



EXAMES DE IMAGEM COMO DETERMINANTES PARA O DIAGNÓSTICO DE OSTEOSSARCOMA DE CRÂNIO IMAGING EXAMS AS DETERMINANTS FOR THE DIAGNOSIS OF SKULL OSTEOSARCOMA

ELINE GINO DANTAS DA CUNHA; AMÉRICO ALVES DA MOTA JÚNIOR AQUINO
SANTANA GOMES; RAFAEL VALOIS VIEIRA; THIAGO AUGUSTO CAVALCANTE
DE CARVALHO

RESUMO

Objetivo: Verificar, por meio da literatura, os principais aspectos radiológicos para o diagnóstico do osteossarcoma de crânio. **Metodologia:** Foi realizada uma revisão da literatura, nos meses de março e abril de 2023, nas bases de dados da National Library of Medicine (PUBMED) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). Foram utilizados os descritores em ciência da saúde: “Osteossarcoma”, “Skull” e “Radiology”, usando o operador “AND” para cruzamento entre os termos. Como critérios de inclusão, utilizou-se artigos completos publicados no período de 2017 a 2022, na língua portuguesa e inglesa, excluindo-se teses, dissertações, cartas ao editor e textos incompletos. Ao total foram encontrados 51 estudos dos quais 12 foram selecionados para elaboração da presente revisão. **Resultados e Discussões:** O osteossarcoma de crânio é uma doença pouco comum, agressiva, com grande reicidiva, que acomete pessoas jovens, em sua maioria do sexo masculino e possui elevada taxa de mortalidade. Alguns estudos apontam que apesar de raro, a radioterapia prévia pode ser um fator de risco para o desenvolvimento do sarcoma, já outros afirmam que patologias, como Doença de Paget e episódios traumáticos repetitivos, também podem estar relacionadas ao surgimento da doença. Essa neoplasia possui um diagnóstico clínico difícil, pois os pacientes possuem queixas inespecíficas, como cefaléia, epistaxe, vômitos e presença de uma massa palpável na região da cabeça. Para isso, os exames de imagem, como radiografia, tomografia computadorizada, ressonância magnética e cintilografia atuam como importante adjuvante no diagnóstico do sarcoma de crânio, tendo em vista que alguns aspectos radiológicos presentes nas imagens tumorais direcionam o profissional de saúde para suspeição do osteossarcoma. O tratamento possui alta complexidade, uma vez que é feito por meio da ressecção cirúrgica, que dependendo do local do osteossarcoma esse procedimento pode ser ou não realizado. Além disso, a radioterapia e quimioterapia também são utilizadas como mecanismos para o tratamento do osteossarcoma de crânio, principalmente nos casos irreversíveis. **Considerações Finais:** Até a presente data, poucas pesquisas foram publicadas sobre o tema, limitando conclusões sobre o tema. Todavia, a radiação prévia e algumas patologias aparentemente promovem o desenvolvimento do osteossarcoma de crânio. Os exames de imagem são de suma importância para o diagnóstico e o tratamento do sarcoma, mas é necessário um número maior de meios para o diagnóstico precoce dessa doença, a fim de contribuir para redução da alta taxa de mortalidade.

Palavras-chave: Diagnóstico; Exames de Imagem; Osteossarcoma de Crânio.

1. INTRODUÇÃO

O osteossarcoma é a neoplasia óssea mais comum em pacientes infantojuvenis, do sexo masculino, de 0 a 19 anos. Acomete, principalmente, ossos longos em região de metáfise, como fêmur, tíbia e região proximal do úmero, mas também, em sua minoria, ossos do esqueleto axial, como pelve e crânio (RAMEZANPOUR *et al.*, 2021).

Esse tumor, quando relacionado ao crânio, possui uma incidência de 6 a 8% dos tipos de osteossarcoma e menos de 1% dos cânceres de cabeça e pescoço. Atinge em maior parte a região da base do crânio ou da calvária, e possui maior risco de incidência quando relacionado a trauma anteriores, patologias como retinoblastoma, síndrome de Li-Fraumeni e doença de Paget, ou tratamentos prévios, com radioterapia e quimioterapia (NOGUCHI *et al.*, 2020).

Histologicamente o osteossarcoma de alto grau do tipo osteoblástico é mais comum, quando comparado com os tipos fibroblástico e condroblástico. Além disso, diferente do sarcoma em ossos longos, os pacientes com osteossarcoma de crânio possuem sintomas bastante inespecíficos que variam de acordo com a localização do tumor (LOU *et al.*, 2020).

O diagnóstico do osteossarcoma de crânio é um desafio, pois as queixas são pouco específicas. Já alguns os exames de imagem possuem nitidez correlacionada, outros abrem margem para diferentes diagnósticos, como osteomielite, condroma justacortical ou periosteal, lesões reativas e lesões fibro-ósseas (BOUAOUD *et al.*, 2021).

A tomografia computadorizada (TC) é um exame de suma importância para o diagnóstico dessa patologia, pois através dele é observado o crescimento ósseo nas regiões líticas e a remodelação periosteal. Para verificar os tecidos moles e a extensão intracraniana do tumor, a Ressonância Magnética (RM) com contraste é mais indicada. E para avaliar metástases o exame de escolha é a cintilografia óssea (WU *et al.*, 2017).

Em relação ao tratamento do sarcoma cerebral ainda não há um consenso, tendo em vista que a cirurgia, apesar de bastante invasiva, é obrigatória. Além disso, a radioterapia e a quimioterapia, a depender da demanda, também podem ser utilizadas como mecanismo adjuvante no procedimento cirúrgico (NAPOLITANO *et al.*, 2020).

Verificar por meio da literatura os principais aspectos radiológicos para o diagnóstico de osteossarcoma de crânio.

2. METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura realizada nos meses de março e abril de 2023, a partir de um levantamento bibliográfico de artigos científicos publicados nos periódicos indexados nas bases de dados da National Library of Medicine (PUBMED) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS).

Para realização da pesquisa foram utilizados como descritores em ciência da saúde: “Osteosarcoma”, “Skull” e “Radiology”. O operador booleano “AND” foi usado para cruzamento entre os termos.

Ao total foram encontrados 51 estudos por meio da estratégia de busca. Os critérios de inclusão foram: artigos publicados no período de 2017 a 2023, na língua portuguesa e inglesa. Foram excluídas teses, dissertações, cartas ao editor e textos incompletos.

Após aplicação dos critérios de elegibilidade, a análise dos resultados foi feita, inicialmente, por meio dos títulos e resumos dos artigos. Aqueles selecionados foram, então, submetidos à leitura completa. Ao final da avaliação, foram selecionados 12 estudos para elaboração da presente revisão. A figura 1. a seguir apresenta o fluxograma que caracteriza o processo de seleção dos artigos.

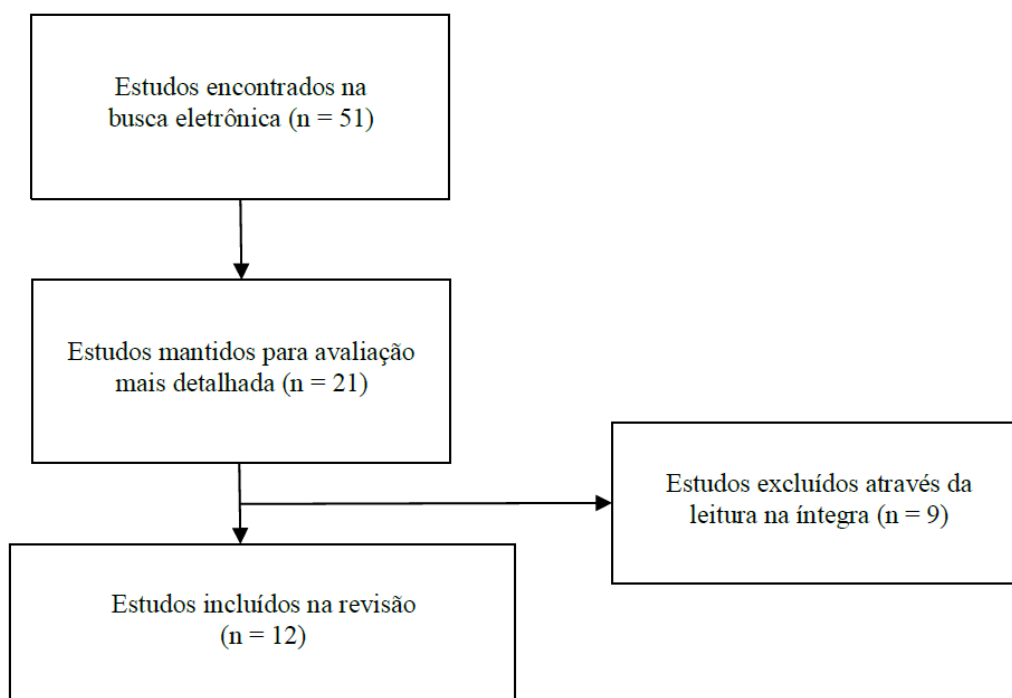


Figura 1: Processo de seleção dos artigos.

Fonte: Autores.

3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

O osteossarcoma primário de crânio possui uma incidência de 1% a 2% das neoplasias, e atinge o seu pico na terceira década de vida. É considerado uma doença rara, bastante agressiva, com incomum desenvolvimento de metástase e alta taxa de recidiva. Além disso, possui remoção cirúrgica mais trabalhosa e elevada mortalidade, com uma baixa sobrevida, calculada em torno de 5 anos (KAPPEL *et al.*, 2021).

O quadro clínico dessa patologia varia de acordo com a localização do tumor, podendo se apresentar como uma massa ou inchaço de crescimento lentificado. Geralmente, não causa dor ou apenas uma leve dor, podendo o paciente apresentar cefaléia, hipertensão intracraniana, exoftalmia, deficiência visual, paralisia dos nervos cranianos e convulsões sem causa aparente (WU *et al.*, 2017).

A maioria desses tumores não possui causa conhecida, sendo frequentemente denominados primários e acometem mais crianças. Quando associado a fatores predisponentes de malignidade conhecidos, como displasia fibrosa, doença de Paget e irradiação local prévia, são chamados osteossarcomas secundários, e atingem adultos. Na ressonância magnética do sarcoma de crânio decorrente da doença de Paget, podemos encontrar uma lesão destrutiva, agressiva, gigante e transdiploica com grande acometimento de partes moles intra e extracranianas, com regiões iso a hipointensas de provável necrose e focos hipointensos de matriz óssea (PONS *et al.*, 2020).

Já no sarcoma de crânio induzido por radiação, segundo Maruyama *et al.* (2020), existem 4 critérios que podem ser utilizados para diagnosticá-lo: inicialmente não ser notado malignidade óssea, o tumor deve ter se desenvolvido no local que recebeu radiação, deve haver um período latente de pelo menos 5 anos e o diagnóstico histológico deve ser de osteossarcoma. Além disso, na maioria das vezes o tumor possui mais de 5 cm de comprimento e está localizado profundamente, podendo se encontrar fibrosado e endurecido na região irradiada.

O risco de desenvolver osteossarcoma após radioterapia é muito raro, acometendo 0,01% a 0,03% dos pacientes que são submetidos à radiação e identificado mais vezes quando

há indicação maligna para o tratamento. Essa predisposição também aumenta de acordo com a dose e o tamanho do campo que será irradiado (WANG *et al.*, 2020).

Corroborando com o estudo anterior, uma pesquisa realizada por Luo *et al.* (2020) com 37 pacientes que foram diagnosticados com osteossarcoma de cabeça e pescoço, evidenciou que 16 haviam recebido algum tipo de radiação prévia em alguma dessas regiões supracitadas. Afirmando que em 9 desses pacientes, o sarcoma surgiu de 5 a 10 anos após a radioterapia, e em 87,5% desses casos esse tempo foi de 15 anos.

Em outro estudo feito por Luo *et al.* (2020) com 12 pacientes (9 mulheres e 3 homens) diagnosticados com osteossarcoma de crânio, 7 estavam localizados na base do crânio, 4 no osso temporal e 1 no osso frontal. A queixa mais comum era de cefaléia, posteriormente apresentação de uma massa palpável, epistaxe, vômitos e redução da acuidade visual. Desses pacientes, 6 haviam sido submetidos à radioterapia prévia, apresentando um tempo médio de latência do tumor de 9,25 anos, variando de 2,5 a 14 anos.

Também é importante relacionar o surgimento do osteossarcoma de crânio a incidentes traumáticos. Um relato de caso feito por Ramezanpour *et al.* (2021) demonstrou a presença tumor em um paciente do sexo masculino, 29 anos, que havia sofrido múltiplos traumatismos cranianos. Apesar de ter sido encontrado incidentalmente, e da baixa prevalência dessa patologia, vale ressaltar que a hipótese de osteossarcoma de crânio decorrente de traumas repetitivos não deve ser excluída.

A radiografia simples é de suma importância na investigação dessa doença, pois pode evidenciar destruição cortical óssea e reação periosteal. Na tomografia computadorizada é possível observar outros parâmetros para a suspeição de osteossarcoma, como a ossificação da matriz dentro do tecido mole, características irregulares das margens do tumor e destruição osteoblástica do crânio. A ressonância magnética se tornou o exame mais eficaz, por mapear a disseminação intraóssea e intracraniana do tumor. Além disso, esses aspectos são necessários para diferenciá-lo de outras patologias, como condrossarcoma e linfoma (RAMEZANPOUR *et al.*, 2021).

Desde a década de 1980 que os efeitos da terapia com feixe de prótons (PBT) vem sendo estudada, pois possibilita a limitação da dose ao órgão-alvo e a aplicação de radiação em altas doses. Em um estudo retrospectivo com 96 pacientes realizado por Demizu *et al.* (2017) para comparar a eficácia da PBT para osteossarcoma de crânio com a radioterapia convencional, não houve diferença significativa no tratamento dos pacientes. Com isso, a radioterapia continua sendo um dos principais mecanismos de tratamento dessa doença.

O tratamento efetivo do sarcoma ósseo da base de crânio é a ressecção cirúrgica, porém, dependendo da região onde se encontra o tumor, retirá-lo completamente pode ser muito difícil. Com isso, apesar da resistência apresentada por alguns osteossarcomas de crânio à radioterapia e à quimioterapia, essas medidas entram como adjuvantes, principalmente, quando a neoplasia é irresssecável ou parcialmente ressecável (NAPOLITANO *et al.*, 2020).

4. CONCLUSÃO

O osteossarcoma de crânio, embora seja uma patologia incomum, traz grandes repercussões na vida do paciente, seja ele adulto, seja pediátrico. Os estudos não afirmaram, mas aparentemente há certa influência da radiação prévia e de certas doenças para o desenvolvimento do sarcoma, fazendo com que uma investigação seja necessária para melhor esclarecimento das causas e dos riscos.

É evidente a importância dos exames de imagem para o diagnóstico dessa neoplasia, tendo em vista os sintomas clínicos serem inespecíficos. Os sinais radiológicos conduzem o profissional de forma eficiente para a não exclusão da hipótese diagnóstica do osteossarcoma de crânio. Essa patologia necessita de mais mecanismos para ser previamente diagnosticada e,

assim, melhor conduzida, uma vez que o prognóstico é ruim e a mortalidade é elevada.

REFERÊNCIAS

- BOUAOUD, J., Larousserie, F., Galmiche-Rolland, L., Bouvier, C., Picard, A., & Khonsari, R. H. (2021). Protuberant fibro-osseous lesion of the temporal bone: report of four cases and review of the literature. *International journal of oral and maxillofacial surgery*, 50(12), 1566–1570. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2021.03.002>
- DEMIZU, Y., Mizumoto, M., Onoe, T., Nakamura, N., Kikuchi, Y., Shibata, T., Okimoto, T., Sakurai, H., Akimoto, T., Ono, K., Daimon, T., & Murayama, S. (2017). Proton beam therapy for bone sarcomas of the skull base and spine: A retrospective nationwide multicenter study in Japan. *Cancer science*, 108(5), 972–977. <https://doi.org/10.1111/cas.13192>
- KAPPEL, A. D., Bernstock, J. D., Ditoro, D. F., & Lu, Y. (2021). Radiation-induced intracranial osteosarcoma of the anterior skull base after treatment of esthesioneuroblastoma. *BMJ case reports*, 14(1), e238928. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-238928>
- LUO, Z., Chen, W., Shen, X., Qin, G., Yuan, J., Hu, B., Lyu, J., & Pan, D. (2020). CT and MRI features of calvarium and skull base osteosarcoma (CSBO). *The British journal of radiology*, 93(1105), 20190653. <https://doi.org/10.1259/bjr.20190653>
- LUO, Z., Chen, W., Shen, X., Qin, G., Yuan, J., Hu, B., Lyu, J., Wen, C., & Xu, W. (2020). Head and neck osteosarcoma: CT and MR imaging features. *Dento maxillo facial radiology*, 49(2), 20190202. <https://doi.org/10.1259/dmfr.20190202>
- MARUYAMA, A., Yasuoka, S., Katoh, N., & Asai, J. (2020). Osteossarcoma induzido por radiação do crânio mimetizando tumor cutâneo após tratamento para glioma frontal. *The Journal of dermatology*, 47 (1), 69–71. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.15125>
- NAPOLITANO, M., Ranieri, A., Maniscalco, G. T., Riccardi, F., De Dominicis, G., & Caiazzo, P. (2020). Brain Radionecrosis After Adjuvant Radiation Therapy for a Primary Intracerebral Undifferentiated Sarcoma. *World neurosurgery*, 143, 285–288. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.07.174>
- NOGUCHI, T., Sugiura, Y., Okada, N., Tsuchiya, Y., Hyasaka, J. I., Sasaguri, K. I., Sarukawa, S., Fujita, A., Amano, Y., & Mori, Y. (2019). A modified preauricular and transmandibular approach for surgical management of osteosarcoma of the mandibular condyle within the masticator space and infratemporal fossa: a case report. *Journal of medical case reports*, 13(1), 58. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-1975-1>
- PONS Escoda, A., Naval Baudin, P., Mora, P., Cos, M., Hernandez Gañan, J., Narváez, J. A., Aguilera, C., & Majós, C. (2020). Imaging of skull vault tumors in adults. *Insights into imaging*, 11(1), 23. <https://doi.org/10.1186/s13244-019-0820-9>
- RAMEZANPOUR, S., Horvai, A. E., Piawah, S., & Link, T. M. (2021). Primary osteosarcoma of the parietal bone. *Skeletal radiology*, 50(8), 1729–1733. <https://doi.org/10.1007/s00256-021-03726-7>
- WANG, M., Jonker, B., Killen, L., Bogum, Y., McCormack, A., & Bishay, R. H. (2020).

Fatal high-grade skull osteosarcoma 30 years following radiotherapy for Cushing's disease. *Endocrinology, diabetes & metabolism case reports*, 2020, 20-0062. Advance online publication. <https://doi.org/10.1530/EDM-20-0062>

WU, G., Liang, Q., & Liu, Y. (2017). Primary osteosarcoma of frontal bone: A case report and review of literature. *Medicine*, 96(51), e9392. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000009392>