

Osteoblastoma-*like* multicêntrico: relato de um caso raro na região craniofacial

Multicentric osteoblastoma-like: report of a rare case in the craniofacial region

Hugo Guilherme M. Jurema¹; Eduardo B. C. Bicca¹; Raul Jablonski Júnior²

1. Universidade Católica de Pelotas, Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil; 2. Santa Casa da Misericórdia de Pelotas, Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil.

RESUMO

O osteoblastoma-*like* é uma condição rara, e a literatura médica atual tem informações limitadas sobre seu tratamento. Ele se assemelha histologicamente ao osteoblastoma, embora as características imaginológicas sejam semelhantes às observadas nas lesões vasculares primárias. Devido à incerteza do seu comportamento biológico e por se tratar de um diagnóstico incomum, o tratamento pode ser agressivo, com amputação, ressecção em bloco e/ou quimioterapia. Este trabalho relata um caso raro de osteoblastoma-*like* multicêntrico em região craniofacial, tratado de forma agressiva com ressecção total das lesões.

Unitermos: osteoblastoma; hemangioendotelioma; angiomatose; osteoma osteoide; patologia clínica.

ABSTRACT

The osteoblastoma-like tumor is a rare condition with limited information about its treatment in the current medical literature. The tumor histologically resembles osteoblastoma, although the imaging features are similar to those seen in primary vascular lesions. Due to the uncertainty in the biological behavior of this tumor and because it is an unusual diagnosis, treatment can be aggressive, such as amputation, en bloc resection, and/or chemotherapy. This work reports a rare case of a patient with multicentric osteoblastoma-like in the craniofacial region, treated aggressively with total resection of the lesions.

Key words: osteoblastoma; hemangioendothelioma; angiomatosis; osteoma osteoid; pathology clinical.

RESUMEN

El tipo osteoblastoma es una afección poco común y la literatura médica actual tiene información limitada sobre su tratamiento. Es histológicamente similar al osteoblastoma, aunque las características de las imágenes son similares a las que se observan en las lesiones vasculares primarias. Por la incertidumbre de su comportamiento biológico y por tratarse de un diagnóstico poco habitual, el tratamiento puede ser agresivo, con amputación, resección en bloque y/o quimioterapia. Este trabajo reporta un caso raro de osteoblastoma multicéntrico en la región craneofacial, tratado de manera agresiva con resección total de las lesiones.

Palabras clave: osteoblastoma; hemangioendotelioma; angiomatosis; osteoma osteoide; patología clínica.

INTRODUÇÃO

O osteoblastoma é uma neoplasia benigna de formação óssea rara. Foi descrito pela primeira vez por Jaffe e Mayer, em 1932, como um tumor osteoblástico formador de tecido osteoide. Em 1956, Jaffe e Lichtenstein determinaram a terminologia final: osteoblastoma benigno⁽¹⁾. Essa neoplasia compreende aproximadamente 3,5% de todos os tumores ósseos primários benignos, e apenas 1% das neoplasias ósseas são osteoblastomas⁽²⁾.

O tumor osteoblastoma-like é uma condição incomum, com poucos relatos na literatura médica atual. O tumor assemelha-se histologicamente ao osteoblastoma, mas, devido às características radiográficas de uma lesão osteolítica multifocal, predominantemente intracortical, pode simular uma lesão vascular primária, como hemangiomatose ou hemangioendotelioma epiteloide de osso⁽³⁾. Por conta da incerteza no diagnóstico patológico e do comportamento biológico da lesão, o tratamento típico consiste em procedimentos agressivos⁽⁴⁾.

O objetivo deste trabalho é relatar um raro caso de osteoblastoma-like na região craniofacial e correlacioná-lo com a literatura mundial. O diagnóstico dessa neoplasia é um desafio; portanto, é fundamental conciliar as evidências clínicas, imaginológicas e patológicas para determiná-lo.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero feminino, 30 anos, leucoderma, procurou o serviço de cirurgia oncológica para avaliação de assimetria facial decorrente de um aumento volumétrico assintomático e firme à palpação na região maxilar direita, associado à obstrução parcial da fossa nasal ipsilateral, com tempo de evolução de aproximadamente um ano e com tecido cutâneo sobrejacente sem alterações e de limites bem definidos, visível ao exame extraoral.

No exame intraoral, observamos uma massa exuberante no vestíbulo direito superior associada aos dentes 13, 14, 15 e 17, com expansão da cortical óssea. À palpação, a lesão apresentou consistência dura com crescimento intraósseo.

O exame de tomografia computadorizada (**Figura 1**) revelou lesão expansiva com coeficiente de atenuação heterogêneo, determinando osteólise na margem anterior da maxila e no antromaxilar direito. Além disso, percebemos outra lesão tumefaciente com as mesmas características descritas no seio maxilar esquerdo. Notamos, também, lesão expansiva de componente misto (lítico e blástico) no seio frontal esquerdo.

À ressonância magnética (**Figura 2**), quatro lesões expansivas foram observadas: duas na maxila, uma na mandíbula e uma no

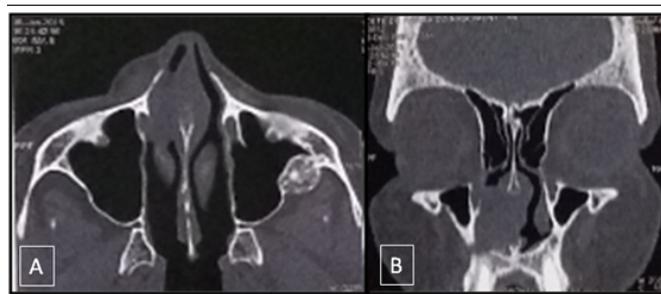


FIGURA 1 – *Imagens de tomografia computadorizada*

Imagens em corte axial (A) e coronal (B) evidenciando a lesão maxilar.

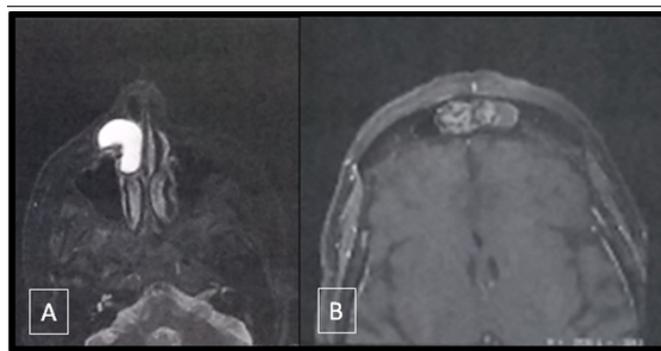


FIGURA 2 – *Imagens de ressonância magnética*

Imagem em corte axial evidenciando a lesão maxilar (A) e do seio frontal (B).

seio frontal; a maior delas em osso maxilar direito, determinando obstrução anteroinferior da cavidade nasal ipsilateral, medindo cerca de $3 \times 3 \times 3,1$ cm, de aspecto sólido-cístico, com realce do componente sólido, comprometendo o processo palatino e alveolar da maxila. Observamos outra lesão expansiva sólida de 1,7 cm, com realce pelo gadolínio, comprometendo medialmente o seio maxilar esquerdo, assim como o palato duro e o processo alveolar da maxila esquerda. Na cabeça da mandíbula direita, verificamos pequena lesão sólido-cística de 1,3 cm, com discreto realce pelo gadolínio; no seio frontal, lesão expansiva medindo $3,2 \times 3 \times 1,4$ cm, com áreas hipointensas em T2, podendo corresponder a componente esclerótico. Havia discreto acúmulo de secreções no seio frontal esquerdo, adjacente à lesão acima descrita. Não observamos alteração no parênquima cerebral.

Diante dos achados clínicos e imaginológicos, a hipótese diagnóstica foi de implante metastático. A paciente foi submetida à biópsia incisional da lesão em seio maxilar direito, e o fragmento cirúrgico foi enviado para exame histopatológico. Além disso, foi realizado o rastreamento de neoplasias primárias em outros focos, o qual descartou a hipótese de implante metastático.

Os cortes histológicos (**Figura 3**) revelaram lâmina óssea recoberta por tecido conjuntivo fibroso colagenizado com

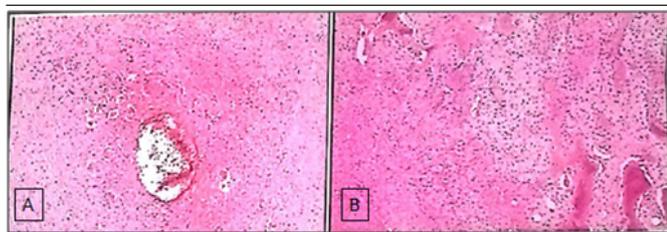


FIGURA 3 – Exame microscópico da parede anterior do seio maxilar direito
A) focos de hemorragia com células gigantes; B) células mononucleares com osso reativo.

inflamação crônica leve e hemorragia, sem revestimento epitelial. Também observamos células gigantes com estroma fibroso, contendo células mononucleares, áreas de hemorragia e osso reativo, com hipótese diagnóstica de granuloma central de células gigantes (GCCG).

Tendo em vista o aspecto histopatológico associado aos achados clínicos e de imagem de agressividade da lesão, optamos por realizar ressecção total da lesão em maxila direita para posterior análise anatomopatológica. Como o GCCG apresentou-se microscopicamente com aspecto semelhante a um tumor de células gigantes do hiperparatireoidismo, dosagem sérica de paratormônio, cálcio e fosfatase alcalina foi realizada. Todos os valores foram normais. Assim, eliminamos a hipótese de GCCG.

Fizemos a abordagem de ressecção da lesão em maxila direita por meio do acesso de Weber-Ferguson-Diefenbach, que possibilitou a exérese da maxila direita. Essa região envolvia quase a totalidade da lesão, portanto, tomamos o cuidado de manter o periósteo e uma pequena quantidade de tegumento na área a ser ressecada. As osteotomias foram realizadas com broca, serras recíprocantes e cinzéis (**Figura 4**). Em seguida, o fragmento cirúrgico foi encaminhado a um laboratório de patologia especializado em sistema musculoesquelético. Os cortes histológicos (**Figura 5**) revelaram lesão constituída por células fusiformes mononucleadas, com células gigantes multinucleadas, zonas cavidadas e áreas hemorrágicas infiltrando tecido ósseo, com limites cirúrgicos livres nos cortes examinados. Diante disso,



FIGURA 4 – Intraoperatório
Incidência intraoperatória da lesão e dissecação cirúrgica ao seu redor por meio do acesso de Weber-Ferguson-Diefenbach (A) e lesão íntegra após excisão cirúrgica (B).

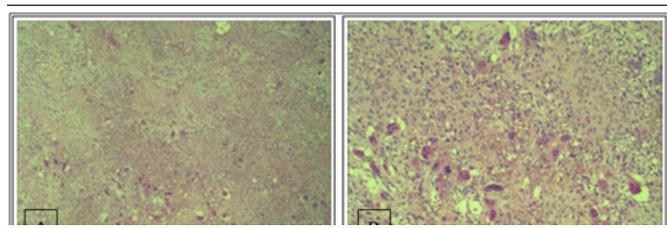


FIGURA 5 – Exame microscópico do tumor de antro maxilar direito
A) visão panorâmica; B) visão em maior aumento.

tais achados foram compatíveis com neoplasia osteoblástica de baixa agressividade, do tipo osteblastoma-like, com alterações reacionais e císticas secundárias.

Por se tratar de um evento incomum, cujas imagens radiológicas exibem lesões também em outros ossos da face, com sinais de agressividade e multicentricidade do processo patológico e achados histológicos de eventuais atipias celulares, a obtenção de amostras de outras lesões craniofaciais foi necessária para melhor esclarecimento da natureza e da real agressividade da doença.

Dessa forma, foi realizada a biópsia excisional das lesões do seio frontal, maxilar esquerdo e mandíbula direita, cuja análise anatomopatológica concluiu tratar-se de lesão com padrão osteoblástico, com ocasionais cavidades císticas, confirmando o diagnóstico de osteblastoma-like proposto anteriormente.

Nas cirurgias não houve intercorrências; a paciente apresentou boa evolução clínica. Atualmente, ela se encontra em acompanhamento regular há um ano desde a abordagem cirúrgica craniofacial e não apresenta sinais de recorrência na área operada.

DISCUSSÃO

O osteblastoma é um tumor osteogênico de grau intermediário e de agressividade local. Geralmente se manifesta como lesões isoladas que medem mais de 2 cm⁽⁵⁾. No entanto, Fletcher *et al.* (2002)⁽³⁾ relatam tumores multifocais, os quais foram referidos como lesões multifocais do tipo osteblastoma (osteblastoma-like). Conforme os autores, apenas cinco casos foram descritos na literatura médica.

A apresentação clínica de um osteblastoma varia de acordo com o tamanho e a localização da lesão⁽²⁾. Esse tumor afeta principalmente a coluna vertebral e os ossos longos. A região craniomaxilofacial acomete apenas 11% dos pacientes, sendo a mandíbula o local mais comum; o envolvimento dos seios

paranasais e da maxila é considerado raro⁽⁶⁾. Tem como predileção adolescentes do sexo masculino e adultos jovens⁽⁷⁾.

A lesão multifocal do tipo osteoblastoma (*osteoblastoma-like*) é um diagnóstico incomum descrito recentemente, que deve ser considerado quando múltiplas lesões osteoblásticas líticas bem definidas são encontradas em exames de imagem, principalmente se as lesões exibirem padrão intracortical e multifocal⁽⁵⁾.

Entre os diagnósticos diferenciais das lesões ósseas líticas multifocais, patologias metastáticas, mieloma múltiplo e neoplasias vasculares devem ser considerados. Embora o principal desafio no diagnóstico diferencial sejam as neoplasias ósseas, as neoplasias vasculares são comuns e podem envolver ossos ou tecidos moles. Dessa forma, neoplasias vasculares, como hemangioendotelioma epitelióide (HEE) ou hemangioma epitelióide (HE), são frequentemente confundidas com outros processos neoplásicos por serem radiologicamente indistinguíveis do osteoblastoma-like⁽³⁾. Por esse motivo, alguns autores classificaram a lesão como "osteoblastomatose" que, apesar de ainda não estar incluída na classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS), é utilizada na literatura desde 2007⁽⁵⁾.

Histologicamente, embora as células endoteliais vasculares no HEE e no HE sejam semelhantes quanto à aparência, o HEE difere-se do HE pela presença de seus vasos, uma vez que a diferenciação vascular no HEE é mais primitiva do que no HE. O osteoblastoma-like, por sua vez, exibe um padrão que consiste em um estroma com células fusiformes tecidas por trabéculas ósseas, revestidas por osteoblastos proeminentes e osteoclastos ocasionais. Ademais, estruturas vasculares bem diferenciadas podem ser observadas no estroma, mas estas são menos visíveis do que as observadas em tumores ósseos vasculares⁽⁵⁾.

As demais patologias incluídas no diagnóstico diferencial do osteoblastoma-like são semelhantes às do osteoblastoma

convencional: lesão central de células gigantes do hiperparatireoidismo, histiocitose das células de Langerhans, mieloma múltiplo, displasia fibrosa, linfoma e tumores metastáticos, que podem ser facilmente excluídas histologicamente⁽⁵⁾.

Alguns autores preconizam que, devido à incerteza no diagnóstico desse tipo de lesão, o tratamento pode ser agressivo, como amputação, ressecção em bloco e/ou quimioterapia⁽⁵⁾. Entretanto, outros tratamentos são citados na literatura médica. Dois casos relatados por Kyriakos *et al.* (2007)⁽⁵⁾ foram bem-sucedidos com terapêutica combinada com cirurgia e quimioterapia, enquanto outro caso foi tratado com bifosfonatos. Porém, neste último, não houve acompanhamento⁽⁵⁾. Mait *et al.* (2012)⁽⁸⁾ relataram sucesso no tratamento multimodal, o qual envolveu curetagem combinada e crioterapia adjuvante das lesões ósseas. Além disso, os autores prescreveram bifosfonatos por via intravenosa por cinco anos e ablação por radiofrequência. Após sete anos de acompanhamento, não houve evidência de atividade da doença.

A recorrência após ressecção incompleta não é incomum; apresenta uma taxa que varia entre 14% e 23%, dependendo do estudo, o que reafirma a importância da ressecção completa da lesão^(1,9).

CONCLUSÃO

O osteoblastoma-like é uma patologia rara de diagnóstico incomum que pode ter evolução silenciosa e apresentação variável. Devido à sua rara apresentação, com poucos casos descritos na literatura, pode comumente ser confundido com outras condições neoplásicas. Nesse sentido, o estudo pormenorizado do perfil imagiológico, histopatológico e dos dados clínicos disponíveis são elementos essenciais para a confirmação diagnóstica.

REFERÊNCIAS

- Berry M, Mankin H, Gebhardt M, Rosenberg A, Hornicek F. Osteoblastoma: a 30-year study of 99 cases. *J Surg Oncol* 2008; 98(3): 179-83.
- Pelargos PE, Nagasawa DT, Ung N, et al. Clinical characteristics and diagnostic imaging of cranial osteoblastoma. *J Clin Neurosci*. 2015; 22(3): 445-9.
- O'Connell JX, Rosenthal DI, Mankin HJ, et al. A unique multifocal osteoblastoma-like tumor of the bones of a single lower extremity. Report of a case. *J Bone Joint Surg Am*. 1993; 75: 597-602.
- O'Connell JX, Rosenthal DI, Mankin HJ, et al. A unique multifocal osteoblastoma-like tumor of the bones of a single lower extremity. Report of a case. *J Bone Joint Surg Am*. 1993; 75(4): 597-602.
- Kyriakos M, El-Khoury GY, McDonald DJ, et al. Osteoblastomatosis of bone. A benign, multifocal osteoblastic lesion, distinct from osteoid osteoma and osteoblastoma, radiologically simulating a vascular tumor. *Skeletal Radiol*. 2007; 36: 237-47.
- Lucas DR, Unni KK, McLeod RA, et al. Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases. *Hum Pathol*. 1994; 25: 117-134.

7. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC Press Lyon. 2002. p. 259.
8. Mait JE, Perino G, Unnanuntana A, et al. Multimodality treatment of a multifocal osteblastoma-like tumor of the lower extremity. *Skelet Radiol.* 2012; 41(9): 1153-61.
9. Ruggieri P, Huch K, Mavrogenis AF, Merlino B, Angelini A. Osteblastoma of the sacrum: report of 18 cases and analysis of the literature. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2014; 39(2): E97-103.

AUTOR CORRESPONDENTE

Hugo Guilherme de Moraes Jurema  0000-0003-4692-0470
e-mail: hugognj@gmail.com



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.