Osteossarcoma primário da calota craniana

Primary osteosarcoma of the cranial vault

Gabriel Lacerda Fernandes¹, Marcelo Ricardo Canuto Natal², Célio Lúcio Palha da Cruz³, Rafael Lemos Nascif⁴, Niedja Santos Gonçalves Tsuno⁵, Marco Yukio Tsuno⁶

Fernandes GL, Natal MRC, Cruz CLP, Nascif RL, Tsuno NSG, Tsuno MY. Osteossarcoma primário da calota craniana. Radiol Bras. 2017 Jul/Ago;50(4):263–265.

Resumo Osteossarcomas que se originam dos ossos craniofaciais correspondem a apenas 5–10% dos casos. Neste artigo relatamos caso de uma paciente de 14 anos de idade com quadro de cefaleia e crescimento de massa tumoral na região frontoparietal esquerda com evolução de seis meses. São descritos os achados na radiografia simples, tomografia computadorizada e ressonância magnética.

Unitermos: Osteossarcoma; Neoplasia; Calota craniana.

Abstract Only 5–10% of osteosarcomas arise from the craniofacial bones. We report the case of a 14-year-old female patient who presented with headache and a mass that had been growing in the left frontoparietal region for six months. We describe the findings on conventional radiography, computed tomography, and magnetic resonance imaging.

Keywords: Osteosarcoma; Neoplasms; Skull.

INTRODUÇÃO

O osteossarcoma representa cerca de 20% de todas as malignidades ósseas primárias. Destas, a localização nos ossos craniofaciais responde por apenas 5–10% e a maioria se encontra na maxila e mandíbula. Menos de 1% é encontrado na calvíria e alguns poucos casos foram relatados na base do crânio, refletindo a baixa frequência nesta localização (1–6). O osteoide e a matriz óssea são formados por células malignas de tecido conjuntivo. A maioria dos osteossarcomas tem causa desconhecida e, por isso, podem ser denominados idiopáticos ou primários (1,2,4,6). Quando relacionados com fatores predisponentes de malignidade conhecidos, como doença de Paget, displasia fibrosa ou irradiação ionizante externa, são denominados osteossarcomas secundários (1–7). O osteossarcoma convencional é o tipo mais frequente, tem sua maior incidência em pacientes na segunda década de vida e afeta homens com frequência ligeiramente maior que mulheres (1,2). Em geral, os pacientes apresentam dor óssea, ocasionalmente acompanhada por massa ou edema.

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 14 anos de idade, com quadro de cefaleia e crescimento de massa tumoral na calota craniana com evolução de seis meses. A massa se apresentava endurecida e media cerca de 10 cm. Foi realizada radiografia de crânio, que mostrou lesão discreta de tecidos moles (1,6). Os aspectos radiológicos distintos do osteossarcoma convencional demonstrados pela radiografia são destruição óssea medular e cortical, reação periosteal agressiva, massa de tecidos moles e matriz tumoral na lesão destrutiva, bem como dentro da massa de tecidos moles. Os tumores podem se apresentar como lesões puramente escleróticas ou osteolíticas, porém, na maioria das vezes, são uma combinação de ambos os padrões. As bordas são geralmente indistintas, com uma zona de transição larga. A destruição óssea é do tipo “roido de traça” ou permeativo, e raramente geográfico. As formas mais comuns de resposta periosteal encontradas neste tumor são do tipo “raios de sol” e triângulo de Codman; o tipo lamelado (“casca de cebola”) é menos frequente (1,2,5–7).

Radiol Bras. 2017 Jul/Ago;50(4):263–265
0100-3984 © Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.1914-2014
a paciente foi submetida a exérese da lesão, com margens oncológicas, e ressecção de parte da dura-máter adjacente por suspeita de acometimento neoplásmico. A paciente apresentou melhora clínica após o procedimento de ressecção tumoral e recebeu alta para acompanhamento ambulatorial.

DISCUSSÃO

Neste artigo relatamos um caso de osteossarcoma primário do crânio, neoplasia extremamente rara nesta localização. Na literatura, foram descritos aproximadamente 100 casos (2,4,5). O prognóstico é pior do que o do osteossarcoma que envolve os ossos do esqueleto apendicular, apresentando inclusive menor resposta à terapia multimodal agressiva, sendo a taxa de sobrevida em cinco anos abaixo de 10% (1–6).

Em um contexto clínico no qual o paciente apresenta dor óssea associada a uma massa de tecidos moles, com suspeita de lesão agressiva, deve-se iniciar a investigação com radiografia simples, pois pode demonstrar aspectos importantes do osteossarcoma, como reação periosteal e destruição cortical óssea. A tomografia computadorizada apresentada na Figura 1 e na Figura 2 ajuda a caracterizar a lesão e orientar o tratamento.

**Figura 1.** Radiografia anteroposterior de crânio mostrando lesão de alta densidade heterogênea na região parietal esquerda associada a reação periosteal agressiva do tipo “raios de sol”.

**Figura 2.** Tomografia computadorizada de crânio mostrando massa hiperdensa com epicentro na calota craniana e componentes intra e extracraniano.

**Figura 3.** Ressonância magnética do crânio axial ponderada em T1 (A) e coronal T1 com saturação de gordura pós-contraste (B) identificando a lesão com epicentro na calota craniana, que apresenta componentes intra e extracraniano e impregnação heterogênea de predominio periférico pelo meio de contraste.
deve ser realizada em seguida, para melhor caracterizar a disseminação do tumor para o interior da cavidade medular, além de fornecer imagens do componente neoplásico calcificado e de envolvimento do tecido mole e da cortical óssea, informações estas fundamentais para o planejamento cirúrgico. A ressonância magnética tornou-se uma modalidade eficaz para avaliar esses tumores, particularmente para mapear a disseminação intraóssea e intracraniana do tumor, envolvimento dos tecidos moles e do feixe vascular e nervoso. Nas imagens ponderadas em T1, as partes não mineralizadas sólidas do osteossarcoma geralmente se apresentam como áreas de intensidade de sinal baixa a intermediária. Nas imagens ponderadas em T2, o tumor mostra sinal de alta intensidade (1,6). O padrão de captação da lesão usual é de impregnação intensa e heterogênea pelo meio de contraste.

O diagnóstico diferencial pelo aspecto de imagem inclui hemangioma, que se caracteriza pela presença de focos líticos multiloculados ou estriações verticais grosseiras, tumor de células gigantes, que é tipicamente bem-circuncrito, mas que pode causar adelgaçamento da cortical óssea e usualmente se manifesta como lesão lítica pura, meningioma atípico, em que há destruição da cortical e extensão extradural da lesão, e ainda, metástases de câncer de tireoide e do trato digestivo, que podem se apresentar como lesões expansivas associadas a destruição óssea e extensão para tecidos moles. Apesar da semelhança, estas doenças são encontradas mais comumente em pacientes com faixa etária bem mais elevada (3,5,7,8).

Pela raridade do osteossarcoma de crânio, torna-se difícil chegar ao diagnóstico definitivo pelos métodos de imagem, porém, este deve ser lembrado por se tratar de uma lesão destructiva associada a massa de partes moles e reação periosteal agressiva (2).

O tratamento é realizado com ressecção cirúrgica completa da lesão, com margens oncológicas, além quimioterapia e radioterapia (1–7).

REFERÊNCIAS
1. Greenspan A. Radiologia ortopédica – uma abordagem prática. 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2012.
2. Mascarenhas L, Peteiro A, Ribeiro CA, et al. Skull osteosarcoma: illustrated review. Acta Neurochir (Wien). 2004;146:1235–9.
3. Fukunaga M. Low-grade central osteosarcoma of the skull. Pathol Res Pract. 2005;201:131–5.
4. Chander B, Ralte AM, Dahiya S, et al. Primary osteosarcoma of the skull. A report of 3 cases. J Neurosurg Sci. 2003;47:177–81.
5. Patel AJ, Rao VY, Fox BD, et al. Radiation-induced osteosarcomas of the calvarium and skull base. Cancer. 2011;117:2120–6.
6. Salvati M, Ciappetta P, Raco A. Osteosarcomas of the skull. Clinical remarks on 19 cases. Cancer. 1993;71:2210–6.
7. Reis C, Genden EM, Bederson JB, et al. A rare spontaneous osteosarcoma of the calvarium in a patient with long-standing fibrous dysplasia: CT and MR findings. Br J Radiol. 2008;81:e31–4.
8. Tokgoz N, Oner YA, Kaymaz M, et al. Primary intraosseous meningioma: CT and MRI appearance. AJNR Am J Neuroradiol. 2005;26:2053–6.