lesión destructiva del hueso frontal izquierdo con involucro intracraneal.

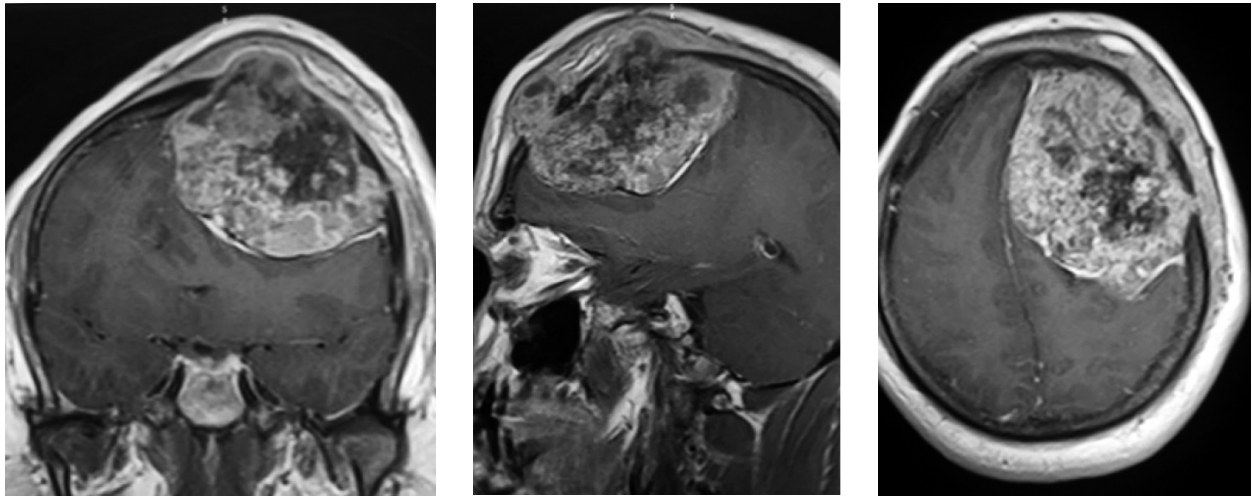


Figura 3. IRM de cráneo, de izquierda a derecha, cortes coronal, sagital y axial. Se aprecia una gran tumefacción intracraneal con compresión del lóbulo frontal izquierdo y desviación de la línea media.



Figura 4. (Izq) Exposición de la calota fronto parietal, con lesión exofítica. (Der) Craniectomía con resección de la duramadre, se aprecia el cerebro respetado.

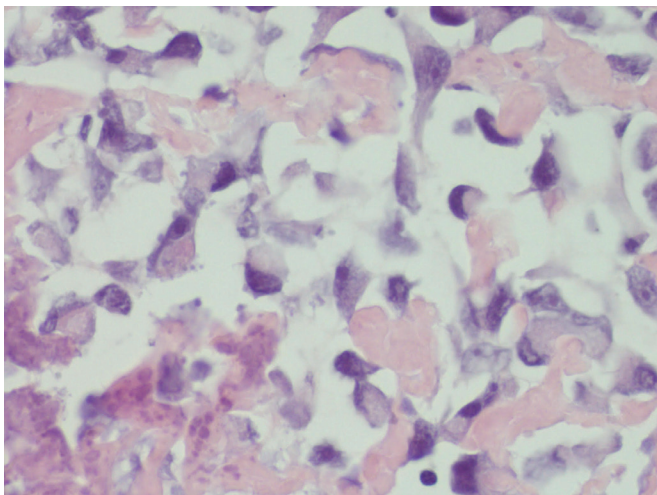


Figura 5. Osteoblastos ovales poligonales, con núcleomegalia y uno o más nucleolos prominentes, con abundante osteoide extensamente calcificado.

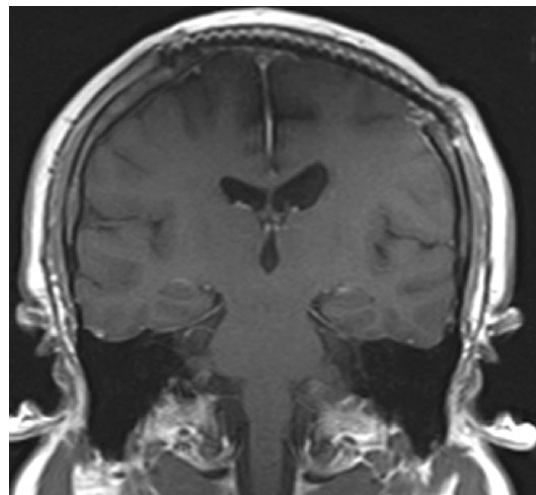


Figura 6. IRM postoperatoria vista coronal con medio de contraste que muestra resección tumoral completa.

Discusión

El 65% de los osteosarcomas están localizados en las extremidades⁽¹⁾, los osteosarcomas primarios del cráneo son extremadamente raros, 6% de estos nacen en el macizo cráneo facial, principalmente en los maxilares y huesos cigomáticos; menos del 2% se encuentran en la calota^(2,3). La mayoría de los osteosarcomas son de origen desconocido, de ahí su naturaleza idiopática o primaria, en tanto que aquellos relacionados con factores predisponentes como la enfermedad de Paget, la displasia fibrosa, la osteomielitis crónica y la radiación ionizante son denominados como osteosarcomas secundarios^(3,4,5). El tipo más común de osteosarcoma es el tipo convencional, y el subtipo es el condroblástico⁽⁶⁾. La presentación clínica habitual es el de una masa visible, palpable, blanda e indolora en la cabeza. Tanto la TAC como la IRM son útiles en la evaluación de la extensión intra como extracraneal^(5,7). La presencia de destrucción ósea y la mineralización del tumor son indicativos de un sarcoma osteogénico⁽⁷⁾.

El diagnóstico diferencial debe incluir todas aquellas lesiones malignas que se originen primariamente del hueso en la bóveda craneana, o secundariamente por invasión de aquellas que provengan de los tejidos blandos del cuero cabelludo, o aquellas que provengan de las estructuras intracraneales como el meningosarcoma⁽⁶⁾.

Las modalidades del tratamiento incluyen la cirugía radical para la escisión completa de la lesión con márgenes quirúrgicos amplios y tratamiento complementario con quimioterapia^(1,6). El pronóstico de la enfermedad se relaciona con el tipo histológico del tumor y con el involucro intracraneal⁽⁷⁾. La sobrevida reportada es de casi el 70% a 10 años en aquellos pacientes con resecciones completas.

Conclusión

A pesar que no existe un plan de tratamiento estandarizado para los sarcomas del cráneo, la resección amplia con márgenes negativos es lo más recomendado en estos casos, aunado al tratamiento complementario de quimioterapia.

Conflicto de Interés

Todos los autores declaran no tener conflicto de interés

Referencias

1. Saeter G. ESMO minimum clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up Ewing's sarcoma of bone. *Ann Oncol.* 2003;14(8):1167-8.
2. Sofiene B, Asma B, Adnene B, Imed BS, Jalel K, Lassaad A, et al. A Case Report of Osteosarcoma of the Skull. *Open J Mod Neurosurg.* 2014;4:105-9.
3. Fernandes GL, Natal MRC, Cruz CLP da, Nascif RL, Tsuno NSG, Tsuno MY. Primary osteosarcoma of the cranial vault. *Radiol Bras.* 2017;50(4):263-5.
4. Patel AJ, Rao VY, Fox BD, Suki D, Wildrick DM, Sawaya R, et al. Radiation-induced osteosarcomas of the calvarium and skull base. *Cancer* 2011;117:2120-6.
5. Anand B, Kedar A, Dilip LA Rare Case Report of Primary Osteosarcoma of the Left Parietal Bone Sch. *J. App. Med. Sci.*, 2013;1(6):981-984
6. Gomez CK, Schiffman SR, Bhatt AA. Radiological review of skull lesions. *Insights Imaging.* 2018;9(5):857-82.
7. Bose, B. (2002) Primary Osteogenic Sarcoma of the Skull. *Surgical Neurology.* 2002;58(3-4):234-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019\(02\)00864-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019(02)00864-9)