

Osteoblastoma agresivo de la mandíbula. Reporte de un caso

(Aggressive osteoblastoma of the mandible. A case report)

Frances Stock,* Pierina Petrosino,** Francisco Cammarata-Scalisi,*** Julio Gamboa,**** Asmiria Arenas de Sotolongo,** Melisse Milano**

RESUMEN

El osteoblastoma es un tumor raro, su frecuencia es de 1% entre los tumores primarios óseos. Su ocurrencia en la región maxilofacial es aún más inusual. Su diagnóstico precoz es deseable, dada su similitud clínica, radiológica e histológica con otras entidades que dan lugar a lesiones óseas semejantes.

Caso clínico. Aquí se presenta el caso de un escolar que presentó aumento de volumen progresivo del cuerpo del maxilar inferior izquierdo, de dos meses de evolución. El estudio histológico de la lesión tumoral mostró estar constituida por osteoblastos epitelioides. Por inmunohistoquímica mostró fuerte inmunorreactividad citoplasmática para osteocalcina. Se hizo la extirpación quirúrgica en bloque de la lesión. Su seguimiento por dos años muestra ausencia de actividad tumoral.

Discusión. Se discute la naturaleza histológica de este tumor y se hace énfasis en hacer su resección quirúrgica en bloque y se resalta la necesidad de hacer un diagnóstico temprano de esta enfermedad para hacer un tratamiento oportuno y adecuado.

Palabras clave: Tumores de mandíbula, osteoblastoma agresivo, osteocalcina, resección tumoral en bloque.

SUMMARY

Introduction. Osteoblastoma is an infrequent tumor, constituting 1% of primary bone tumors and its occurrence in the maxillofacial region constitutes is equally unusual. Correct diagnosis is difficult, since it bears clinical, radiologic and histological similarities with other bone lesions.

Clinical case. Eleven year old boy with two month of an inflammatory progressive increase tumor located on left inferior body maxillary bone. The histological study shown that it was a tumoral epithelioid osteoblastic lesion with positive osteocalcine immunoreactivity. It was extirpated and after two years of following in the outpatient clinic there is not signs evidence of disease.

Discussion. Aggressive osteoblastoma is an infrequent bone neoplasm, constituted mainly by epithelioid cells. Recommended treatment is surgical en-block resection.

Conclusion. Aggressive Osteoblastoma is a very infrequent bone tumor. Therefore, the clinician must be well trained in order to establish an early an accurate diagnosis and indicate an adequate and opportune treatment.

Key words: Tumors on mandible, aggressive osteoblastoma, osteocalcine, surgical block remotion.

* Especialista en Puericultura y Pediatría. Oncólogo Pediatra. Departamento de Puericultura y Pediatría. Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes.

** Anatomopatóloga. Profesora, Departamento de Anatomía Patológica, Universidad de Los Andes.

*** Profesor, Unidad de Genética Médica, Departamento de Puericultura y Pediatría. Universidad de Los Andes.

**** Especialista en Puericultura y Pediatría. Departamento de Puericultura y Pediatría. Instituto Autónomo, Hospital Universitario de Los Andes. Mérida. Universidad de Los Andes. Mérida. Venezuela.

El osteoblastoma constituye sólo el 1% de todos los tumores primarios óseos,^{1,2} a pesar de que se atribuye a Vichow haber descrito sus características histológicas en 1863 y de ser reportado por Jaffe y Mayer en 1932.³ Su ocurrencia en la región cráneo-maxilofacial es también infrecuente: representa el 15% de los osteoblastomas; este tumor se ve con mayor frecuencia en el sexo masculino, sobre todo en menores de treinta años, y conforma menos de 1% de los tumores de la región maxilofacial.¹ Su diagnóstico es difícil, por su similitud

clínica, radiológica e histológica con otras lesiones óseas, incluyendo los tumores malignos.⁴ El problema que representa para su diagnóstico se debe a que los osteblastomas cursan con frecuencia con crecimiento local agresivo y pueden presentar signos radiológicos de malignidad.^{3,5}

El estudio histológico puede mostrar signos de malignidad, como osteoblastos epitelioides grandes y células con marcada degeneración, con un patrón de crecimiento multifocal atípico óseo y osteoide.³ Es por esta razón que algunos investigadores proponen sea clasificado como tumor osteoblástico "borderline", con datos histológicos y radiológicos intermedios entre el osteoblastoma y el osteosarcoma.⁶ El término "osteblastoma agresivo" ha sido la designación preferida en este tumor, por ser éste bien definido, con destrucción local y sin evidencia de metástasis. En este reporte se informa un caso de *osteblastoma agresivo* localizado a nivel de cuerpo anterolateral izquierdo de maxilar inferior, en un escolar masculino.

CASO CLÍNICO

Escolar masculino de 11 años de edad, quien presentó aumento de volumen progresivo a nivel de cuerpo de maxilar inferior lateral izquierdo de dos meses de evolución, con dolor de moderada intensidad, rubor y calor, acompañándose de fiebre que no cedió con tratamiento. Como antecedentes de importancia fue producto de la tercera gesta, de madre de 26 años de edad, con embarazo controlado, complicado con hipertensión arterial crónica; parto domiciliario atendido por comadrona. El niño tiene epilepsia parcial compleja, manifestada desde los dos años de edad con tratamiento irregular, la última crisis fue 18 meses antes de su ingreso al hospital.

Al examen físico se apreció lesión tumoral con deformación en la región lateral izquierda del maxilar inferior, de forma ovalada y de 5 por 8 centímetros, eritematosa, caliente, de consistencia dura y dolorosa a la palpación. En la exploración regional interna se aprecia tumoración en encía que se extiende al piso de la boca, deformando la arcada dentaria inferior, mostrándose multilobulada, con áreas alternas blanquecinas y rojo-azuladas en su superficie (Figura 1). El resto del examen físico fue normal.

Las pruebas de laboratorio mostraron los siguientes resultados: leucocitosis de $21.0 \times 10^3/\text{mm}^3$ con eosinofilia de 28.2%. Anemia microcítica e hipocrómica con hemoglobina de 9.0 g/dL. Elevación de la fosfatasa alcalina a 334 UI/L (31-115 UI/L) y de la deshidrogenasa láctica a 1253 UI/L (100-190 UI/L). Los valores de los marca-

dores tumorales fueron: antígeno carcinoembrionario 0.5 ng/mL (0-4 ng/mL) y alfafetoproteínas 0.4 UI/mL (0-10 UI/mL), ambos realizados por método de ELISA.

La radiografía simple panorámica del maxilar mostró una lesión osteolítica, expansiva, irregular sin esclerosis a nivel de maxilar inferior que separa dientes del alvéolo y los une en el ápice. La ecosonografía reveló una tumoración sólida con áreas hipoeoicas que se alternan con áreas refringentes, de superficie bien definida. La tomografía axial computarizada evidenció una lesión tumoral expansiva y destructiva que involucra el cuerpo mandibular izquierdo, con área de osteólisis central con extensión hacia partes blandas (Figura 2a). La resonancia magnética nuclear mostró una imagen de lesión tumoral heterogénea a nivel de maxilar inferior hacia el



Figura 1. Lesión tumoral en mandíbula que se extiende y deforma la arcada dentaria inferior.

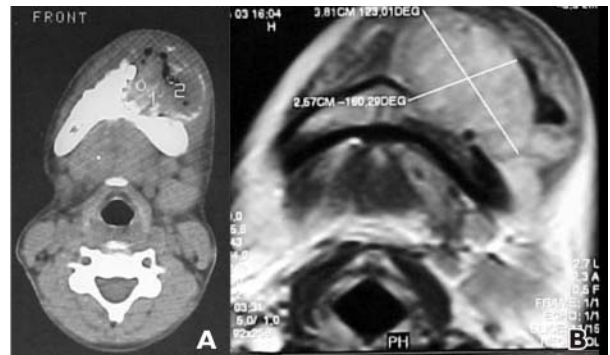


Figura 2A. Tomografía axial computarizada, masa tumoral expansiva, con destrucción ósea en maxilar inferior izquierdo y osteólisis central. **Figura 2B.** Resonancia magnética nuclear, lesión tumoral en mandíbula hacia el hemicuerpo izquierdo, que se extiende a partes blandas.

hemicuerpo izquierdo, con destrucción de estructuras óseas que se extiende hacia partes blandas, que post-contraste paramagnético se realiza fase heterogénea de un tamaño aproximado de 3.81 x 2.67 centímetros en situación anterolateral izquierda (Figura 2b).

En el estudio histológico evidenció lesión tumoral relativamente bien circunscrita, constituida por osteoblastos epitelioides y osteoclastos ocasionales multinucleados, el tejido conjuntivo laxo muy vascularizado (Figura 3). Por técnica de inmunohistoquímica se observó fuerte inmunorreactividad citoplasmática para osteocalcina que confirmó el diagnóstico de «osteblastoma agresivo» (OA). Se realizó extirpación quirúrgica en bloque de la lesión y al cabo de dos años ha habido ausencia de enfermedad, tanto clínica como radiológica.

DISCUSIÓN

Las neoplasias de la mandíbula, son un desafío tanto para los clínicos como para los radiólogos, pues es necesario formular un diagnóstico preciso, para lo cual deben estar familiarizados con los datos imagenológicos de las posibles lesiones tumorales.^{3,4} El osteblastoma de la mandíbula, entre los diversos tumores de la región maxilofacial, parece tener cierta predilección.⁷ La edad en que este tumor ocurre con mayor frecuencia es entre 5 a 37 años, con un promedio de edad de 16.5 años y preferentemente en el sexo masculino.⁸

Los osteoblastomas se distinguen histológicamente por una matriz ricamente vascularizada que contiene láminas irregulares de osteoide y hueso lineado por osteoblastos prominentes. Este tumor presenta un amplio espectro tanto clínico como radiológico, que puede

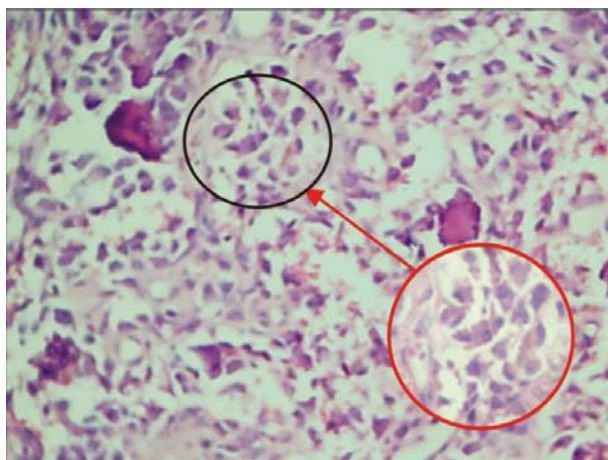


Figura 3. Estudio histológico constituido por osteoblastos epitelioides y osteoclastos multinucleados en tejido conjuntivo laxo.

causar considerables problemas en el diagnóstico diferencial con otras patologías, incluyendo al osteosarcoma. El curso clínico puede ocasionalmente ser agresivo, como en el osteblastoma metastásico, el cual ha sido reportado como osteblastoma maligno. Por su parte, se ha sugerido que el OA representa una forma de osteosarcoma *in situ*.⁹

Si bien OA es una neoplasia de formación ósea infrecuente compuesta de células epitelioides prominentes; se informa que se manifiesta por un crecimiento invasivo local, con un alto porcentaje de recurrencia pero sin potencial metastásico.⁷ Por otra parte, se han reportado dos casos de OA en una niña de 12 años y un joven afro-americano de 21 años,¹⁰ en ambos los tumores fueron resecados con amplio margen quirúrgico y ninguno de ellos requirió de quimioterapia o radiación adyuvante y no mostraron evidencia de recurrencia clínica ni radiológica, luego de dos años de seguimiento. Estos tumores estaban compuestos de láminas sólidas de células epitelioides pleomórficas, osteoide amorfo eosinofílico con focos de calcificación, los cuales simulaban sustancia amiloidea. La diferenciación de este tumor histológicamente similar al tumor odontogénico epitelial calcificante y el osteosarcoma de bajo grado puede ser difícil. El estudio inmunohistoquímico con osteocalcina confirma la naturaleza osteoblástica de estas células epitelioides, similar al caso presentado.

Otros autores³ informan de un estudio clinicopatológico de 306 casos de osteoblastomas; 200 de ellos eran hombres y 101 mujeres (en cinco no se informa su sexo); según su localización, en 25 de los casos fue en mandíbula. En una sección de este artículo se ocupa del «problema del osteblastoma agresivo», dando cuenta de 30 casos, de los cuales sólo dos se localizaron en la mandíbula. En las muestras histológicas predominó presencia de osteoblastos epitelioides. La actividad mitótica tiende a ser mayor en este tipo de tumor que en los osteoblastomas convencionales y dos terceras partes presentan un patrón de crecimiento multifocal. Este autor refiere que el OA debe ser considerado una entidad clinicopatológica distinta que no ha sido completamente resuelta.

El tratamiento del osteblastoma debe ser realizado con el conocimiento de una posible recurrencia, por ello la resección en bloque ha sido recomendada.^{7,8,11-13} Se han reportado cinco casos de recurrencias de osteoblastomas de la mandíbula: en estos casos el tratamiento fue curetaje y resección parcial con un tiempo menor de un año. No existió diferencia histológica sustancial entre el tumor original y la lesión recurrente.^{6,7}

También en la experiencia de algunos⁸ hay diversas entidades clínicas que deben ser consideradas en el

diagnóstico diferencial del osteoblastoma, tanto en su perspectiva clínica como radiológica y patológica.^{7,14} Entre estas entidades podemos mencionar: el osteoma osteoide^{8,15,16} y tumores como el sarcoma fibroma osificante, la osteítis condensante, la enfermedad de Paget, la displasia fibrosa, el condroblastoma,⁸ cemento-blastoma,^{8,17,18} el fibroma cemento-osificante,^{8,19} el quiste óseo aneurismático, el granuloma de células gigantes, el fibroma odontogénico y el mixoma odontogénico.⁸ Así pues, el osteoblastoma es un tumor óseo infrecuente que puede presentar variada localización, incluso en el maxilar inferior. La variante agresiva es aún más inusual, por ello el clínico debe estar entrenado en el diagnóstico precoz y diferencial de esta entidad, para establecer un tratamiento adecuado y oportuno.

Referencias

1. Bilkay U, Erdem O, Ozek C, Helvacı E, Kilic K, Ertan Y, Gurler T. A rare location of benign osteoblastoma: review of the literature and report of a case. *J Craniofac Surg* 2004; 15: 222-5.
2. Ozturk M, Ozek I, Aker H, Muslehiddinoglu A. Osteoblastoma of the mandible with root resorption: a case report. *Quintessence Int* 2003; 34: 135-8.
3. Lucas DR, Unni KK, McLeod RA, O'Connor MI, Sim FH. Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases. *Hum Pathol* 1994; 25: 117-34.
4. Alvares CAL, Gao DMS, Casati AL, Negrao FR, Sant'Ana E. Osteoblastoma of the mandible: systematic review of the literature and report of a case. *Dentomaxillofac Radiol* 2005; 34: 1-8.
5. McLeod RA, Dahlin DC, Beabout JW. The spectrum of osteoblastoma. *Am J Roentgenol* 1976; 126: 321-5.
6. Dorfman HD, Weiss SW. Borderline osteoblastic tumors: problems in the differential diagnosis of aggressive osteoblastoma and low-grade osteosarcoma. *Semin Diagn Pathol* 1984; 1: 215-34.
7. Peters TE, Oliver DR, McDonald JS. Benign osteoblastoma of the mandible: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1995; 53: 1347-9.
8. Haug RH, Hauer C, De Camillo AJ, Araneta M. Benign osteoblastoma of the mandible: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1990; 48: 743-8.
9. Angervall L, Persson S, Stenman G et al. Large cell, epithelioid, telangiectatic osteoblastoma: a unique pseudosarcomatous variant of osteoblastoma. *Hum Pathol* 1999; 30: 1254-9.
10. Vigneswaran N, Fernandes R, Rodu B, Baughman RA, Siegal GP. Aggressive osteoblastoma of the mandible closely simulating calcifying epithelial odontogenic tumor. Report of two cases with unusual histopathologic findings. *Pathol Res Pract* 2001; 197: 569-76.
11. Vergara A, Carelli F. Tumores óseos. *Rev Soc Venezolana Cirug Ortop Trauma* 1982; 1: 16.
12. Ohkubo T, Hernandez JC, Ooya K. «Aggressive» osteoblastoma of the maxilla. *Oral Surg, Oral, Med Oral Pathol* 1989; 68: 69-73.
13. Colm SJ, Abrams MB, Waldron CA. Recurrent osteoblastoma of the mandible: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1988; 46: 881-5.
14. De Vicente JC, Gonzáles S, Santamaría J, Madrigal B. Tumores no odontogénicos de los maxilares: clasificación, clínica y diagnóstico. *Med Oral* 1997; 2: 83-93.
15. Samson J, Kuffer R, Bernard JP, Fiore-Donno G. Osteoblastoma of the jaws. 2 cases and a review of the literature. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1985; 86: 285-93.
16. Cerase A, Priolo F. Skeletal benign bone-forming lesions. *Eur J Radiol* 1998; 27 Suppl 1: S91-7.
17. Slootweg PJ. Cementoblastoma and osteoblastoma: a comparison of histologic features. *J Oral Pathol Med* 1992; 21: 385-9.
18. El-Mofty SK. Cemento-ossifying fibroma and benign cemento-blastoma. *Semin Diagn Pathol* 1999; 16: 302-7.
19. Galdeano AM, Crespo PJI, Álvarez OR, Espeso FA, Verrier HA. Fibroma cemento-osificante gingival mandibular: presentación de un caso. *Med Oral* 2004; 9: 176-9.

Correspondencia:

Francisco Cammarata-Scalisi
Avenida Los Próceres
Residencia Rosa E. Edificio 2,
Apartamento 4-13, 5101 Mérida, Venezuela
Teléfonos: 0058 0274 2440940
E-mail: francocammarata@yahoo.it

