

Queratocisto odontogênico em maxila: relato de caso

Odontogenic keratocyst in the maxilla: case report

Mariana Andrade Costa¹

Maria Júlia Pagliarone¹

Vanessa Tonetto Marques Galves²

Adriano Tadeu Dias Marangoni³

Leandro Dorigan de Macedo³

Lara Maria Alencar Ramos Innocentini³

Resumo

Objetivo: Relatar o processo de diagnóstico e tratamento de um queratocisto odontogênico (QO) em seio maxilar e a sua importância na investigação e diagnóstico de Síndrome de Gorlin-Goltz (SGG). Relato de caso: Paciente do gênero feminino, 20 anos, apresentou-se no serviço de odontologia encaminhada pela equipe de genética médica para investigar a presença de QO para definição de diagnóstico de SGG. Foi realizada radiografia panorâmica e verificou-se a presença de alterações no trabeculado ósseo em tuberosidade maxilar do lado esquerdo. Por isso, foi solicitada a tomografia computadorizada de seios maxilares e encontrou-se uma lesão bem delimitada, ocupando quase completamente o seio maxilar esquerdo em íntimo contato com a raiz do dente 27. Portanto, foi realizada biópsia incisinal da lesão, acompanhada da aspiração do conteúdo. Na aspiração foi obtido um conteúdo de característica caseosa sugestivo de queratina. O laudo histopatológico da lesão foi de cisto odontogênico. Com isso, foram realizados os procedimentos de exodontia do dente 27 e a enucleação da lesão em seio maxilar pela equipe da odontologia e da otorrinolaringologia, respectivamente, em centro cirúrgico. O laudo histopatológico confirmou a presença de QO, assim foi possível confirmar o diagnóstico da SGG pela equipe da genética médica. A paciente não apresentou sinais de recidiva e nem de novos QO após 2 anos do procedimento. Considerações finais: A SGG requer atenção odontológica especial, visto a alta taxa de QO nos pacientes com essa síndrome. Exame odontológico minucioso envolvendo exame clínico e exames radiográficos devem ser realizado nas consultas de seguimento.

Palavras-chave: Cisto odontogênico. Síndrome de Gorlin-Goltz. Odontologia Hospitalar.

<http://dx.doi.org/10.5335/rfo.v28i1.14204>

¹Mestrandas do Programa de Oncologia Clínica, Células-Tronco e Terapia Celular da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo.

²Mestre pelo Programa de Oncologia Clínica, Células-Tronco e Terapia Celular da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo.

³Cirurgiões-dentistas do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo.

Introdução

A classificação dos queratocistos odontogênicos (QO) tem gerado discussões e sofrido alterações nos últimos anos. A antiga classificação da OMS (2005) considerava o QO como tumor odontogênico, devido principalmente a seu caráter agressivo, expansivo e recidivante. Porém, recentemente a OMS (2017) reclassificou-o como cisto odontogênico de desenvolvimento, devido à melhor compreensão da sua patogênese molecular e relatos de regressão completa da lesão após descompressão, sendo que as neoplasias não regredem espontaneamente.¹³

Os QO apresentam crescimento lento e contínuo, e podem ser agressivos, de caráter expansivo e altamente recidivantes. Os queratocistos aparecem com mais frequência em região de corpo e ramo da mandíbula. Pela sua característica expansiva, podem causar a reabsorção e movimentação de dentária, abaulamento da cortical óssea, assimetria e dor. Radiograficamente, eles aparecem como lesões uni ou multiloculares, de tamanho variável com bordas escleróticas, e podem ser unilaterais ou bilaterais.⁸

Os QO aparecem frequentemente como achados radiográficos em exames de imagem, como a radiografia panorâmica, tomografia computadorizada e a ressonância magnética, sendo essas imagens importantes também para definir o tamanho e algumas características de comportamento dessa lesão.²¹ Além disso, pode ser utilizado como exame complementar para o diagnóstico dessa condição a aspiração do conteúdo da lesão, que no caso do QO se caracteriza por um material caseoso. Porém, para o diagnóstico definitivo de QO de uma lesão osteolítica é recomendado o exame histopatológico.^{18,19}

A excisão cirúrgica do QO é a principal forma de tratamento dessa lesão. De acordo com a extensão e localização da lesão podem ser utilizadas técnicas cirúrgicas diferentes. A ressecção “em bloco” trata-se da remoção cirúrgica de uma parte da maxila ou mandíbula sem manter a continuidade, o que pode ser mutiladora ao paciente.^{18,19} A marsupialização é a técnica mais conservadora, pois ela permite a redução da pressão no interior da lesão pela drenagem do conteúdo, assim estimulando o reparo e redução do tamanho da lesão. Já a descompressão, segue o mesmo princípio da marsupialização, porém nessa técnica é instalado cirurgicamente um cateter que permitirá a drenagem do conteúdo da lesão, assim reduzindo a pressão e o tamanho da lesão, preservando estruturas anatômicas importantes na região como dentes e nervos. A marsupialização e a descompressão são consideradas boas técnicas, porém apresentam grande chance de recidiva a longo prazo.^{18,19}

A crioterapia também pode ser uma alternativa de tratamento e redução da taxa de recidiva dos QO. Nessa técnica, inicialmente, é realizada a enucleação da lesão, e após a remoção é colocado nas paredes ósseas óxido nítrico a -20°C para reduzir as chances de recidiva.^{18,19} A Síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) ou Síndrome do Nevo Basocelular é caracterizada pelo aparecimento de múltiplos carcinomas basocelulares, queratocistos odontogênicos recorrentes, anomalias esqueléticas, calcificações intracranianas e desenvolvimento de malformações.⁹

Existem relatos de que os QO são um dos primeiros sinais da SGG, e em geral, trata-se de um achado radiográfico incidental. Os QO relacionados a esta síndrome aparecem, na maioria das vezes, em mandíbula, ocorrendo em torno dos 20 anos de idade.¹⁷

O diagnóstico da SGG é estabelecido na presença de critérios maiores e menores, sendo necessária a presença de dois critérios maiores ou um maior e dois menores para determinar a doença. O diagnóstico da paciente deste caso clínico foi fechado pela confirmação de QO em maxila, visto que a mesma já possui um critério maior (carcinomas basocelulares) e um critério menor (macrocefalia), destacando a importância de cirurgiões-dentistas para diagnóstico e tratamento. Devido a sua complexidade clínica, o diagnóstico e tratamento da SGG requer uma abordagem multidisciplinar, composta principalmente por cirurgiões-dentistas, cirurgiões maxilofaciais, dermatologistas e neurologistas. O tratamento consiste basicamente na remoção dos tumores, seja por excisão cirúrgica, quimioterapia tópica e ablação a laser, e tratamento e acompanhamento de outras alterações clínicas e radiográficas.^{7,17}

O objetivo deste relato de caso clínico é apresentar o processo de diagnóstico e tratamento de um QO em seio maxilar, e a sua importância na investigação e diagnóstico de SGG.

Relato de Caso

O presente trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da USP (parecer número 6.637.125).

Paciente do gênero feminino, segunda década de vida, branca, apresentou-se ao serviço de odontologia de um hospital terciário a pedido da equipe médica de genética para investigação de SGG. A paciente possuía diagnóstico de carcinomas basocelulares, confirmados por biópsia realizada pela equipe de dermatologia, bem como apresentava macrocefalia. Pela oftalmologia, não possuía alterações oculares. Negava tabagismo, etilismo, uso de drogas ou histórico de síndromes na família. O exame clínico intrabucal evidenciou dentição permanente completa, uso de aparelho ortodôntico e ausência de alterações em tecidos moles. Exame panorâmico de mandíbula (Imagem 1) sugeriu a presença de alterações no trabeculado óssea na região da tuberosidade maxilar à esquerda, onde foi solicitada tomografia computadorizada de seios maxilares para melhor avaliação.

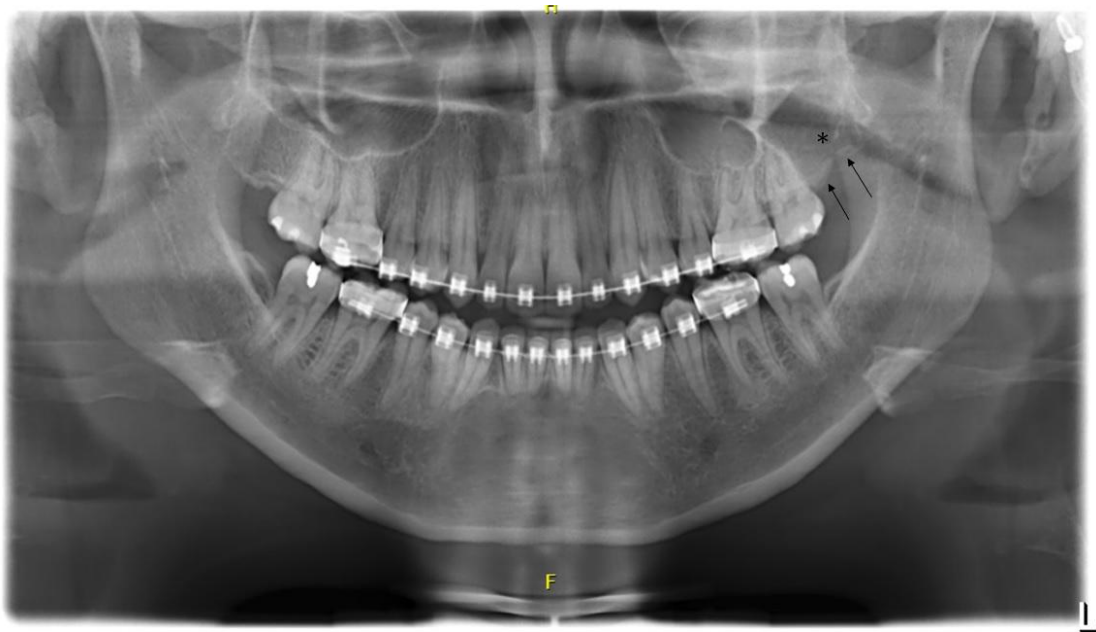


Imagem 1 - Radiografia panorâmica de mandíbula. Alterações no trabeculado ósseo (asterisco e setas) em tuberosidade maxilar do lado esquerdo

A tomografia computadorizada de seios maxilares (Imagem 2 - A, B e C) revelou imagem hipodensa com margem hiperdensa em corte axial em seio maxilar esquerdo em íntimo contato com a raiz do segundo molar superior esquerdo, sugestiva de cisto.

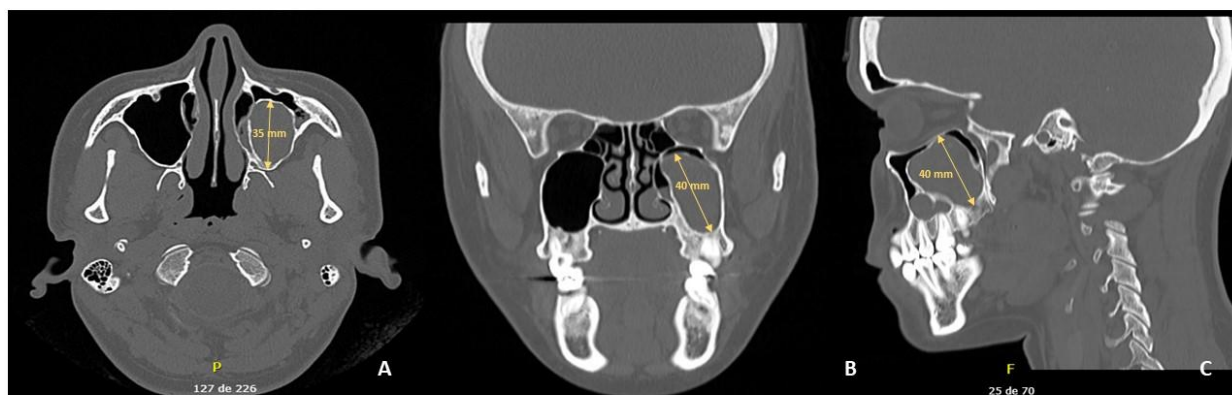


Imagem 2 - Tomografia Computadorizada de seios maxilares; **A:** Corte axial janela para tecido ósseo; **B:** Corte coronal; **C:** Corte Sagital.

Foi realizada aspiração do conteúdo da lesão previamente ao ato cirúrgico com o intuito de identificar o conteúdo da lesão em seio maxilar que apresentou material caseoso (Imagem 3), após realizou-se biópsia incisional da lesão. O material foi enviado para análise histopatológica, e obteve-se o diagnóstico inicial de cisto odontogênico.

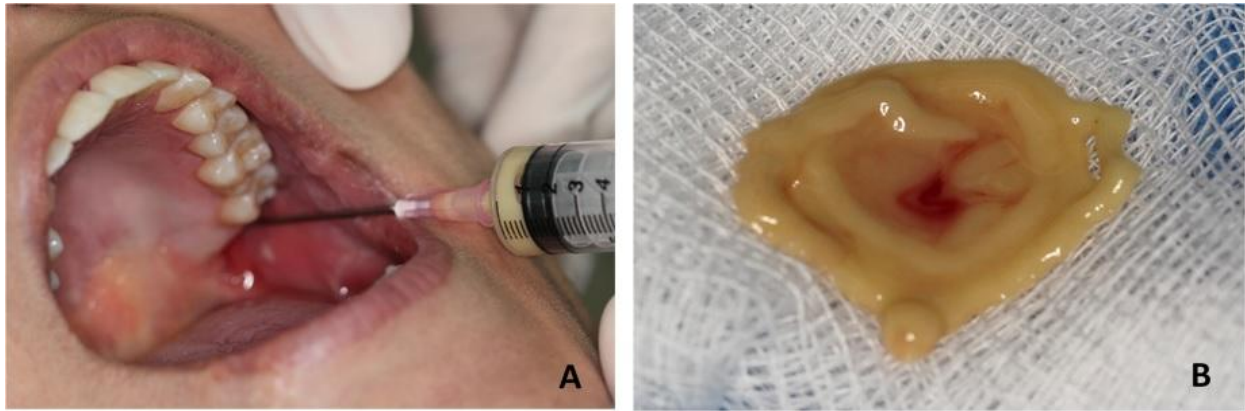


Imagem 3 - A: Aspiração do conteúdo da lesão; **B:** Conteúdo resultante da aspiração da lesão apresentou característica caseosa, densa, sugestivo de queratina.

O caso foi discutido com a equipe médica de otorrinolaringologia, e optou-se por realizar a exodontia do segundo molar superior esquerdo e utilizar o alvéolo pós-exodontia como acesso cirúrgico ao seio maxilar esquerdo. Para tanto, a paciente foi submetida a anestesia geral em centro cirúrgico, e a abordagem cirúrgica aconteceu em dois momentos. No primeiro momento cirúrgico, a equipe de odontologia realizou exodontia de segundo molar superior esquerdo, remoção da extensão alveolar da lesão e brocagem da região alveolar e da tuberosidade maxilar para reduzir o risco de recidiva.

No segundo momento cirúrgico, a equipe de otorrinolaringologia realizou a remoção endoscópica via nasal e oral (acesso pelo alvéolo pós-exodontia do segundo molar superior esquerdo) da lesão intrasinusal (Imagem 4) e a curetagem do seio maxilar esquerdo. Após a cirurgia, a paciente foi encaminhada para enfermaria e teve alta médica após 48 horas do procedimento. O diagnóstico histopatológico da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico de queratocisto odontogênico em seio maxilar esquerdo, permitindo à equipe médica da genética associar essa informação às outras características clínicas apresentadas pela paciente para fechar o diagnóstico de SGG.

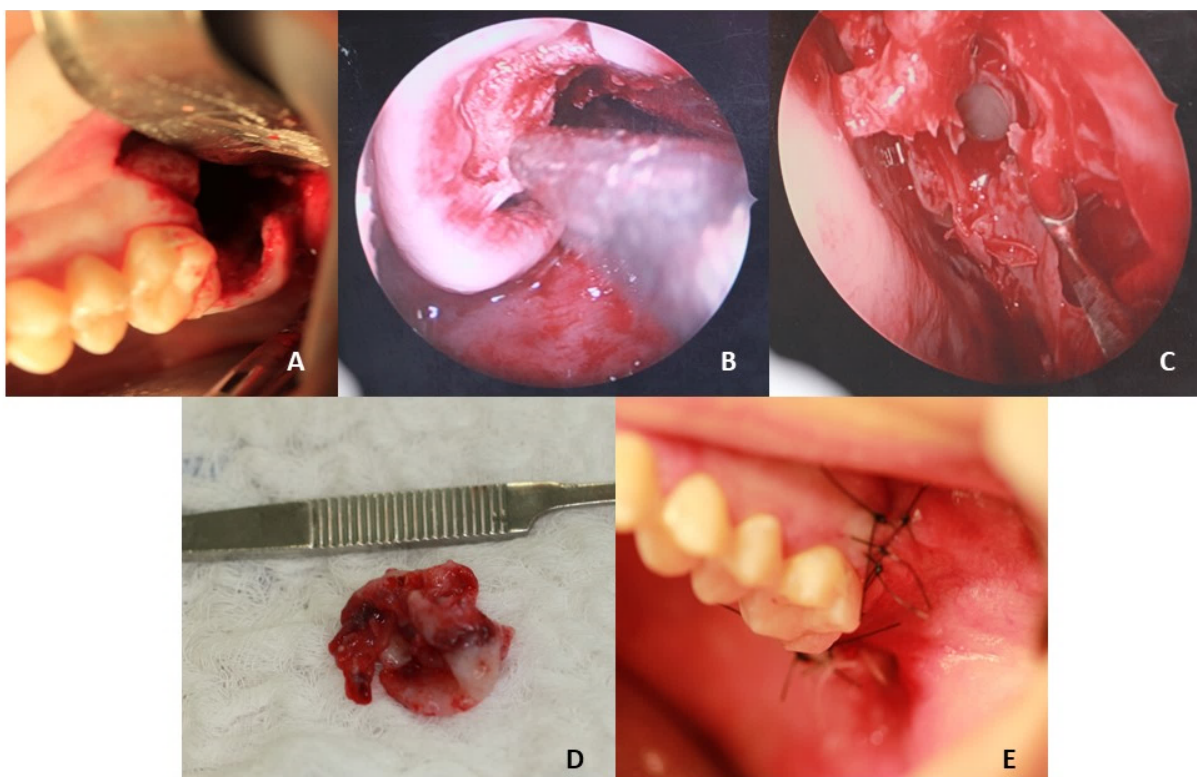


Imagem 4 - **A:** Alvéolo pós-exodontia do dente 27; **B:** Remoção da lesão intrasinusal por cirurgia endoscópica; **C:** Curetagem da lesão intrasinusal; **D:** Lesão removida; **E:** Fechamento do acesso cirúrgico.

A paciente manteve seguimento odontológico, e, após sete meses da cirurgia apresentava cicatrização finalizada em região de exodontia de segundo molar superior esquerdo, bem como ausência de alterações no exame panorâmico de mandíbula (Imagem 5).

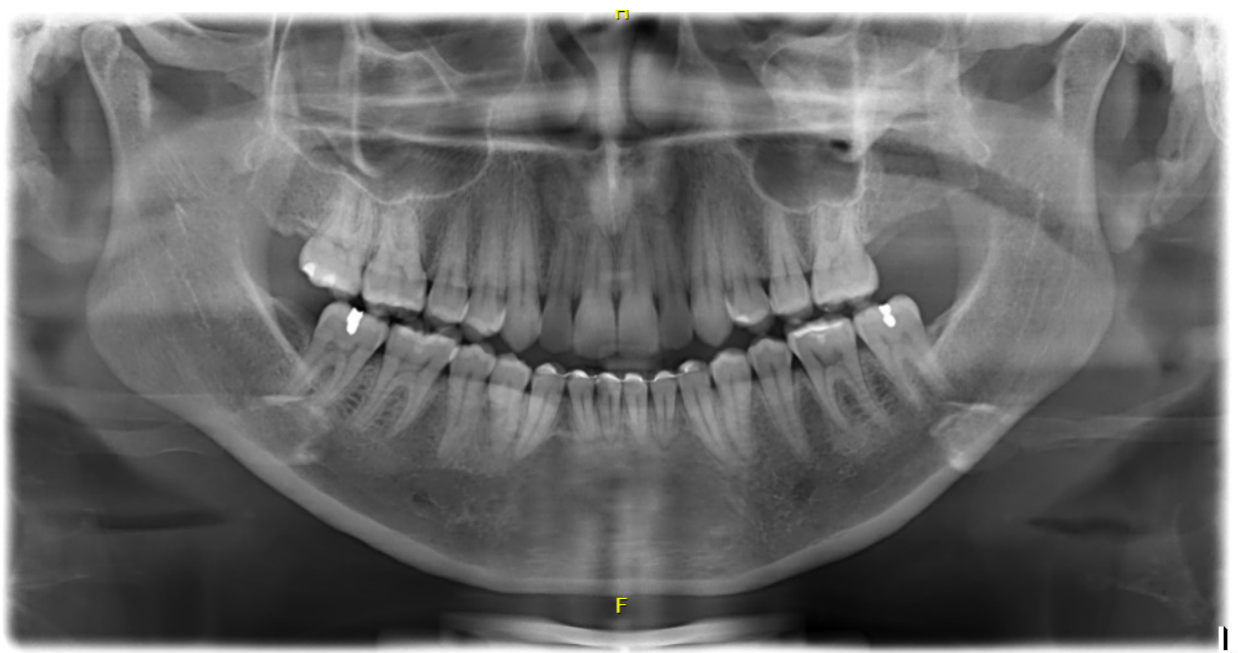


Imagem 5 - Radiografia panorâmica de mandíbula, após 7 meses do procedimento cirúrgico.

Após 2 anos de acompanhamento, a paciente não apresenta sinais de recidiva do QO em seio maxilar esquerdo e nem o aparecimento de novas lesões (Imagem 6).

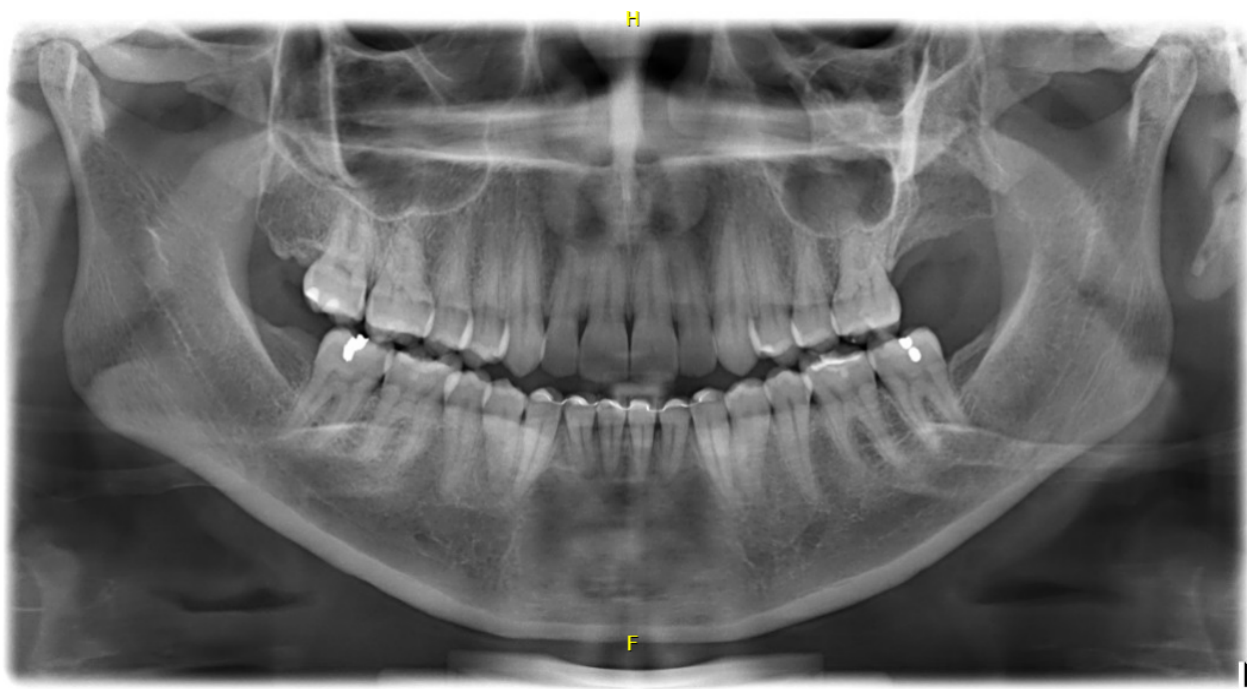


Imagem 6 - Radiografia panorâmica de mandíbula, após 2 anos de acompanhamento do caso

Discussão

A SGG é uma doença hereditária de desordem autossômica dominante e a presença de QO é muito comum na doença. O QO já foi classificado como um tumor odontogênico, mas atualmente é considerado um cisto de desenvolvimento pela OMS (2017).^{1,2,3} Cerca de 75% dos pacientes portadores da síndrome apresentam a lesão e a mesma recorre 60% das vezes.⁴ A lesão possui leve preferência pelo gênero masculino, além de alta taxa de recidiva.² Os achados radiográficos de QO são sugestivos, já que o diagnóstico é feito pelo exame histopatológico, sendo importante considerar diagnósticos diferenciais. Quando associados à carcinomas basocelulares na SGG, os QO apresentam preferência pela mandíbula (69%) com preferência da região posterior e ramo ascendente,^{11,12} diferente da paciente deste caso clínico que possuía a lesão em maxila, que segundo a literatura¹⁵ somente 13% dos casos de QO ocorrem nesta região.

A síndrome apresenta uma ampla heterogeneidade genética e diversas manifestações clínicas. A paciente neste caso tinha ascendência italiana, não apresentava histórico familiar da SGG e não existia consanguinidade entre os pais, relatou que a avó paterna teve câncer de pele e negava casos de outras doenças na família. Visto essa complexidade, o manejo multidisciplinar é necessário e engloba a atuação de diversas áreas como cirurgiões-dentistas,

otorrinolaringologistas, dermatologistas, neurologistas, oftalmologistas, geneticistas e outras áreas médicas.^{5,6,10,14}

Como citado anteriormente, o tratamento dos QO pode envolver ressecção, marsupialização e descompressão, além de crioterapia da loja cirúrgica. As técnicas de marsupialização e a descompressão foram descartadas como forma de tratamento do QO no caso descrito devido ao difícil acesso a lesão (região posterior da maxila) que impediria o emprego correto das técnicas.

Por isso, a técnica cirúrgica de escolha foi a ressecção sem uso da crioterapia para não comprometer a mucosa e paredes nasais da paciente. O prognóstico dos casos de QO são bons, sendo que as recidivas costumam ocorrer após 5 anos da cirurgia ou mais. Sendo assim, devido a recorrência das lesões, é imprescindível acompanhamento e avaliações periódicas dos portadores da síndrome. O acompanhamento genético é essencial, visto a hereditariedade e manifestações clínicas.¹⁶

Considerações Finais

A SGG requer atenção odontológica especial, visto a alta taxa de QO nos pacientes com essa síndrome. Exame odontológico minucioso envolvendo exame clínico e exames radiográficos deve ser realizado nas consultas de seguimento. Cabe ressaltar, a importância de uma equipe multidisciplinar visto as alterações clínicas em vários órgãos e sistemas.

Agradecimentos

A equipe de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, pelo apoio técnico na condução do caso.

Abstract

Objective: To report the process of diagnosis and treatment of an odontogenic keratocyst (OK) in the maxillary sinus and its importance in the investigation and diagnosis of Gorlin-Goltz Syndrome (GGS). **Case report:** A 20-year-old female patient presented at the Dentistry and Stomatology service, referred by the Medical Genetics team to investigate the presence of OK to define the diagnosis of GGS. Panoramic radiography was performed and the presence of alterations in the bone trabeculae in the maxillary tuberosity on the left side was verified. For this reason, computed tomography of the maxillary sinuses was also requested and a well-defined lesion was found, occupying almost completely the left maxillary sinus in close contact with the root of tooth 27. Therefore, an incisional biopsy of the lesion was performed, accompanied by puncture of the same. In the puncture, a characteristic caseous content suggestive of keratin was obtained. The histopathological report of the lesion was described by the pathologist as an odontogenic cyst. With this, tooth extraction procedures for tooth 27 and enucleation of the lesion in the maxillary sinus were carried out by the dentistry and otorhinolaryngology teams, respectively, in a surgical center. The histopathological report confirmed the presence of OK, so it was possible to confirm the diagnosis of GGS by the medical

genetics team. The patient showed no signs of recurrence or new OK after 2 years of the procedure. Final considerations: GGS requires special dental attention, given the high rate of OK in patients with this syndrome. A thorough dental examination involving clinical examination and radiographic examinations should be performed at follow-up visits.

Keywords: Odontogenic cyst. Gorlin-Goltz syndrome. Hospital Dentistry.

Referências

1. Padma P, Jayanthi K, Mahesh D. Gorlin-Goltz Syndrome. *Case Rep Dent*. 2012; 4(2): 279-282.
2. Guerra LAP, Silva PF, Santos RLO, Silva AMF, Albuquerque DA. Conservative treatment of multiple odontogenic tumors in patients ceratocistics non-syndromic. *Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilofac*. 2013; 13(2):43-50.
3. Silva LP, Rolim LSA, Silva LAB, Pinto LP, Souza LB. The recurrence of odontogenic keratocysts in pediatric patients is associated with clinical findings of Gorlin-Goltz Syndrome. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2020; 25(1): e56–e60.
4. Manfredi, M., et al., Nevroid basal cell carcinoma syndrome: a review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 2004; 33(2):117-24.
5. Nilius M, Kohlhase J, Lorenzen J, Lauer G, Schulz MC. Multidisciplinary oral rehabilitation of an adolescent suffering from juvenile Gorlin-Goltz syndrome – a case report. *Head Face Med*. 2019; 15:5.
6. Małgorzata Kiwilsza, Katarzyna Spomiak-Tutak. Gorlin-Goltz syndrome – a medical condition requiring a multidisciplinary approach. *Med Sci Monit*. 2012; 18(9):RA145–RA153.
7. Ortega-García-de Amezaga A, García-Arregui O, Zepeda-Nuño S, Acha-Sagredo A, Aguirre-Urizar JM. Gorlin-Goltz syndrome: Clinicopathologic aspects. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008;13(6):E338-43.
8. Augusto Neto RT, Gabrielli MAC, Gabrielli MFR, Monnazzi MS, Gorla LFO, Costa RR. Tratamento de queratocisto em ângulo e corpo mandibular, apresentando recidiva após 14 meses. *Rev Odontol UNESP*. 2014; 43(N Especial):196.
9. Silva EGP, Bedin GL, Brandão BJF. Síndrome de Gorlin-Goltz - Diagnóstico clínico. *BWS Journal*. 2021; 4:1-7.
10. Gorlin RJ, Goltz RW. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome. *N Engl J Med*. 1960; 262:908-12.
11. Chan JKC, El-Naggar AK, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ. WHO Classification of Head and Neck Tumours. World Health Organization, 4th edition; 2017.
12. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. Pathology and genetics of head and neck tumours. WHO/IARC Classification of Tumours, 3rd edition; 2005.
13. Tolentino ES. Nova classificação da OMS para tumores odontogênicos: o que mudou? Updated WHO classification for odontogenic tumors: what has changed? *RFO*. 2018; 23 (1):119-123.
14. Mendes-Abreu J, Pinto-Gouveia M, Tavares-Ferreira C, Brinca A, Vieira R. Síndrome de Gorlin-Goltz: Diagnóstico e Hipóteses de Tratamento. *Acta Médica Portuguesa*, 2017; 30(5):418.
15. Neville BW, Damm DD, Allen CM. et al. *Patologia Oral & Maxilofacial*. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2004.
16. Pogrel MA, Jordan RCK. Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic Keratocyst. *J Oral Maxillofac Surg*. 2004; 62(6):651-55.
17. Chandran S, Marudhamuthu K, Riaz R, Balasubramaniam S. Odontogenic keratocysts in Gorlin–Goltz syndrome: A case report. *J Int Oral Health*. 2015; 7(1):76-79.
18. Spadari, F., Pulicari, F., Pellegrini, M. et al. Multidisciplinary approach to Gorlin-Goltz syndrome: from diagnosis to surgical treatment of jawbones. *Maxillofac Plast Reconstr Surg*. 2022; 44(1):25.
19. Borghesi A, Nardi C, Giannitto C, Tironi A, Maroldi R, Di Bartolomeo F, Preda L. Odontogenic keratocyst: imaging features of a benign lesion with an aggressive behaviour. *Insights Imaging*. 2018; 9(5):883-897

Endereço para correspondência:

Mariana Andrade Costa
Avenida dos Bandeirantes, nº 3900, Bairro Monte Alegre
CEP 14048-900 - Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil
Telefone: (16) 3602-2352
E-mail: marianaac@hcrp.usp.br

Recebido em: 19/12/2022. Aceito: 15/02/2024.