

Tumor Odontogênico Cístico Calcificante associado a Odontoma

Tumor quístico odontogênico calcificante asociado con odontoma

Calcifying cystic odontogenic tumour associated with Odontoma

Sanyra Lopes Dias,^I Matheus Alves Pacheco,^I Gabriel Queiroz Vasconcelos Oliveira,^I Gardênia Matos Paraguassú,^I Jean Nunes dos Santos,^{II} Christiano Sampaio Queiroz^I

I Universidade Federal da Bahia. (UFBA), Salvador, Bahia-Brasil.

II Universidade São Paulo, São Paulo, SP-Brasil.

RESUMO

O Tumor Odontogênico Cístico Calcificante ou Cisto de Gorlin é uma lesão odontogênica rara, descrita como neoplasia cística benigna de origem odontogênica, que apresenta comportamento clínico variável. Sua patogênese permanece desconhecida, embora comumente seja aceito que se desenvolva a partir de remanescentes do epitélio odontogênico, presentes na da mandíbula, maxila e gengiva. O Objetivo deste artigo é relatar o caso clínico de tumor quístico odontogênico calcificante associado com odontoma. Paciente do gênero masculino, 11 anos de idade, que procurou o Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Hospital Santo Antônio-OSID/Salvador-BA, apresentando aumento de volume intrabucal indolor, na região de corpo mandibular esquerdo. No exame imaginológico observou-se lesão radiolúcida unilocular, bem delimitada, estendendo-se da região de incisivo lateral até primeiro pré-molar inferior esquerdo, associado à massa radiopaca em seu interior além de unidade supranumerária deslocada para basilar da mandíbula. Foi realizada a biópsia excisional da lesão, constatando-se o diagnóstico de tumor odontogênico cístico calcificante associado à odontoma. O paciente encontra-se sem sinais de recidiva,

com dois anos de acompanhamento em tratamento ortodôntico. O conhecimento das características da lesão, um exame clínico detalhado e a solicitação de exames complementares são fundamentais para um diagnóstico criterioso, com a finalidade de oferecer ao paciente o tratamento mais adequado, que atualmente consiste na enucleação total da lesão, obtendo-se um bom prognóstico, raramente com relatos de recidiva.

Palavras chave: tumor Odontogênico Cístico Calcificante, Cisto de Gorlin, Tumores odontogênicos.

RESUMEN

El tumor odontogénico quístico calcificante es una lesión rara, descrito como neoplasia benigna, de origen odontogénico, que presenta un comportamiento clínico variable. El objetivo de este trabajo es presentar el caso clínico de tumor odontogénico quístico calcificante asociado a odontoma. Paciente varón, de 11 años de edad, quien trató de Servicio y Cirugía Máxilofacial, Hospital Santo Antônio-OSID/Salvador-BA, y presentó hinchazón sin dolor intraoral en la región del cuerpo mandibular. En el examen de imágenes revelaron una lesión radiolúcida unilocular, bien definida, que se extiende desde la región del incisivo lateral al primer premolar inferior izquierdo, asociado con una masa radiopaca dentro de la unidad más supernumerario desplazado basilar mandibular. Se realizó biopsia por escisión de la lesión, lo que confirma el diagnóstico de tumor quístico calcificante asociado con odontoma odontogénico. El paciente se encuentra sin signos de recurrencia, con 2 años de seguimiento, el tratamiento ortodóncico. El conocimiento de las características del tumor odontogénico quístico calcificante, el examen clínico detallado y la solicitud de exámenes complementarios constituyen el fundamento para el diagnóstico certero con la finalidad de ofrecer al paciente el tratamiento más adecuado, que actualmente consiste en la enucleación total de la lesión, obteniéndose un buen pronóstico, con raras recidivas.

Palabras clave: tumor de quiste odontogénico calcificante, quiste de Gorlin, tumores odontogénicos.

ABSTRACT

The calcifying cystic odontogenic tumor is a rare lesion, described as benign neoplasm of odontogenic origin, which has variable clinical behavior. The aim of this paper is to present a case of calcifying cystic odontogenic tumor associate to odontoma. This is an 11 year male patient, who was treated at Maxillofacial Surgery Service, Hospital Santo Antônio-OSID/Salvador-BA and who presented intraoral swelling with no pain in the mandibular body region. The imaging examination revealed a well-defined unilocular radiolucent lesion, which extended from the lateral region of the lower left first premolar to the incisor, associated with a radiopaque mass within the unit, displaced supernumerary mandibular basilar. Excisional biopsy of the lesion was performed, and it confirmed the diagnosis of cystic odontogenic tumor associated with odontoma calcifying. At present, the patient is with no signs of recurrence during this two year follow-up orthodontic treatment. Knowledge of the calcifying cystic odontogenic tumor characteristics, detailed clinical examination and additional tests are the basis for accurate diagnosis in order to offer patients the most appropriate treatment, which currently

consists of total enucleation of the lesion achieving good prognosis, and rare recurrence.

Keywords: calcifying odontogenic cyst tumor, Gorlin cyst, odontogenic tumors.

INTRODUÇÃO

O tumor odontogênico cístico calcificante (TOCC) é uma lesão rara representando menos de 2 % de todos os cistos e tumores odontogênicos.^{1,2} Descrito pela primeira vez em 1962 por *Gorlin*,³ e quase simultaneamente por *Gold*⁴ em 1963, o cisto odontogênico calcificante tem possível origem do epitélio reduzido do órgão do esmalte, sendo classificada como uma lesão odontogênica de desenvolvimento.⁵

Em 1971, a Organização Mundial de Saúde (OMS) definiu o TOCC, à época descrita como cisto odontogênico calcificante como uma entidade patológica distinta, e classificada como lesão cística não neoplásica.⁶ Atualmente a OMS define o TOCC como uma neoplasia cística benigna de origem odontogênica, caracterizado por um epitélio semelhante ao ameloblastoma, com células fantasmas que podem calcificar-se.⁵

Desde a identificação inicial do TOCC em 1962, o mesmo tem sido reconhecido como uma lesão central (intra-óssea) de ocorrência na maxila ou na mandíbula, porém ocasionalmente pode se manifestar periféricamente (extra-ósseo). Quando extra-ósseos aparecem como tumorações locais, e quando intra-ósseos, produzem uma expansão generalizada no local da ocorrência, de crescimento lento e habitualmente indolor, afetando, por igual, maxila e mandíbula, com predileção pela região anterior e em adultos jovens com uma média de 33 anos de idade, sem preferências por sexo.⁷⁻⁹

Radiograficamente, o cisto intra-ósseo é uma lesão essencialmente destrutiva, produzindo uma imagem radiolúcida unilocular ou multilocular que pode conter áreas radiopacas irregulares,¹⁰ e ocasionalmente essas lesões estão associadas a dentes não erupcionados.^{11,12} As placas corticais de osso são frequentemente finas e expandidas, podendo se tornar perfuradas pela lesão que, usualmente, causa deslocamento dentário¹⁰ e reabsorção do dente adjacente. As lesões extra-ósseas podem causar erosão do osso subjacente.⁹

Histologicamente, a lesão é caracterizada por uma parede cística fibrosa, revestida por um epitélio odontogênico composto por células basais do tipo colunares ou cubóides lembrando ameloblastos. Sobrejacente, há presença de um tecido lembrando o retículo estrelado do órgão do esmalte. Uma característica marcante dessa lesão é a presença de células largas, circulares, sem núcleo e levemente eosinofílicas, denominadas células-fantasmas.^{5,6,13} Outras características observadas incluem a calcificação de células-fantasmas e a presença de dentina displásica que pode estar localizada perto da camada basal do epitélio. Em algumas instâncias, o cisto está associado a uma área mais extensa de formação de tecido duro dentário, que se assemelha àquela de um odontoma composto ou complexo.^{10,14}

O diagnóstico é concluído após a realização e avaliação de exames radiográficos e histopatológicos. O exame de tomografia computadorizada (TC) é de grande valia para avaliar a correta extensão da lesão, já que o seu comportamento biológico pode ser variável, auxiliando assim a visualização dos limites da lesão e de estruturas anatómicas envolvidas, o que facilita o planejamento do tratamento.¹⁴

A maioria dos autores recomenda a enucleação com curetagem para a variante central e excisão para a variante periférica e neoplásica como o método de tratamento mais satisfatório.^{12,15} Entretanto, casos apresentando recorrência têm sido descritos na literatura.³

Este trabalho tem como objetivo relatar um caso clínico de um paciente acometido por tumor odontogênico cístico calcificante, enfatizando aspectos relevantes para o diagnóstico e tratamento desta patologia.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino, 11 anos de idade, melanoderma, compareceu ao Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Hospital Santo Antônio - Obras Sociais Irmã Dulce, queixando-se da presença de um "caroço" do rosto. Paciente Asa I, não apresentava sintomatologia dolorosa na região afetada. Ao exame físico observou-se aumento de volume em corpo mandibular do lado esquerdo com abaulamento da cortical óssea vestibular, sem alterações da coloração da mucosa da região, atraso na erupção da unidade 3.3 e 34, e formação de diastema entre as unidades dentárias 7.3 e 7.4 (Fig. 1).



Fig 1. Observa-se aumento de volume em corpo mandibular do lado esquerdo.

Radiograficamente observou-se lesão radiolúcida unilocular, bem delimitada, estendendo-se da região de incisivo lateral até primeiro pré-molar inferior esquerdo, associado à massa radiopaca em seu interior além de unidade supranumerária deslocada para basilar da mandíbula (Fig. 2). A hipótese diagnóstica, fundamentada nos achados clínicos e radiográficos foi de Cisto Odontogênico Calcificante.



Fig. 2. Radiografia panorâmica pré-operatório evidenciando a lesão radiolúcida com focos radiopacos associados à unidades dentárias retidas.

Com base na suspeita diagnóstica formulou-se o plano de tratamento que consistiu de biópsia excisional, com enucleação e curetagem de toda lesão e exérese do dente supranumerário. No primeiro momento cirúrgico procedeu-se à punção aspirativa intralesional que se mostrou positiva para líquido citrino. O aspecto transoperatório da lesão foi sugestivo de uma lesão cística benigna, associada à massa calcificada irregular e dente supranumerário adjacente. O osso adjacente, após a enucleação e curetagem da lesão apresentava-se sadio (Fig. 3).



Fig. 3. O aspecto transoperatório da lesão foi sugestivo de uma lesão cística benigna.

A peça cirúrgica, medindo aproximadamente 03 centímetros no seu maior diâmetro e contendo calcificações e tecido dentário do seu interior, foi encaminhada ao Serviço de Patologia Bucal da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia UFBA. Ao exame microscópico, observou-se lesão cística revestida por células basais colunares permeadas por células fantasmas. O lúmen cístico encontrava-se com massa descalcificada caracterizada por tecidos dentários distribuídos ao acaso.

No acompanhamento de 32 meses pós-operatório, o paciente não apresentou queixas ou sinais de recidiva. No momento, o paciente encontra-se sob tratamento ortodôntico para correção e alinhamento das unidades dentárias inferiores.

DISCUSSÃO

O tumor Odontogênico Cístico Calcificante é uma lesão incomum e mostra extrema diversidade em suas características clínicas e histológicas bem como em seu comportamento biológico. Por causa dessa diversidade, tem havido alguma confusão e discordância com relação à terminologia e classificação.¹⁰

Quanto a sua origem, várias são propostas, a citar: do epitélio reduzido do esmalte,⁴ ou mesmo a partir de ameloblastos bem diferenciados,¹⁶ ou ainda por epitélio odontogênico ativo.¹⁷

Conhecido também como cisto de Gorlin, cisto odontogênico calcificante e ceratinizante e tumor odontogênico de células fantasmas, a OMS definiu o TOCC, como uma lesão de natureza neoplásica cística benigna,⁵ caracterizada pela presença de um número variável de células fantasmas no componente epitelial. A origem destas células é muito discutida entre os autores. Alguns acreditam serem células do epitélio em necrose por coagulação,¹⁸ produto da ceratinização aberrante da camada epitelial,⁹ produto da expulsão da matriz de esmalte do epitélio odontogênico.¹⁹

A revisão de literatura mostra que essa lesão ocorre igualmente em homens e mulheres,¹³ surgindo na maioria dos casos por volta dos 33 anos de idade,¹⁵ e parece ser mais prevalente na mandíbula.¹⁶ O caso clínico por nós relatado acomete a região anterior de mandíbula, estando de acordo com a literatura, no entanto, acomete uma criança de 11 anos, idade pouco descrita na literatura no aparecimento desta patologia.

*Buchner*⁷ em 1991 reviu 215 casos de TOCC central e destes, 62 % apresentaram expansão da tábua óssea e, 4,5 % perfuração da mesma. A lesão é descrita como uma área radiolúcida unilocular ou multilocular, bem delimitada, podendo causar expansão e perfuração da tábua óssea, além do deslocamento dental.^{3,14} Estes resultados corroboram com o presente trabalho, tratando-se de uma lesão radiolúcida, unilocular, com expansão da cortical vestibular e com deslocamento dental.

Radiograficamente, a maioria das lesões presentes revelam uma radiolucidez unilocular, com margens bem definidas.^{8,14} Em uma pequena proporção de casos, entre 5 % a 13 %, o aspecto multilocular tem sido notado, sendo observado no caso exposto acima concordância com a literatura, pois mostrou ser unilocular com margens bem definidas. Diversos relatos têm mostrado a incidência de lesões em associação com dentes não erupcionados, variando de 13 % a 50 %, enquanto outros autores têm mostrado uma alta incidência de reabsorção radicular de dentes

adjacentes à lesão.^{8,11,13} Com base nos trabalhos publicados sobre TOCC, foi observado que o caso acima não se comportou como a maioria no tocante à reabsorção radicular, no entanto, encontra-se dentro do esperado quanto a existência da unidade supranumerária inclusa associada à lesão.

Da mesma forma como o TOCC, o tumor odontogênico epitelial calcificante (TOEC), o tumor odontogênico adenomatoide (TOA) e o fibro-odontoma ameloblástico (FOA), radiograficamente, mostram-se como lesões radiolúcidas que comumente apresentam focos radiopacos no seu interior. Porém, diferente do TOCC que ocorre com mais frequência na região de incisivos e caninos, o TOEC exibe predileção pela região dos terceiros molares e o FOA pela região de pré-molares e molares de pacientes mais jovens.^{2,16} O TOA acomete pacientes mais jovens, com uma média de 16,5 anos e afeta duas vezes mais as mulheres que os homens. O diagnóstico final entre essas lesões é sempre realizado após o exame histopatológico.¹⁶

Há um consenso entre os autores com relação ao tratamento preconizado para o TOCC, o qual seria a enucleação cirúrgica, apresentando um índice de recidiva muito baixa.^{7,10,12} No entanto, se o TOCC estiver associado a outra patologia, o tratamento deve levar em consideração a presença da lesão associada,^{12,18,20} como no caso em questão no qual procedeu-se a enucleação conjunta do odontoma e exérese do dente supranumerário incluso, encontrando-se o paciente atualmente no 25º mês de acompanhamento pós-operatório sem sinais clínicos e radiográficos de recidiva. No entanto, há relatos de casos na literatura em que houve recorrência das lesões, inclusive apresentando casos de transformação em lesões malignas, o que ressalta a importância do acompanhamento dos pacientes.²¹⁻²³

Em conclusão, o Cisto de Gorlin é uma entidade patológica distinta e incomum, com comportamento variado do ponto de vista clínico, radiográfico e histopatológico. O conhecimento das características da lesão, um exame clínico detalhado e a solicitação de exames complementares são fundamentais para um diagnóstico criterioso, com a finalidade de oferecer ao paciente o tratamento mais adequado, que atualmente consiste na enucleação total da lesão, obtendo-se um bom prognóstico, raramente com relatos de recidiva.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sakai VT, Filho CE, Moretti AB, Pereira AA, Hanemann JA, Duque JA. Conservative surgical treatment of an aggressive calcifying cystic odontogenic maxillary tumor in the young permanent dentition. *Pediatr Dent*. 2011;33(3):261.
2. Sonone A, Sabane VS, Desai R. Calcifying Ghost cell odontogenic cyst: Report of a case and review of literature. *Case Rep in Dent*. 2011;2011:1-5.
3. Gorlin RJ. et al. The calcifying odontogenic cyst. A possible analogue of the cutaneous calcifying epithelioma of Malherbe. *Oral Surg*. 1962;15:1235-43.
4. Gold L. The keratinizing and calcifying odontogenic cyst. *Oral Surg Oral Med, Oral Pathol*. 1963;16(12):1414-24.
5. Barnes L, Eveson JW, Reichart PA, Sidransky D, eds. World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of the head and neck. Lyon: IARC; 2005.

6. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. Histological typing of odontogenic tumours. World Health Organization (WHO) - Internacional Histological Classification of Tumours, 2° ed. Berlin; 1971.
7. Buchner A. The central (intraosseous) calcifying odontogenic cyst: an analysis of 215 cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 1991;49 (4):330-9.
8. Moen K, Lybak S, Jonsson HN, Seland H, Størksen K, Johannessen AC, et al. Orbital Reconstruction After Resection of Giant Calcifying Cystic Odontogenic Tumor of Mid-Face. *J Oral Maxillofac Surg.* 2012;70(1):233-41.
9. Resende RG, Brito JAR, Souza LN, Gomez RS, Mesquita RA. Peripheral Calcifying Odontogenic Cyst: A Case Report and Review of the Literature. *Head and Neck Pathol.*2011;5(1):76-80.
10. Moleri AB, Moreira LC, Carvalho JJ. Comparative morphology of 7 new cases of calcifying odontogenic cyst. *J Oral Maxillofac Surg.* 2002;60 (6):689-96.
11. Pereira CM, Carneiro DS, Pofahl HBC, Gasparetto PF, Silva Junior AF. Calcifying cystic odontogenic tumor radiographically mimicking a lateral periodontal cyst: clinical case report. *J Health Sci Inst.* 2010;28(4):315-7.
12. Poleti ML, Duarte BG, Lara VS, Farias PF, Rubira-Bullen IF, Gonçalves ES. Odontoma associated with calcifying cystic odontogenic tumor in deciduous dentition: case report. *Oral Maxillofac Surg.* 2013;17(1):77-80.
13. Kler S , Palaskar S , Shetty VP , Bhushan A. Intraosseous calcifying cystic odontogenic tumor. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2009 Jan;13(1):27-9.
14. Chindasombatjaroen J, Poomsawat S, Klongnoi B. Calcifying cystic odontogenic tumor associated with other lesions: case report with cone-beam computed tomography findings. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2012;113(3):414-20.
15. Cury SE, Cury SN, Cury M , Calderoni A , Fajardo VD, Carvalho MR, Luderer LA. Calcifying Cystic Odontogenic Tumor: Case Report . *Webmed Central ORAL MEDICINE.* 2011;2(12).
16. Medeiros PB, Avelar RL, de Oliveira Neto PJ, Pita Neto IC, Andrade ESS. Cisto de Gorlin: relato de caso e revisão de literatura. *Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxillo-Fac.* 2007;7(1):59-64.
17. Herd JR. The calcifying odontogenic cyst. *Aust. Dent. J.* 1972;17:421-8.
18. Radwan R, El-Beialy, El-Mofty S, Refai H. Calcifying odontogenic cyst: Case report and review of literature. *J of Oral and Maxillofac Surg.* 1990;48 (6):637-40.
19. Yoshida M, Kumamoto H, Ooya K, Maynagi H. Histopathological and immunohistochemical analysis of calcifying odontogenic cysts. *J. Oral Pathol Med.* 2001;30(10):582-8.
20. Basile JR, Klene C, Lin YL. Calcifying odontogenic cyst with odontogenic keratocyst: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2010;109(4):e40-e45.

21. Habibi A, Saghravanian N, Salehinejad J, Jafarzadeh H. Thirty years clinicopathological study of 60 calcifying cystic odontogenic tumors in Iranian population. *J Contemp Dent Pract*. 2011 May 1;12(3):171-3.
22. Arashiyama T, Kodama Y, Kobayashi T, Hoshina H, Takagi R, Hayashi T, et al. Ghost cell odontogenic carcinoma arising in the background of a benign calcifying cystic odontogenic tumor of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2012;114(3):35-40.
23. Motosugi U, Ogawa I, Yoda T, Abe T, Sugasawa M, Murata S, et al. Ghost cell odontogenic carcinoma arising in calcifying odontogenic cyst. *Ann Diagn Pathol*. 2009 Dec;13(6):394-7.

Recibido: 5 de septiembre de 2012.
Aprobado: 13 de julio de 2013.

Sanyra Lopes Dias. Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, Bahia-Brasil.
Avenida Araújo Pinho, 72, bairro canela, Salvador, Bahia-Brasil. CEP- 40110-912.
E-mail: sanyrald@hotmail.co