

Maria Tereza Pedrosa de Albuquerque¹
Maria Quintela Souza de Barros¹
Paulo José Moraes da Silva²
José de Amorim Lisboa Neto³
Ana Carolina Omena Barbosa Silva⁴

Calcifying epithelial odontogenic cyst: a case report

| Cisto odontogênico epitelial calcificante: relato de caso

ABSTRACT | *Calcifying epithelial odontogenic cyst is a rare odontogenic lesion, mostly afflicting patients in their third and second decades of life. It makes no distinction with regards to race or gender, showing a unique biological pattern and distinctive histopathological features. It may take the shape of a cyst or of an aggressive neoplasm. Its main clinical symptom is painless swelling of the affected area. Ameloblastoma-like epithelial cells and small clusters of ghost cells are found within the thick cystic wall. Herein, we report the case of a patient who came to the Department of Stomatology and Oral and Maxillofacial Surgery at the Federal University of Alagoas (UFAL) with a tender and swollen anterior lower jaw region. Radiographically, the lesioned area was seen as extensive, circumscribed, and radiolucent, with root resorption of adjacent teeth and calcified spots within the lesion. Enucleation was the treatment of choice, with simultaneous removal of all affected teeth.*

Keywords | *Calcifying epithelial odontogenic cyst; Clinical radiographic features; Treatment.*

RESUMO | O cisto odontogênico epitelial calcificante é uma lesão odontogênica rara, com incidência, principalmente, na segunda e terceira décadas de vida, sem predileção por raça ou gênero. Apresenta comportamento biológico e características histopatológicas peculiares, podendo comportar-se como um cisto ou como uma neoplasia agressiva. Sua principal manifestação clínica é o aumento volumétrico, usualmente sem sintomatologia dolorosa. Essa lesão é composta de larga parede cística, contendo epitélio do tipo ameloblastomatoso e pequenos amontoados de células fantasmas. Este trabalho relata o caso clínico de paciente que compareceu aos serviços de Estomatologia e Cirurgia Bucomaxilofacial da Universidade Federal de Alagoas apresentando sintomatologia dolorosa e aumento volumétrico na região anterior da mandíbula. Ao realizar exame radiográfico, observou-se área radiolúcida circunscrita extensa, com reabsorção radicular dos dentes adjacentes e áreas de calcificação interna. O tratamento de escolha foi o cirúrgico, consistindo na enucleação do cisto, associado à remoção dos dentes envolvidos.

Palavras-chave | Cisto odontogênico epitelial calcificante; Características clínico-radiográficas; Tratamento.

1 Acadêmica do 5º ano do Curso de Odontologia da Universidade Federal de Alagoas

2 Professor Adjunto 4 da disciplina Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial 1 e 2 da Universidade Federal de Alagoas

3 Professor adjunto 4 da disciplina Patologia Oral da Universidade Federal de Alagoas

4 Acadêmica do 6º período do Curso de Odontologia do Centro de Estudos Superiores de Maceió (CESMAC)

INTRODUÇÃO |

O cisto odontogênico epitelial calcificante é uma lesão rara, que apresenta comportamento clínico variável e características histopatológicas peculiares, além de ter uma grande diversidade de terminologias, devido as suas variáveis clínicas, radiográficas e microscópicas⁹. Foi descrito inicialmente por Gorlin em 1962. Antes dessa data foi classificado como ameloblastoma atípico ou como um tipo de odontoma¹² ocupando um lugar anômalo entre cisto e neoplasia⁶. Há uma ampla variação da faixa etária para esse cisto, com um pico de incidência na segunda década. Aparece usualmente em pessoas com menos de 40 anos de idade e tem uma predileção pelo sexo feminino. Cerca de 70% dos casos estão associados à maxila¹³.

A principal manifestação clínica da lesão é o aumento de volume, usualmente sem sintomatologia¹. No geral, a lesão se forma anteriormente ao primeiro molar, porém, em 20% dos casos, ela localiza-se na mucosa gengival, meramente tocando o osso adjacente⁴.

Radiograficamente, a referida lesão aparece como uma imagem radiolúcida, unilocular ou multilocular¹³, com áreas mineralizadas no seu interior que variam de pequenos focos a grandes massas, aparecendo, na maioria das vezes, associada a dentes inclusos ou odontoma. Um terço das lesões é extraóssea¹. Histologicamente, apresenta larga parede cística contendo epitélio tipo ameloblastomatoso, pequenos amontoados de células fantasma e material amorfo eosinofílico acompanhados por tecido fibroso, incluindo pequenas ilhas de epitélio odontogênico¹¹, sendo essa sua característica diferencial básica.

O tratamento, quando o cisto não está associado à outra lesão, é a enucleação cirúrgica total, visto que há pouco risco de recidiva. Quando associada a outras lesões, deverá ser tratada com considerações apropriadas¹³. O presente estudo relata um caso clínico de cisto odontogênico calcificante (COC), apresentado por uma paciente atendida pelo Departamento de Semiologia, Cirurgia Bucomaxilofacial e Patologia da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Alagoas, AL, Brasil.

RELATO DE CASO |

O trabalho relata caso de paciente E. A. O., 63 anos de idade, gênero feminino, de cor parda, portadora de lesão na região de mento que compareceu aos departamentos de Semiologia e Cirurgia Bucomaxilofacial da Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Alagoas, para aten-

dimento. Queixava-se de aumento volumétrico na região mentoniana.

Após anamnese, não foi evidenciada presença de qualquer alteração sistêmica. Logo depois, foi realizada a verificação da pressão arterial e os exames extra e intraorais. Ao exame extraoral, notou-se grande aumento volumétrico na região de mento, consistindo na assimetria facial da paciente que se apresentava normocorada, sem a presença de nódulos sensíveis à palpação (Figura 1). Relatou dor na referida região, com histórico de períodos inflamatórios purulentos. Ao exame intraoral, percebeu-se ausência de alguns elementos dentais, bem como a mudança de posicionamento dos dentes. A lesão estendia-se desde a região de pré-molares do lado direito até a região de pré-molares do lado oposto, possuindo forma arredondada e grande aumento volumétrico, resultando no desaparecimento do sulco vestibular e assoalho bucal. A coloração era caracterizada por apresentar-se um pouco mais avermelhada que a mucosa circundante, que se encontrava moderadamente macia à palpação, séssil e com aproximadamente 7cm de diâmetro, 3cm de altura e 4cm de espessura (Figura 2).



Figura 1- Aspecto extraoral exibindo aumento volumétrico e assimetria facial na região mentoniana



Figura 2- Aspecto intraoral, evidenciando a presença de tumefação e dentes com deslocamento
Nota: Percebe-se ausência das demarcações do sulco vestibular e do assoalho bucal

O paciente relatou que a lesão estava presente há um período relativamente longo, exibiu crescimento rápido e intenso nos últimos três meses, atingindo progressivamente o volume constatado no dia do atendimento. Foi realizada radiografia panorâmica com fim de diagnóstico no dia 21 de junho de 2006, e a lesão apresentou-se como uma área radiolúcida circunscrita, unilocular, estendendo-se bila-teralmente desde os forames mentonianos. Observou-se também que havia reabsorção radicular dos incisivos, caninos e pré-molares inferiores (Figura 3). Como tratamento, realizou-se a enucleação cirúrgica total da lesão, sob anestesia geral, no Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes, Maceió - Alagoas. Após o procedimento cirúrgico, uma parcela da lesão foi armazenada em recipiente contendo solução de formol a 10%. Logo em seguida, foi encaminhada ao setor de Anatomia Patológica, para exame histopatológico. Como hipóteses possíveis de diagnóstico, foram sugeridas ameloblastoma e queratocisto odontogênico.



Figura 3- Lesão radiolúcida de aspecto cístico com bordas escleróticas e presença de focos radiopacos, exibindo reabsorção radicular dos dentes envolvidos

O diagnóstico histopatológico final revelou que se tratava de um cisto odontogênico calcificante (Figuras 4 e 5). No controle pós-operatório, realizou-se uma segunda radiografia panorâmica em 19 de novembro de 2007, na qual havia a presença de grande neoformação óssea na região mentoniana e ausência de elementos dentais na mandíbula (Figura 6). A paciente foi acompanhada por um período de 17 meses pelo setor de Semiologia e Cirurgia Bucomaxilo-facial da Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Alagoas.

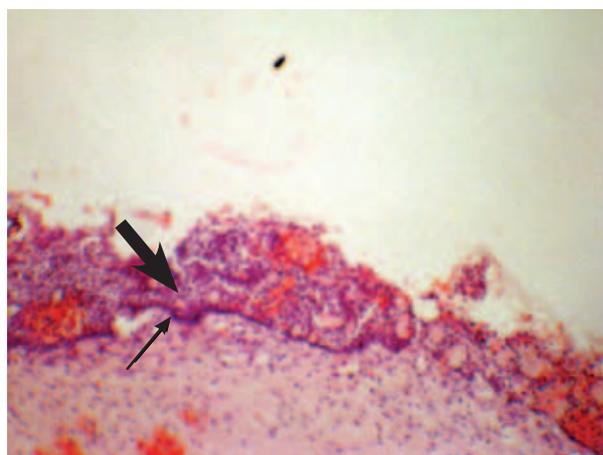


Figura 4- Epitélio de revestimento cístico apresentando células hiper Cromáticas em paliçada (seta estreita), camada suprabasal com células fronscamente arranjadas lembrando o retículo estrelado (seta larga) e focos de células fantasmas de aspecto eosinofílico (H.E 200x)

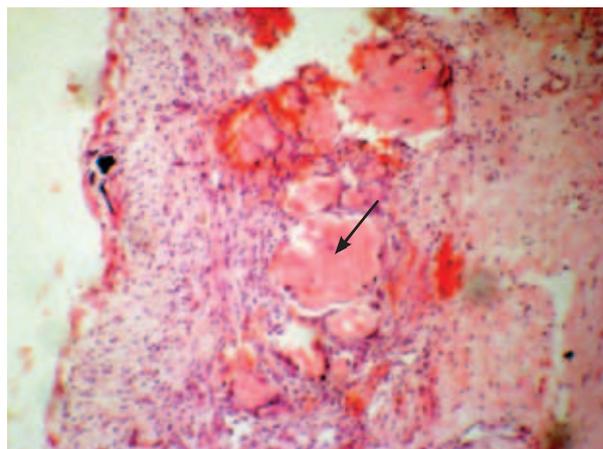


Figura 5- Grupo de células fantasmas queratinizadas (seta) em contato com a parede conjuntiva da lesão cística (H.E 400x)



Figura 6- Radiografia panorâmica de controle pós-operatório 15 meses de follow up, revelando grande neoformação óssea na região mentoniana e ausência de elementos dentais na mandíbula.

DISCUSSÃO |

O cisto odontogênico calcificante é uma lesão que se origina a partir de remanescentes do epitélio odontogênico e pode localizar-se no interior dos ossos maxilares ou na gengiva¹⁰. Apresenta comportamento clínico variável e características histopatológicas peculiares, além de uma grande diversidade de terminologias, devido as suas variáveis clínicas, radiográficas e microscópicas⁹. Foi descrito inicialmente por Gorlin em 1962. Antes dessa data foi classificado como ameloblastoma atípico ou como um tipo de odontoma¹², conhecido também como tumor odontogênico de células fantasmas, ameloblastoma atípico, tumor bucal de Malherbe, cisto odontogênico calcificante queratinizante e tumor odontogênico calcificante de células fantasmas⁵, correspondendo a 0,5% do total do número de casos de tumores odontogênicos sendo, portanto, considerado raro².

Há controvérsias quanto à classificação dos cistos odontogênicos, visto que, devido a essa complexidade histológica e diversidade morfológica, se discute muito essa lesão, já que esse cisto ocupa um lugar anômalo entre o cisto e a neoplasia⁷. Baseado na segunda concepção, a OMS definiu o COC como uma lesão de natureza neoplásica. As lesões frequentemente apresentam proliferação dessas células neoplásicas, as quais se originam de remanescentes epiteliais da lâmina dentária do interior dos maxilares ou da gengiva. Muitas vezes elas são encontradas associadas a dentes inclusos¹¹.

O tumor dentinogênico de células fantasmas é considerado como uma contraparte neoplásica do cisto odontogênico calcificante, contendo uma mutação no códon 3 (ACT → TCT) do gene β -catenin⁸.

Como principal característica clínica da lesão, tem-se inchaço severo ligeiramente doloroso¹¹, e a lesão é bem definida e de consistência firme³. A prevalência da lesão é variada. Há casos relatados na literatura entre 9 e 72 anos, com a idade média de ocorrência em torno de 23 anos^{2,3}.

A paciente relatada no caso também apresentou grande aumento na região mentoniana, acarretando-lhe assimetria facial. Dor e processo inflamatório também foram relatados, estando a idade da paciente dentro da faixa etária citada na literatura.

A maxila é mais afetada que a mandíbula, em contradição com os relatos de Moleri et al. (2002), que registraram que a mandíbula foi mais frequentemente afetada. Já para Lida et al. (2007), a lesão não apresentou predileção para a localização, encontrando-se presente tanto na maxila (53%), mais frequentemente na região anterior, quanto na mandíbula (47%), predominando na região posterior^{9,15}. O caso relatado ocorreu em região mandibular anterior, confrontando com relatos de alguns dos autores acima citados.

Os achados radiográficos mostraram uma área radiolúcida unilocular, contendo finas massas de material radiopaco¹¹, também podendo apresentar aspecto multilocular¹⁰, com visualização de quantidades dispersas de material calcificado³.

Radiograficamente, apresentou-se como uma área radiolúcida circunscrita, unilocular, estendendo-se entre os forames mentonianos, com margens bem definidas. Diversos relatos têm mostrado a incidência de lesões em associação com dentes em processo de reabsorção radicular.

Histologicamente, apresenta-se composto de uma larga parede cística, contendo epitélio tipo ameloblastomatoso, pequenos amontoados de células fantasmas, dispostos em grupos ou isoladamente¹⁴, e material amorfo eosinofílico acompanhado por tecido fibroso, incluindo pequenas ilhas de epitélio odontogênico^{3,9,11}.

As células fantasmas nos cistos odontogênicos calcificantes representam acúmulo de proteínas relacionadas com o esmalte em seu citoplasma, no processo de transformação patológico¹⁴. Imuno-histoquimicamente, a proteína amelogenina se expressa no citoplasma das células fantasmas, e as células epiteliais lineares apresentam-se quase completamente manchadas por amelogeninas¹⁵.

Os achados histológicos revelaram presença de epitélio de revestimento cístico com células hiper Cromáticas em paliçada, camada suprabasal com células frouxamente arranjadas, relembrando o retículo estrelado, e focos de células fantasmas de aspecto eosinofílico. Grupo de células

fantasmas queratinizadas em contato com a parede conjuntiva da lesão cística também estiveram presentes.

Há um consenso entre os autores em relação ao tratamento preconizado para o COC, a enucleação cirúrgica, apresentando um índice de recidiva estatisticamente baixo, porém esse procedimento é raro. No entanto, o tratamento do COC, se associado à outra patologia, deve levar em consideração a presença da lesão associada. O tratamento proposto neste caso está de acordo com a literatura. Pelo controle clínico-radiográfico pós-operatório, não pôde ser detectada a recidiva da lesão, mas sim áreas de osteogênese.

CONCLUSÃO |

De acordo com as pesquisas realizadas para a revisão de literatura, o cisto odontogênico é uma lesão rara, correspondendo a 0,5% do total do número de casos de tumores odontogênicos². Trata-se de uma lesão neoplásica, originada a partir de proliferação de remanescentes epiteliais da lâmina dentária do interior dos maxilares ou da gengiva. Muitas vezes é encontrada associada a dentes inclusos¹⁰. Suas características clínico-radiográficas, associadas a exame histopatológico, são imprescindíveis para o correto diagnóstico da lesão. O tratamento mais recomendado é a enucleação cirúrgica. São raros os casos de recidiva.

REFERÊNCIAS |

1. Araújo NS, Araújo VC. Patologia Bucal. São Paulo: Artes Médicas; 1984.
2. Buchner A, Merrell PW, Carpenter WM. Relative Frequency of Central Odontogenic Tumors: A Study of 1,088 Cases from Northern California and Comparison to Studies from Other Parts of the World. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64(9):1343-52.
3. Cazal C, Sobral APV, Silva VCR, Araújo VC. Extraosseous calcifying odontogenic cyst: a case report and a literature review. *J Bras Patol Med Lab* 2005; 41(6):443-6.
4. Cawson RA, Binnie WH, Eveson JW. Atlas Colorido de Enfermidades da Boca: Correlações Clínicas e Patológicas. 2 ed. São Paulo: Artes Médicas; 1995.
5. Fregnani ER, Pires FR, Quezada RD, Iem S, Vargas PA, Almeida OP. Calcifying odontogenic cysts: clinicopathological features and immunohistochemical profile of 10 cases. *J Oral Pathol Med* 2003; 32(3):163-70.
6. Gorlin RJ; Goldman HM. Quistes de los maxilares, suelo

de la boca y cuello. In: Thoma KH. Patología Oral. 1 ed. Barcelona: Salvat Editores; 1980. p. 494-95.

7. Ide F, Obara K, Mishima K, Saito I. Ameloblastoma calcifying odontogenic cyst (Dentinogenic ghost cell tumor). *J Oral Pathol Med* 2005 34(8): 511-2.
8. Kim SA, Ahn SG, Kim SG, Park JC, Lee SH, Kim J et al. Investigation of the β -catenin gene in a case of dentinogenic ghost cell tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103(1):97-101.
9. Li TJ, Yu SF. Clinicopathologic Spectrum of the So-Called Calcifying Odontogenic Cysts: A Study of 21 Intraosseous Cases with Reconsideration of the Terminology and Classification. *Am J Surg Pathol* 2003; 27(3): 372-84.
10. Moleri AB, Moreira LC, Carvalho JJ. Comparative Morphology of 7 New Cases of Calcifying Odontogenic Cysts. *J Oral Maxillofac Surg* 2002; 60(6): 689-96.
11. Mori M, Kasai T, Naka I M, Takeuchi H, Kanematsu N. Dentinogenic ghost cell tumor: histologic aspects, immunohistochemistry, lectin binding profiles, and biophysical studies. *Oral Oncol* 2000; 36(1): 134-43.
12. Pindborg JJ, Cramer IRH, Torloni H. Histological typing of Odontogenic Tumors, Jaw cysts, and Allied Lesions. Geneva: World Health Organization; 1984.
13. Regezi JA, Sciubba JJ. Cistos da Boca. In: Patologia Bucal e Correlações Clinicopatológicas. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1989. p. 232-34.
14. Takata T, Zhao M, Nikai H, Uchida T, Wang T. Ghost cells in calcifying odontogenic cyst express enamel-related proteins. *Histochem J* 2000; 32(4): 223-29.
15. Yoshida M, Kumamoto K, Ooya K, Mayanagi H. Histopathological and immunohistochemical analysis of calcifying odontogenic cysts. *J Oral Pathol Med* 2001; 30(10): 582-8.

Correspondência para/ Reprint request to:

Prof. Paulo José Moraes da Silva

*Centro Empresarial Barão de Penedo, nº 187, Centro
9º andar Salas 910/911 CEP: 57020-340
Maceió - Alagoas*