

Cisto de Gorlin: relato de caso e revisão de literatura*

Gorlin's Cyst: a case report and literature review

Recebido em 14/03/2006
Aprovado em 05/07/2006

Patrícia Barbosa Medeiros¹
Rafael Linard Avelar²
Patricio José de Oliveira Neto²
Ivo Cavalcante Pita Neto²
Emanuel Sávio de Souza Andrade³

RESUMO

O Cisto de Gorlin, também denominado Cisto Odontogênico Calcificante, é uma lesão incomum, que soma, apenas, 0,3% das biópsias da cavidade oral e 2% de todos os cistos e tumores odontogênicos. A sua patogênese permanece desconhecida, embora comumente seja aceito que se desenvolva a partir de remanescentes do epitélio odontogênico, presentes no interior da mandíbula, maxila e gengiva. Desde a sua descrição original, diversos termos têm sido utilizados para denominá-lo. A existência dessa variedade de denominações é um reflexo da sua diversidade histopatológica e da confusão ainda presente a respeito de sua natureza cística, neoplásica ou hamartomatosa. O objetivo deste trabalho é realizar uma revisão da literatura sobre a sua origem e classificação e, relatar o caso de um paciente, de 19 anos de idade, leucoderma, apresentando aumento de volume na face lingual da mandíbula, próximo à linha média, sem sintomatologia dolorosa e radiograficamente apresentando-se como uma lesão radiolúcida de bordas bem definidas.

DESCRITORES: Cisto Odontogênico Calcificante; Síndrome de Gorlin; Síndrome do Nevo Basocelular; Tumores Odontogênicos.

ABSTRACT:

Gorlin's cyst, also known as calcifying odontogenic cyst is a rare injury that contributes to only 0.3% of oral cavity biopsies and 2% of all odontogenic cysts and tumors. Its pathogenesis remains unknown, although it is commonly accepted that it develops from the odontogenic epithelial remnants in the interior of the jaws and gingiva. Since it was first described, many different terms have been used to refer to it. Such a variety of denominations reflects its histopathological diversity and the confusion that still exists regarding its cystic, neoplastic or hamartomatous nature. The purpose of this study is to review the literature on its origin and classification and to report the case of a 19-year-old male patient, leucodermic, presenting with an increased volume of the lingual surface of the jaw close to the midline with no pain symptoms and the appearance of a radiolucent lesion with well-defined edges.

Descriptors: Calcifying odontogenic cyst; Basal Cell Nevus Syndrome; Odontogenic tumors.

1. Especialista em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial pela Faculdade de Odontologia de Pernambuco-FOP/UPE

2. Residentes em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial pelo Hospital Universitário Oswaldo Cruz – HUOC/UPE

3. Prof. Adjunto da disciplina de Patologia Oral da Faculdade de Odontologia de Pernambuco-UPE

* Trabalho realizado no Ambulatório do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial da Faculdade de Odontologia de Pernambuco - FOP/UPE

INTRODUÇÃO

Os cistos e os tumores que se originam dos tecidos odontogênicos representam um grupo diverso de lesões que refletem um desvio do padrão normal da odontogênese. Desta forma, tem-se tentado compreender a patogênese dessas lesões, apoiando-se na histogênese dos tecidos dentais. O Cisto Odontogênico Calcificante (COC) é derivado de remanescentes do epitélio odontogênico que permanecem dentro dos maxilares ou da gengiva (MOLERI, 2002).

Alguns investigadores consideram o COC puramente como uma lesão cística, pelo fato de observar-se, em alguns casos, uma cavidade patológica, contendo material fluido ou semi-sólido. Entretanto, a maioria dos patologistas acredita que há uma variante neoplásica benigna. Isto é suportado pelo fato de que algumas dessas lesões não são císticas e são localmente destrutivas e agressivas (LI, 2003).

O presente artigo tem por objetivo fazer uma breve revisão de literatura e relatar um caso clínico de um paciente acometido por esta lesão.

REVISÃO DE LITERATURA

O cisto odontogênico calcificante (COC) foi primeiramente identificado como uma entidade por *Gorlin* em 1962 (YOON et al, 2004), embora, de acordo com *Altini e Farman*, esta lesão tenha sido descrita na literatura alemã em 1932, por *Rywkind* (Rushton, 1997; DANIELS, 2004), tendo sido classificado posteriormente como um tumor odontogênico pela Organização Mundial de Saúde (YOON et al., 2004; DANIELS, 2004).

Trata-se de uma lesão pouco freqüente que representa 0,3% das lesões diagnosticadas e menos de 2% de todos os cistos e tumores odontogênicos (ALVAREZ et al, 2005). Tem-se publicado uma grande variedade de características clínicas e histopatológicas que têm gerado múltiplas classificações (ALVAREZ et al., 2005; PRAETORIUS et al., 1981; IDE, 2005). Devido a essa complexidade histológica e diversidade morfológica, discute-se muito se esta lesão é um cisto ou neoplasma (LIN et al, 2004; IDE, 2005).

O COC é freqüentemente encontrado em associação ou contém áreas histológicas idênticas. Existem vários tipos de tumores odontogênicos, tais como: odontoma composto/complexo, ameloblastomas, fibromas ameloblásticos, dentre outros. Esta extrema diversidade tem levado à confusão em sua terminologia e classificação (LI, 2003; ORSINI et al., 2002). Diversos autores têm buscado classificar essa lesão como se observa, na tabela 01:

| CLASSIFICAÇÃO DO COC (PRAETORIUS et al., 1981) |
|---|
| <p>Tipo 1. Tipo Cístico.</p> <p>A. Tipo Unicístico simples.</p> <p>B. Tipo produtor de odontoma.</p> <p>C. Tipo proliferante ameloblastomatoso</p> <p>Tipo 2. Tipo Neoplásico.</p> <p>Denominado pelos autores de tumor dentinogênico de células fantasmas.</p> |
| CLASSIFICAÇÃO DO COC (TOIDA, 1998) |
| <p>Tipo 1. Cisto: cisto odontogênico calcificante de células-fantasmas (COECF).</p> <p>Tipo 2. Neoplasma</p> <p>A. Benigno: Tumor odontogênico epitelial de células fantasmas central.</p> <p>- Variante cística.</p> <p>- Variante sólida.</p> <p>B. Maligno: TOECF Sólido.</p> <p>Tipo 3. Lesões combinadas: cada uma das categorias descritas acima (COECF, TOECF e TOECF maligno) associada com as seguintes lesões:</p> <p>A. Odontoma.</p> <p>B. Ameloblastoma.</p> <p>C. Outras lesões.</p> |

Tabela 01

Clinicamente, essa lesão manifesta-se como uma tumefação de crescimento lento, habitualmente indolor, afetando, por igual, maxila e mandíbula, com predileção pelo segmento anterior (área incisivo/canino) (BUCHNER, 1991; FREGNANI et al., 2003; DANIELS, 2004) em adultos jovens com uma média de 33 anos de idade, sem preferência por sexo (BUCHNER, 1991; JOHNSON et al., 1997)

Radiograficamente, o cisto intra-ósseo é uma lesão essencialmente destrutiva, produzindo uma imagem radiolúcida unilocular ou multilocular que

pode conter áreas radiopacas irregulares (MOLERI, 2002; SOARES et al., 2004), e ocasionalmente essas lesões estão associadas a dentes não erupcionados (ORSINI et al., 2002; HIRSHBERG, 1994). As placas corticais de osso são freqüentemente finas e expandidas, podendo se tornar perfuradas pela lesão que, usualmente, causa deslocamento dentário (MOLERI, 2002) e reabsorção do dente adjacente. As lesões extra-ósseas podem causar erosão do osso subjacente (JOHNSON et al., 1997; ORSINI et al., 2002).

As características histopatológicas incluem um revestimento epitelial constituído de células basais que variam de cuboidais a colunares, semelhantes a ameloblastos e células das camadas mais superficiais arranjadas frouxamente, lembrando o retículo estrelado do órgão do esmalte (SOARES et al., 2004; GORLIN et al., 1962). Quantidades variáveis de células epiteliais sem núcleo, levemente eosinofílicas, denominadas células fantasmas, representam um importante aspecto microscópico da lesão (JOHNSON et al., 1997). Entretanto, a presença dessas células não é sinal patognomônico, tendo sido descrita também em ameloblastomas, fibroma ameloblástico, fibrodontoma ameloblástico e odontoma (ORSINI et al., 2002; SOARES et al., 2004).

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 (MOLERI, 2002).

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 (DANIELS, 2004). Entretanto, casos apresentando recorrência têm sido descritos na literatura (GORLIN et al., 1962; DANIELS, 2004).

RELATO DE CASO

Paciente, 19 anos de idade, sexo masculino, leucoderma, compareceu ao ambulatório do serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial da Universidade de Pernambuco – UPE, queixando-se da presença de um “caroço” na boca.

Ao exame físico intrabucal, constatou-se aumento de volume em região anterior de mandíbula, face lingual, de consistência firme, sem alterações na coloração da mucosa que envolvia a lesão. (Fig. 1). A partir disso, foi, então, solicitada uma radiografia oclusal de mandíbula e uma ortopantomografia (panorâmica). Nesta, observou-se uma imagem radiolúcida de margens bem definidas, envolvendo região de parasínfise mandibular lado esquerdo, não sendo observado reabsorção radicular nem deslocamento dentário nos dentes adjacentes à lesão (Fig. 2).



Figura 1 – Aspecto lingual da lesão.



Figura 2 – Aspecto radiográfico da lesão.

A partir dos dados colhidos, através do exame clínico e radiográfico, a hipótese diagnóstica inicial foi de cisto periodontal lateral. Dessa forma, o tratamen-

to proposto foi uma biópsia excisional após punção aspirativa da lesão. No primeiro momento cirúrgico procedeu-se à punção aspirativa que mostrou resultado positivo com aspiração de líquido de coloração citrina, fazendo-se, a seguir, biópsia excisional, e, por último, curetagem da loja óssea (Fig. 3). O aspecto transoperatório da lesão foi de uma lesão cística benigna, apresentando-se o osso subjacente com aspecto sadio.



Figura 3 – Aspecto transoperatório da lesão.

A peça cirúrgica foi encaminhada ao Serviço de Patologia da Faculdade de Odontologia de Pernambuco – FOP. Ao exame microscópico, observou-se lesão cística, revestida por epitélio odontogênico cujas células da camada basal apresentavam-se cúbicas, e as células das camadas superiores arranjavam-se frouxamente, e várias delas apresentavam-se eosinofílicas, desprovidas de núcleo, conferindo o aspecto característico de “células-fantasma”. Observou-se, ainda, a presença de calcificações no epitélio e na luz cística (Fig. 4), confirmando o resultado de cisto odontogênico calcificante.

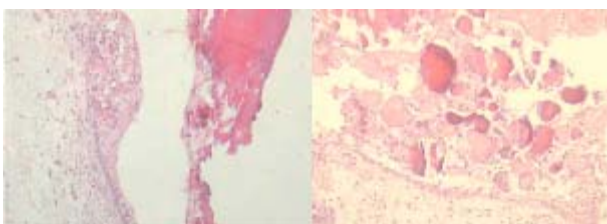


Figura 4 – Aspecto histopatológico da lesão. Observar as áreas de calcificação no lúmen cístico.

No momento, o paciente encontra-se em acompanhamento pós-operatório, há 12 meses, sem queixas e sem sinais de recidiva, como se pode observar no exame radiográfico (Fig. 5).



Figura 5 – Radiografia Panorâmica do pós-operatório de 12 meses

DISCUSSÃO

O COC é uma lesão odontogênica que tem sido caracterizada como uma discreta entidade desde 1962 (GORLIN et al., 1962; JOHNSON et al., 1997; ALVAREZ et al., 2005; YOON et al., 2004), dividindo várias características com outras entidades, como o epitelioma calcificante de Malherbe, tumor odontogênico epitelial calcificante, craniofaringioma, tumor odontogênico adenomatóide e ameloblastoma (GORLIN et al., 1962). A revisão de literatura mostra que essa lesão ocorre igualmente em homens e mulheres (TOIDA, 1998; SOARES et al., 2004) e parece ser mais prevalente na mandíbula (SOARES et al., 2004), o que foi corroborado em nosso caso no qual a lesão encontrava-se localizada em região anterior de mandíbula.

Essa lesão tem demonstrado um pico bimodal de distribuição, entre os 10 e 19 anos e 60 e 69 anos, com quase nenhum envolvimento entre os 40 e 49 anos de idade. Lesões centrais são usualmente diagnosticadas na segunda década de vida, enquanto lesões periféricas são mais comuns na quinta década de vida (DANIELS, 2004). Esse padrão, entretanto, não foi observado no estudo de 142 casos realizado por Tanimoto, em 1988.

Grande parte das lesões está presente dentro dos ossos maxilares, mas é descrita uma freqüência de lesões periféricas, envolvendo o rebordo alveolar

edêntulo em torno de 15% a 20% dos casos (ORSINI et al., 2002). No caso relatado acima, observamos que se tratava de uma lesão intra-óssea, envolvendo paciente com 19 anos de idade, confirmando o que é descrito na literatura.

Radiograficamente, a maioria das lesões presentes revelam uma radiolucidez unilocular (TANIMOTO et al., 1988; BUCHNER, 1991), com margens bem definidas. Em uma pequena proporção de casos, entre 5% a 13%, o aspecto multilocular tem sido notado, sendo observado no caso exposto acima que ele foi de encontro à 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 (TOIDA, 1998; LI, 2003; FREGNANI et al., 2003). Com base na literatura, foi observado que o caso acima não se comportou como a maioria no tocante à reabsorção radicular e à existência de dente incluso.

A presença de células-fantasma, que se apresentam como células odontogênicas epiteliais queratinizadas, é altamente sugestiva da presença desta patologia (GORLIN et al., 1962; BUCHNER, 1991). As células-fantasma são pré-requisitos necessários para o diagnóstico do cisto de Gorlin, apesar de não serem patognomônicas. Existe grande controvérsia em relação à natureza das células-fantasma. Alguns autores acreditam que elas possam representar ceratinização normal ou atípica ou produto de uma matriz abortiva de esmalte em epitélio odontogênico (SOARES et al., 2004; MOLERI, 2002).

O tratamento dessas lesões depende da localização e da característica histopatológica. O tratamento da variante cística é usualmente conservador e consiste de enucleação com curetagem da lesão intra-óssea e excisão local das lesões periféricas (DANIELS, 2004), sendo, dessa forma, realizado no caso exposto acima.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O Cisto de Gorlin (COC) é uma enfermidade patológica, atualmente classificada como um tumor odontogênico dos maxilares, com comportamento variado do ponto de vista clínico. Desta forma, o cirurgião-dentista deve ser criterioso em seu diagnóstico, buscando, a partir da anamnese e de exames complementares, um diagnóstico preciso, com a finalidade de oferecer ao paciente o tratamento adequado.

REFERÊNCIAS

- ALVAREZ, S.G. et al. Quiste odontogênico calcificante associado con odontoma complejo: Presentación de un caso y revision bibliográfica. **Med Oral Patol Oral Cir Bucal.**, v. 10, p. 243-7, 2005.
- BUCHNER, A. The central (intraosseous) calcifying odontogenic cyst: an analysis of 215 cases. **J Oral Maxillofac Surg.**, v. 49, p. 330-339, 1991.
- DANIELS, J.S.M. Recurrent calcifying odontogenic cyst involving the maxillary sinus. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.**, v. 98, n. 6, p. 660-664, 2004.
- FREGNANI, E.R. et al. Calcifying odontogenic cyst: clinicopathological features and immunohistochemical profile of 10 cases. **J Oral Pathol Med.**, v. 32, p. 163-170, 2003.
- GORLIN, R.J. et al. The calcifying odontogenic cyst: a possible analogue of cutaneous epithelioma of malherbe: an analysis of fifteen cases. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol.**, v. 15, p. 1235-1243, 1962.
- HIRSHBERG, A.; KAPLAN, I.; BUCHNER, A. Calcifying odontogenic cyst associated with odontoma. **J Oral Maxillofac Surg.**, v. 52, p. 555-558, 1994.
- IDE, F. et al. Ameloblastoma ex calcifying odontogenic cyst (Dentinogenic ghost cell tumor). **J Oral Med.**, v. 34,

JONHSON, A. et al. Calcifying odontogenic cyst: A clinicopathologic study of 57 cases with immunohistochemical evaluation for Cytokeratin. **J Oral Maxillofac Surg.**, v. 55, p. 679-683, 1997.

LI, T-J; YU S-F. 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.**, v. 27, p. 372-384, 2003.

LIN, C.C. et al. Calcifying odontogenic cyst with ameloblastic fibroma: Report o three cases. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.**, v. 98, p. 451-460, 2004.

MOLERI, A.B.; MOREIRA, L.C.; CARVALHO, J.J. Comparative morphology of 7 new cases of calcifying odontogenic cyst. **J Oral Maxillofac Surg.**, v. 60, p. 689-696, 2002.

ORSINI, G. et al. Peripheral calcifying odontogenic cyst. **J Clin Periodontol.**, v. 29, p. 83-86, 2002.

PRAETORIUS, F. et al. Calcifying odontogenic cyst. Range, variations and neoplastic potential. **Acta Odontol Scand.**, v. 39, p. 227-240, 1981.

TANIMOTO, K. et al. Radiographic characteristics of calcifying odontogenic cyst. **Int J Oral Maxillofac Surg.**, v. 17, p. 29-32, 1988.

TOIDA, M. So-called calcifying odontogenic cyst: review and discussion on the terminology and clasification. **J Oral Pathol Med.**, v. 27, p. 49-52, 1998.

RUSHTON, V.E.; HORNER, K. Calcifying odontogenic cyst-a characteristic CT finding. **Br J Oral Maxillofac Surg.**, v. 35, p. 196-198, 1977.

SOARES, R.C. et al. Expressão imuno-histoquímica de proteínas da matriz extracelular em cistos odontogênicos calcificantes. **J Bras Patol Med Lab.**, v. 40, p. 343-350, 2004.

YOON, J.H. et al. Hybrid odontogenic tumor of calcifying odontogenic cyst and ameloblastic fibroma. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radio Endod.**, v. 98, p. 80-4, 2004.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Rafael Linard Avelar

Rua Desembargador Martins Pereira, 257/102

Graças – Recife – PE

CEP: 52050-220

E-mail: rafael.linard@oi.com.br