

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE ODONTOLOGIA  
DEPARTAMENTO DE CIRURGIA E ORTOPEDIA  
ESPECIALIZAÇÃO EM RADIOLOGIA ODONTOLÓGICA E IMAGINOLOGIA

TUMOR ODONTOGÊNICO CERATOCÍSTICO ASSOCIADO À SÍNDROME DO  
CARCINOMA NEVOIDE BASOCELULAR: RELATO DE CASO CLÍNICO

MICHELE MACHADO VIDOR

PORTO ALEGRE

2013

MICHELE MACHADO VIDOR

TUMOR ODONTOGÊNICO CERATOCÍSTICO ASSOCIADO À SÍNDROME DO  
CARCINOMA NEVOIDE BASOCELULAR: RELATO DE CASO CLÍNICO

Monografia apresentada como parte dos requisitos obrigatórios para conclusão do Curso de Especialização em Radiologia Odontológica e Imaginologia, pela Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Orientadora: Prof<sup>a</sup>. Dra. Mariana Boessio Vizzotto

PORTO ALEGRE

2013

### **CIP – Catalogação na Publicação**

Vidor, Michele Machado

Tumor odontogênico ceratocístico associado à Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular : relato de caso clínico / Michele Machado Vidor. – 2013. 32 f. : il.

Trabalho de Conclusão de Curso (Especialização em Radiologia Odontológica e Imaginologia) – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Odontologia, Departamento de Cirurgia e Ortopedia, Porto Alegre, BR-RS, 2013.

Orientadora: Mariana Boessio Vizzotto

1. Radiografia. 2. Síndrome do Nervo Basocelular. 3. Tumor odontogênico. I. Vizzotto, Mariana Boessio. II. Título.

PROFESSORA ORIENTADORA

**MARIANA BOESSIO VIZZOTTO**

- Professora Adjunta na Área de Radiologia da UFRGS
- Mestre e Doutora em Odontologia / Radiologia Odontológica pela UFRGS
- Especialista em Odontopediatria e em Radiologia Odontológica pela UFRGS

Dedico este trabalho aos meus pais Caio e lara , por todo amor e dedicação em todos os momentos da minha vida, sempre me apoiando e proporcionando a realização dos meus sonhos, e ao meu amor, Rafael, por toda a compreensão, companheirismo e apoio em todas as horas.

**AMO VOCÊS DEMAIS!!!**

## **AGRADECIMENTOS**

À minha orientadora, Profa. Dra. Mariana Boessio Vizzotto, por toda dedicação ao longo do curso e pela forma que me orientastes ao longo da elaboração deste trabalho. Muito obrigada!

À coordenadora do curso Profa. Dra. Heloísa e aos Professores Dr. Heraldo, Dra. Nádia e Dr. Reni por todos os ensinamentos que nos passaram, sempre com muito profissionalismo, dedicação, entusiasmo e amizade.

À minha irmã Márcia e amiga Marilúcia por termos conseguido conquistar um desejo em comum: cursarmos juntas a Especialização em Radiologia! Conseguimos gurias... E por todos os momentos que passamos juntas, sempre com muita alegria, companheirismo e amizade! Foi bom demais...

À minha família, especialmente meus pais, irmãos, cunhados e sobrinhos, muito obrigada por sempre vibrarem com as minhas conquistas, compartilhando a alegria em todos os momentos... E por me confortarem nos momentos de angústias e estresse. Vocês são demais...

Aos meus colegas, Priscila, Isaias, Nestor, Manoel, Eduardo, Fábio, Letícia, Jennifer e Fabrício pela amizade, boa convivência e alegria em todos os momentos.

Aos funcionários do Serviço de Radiologia da UFRGS, João, Abeas e Marli pela disposição em nos auxiliar nos dias das aulas práticas sempre alegres e cordiais!

À colega Me. Stefanie Werlle por ter cedido gentilmente o caso para elaboração do presente trabalho.

“ Os sonhos não determinam o lugar aonde vamos chegar, mas produzem a força necessária para tirar-nos do lugar que nos encontramos.”

- Autor desconhecido -

## RESUMO

O tumor odontogênico ceratocístico (TOC) é uma lesão benigna com comportamento potencialmente agressivo e infiltrativo que se desenvolve nos ossos maxilares e se manifesta como uma das primeiras manifestações clínicas da Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular (SCNB). O diagnóstico precoce da SCNB pode ser realizado pelo cirurgião-dentista em exames radiográficos de rotina, permitindo a melhor conduta de tratamento. O presente trabalho relata o caso de um paciente de onze anos de idade com diagnóstico de TOC e suspeita de SCNB, dando ênfase à recente reclassificação do TOC pela Organização Mundial da Saúde.

*Palavras-chave: Síndrome do Nevo Basocelular; Diagnóstico; Patologia; Radiografia.*



## **ABSTRACT**

Keratocystic odontogenic tumor (KCOT) is a benign odontogenic tumor with potentially aggressive and infiltrative behavior. It occurs in the jaws and is characterized as one of the first manifestation of the nevoid basal cell carcinoma syndrome (NBCCS). The early diagnosis of the syndrome can be done by the dental surgeon during the routine radiographic exams, which allows a the best treatment approach. This study reports an eleven years old patient case with KCOT and with suspected diagnosis of NBCCS. It was also emphasized the recent KCOT reclassification by the World Health Organization.

*Keywords: Basal Cell Nevus Syndrome; Diagnosis; Pathology; Radiograph*

## LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

*KCOT – Keratocystic Odontogenic Tumor*

*NBCCS – Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome*

OMS - Organização Mundial da Saúde

*PTCH – Gene Patched*

*SMO – Gene Smoothened*

*SHH – Gene Sonic Hedgehog*

SCNB – Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular

TO – Tumor Odontogênico

TOC – Tumor Odontogênico Ceratocístico

## SUMÁRIO

<b>1. INTRODUÇÃO .....</b>	<b>11</b>
<b>2. REVISÃO DE LITERATURA.....</b>	<b>13</b>
<b>2.1. Características Clínicas, Radiográficas e Histopatológicas .....</b>	<b>13</b>
<b>2.2. Reclassificação pela OMS .....</b>	<b>15</b>
<b>2.3. Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular .....</b>	<b>18</b>
<b>3. RELATO DE CASO.....</b>	<b>20</b>
<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS .....</b>	<b>26</b>
<b>REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....</b>	<b>28</b>
<b>APÊNDICE .....</b>	<b>30</b>
<b>Apêndice A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido .....</b>	<b>31</b>

## 1. INTRODUÇÃO

Em 2005, a Organização Mundial da Saúde (OMS) reclassificou o ceratocisto odontogênico, da categoria de cistos para a de tumores odontogênicos benignos, derivados de epitélio sem ectomesênquima. Essa mudança na classificação ainda gera bastante discussão, porém o que se encontra na literatura é que o tumor odontogênico ceratocístico (TOC) é uma alteração patológica que, ao contrário da maioria dos cistos odontogênicos, tem uma alta taxa de recorrência (GAITAN-CEPEDA *et al.*, 2010; BARNES *et al.*, 2005, BLANAS *et al.*, 2000). Associado a esta recorrência, estudos revelam que o TOC apresenta um componente genético, amparando a teoria neoplásica (AGARAM NNP, COLLINS BM, BARNES L, *et al.*, 2004). A prevalência do TOC varia de 11 a 19% (GONZALES-ALVA 2008, GAITAN-CEPEDA *et al.*, 2010) e a taxa de recorrência do tumor gira em torno de 60% (PINDBORG JJ, HANSEN J 1963).

Entre as características clínicas, o TOC apresenta predileção pela região posterior da mandíbula e exibe um amplo espectro de idade. O TOC possui características histopatológicas distintas destacando-se a fina camada de epitélio com cerca de 8 a 12 camadas e a camada basal caracteristicamente alongada e em paliçada, a cápsula é composta de tecido conjuntivo colagenoso, sem características sugestivas de mesênquima odontogênico, revestido por um epitélio corrugado paraqueratinizado. A interface epitélio-conjuntivo é normalmente lisa, com a presença de cistos-satélites em sua extensão (NEVILLE *et al.*, 2009).

O TOC pode se apresentar solitário ou como uma das manifestações da síndrome do carcinoma Nevoide basocelular (SCNB) ou síndrome Gorlin-Goltz. Esta síndrome incide um a cada 60.000 indivíduos, sendo seu diagnóstico suspeitado

quando o indivíduo, além de apresentar tumores múltiplos, for criança ou adolescente. O diagnóstico precoce é de suma importância para a melhor decisão de tratamento e os exames por imagem auxiliam na investigação dessa patologia (AMEZAGA *et al.*, 2008).

Evidências mostram que, tanto para casos de tumores esporádicos como sindrômicos, existe mutação no gene *PTCH*, que normalmente funciona como um supressor de outros genes de proliferação e são semelhantes aos detectados em carcinomas de células basais. Estes resultados formaram a base para renomear o ceratocisto odontogênico como um tumor ou neoplasia, embora o sentido preciso em que estes termos devem ser aplicados não seja claro (MADRAS E LAPOINTE, 2008).

O objetivo do presente estudo foi relatar um caso com diagnóstico de TOC e suspeita de SCNB, dando ênfase à recente reclassificação do TOC sugerida pela Organização Mundial da Saúde.

## 2. REVISÃO DE LITERATURA

### 2.1. Características Clínicas, Radiográficas e Histopatológicas

O Ceratocisto Odontogênico (CO) foi descrito pela primeira vez por Philiphsen em 1956, e representa de 3% a 11% dos cistos odontogênicos dos maxilares. A faixa etária é variável, acometendo pacientes desde a infância até a velhice, mas cerca de 60% dos casos são diagnosticados entre 10 e 40 anos. Há uma leve predileção pelo gênero masculino. A mandíbula é acometida em 60% a 80% dos casos, com marcante tendência para o envolvimento do corpo posterior e ramo da mandíbula. Quando pequenas, as lesões geralmente são assintomáticas e descobertas durante o exame radiográfico, já as de grandes dimensões podem estar associados a dor, edema ou drenagem, entretanto algumas lesões extremamente grandes podem ser assintomáticas (NEVILLE *et al.*, 2009, WHITE E PHAROAH, 2007). Os sinais clínicos usualmente incluem expansão uniforme das paredes corticais mandibulares, ou da paredes vestibulares e palatina alveolares da maxila, podendo evidenciar crepitação à palpação (FINKELSTEIN *et al.*, 2013).

Nas imagens radiográficas, o TOC geralmente apresenta-se com um limite cortical bem definido, com formato arredondado ou oval, podendo apresentar limites festonados. A estrutura interna da lesão apresenta aspecto radiolúcido, e a presença de ceratina no seu interior não aumenta a radiopacidade. A formação de septos curvos podem conferir à lesão um aspecto multilocular. Uma característica clínica e radiográfica importante é que o TOC tende a crescer na direção ântero-posterior, sem causar expansão óssea, o que provavelmente contribui para sua detecção tardia, permitindo que alcance grandes proporções. Ocasionalmente, a expansão do TOC

pode exceder à capacidade do periosteio em formar osso, permitindo que o cisto entre em contato com o tecido mole (NEVILLE *et al.*, 2009, WHITE E PHAROAH, 2007). Apesar da sua natureza agressiva, o TOC possui um crescimento lento, causando deslocamento das estruturas anatômicas, inclusive dos dentes. As reabsorções dentárias podem ocorrer, mas não se apresentam com tanta frequência como ocorrem com outros tumores e cistos odontogênicos (FINKELSTEIN *et al.*, 2013). A realização da tomografia computadorizada é de extrema valia antes da abordagem cirúrgica, pois permite que a lesão seja avaliada nos três planos (axial, coronal e sagital), bem como a sua relação com as estruturas adjacentes, além de medições que podem ser realizadas com maior precisão, o que possibilita a definição do melhor local para biópsia (SHUDOU *et al.*, 2012).

Histologicamente, o ceratocisto era classificado em ortoqueratinizado e em paraqueratinizado. O cisto odontogênico ortoqueratinizado foi claramente identificado como uma variante do ceratocisto odontogênico por Wright em 1981, devido às suas diferenças histopatológicas e às suas características de baixa recorrência (MACDONALD, 2010). A principal diferença está nas células da camada córnea do epitélio. No paraqueratinizado, a camada mais superficial sofre descamação ou perda constante; entretanto essas células contêm queratina e núcleo; diferentemente das células do epitélio ortoqueratinizado, onde as células da camada córnea são achatadas, anucleadas e com seu citoplasma preenchido por queratina (BATH-BALOGH e FEHRENBACH, 2012). De acordo com as duas últimas edições da Organização Mundial da Saúde, as variantes com características histológicas de epitélio ortoqueratinizado foram expressamente excluídas da nova denominação de Tumor Odontogênico Ceratocístico. Na edição de 2005, o tipo paraqueratinizado foi reclassificado como tumor e foi estabelecido que: “lesões císticas dos maxilares

revestidas por epitélio ortoqueratinizado não fazem parte do espectro de Tumor Odontogênico Ceratocístico” (MACDONALD, 2010).

## 2.2. Reclassificação pela OMS

Neville *et al.*,(2009) descrevem o ceratocisto como sendo uma forma diferente de cisto odontogênico de desenvolvimento que merece especial consideração devido às suas características histopatológicas e comportamento clínico específico. Sua origem a partir dos remanescentes epiteliais da lâmina dental é um consenso, no entanto como o seu crescimento em relação aos outros cistos parece diferir, sugere-se que pode estar relacionado a fatores desconhecidos, inerentes ao próprio epitélio ou a atividade enzimática na parede cística. Na última classificação feita pela OMS em 2005, o Ceratocisto Odontogênico passou a ser denominado Tumor Odontogênico Ceratocístico (TOC). Estudos identificaram no TOC certas alterações genéticas moleculares que estão presentes em neoplasias. Porém, os autores relatam que estes estudos não avaliaram outras lesões císticas dos ossos gnáticos, e que portanto não se sabe se essas alterações são exclusivas do tumor odontogênico ceratocístico. Ainda, citam que a maioria dos patologistas orais e maxilofaciais acreditam que não há evidência suficiente para justificar a alteração de nome dessa lesão amplamente reconhecida, causando como provável consequência, uma confusão generalizada entre os profissionais.

No entanto, em 1984, Ahlfors *et al.*, já questionavam a classificação do Ceratocisto Odontogênico como cisto e não como um tumor cístico benigno devido ao seu comportamento clínico e histopatológico. Segundo os autores, o ceratocisto odontogênico é uma entidade bem reconhecida e que foi submetido a um grande



número de investigações. Estes estudos demonstraram que a lesão se repete com muito mais frequência do que os cistos comuns dos maxilares e que também pode ser associada a outras anormalidades, tais como a síndrome do carcinoma Nevoide basocelular. Dos 308 cistos avaliados, 97% apresentaram camada paraqueratinizada e 3% ortoqueratinizada. Nos casos em que ocorreu recorrência, todos eram cistos paraqueratinizados múltiplos ou associados à síndrome. Em 25% dos cistos, foi encontrada proliferação da camada basal para o interior do tecido conjuntivo, e essa característica foi encontrada em 15% dos cistos múltiplos e em 50% dos cistos associados à síndrome que apresentaram recorrência.

Em virtude das publicações dos últimos anos, a OMS verificou a necessidade de reclassificar esta lesão de cisto para tumor. Essa decisão foi baseada em fatores como o comportamento destrutivo e altamente recorrente, às características histopatológicas que mostraram proliferação da camada basal para o interior do tecido conjuntivo e figuras mitóticas nas camadas suprabasais, além das características genéticas que demonstraram mutação do gene supressor tumoral *PTCH*, que foi mapeado no cromossoma 9q22.3-q31, tanto nos casos de TOC esporádicos quanto nos casos de Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular ou Síndrome de Gorlin-Goltz. (MADRAS E LAPOINTE, 2008). A natureza agressiva do TOC é bastante conhecida, portanto essa reclassificação realizada pela OMS ressalta o fato de que o tratamento desta lesão não deve ser simplesmente conduzido apenas como um cisto como costumava-se acreditar que fosse, mas sim como um tumor. Embora alguns estudos defendam um tratamento mais conservador (MORGAN, BURTON e QIAN, 2005), outros demonstram que, com a abordagem mais agressiva, é mais provável que se reduza o risco de recorrência, e conseqüentemente os riscos de traumas causados por sucessivos procedimentos cirúrgicos (MADRAS E LAPOINTE, 2008).

Gaitan-Cepeda *et al.*, (2010) realizaram um estudo a fim de estabelecer o impacto da prevalência dos tumores odontogênicos após a nova reclassificação do Ceratocisto Odontogênico em Tumor Odontogênico Ceratocístico (OMS 2005). Para isso avaliaram as 15435 lâminas de um serviço de histopatologia no período de janeiro de 1981 a dezembro de 2008. No intervalo entre 1981 e 2004, isto é, prévio a nova classificação, foram encontrados 12729 lâminas das quais 1113 eram de Cistos Odontogênicos e 342 de Tumores Odontogênicos, sendo o cisto radicular o mais frequente (503 casos – 45,1%), seguido do cisto dentígero (385 casos – 34,5%) e em terceiro o ceratocisto odontogênico (213 casos – 19,1%); já os Tumores Odontogênicos estavam distribuídos da seguinte forma: 154 casos (45%) de odontoma, 76 casos (22%) de ameloblastoma e 51 casos (14,9%) de mixoma. A partir de janeiro de 2005 a dezembro de 2008, 2706 lâminas foram avaliadas e 209 eram Cistos Odontogênicos e 136 de Tumores Odontogênicos, sendo o cisto radicular o mais frequente dos cistos com 119 casos (56,9%), seguido do cisto dentígero com 90 casos (43%); em relação aos Tumores Odontogênicos (TO) o mais frequente foi o Tumor Odontogênico Ceratocístico (TOC) com 53 casos (38,9%), seguido do odontoma com 42 casos (30,8%) e do ameloblastoma com 25 casos (18,3%). Portanto, a prevalência dos TO aumentou de 2,6% para 5%, o que representa uma elevação da prevalência de 92%. Segundo os autores, o TOC irá ocupar uma posição preponderante na prevalência dos TO; no entanto os achados deste estudo não devem ser interpretados como um aumento real do número de casos de TO, e sim como uma consequência da reclassificação desta lesão.

A fim de revisar e discutir a reclassificação do TOC e suas implicações no tratamento, Madras e Lapointe (2008) analisaram 27 exames histopatológicos de 21 pacientes com confirmação de diagnóstico de TOC. Os autores ressaltam que, devido

ao comportamento bastante agressivo do TOC, associado à nova classificação pela OMS, percebe-se da importância dessa lesão não ser tratada apenas como um cisto como costumava ser. E que apesar da ressecção cirúrgica dos maxilares apresentar um baixo índice de recorrência, este procedimento é muito radical. A menos que a ressecção seja extremamente necessária, o tratamento mais indicado seria a enucleação do TOC associado à aplicação de solução de Carnoy's, ou a marsupialização seguida da enucleação. Segundo os autores, nos casos avaliados, as menores lesões estavam frequentemente associadas aos casos de recorrência.

### 2.3. Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular

Existem casos em que múltiplos ceratocistos podem estar presentes. Nestas situações, os pacientes devem ser avaliados em busca de outras manifestações da Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular (SCNB), também conhecida como Síndrome de Gorlin-Goltz. A SCNB é uma doença autossômica dominante, caracterizada pela predisposição de desenvolvimento de neoplasmas e outras anormalidades. Foi descrito por Gorlin e Goltz a clássica tríade que caracteriza a síndrome, a qual é composta por múltiplos carcinomas de células basais, tumores odontogênicos ceratocístico nos maxilares e costelas bífidas, além destas, pode-se diagnosticar alterações como calcificação da foice cerebral, fissuras cutâneas plantar e palmar, anomalias na coluna vertebral e costelas, macrocefalia relativa, milia facial, bossa frontal, malformação ocular, meduloblastomas, fissura labial e/ou palatina e malformação de desenvolvimento, que também foram estabelecidas como características da síndrome (CASAROTO *et al.*, 2011).

A SCNB incide em uma a cada 60.000 indivíduos e o seu diagnóstico é suspeitado quando o indivíduo, além de apresentar tumores múltiplos, for criança ou adolescente. Segundo Manfredi *et al.*, (2004) o diagnóstico da SCNB se dá pelo diagnóstico da presença de duas características principais da doença ou de uma característica principal associada a duas secundárias. São consideradas características principais da SCNB a presença de mais de dois carcinomas de células basais, ou de apenas um quando diagnosticado antes dos 20 anos de idade; tumor odontogênico ceratocístico nos maxilares comprovado histologicamente; fissuras cutâneas palmar ou plantar e costelas bífida, fundidas ou evidentemente abertas. Qualquer outra característica além destas é classificada como secundária.

Nos últimos anos, importantes avanços foram obtidos sobre o conhecimento das características genéticas da SCNB. Uma mutação no gene supressor tumoral denominado *Patched (PTCH)*, localizado no cromossomo 9q22.3, foi identificada como causadora da SCNB. Normalmente, o *PTCH* forma um complexo com o receptor oncogene SMO, essa ligação inibe o sinal de transdução de crescimento. A ligação do *PTCH* ao *SHH* libera essa inibição, portanto, se o funcionamento normal do *PTCH* for perdido, passa a ocorrer um predomínio dos efeitos de proliferação do SMO (COHEN, 1999).

Nos casos de SCNB, o diagnóstico precoce é de suma importância, pois as complicações decorrentes dessa síndrome como tumores malignos de pele e de cérebro podem ser reduzidas, e as deformidades relacionadas aos tumores maxilares podem ser evitadas. O diagnóstico correto e precoce permite que se faça a melhor abordagem terapêutica aos achados clínicos e os exames complementares por imagem são excelentes auxiliares nessa busca (AMEZAGA *et al.*, 2008).

### 3. RELATO DE CASO

O paciente J.A.F. de 11 anos, leucoderma e do gênero masculino, procurou atendimento em consultório particular, em maio de 2012, na cidade de Guaíba/RS, devido ao atraso na erupção dos incisivos superiores. Em 2009, paciente havia realizado tratamento ortodôntico de disjunção da maxila para correção da mordida cruzada bilateral. Ao exame clínico, foi observada um aumento de volume na região anterior do palato no lado esquerdo (Fig.1a). Na imagem radiográfica realizada em 2009 para fins ortodônticos, não evidenciava alterações dessa região (Fig.1b). No entanto, na radiografia panorâmica atual, observou-se uma extensa lesão radiolúcida, envolvendo alguns germes de dentes permanentes superiores do lado esquerdo (Fig.1c).

Uma biópsia incisional da lesão foi realizada para avaliação histopatológica, sendo o diagnóstico confirmado em Tumor Odontogênico Ceratocístico. Foi solicitado a realização do exame de Tomografia Computadorizada de Feixe Cônico (TCFC) (Fig.2), pois permitiu que a mensuração do tamanho da lesão seja bem como a visualização da relação com as estruturas anatômicas adjacentes, permitindo a realização do planejamento da excisão cirúrgica da lesão. Ao exame físico algumas características faciais da Síndrome de Gorlin-Goltz foram observadas como: macrocefalia relativa, hiperteilorismo moderado e bossa frontal (Fig.3).

O tratamento realizado foi a enucleação da lesão, seguida da curetagem minuciosa e remoção dos dentes permanentes envolvidos. A peça foi encaminhada para análise histopatológica, na qual os cortes examinados mostraram cavidade revestida por tecido epitelial estratificado paraqueratinizado, superfície corrugada,

junção epitélio/conjuntivo em linha reta e células da camada basal em paliçada (Fig. 4).

Baseado nos achados clínicos, radiográficos e microscópicos o diagnóstico de TOC foi confirmado e a suspeita de Síndrome de Gorlin-Goltz foi estabelecida. Foram solicitados exames de tórax e de crânio, no qual observou-se calcificação precoce da foice craniana (Fig.5). O exame de tórax, não evidenciou a presença de costelas bífidas (Fig.6). O paciente foi encaminhado para avaliação dermatológica e neurológica, a fim de investigar e diagnosticar precocemente futuras lesões de pele – carcinoma basocelular. Buscou-se um histórico familiar, no entanto não foi encontrado nenhum caso da doença.

No exame radiográfico de acompanhamento de 6 meses, observou-se a formação óssea na região e ausência de imagem compatível de recorrência (Fig.7). Os pais e o paciente foram conscientizados da importância de exames e acompanhamento regular, sendo incluído no protocolo de exames radiográficos semestrais durante os próximos 2 anos e anual até completar 21 anos (BREE *et al.*, 2011).

Devido a presença do TOC, que é uma característica principal da síndrome e que foi comprovada histologicamente, associada a presença das características secundárias como a macrocefalia relativa, hiperteilorismo, bossa frontal e calcificação precoce da foice cerebral, foi estabelecido o diagnóstico de SCNB.



Figura 1. a) Fotografia intrabucal evidenciando a retenção prolongada dos dentes decíduos e o aumento de volume na região palatina do lado esquerdo; b e c) Exames radiográficos de 2009 e 2012 respectivamente.

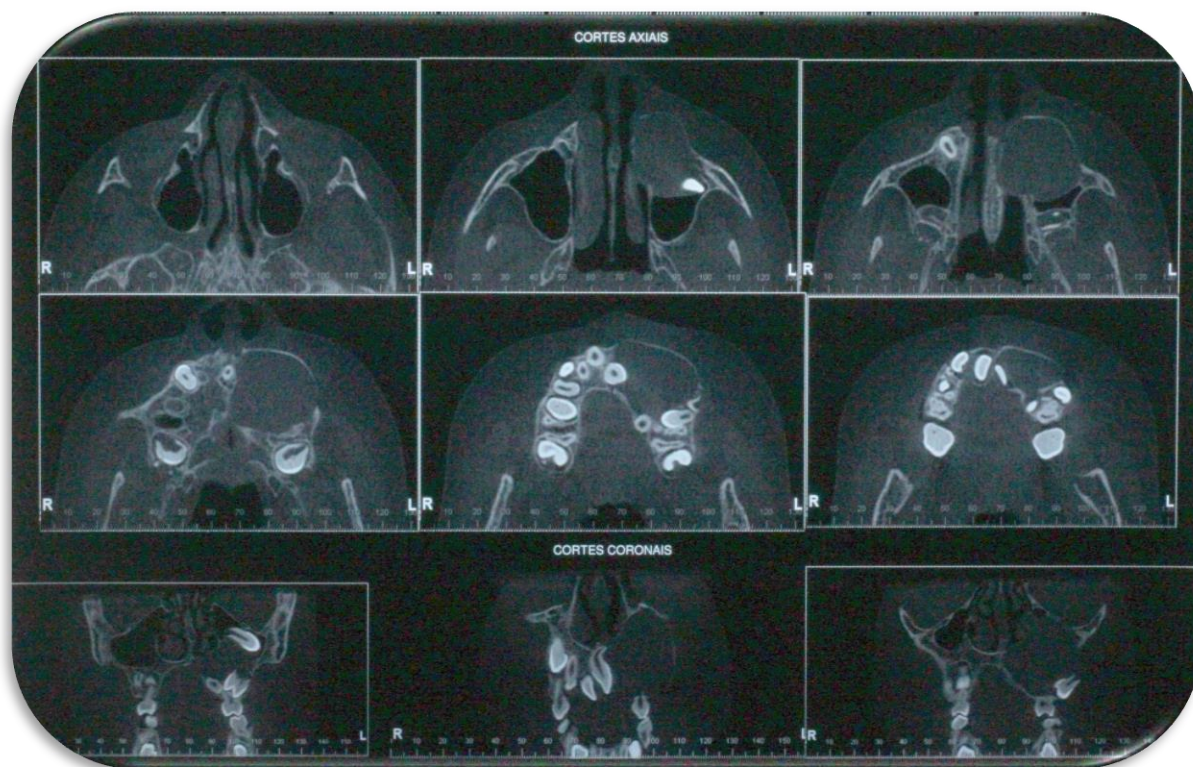


Figura 2. Imagens tomográficas da lesão em cortes axiais e coronais.

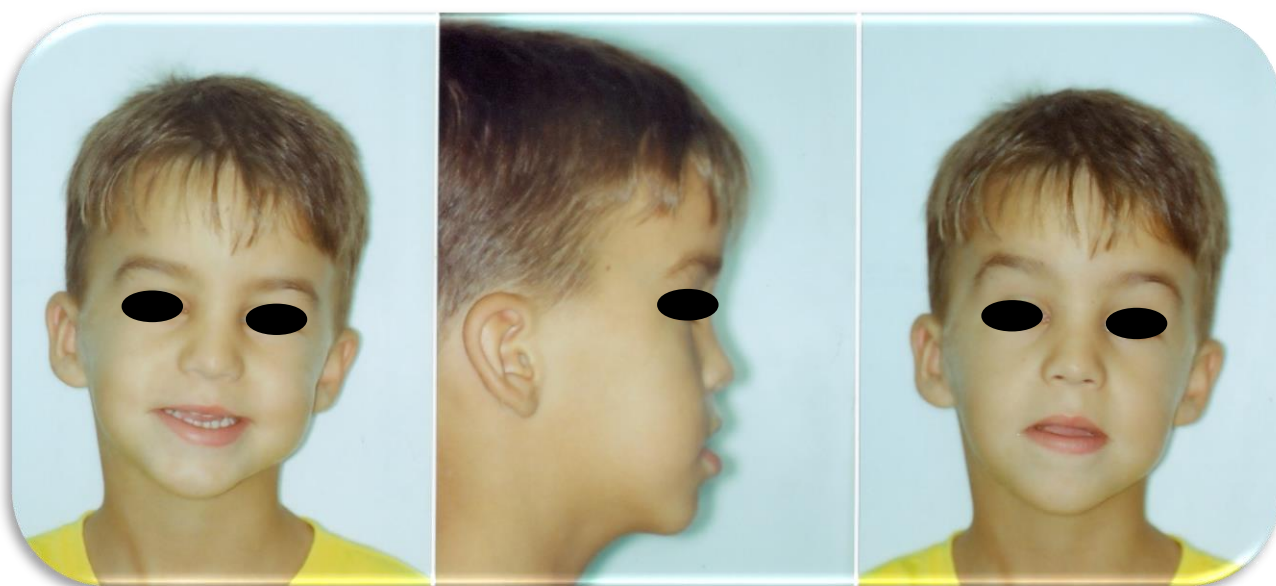


Figura 3. Macrocefalia relativa, bossa frontal e hiperteilorismo moderado.



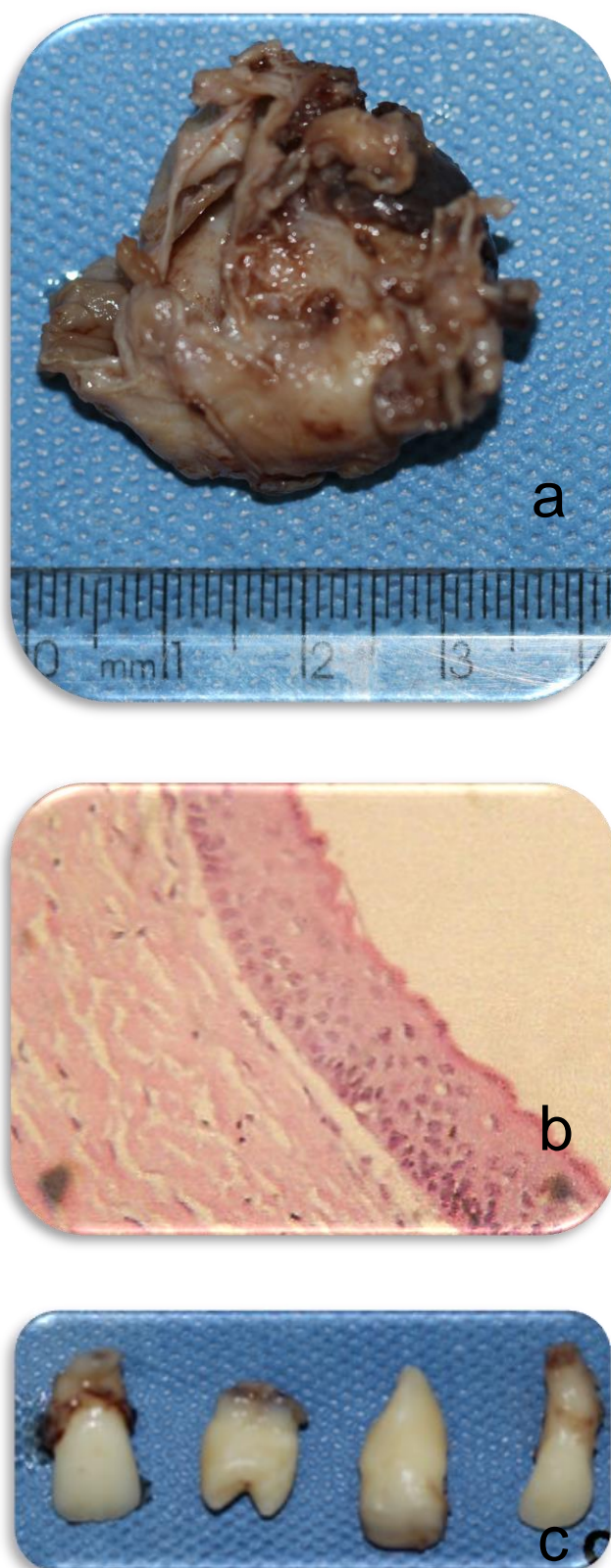


Figura 4. a) Lesão enucleada; b) Imagem histopatológica do TOC; c) dentes permanentes removidos que estavam envolvidos na lesão.

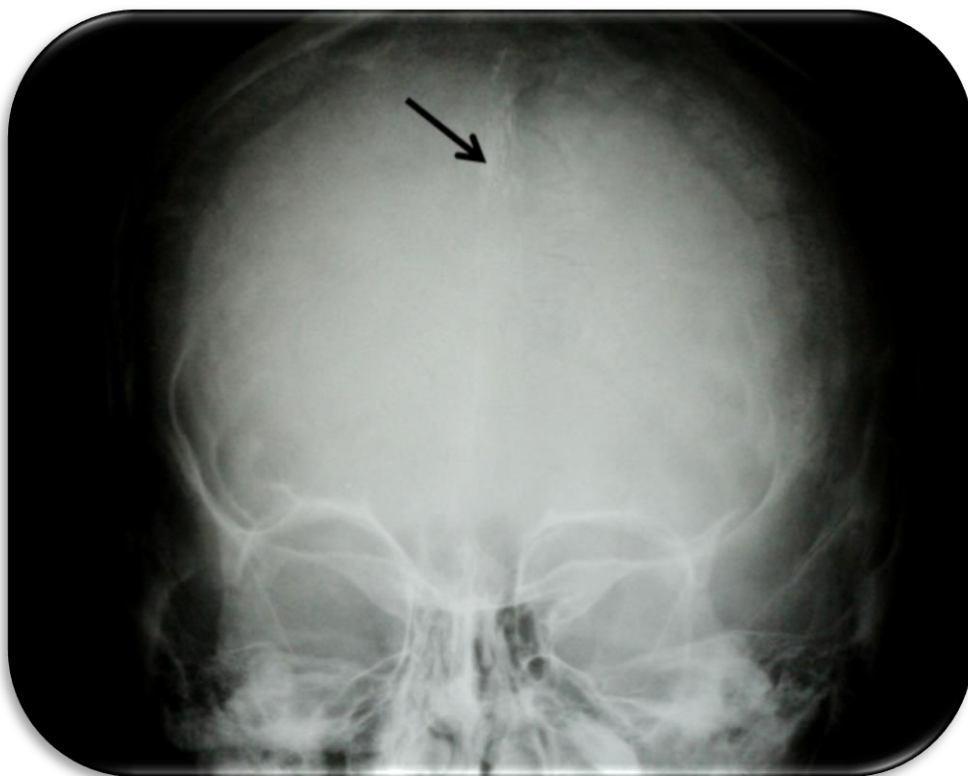


Figura 5. Radiografia de crânio e imagem de calcificação precoce da foixe craniana.

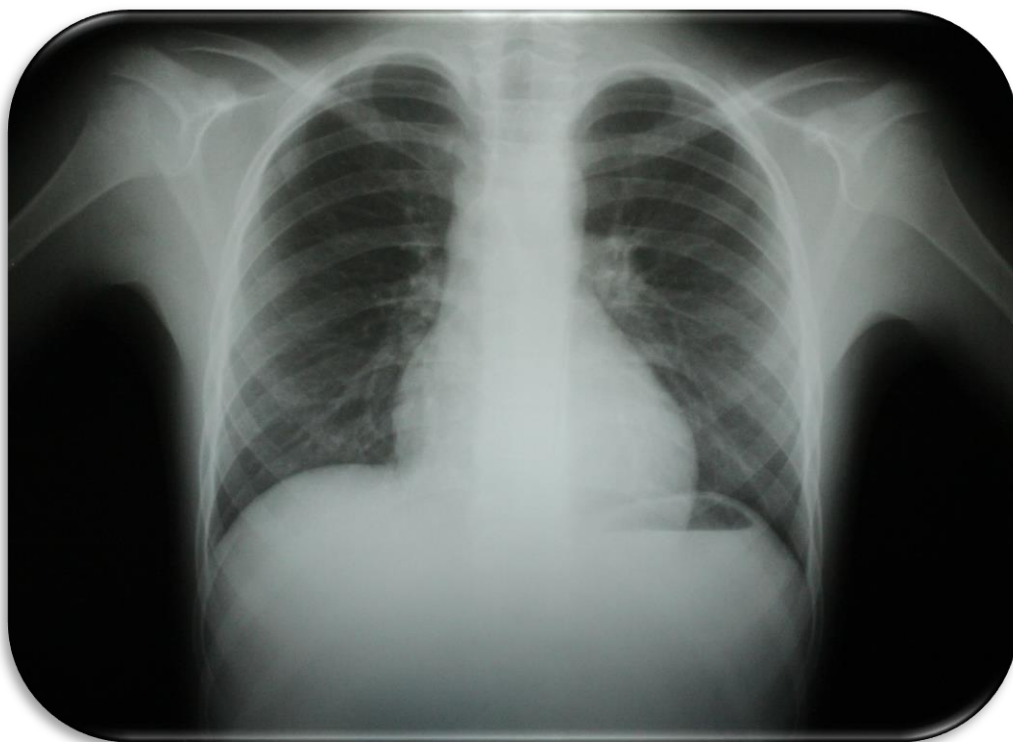


Figura 6. Radiografia de Tórax sem evidências de alterações anatômicas.

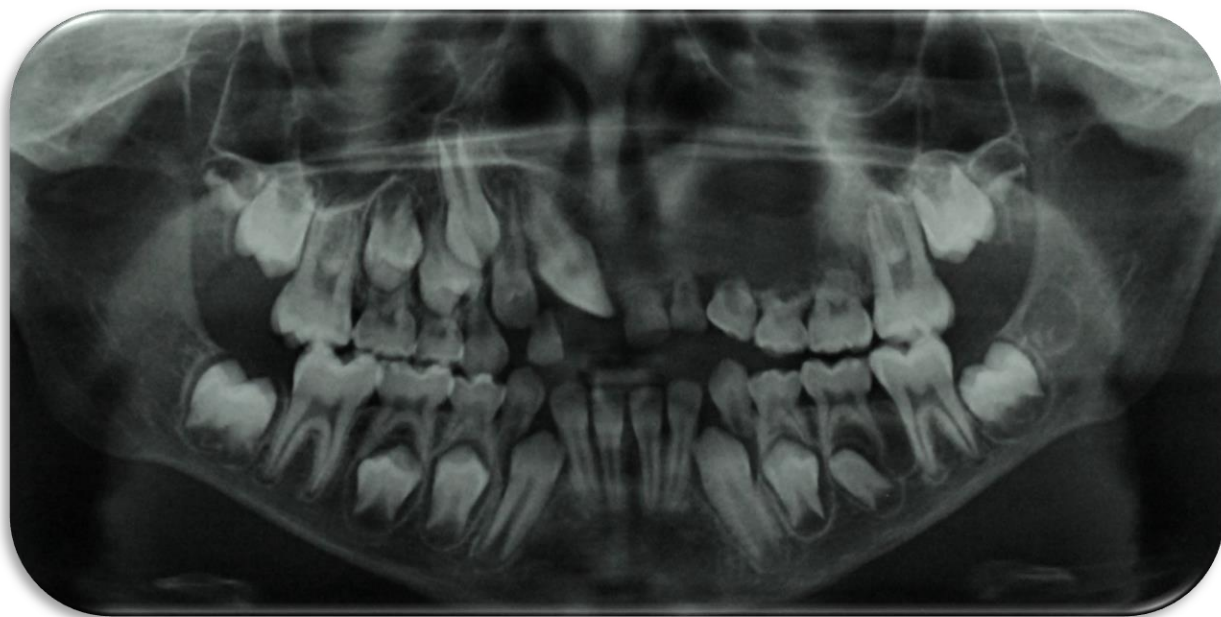


Figura 7. Radiografia Panorâmica de 6 meses de acompanhamento, evidenciando formação óssea e ausência de recidiva da lesão

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O TOC foi reclassificado em 2005 pela OMS, alterando-o da categoria de cisto para a de tumores odontogênico benignos amparada, nas altas taxas de recorrência, comportamento que difere dos outros cistos dos maxilares. Associado a esta recorrência, estudos revelam a existência de componentes genéticos que amparam a teoria neoplásica. Nos casos de SCNB o diagnóstico, precoce é de suma importância, pois as complicações decorrentes dessa síndrome podem ser reduzidas, e as deformidades relacionadas aos tumores maxilares podem ser evitadas. O diagnóstico correto e precoce permite que se faça a melhor abordagem terapêutica aos achados clínicos e os exames complementares por imagem são excelentes auxiliares nessa busca.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AGARAM NNP, COLLINS BM, BARNES L, LOMAGO D, ALDEEB D, SWALSKY P, FINKELSTEIN S, HUNT JL. **Molecular analysis to demonstrate that odontogenic keratocysts are neoplastic.** Arch Pathol Lab Med 2004; 128: 313–7

AHLFORS E, LARSSON A, SJÖGREN S. **The odontogenic keratocyst: a benign cystic Tumor.** J Oral Maxillofac Surg. 1984 Jan;42(1):10-9.

AMEZAGA AOG, ARREGUI OG, NUÑO SZ, SAGREDO AA, URIZAR JMA. **Gorlin-Goltz syndrome: clinicopathologic aspects.** Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2008, 13:338-43.

BARNES L, EVESON JW, REICHART P, SIDRANSKY D. **Pathology and genetics of head and neck tumours.** Lyon: IARC Press, 2005.

BATH-BALOGH M, FEHRENBACH, M. J., **Anatomia, histologia e embriologia dos dentes e das estruturas orofaciais.** Rio de Janeiro : Elsevier, 2012. 352P.

BLANAS N, FREUND B, SCHWARTZ M, FURST IM. **Systematic review of the treatment and prognosis of the odontogenic keratocyst.** Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2000 Nov;90(5):553-8.

BREE AF, SHAH MR; BCNS Colloquium Group. **Consensus statement from the first international colloquium on basal cell nevus syndrome (BCNS).** Am J Med Genet A.2011 Sep;155A(9):2091-7.

CASAROTO AR, LOURES DCNR, MORESCHI E, VELTRINI V, TRENTO CL, GOTTARDO VD, LARA VS. **Early diagnosis of Gorlin- Goltz syndrome: case report.** Head and Face Medicine 2011, 7:2.

COHEN MM. **Nevoide basal cell carcinoma syndrome: molecular biology and new hypotheses.** Int J Oral Maxillofac Surg 1999, 28:216-23.

FINKELSTEIN, M. W., HELLSTEIN, J. W., LAKE, K. S., VINCENT, S. D.. **Keratocystic odontogenic tumor: A retrospective analysis of genetic, immunohistochemical and therapeutic features. Proposal of a multicenter clinical survey tool.** Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology. Volume 116, Issue 1, July 2013, Pages 75–83

GAITÁN-CEPEDA LA, QUEZADA-RIVERA D, TENORIO-ROCHA F, LEYVA-HUERTA ER. **Reclassification of odontogenic keratocyst as tumour. Impact on the odontogênico tumors prevalence.** Oral Dis. 2010 Mar;16(2):185-7.

GONZALEZ-ALVA, P.; TANAKA, A.; OKU, Y.; YOSHIZAWA, D.; ITOH,S.; SAKASHITA, H.; IDE, F.; TAJIMA, Y., KUSAMA, K. **Keratocystic odontogenic tumor: a retrospective study of 183 cases.** J. Oral Sci., 50:205-12, 2008.

LI TJ. **The odontogenic keratocyst: a cyst, or a cystic neoplasm.** J Dent Res 2011; 90: 133–142.

MACDONALD-JANKOWSKI DS. **Orthokeratinized odontogenic cyst: a systematic review.** Dentomaxillofac Radiol. 2010 Dec;39(8):455-67.

MADRAS J, LAPOINTE H. **Keratocystic odontogenic tumour: reclassification of odontogenic keratocyst from cyst to tumor.** Tex Dent J. 2008 May;125(5):446-54.

MANFREDI M, VESCOVI P, BONANINI M, PORTER S; **Nevoide basal cell carcinoma syndrome: a review of the literature.** Int J Oral Maxillofac Surg 2004, 33:117-24.

MORGAN TA, BURTON CC, QIAN F. **A restrospective review of treatment of the odontogenic keratocyst.** J Oral Maxillofac Surg 2005; 63(5):635-9.

NEVILLE, BW; DAMM, DD; ALLEN, CM; BOUQUOT, JE. **Pathology Oral & Maxillofacial.** 1.ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 1998, 705p.

PHILIPSEN HP. **Om keratocystedr (Kolesteratomer) and kaeberne.** Tandlaegebladet 1956; 60:963–71.

PINDBORG JJ, HANSEN J. **Studies on odontogenic cyst epithelium.** Acta Pathol Microbiol Scand 1963; 58:283–94

SHUDOU H, SASAKI M, YAMASHIRO T, TSUNOMACHI, S, TAKENOSHITA, Y, KUBOTA, Y, NINOMIYA, T, KAWAZU, T. MORI, Y. **Marsupialisation for keratocystic odontogenic tumours in the mandible: longitudinal image analysis of tumour size using 3D visualised CT scans.** IntJ Oral Maxillofac Surg. 2012;41:290-296.

WHITE SC; PHAROAH MJ. **Radiologia Oral: Fundamentos e Interpretação.** 5ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2007, 724p.

WRIGHT JM. **The odontogenic keratocyst: orthokeratinized variant.** Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1981 Jun;51(6):609-18.

## APÊNDICE

## Apêndice A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE ODONTOLOGIA  
DEPARTAMENTO DE CIRURGIA E ORTOPEDIA  
ESPECIALIZAÇÃO EM RADIOLOGIA E IMAGINOLOGIA ODONTOLÓGICA  
PUBLICAÇÃO DE CASOS CLÍNICOS ENVOLVENDO SERES HUMANOS  
(Resolução nº. 196 do CNS, item VI – Protocolo de Pesquisa)

### 1. TÍTULO DO CASO CLÍNICO:

TUMOR ODONTOGÊNICO CERATOCÍSTICO ASSOCIADO À SÍNDROME DO CARCINOMA NEVOIDE BASOCELULAR: RELATO DE CASO CLÍNICO

### 2. ORIENTADOR:

**Prof. Dra Mariana Boesio Vizzotto**

### 3. OBJETIVO (S):

Monografia apresentada como parte dos requisitos obrigatórios para conclusão do Curso de Especialização em Radiologia Odontológica e Imagiologia

### 4. LOCAL ONDE FOI REALIZADO O CASO CLÍNICO (Serviços, centros):

Caso clínico realizado no consultório particular e cedido pela C.D. Me. Stefanie Werlle



5. TERMO DE COMPROMISSO:

Declaro que a privacidade do paciente será resguardada quando da divulgação e/ou publicação do caso clínico.

DATA: 26/ 09/ 2013

---

Assinatura do pesquisador