

# Ameloblastomas de maxilar: apresentação de caso e revisão de literatura

## *The maxillary ameloblastomas: case report and literature review*

LÍDIO GRANATO<sup>1</sup>, RICARDO BORGES<sup>2</sup>, OSCIMAR BENEDITO SOFIA<sup>3</sup>, RENATO ALBERTO ALDO MIRACCA<sup>4</sup>

### RESUMO

**Introdução:** O ameloblastoma é um tumor benigno, localmente agressivo, de origem odontogênica e afeta a mandíbula e menos freqüentemente a maxila (15 a 20%). Tem grande tendência a recidiva. **Objetivo:** O ameloblastoma surge raramente na maxila e daí o interesse de divulgar o caso, que acomete em geral pacientes jovens entre 30 e 40 anos. **Relato do caso:** Paciente submetido à cirurgia de Caldwell-Luc e o tumor ressecado completamente em dois tempos, incluindo parte do osso alveolar e tratamento da fístula oro-antral. O tratamento foi bem sucedido e o paciente acompanhado por dois anos, sem apresentar queixas. **Conclusão:** O ameloblastoma é um tumor benigno, porém mais agressivo na maxila do que na mandíbula. Tem tendência a recidiva, sendo muito importante o diagnóstico precoce e a remoção completa do tumor, incluindo o osso alveolar envolvido.

**Descritores:** Ameloblastoma. Neoplasias maxilares. Tumores odontogênicos

### SUMMARY

**Introduction:** Ameloblastoma is a benign, locally aggressive tumor, with an odontogenic origin, which affects the mandible, and less frequently the maxilla (15-20%). It has a great relapse trend. **Objective:** Ameloblastoma is rarely present in the maxilla, and that is why it is such an interesting case to be disclosed, and it does usually attack young patients between 30 to 40 years old. **Case report:** Patient underwent Caldwell-Luc surgery and the tumor was entirely dried out in two times, including a part of the alveolar and the oro-antral fistula treatment. Treatment was successful and the patient was followed-up for two years, without any further complaints. **Conclusion:** Ameloblastoma is a benign tumor which is more aggressive in the maxilla than in the mandible. It has a relapsing trend, and the early diagnosis is very important, as well as the complete removal of the tumor, including the alveolar bone involved.

**Descriptors:** Ameloblastoma. Maxillary neoplasms. Odontogenic tumors.

1. Professor Adjunto do Depto de Otorrinolaringologia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

2. Médico Otorrinolaringologista e Mestre em Ciências da Saúde pela Pós-graduação da Santa Casa de São Paulo.

3. Médico e Cirurgião Dentista. Membro Titular da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-facial. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial.

4. Cirurgião Dentista. Mestre em Ciências da Saúde pela Pós-graduação do Hospital Heliópolis - São Paulo. Assistente do Setor de Bucomaxilofacial da Disciplina de Cabeça e Pescoço da Santa Casa de São Paulo.

Correspondência: Dr. Lídio Granato

Departamento de Otorrinolaringologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

Rua Dr. Cesário Motta Júnior, 112 - 4º andar - São Paulo, SP - Brasil - CEP 01277-900

E-mail: drlidio@terra.com.br

## INTRODUÇÃO

O ameloblastoma é um tumor benigno que pertence ao grupo dos tumores odontogênicos. É dos mais significantes e foi reconhecido inicialmente por Cusack, em 1827 e descrito detalhadamente por Falkson, em 1879<sup>1</sup>. O termo adamantinoma, como era conhecido no passado, foi introduzido por Malassez<sup>2</sup>. Em 1930, Ivy e Churchill sugeriram o nome de ameloblastoma, pois o tumor não implicava em neoplasia calcificada<sup>1</sup>.

Os ameloblastomas são tumores localmente agressivos e com alto risco de recidiva. Afetam em 80% dos casos a mandíbula e em 20%, o maxilar superior, sendo que destes 47% situam-se na região molar, 15% no antro e assoalho nasal, 9% na região canina e 2% no palato<sup>3</sup>.

Em geral, estes tumores crescem da maxila e se estendem para as cavidades nasossinusais, podendo, inclusive, invadir estruturas nobres, como a órbita e a cavidade intracraniana<sup>4</sup>.

Raramente o tumor surge genuinamente dentro da cavidade nasossinusal. Geralmente, a faixa etária mais comprometida é a 4ª década e não tem preferência sexual<sup>5</sup>.

Embora o tecido de origem seja desconhecido, várias hipóteses são aventadas<sup>6</sup>: remanescente da lâmina dental, ou da bainha de Hertwig; órgão do esmalte; epitélio do cisto odontogênico, particularmente do cisto dentígero; células basais da superfície do epitélio.

Quanto à histologia, há padrões predominantes: o folicular e o plexiforme. O folicular é mais comum, embora ambas variações tenham sido observadas no mesmo tumor. Não existe uma correlação entre as características histológicas e o comportamento clínico do ameloblastoma. Aqueles tumores localizados no maxilar são mais agressivos que seus homólogos na mandíbula<sup>4,7</sup>.

Apresentamos um caso de ameloblastoma maxilar, com ampla revisão da literatura.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 32 anos, referia inchaço na hemiface direita há 7 meses. Há 2,5 anos fez extração dentária na arcada superior e, a seguir, permaneceu com um orifício na gengiva circundado por inflamação que sangrava ocasionalmente.

Ao exame ORL observou-se aumento de volume da gengiva, na região dos molares superiores, e inclinação importante do primeiro molar. Na superfície da gengiva, havia uma depressão no centro, da qual existia um pequeno orifício circundado por tecido de granulação, bastante friável. Observou-se, também, aumento de volume da hemiface direita, mostrando pequena assimetria da face. A palpação era levemente dolorosa. Fossas nasais não apresentavam alterações.

A tomografia computadorizada em corte coronal revelou lesão expansiva que ocupava todo o seio maxilar direito, com abaulamento das suas paredes (Figura 1A). O primeiro molar estava com erosão na sua raiz e bastante inclinado. Em posição axial mostrava lesão insuflativa, homogênea, erodindo o osso alveolar, na região dos molares, com ausência de vários dentes.

A ressonância magnética apresentava sinal heterogêneo com componente cístico e sólido, com predomínio do segundo (Figura 1B). Lateralmente, a lesão apresentava pequena extensão para o interior do arco zigomático e, medialmente, comprimida a concha média. Posteriormente obliterava o plano gorduroso da fossa pterigo-palatina. Superiormente abaulava a parede inferior da órbita, sem obliterar o plano gorduroso intra-orbital.

O paciente submetido a biopsia, que permitiu o diagnóstico de ameloblastoma.

A cirurgia foi realizada pela técnica de Caldwell-Luc e o tumor foi ressecado inteiramente, incluindo parte do osso alveolar e com tratamento da fístula oro-antral (Figura 2A).

O exame anatomopatológico revelou neoplasia caracterizada por proliferação de células basalóides, formando blocos com disposição em paliçadas na periferia e desordenadamente no centro, além de vacúolos subepiteliais e aspecto areolar central de padrão adamantinoso, tendo em meio focos de calcificação e pérolas córneas. Ao redor havia proliferação fibrovascular com áreas mixóides, focos de infiltrado linfoplasmocitário e fibrose intersticial (Figura 2B).

Após seis meses de evolução, o paciente referiu o reaparecimento de fístula na mesma região da arcada superior direita. Submetido à tomografia computadorizada de controle, constatou-se a presença da recidiva do tumor.

O paciente foi reoperado com ressecção de dois dentes remanescentes (2º pré-molar e 1º molar) em bloco e fechamento da fístula.

No pós-operatório, foi colocada prótese acrílica protegendo a região da arcada superior direita.

O paciente teve boa evolução, sem queixas, com oito meses de seguimento. A tomografia de controle revelou sinais de ressecção parcial à direita, parede anterior e soalho do seio maxilar homolateral com discreto espessamento, esclerose de sua parede lateral remanescente. Não se observaram áreas de realce anômalo após a administração do contraste iodado (Figuras 3A e B).

## DISCUSSÃO

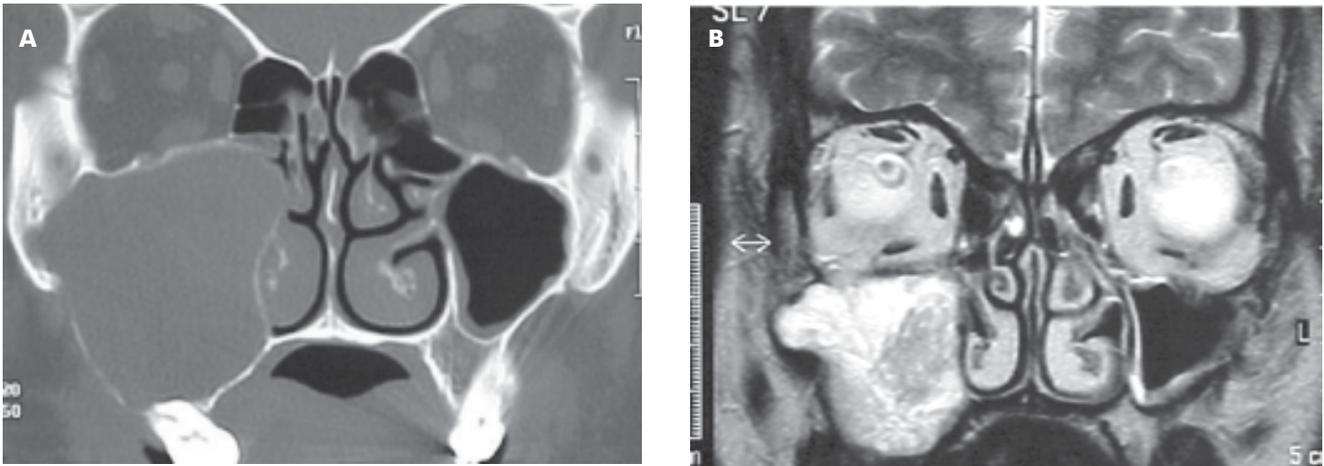
Os ameloblastomas são tumores odontogênicos benignos, porém muito agressivos localmente e afetam o maxilar superior em torno de 20%. São, em geral, mais infiltrativos do que aqueles que comprometem a mandíbula, afetada em 80% dos casos.

Este tumor, um dos mais freqüentes tumores odontogênicos, tem natureza epitelial e mostra pequena ou nenhuma alteração de elementos mesodérmicos<sup>6</sup>.

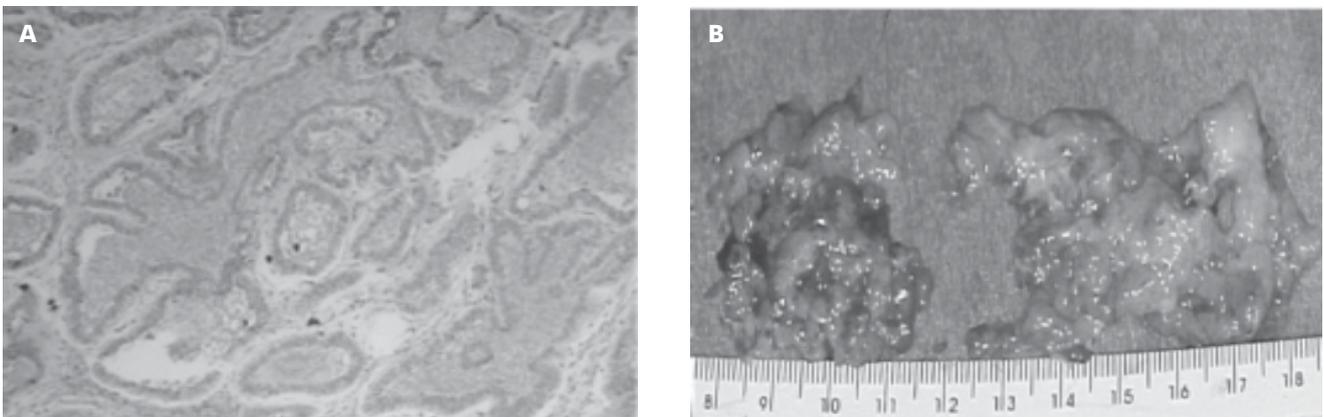
No passado eram conhecidos como adamantinoma, basiloma e epitelioma ameloblastóide.

A taxa de recidiva destes tumores no maxilar é alta e freqüentemente precoce. Eles podem se espalhar para importantes estruturas anatômicas, como órbita, fossa pterigo-palatina e mesmo para a base do crânio. Para se ter uma idéia do grau de recidiva, em 1980, o trabalho de Tsaknis e Nelson<sup>4</sup> mostrou que num total de 24 casos publicados em maxilar, 12 envolviam o antro maxilar. Ocorreram oito recidivas, sendo que em seis (75%) havia envolvimento do seio. Os dois pacientes que faleceram apresentavam envolvimento

**Figura 1** – **A:** Tomografia computadorizada pré-operatória em corte coronal revelou lesão expansiva que ocupava todo o seio maxilar direito, com abaulamento das suas paredes. **B:** Ressonância magnética pré-operatória apresentava sinal heterogêneo com componente cístico e sólido, com predomínio do segundo.



**Figura 2** – **A:** Peça cirúrgica. **B:** Anatomopatológico com padrão adamantinoso, tendo em meio focos de calcificação e pérolas córneas.



direto do seio maxilar, sendo que um deles tinha metástases para os pulmões e para a glândula hipofisária. O outro paciente morreu por lesão expansiva intracerebral.

Os casos que genuinamente afetam o seio maxilar são raros e são mais fáceis de serem conduzidos, principalmente quando se apresentam na forma de cisto unilocular<sup>5</sup>.

A grande maioria dos ameloblastomas dos maxilares surge na região dos molares, eventualmente no pré-molar, segundo Regezi e Sciuba<sup>8</sup>, em 2% dos casos. Estes tumores têm grande capacidade de invasão, porém no início o crescimento é lento, sem dor ou inchaço e, por esta razão, o diagnóstico é difícil no período inicial da doença. Quando a afecção avança, a queixa mais comum é o edema e, segundo Mehlisch et al.<sup>9</sup>, 75% dos pacientes referiam esta queixa e, apenas 32% mencionavam o sintoma dor. Outras manifestações são: amolecimento de dentes, sem dor (foi a queixa inicial do nosso paciente, que ensejou a sua extração

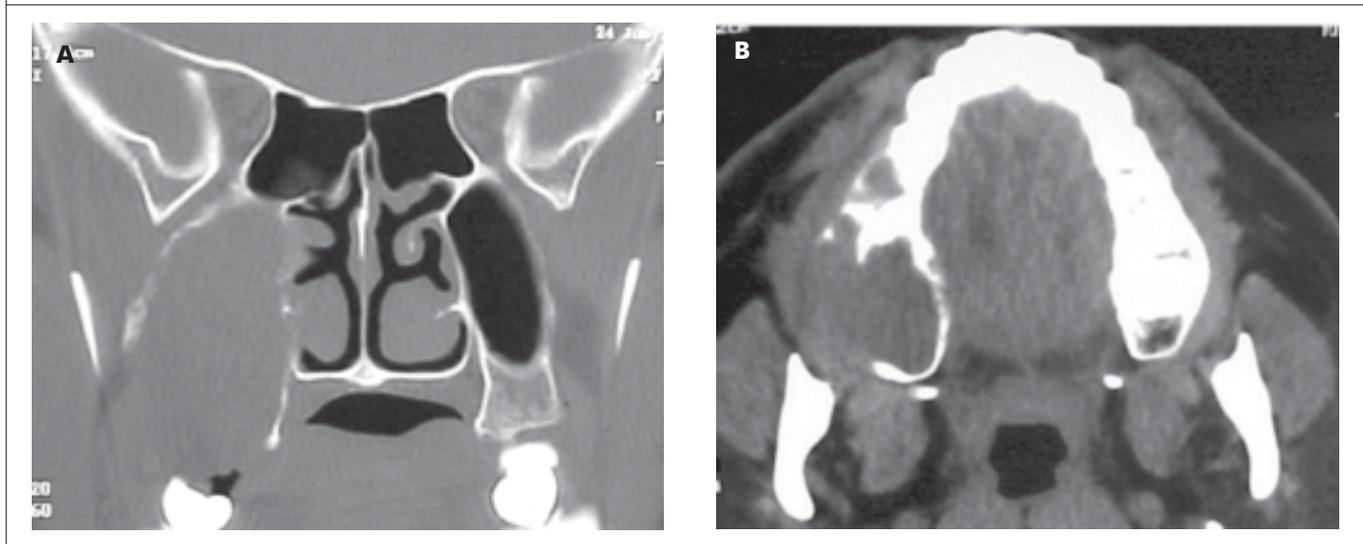
dentária); má oclusão da dentadura; mal posicionamento dos dentes; fístula oro-antral; obstrução nasal e sangramento.

O tamanho do ameloblastoma pode se apresentar desde 1 cm até a desfiguração da face<sup>4</sup>.

O grupo etário mais comprometido tem sido da 3ª à 5ª década, sendo que Regesi et al.<sup>10</sup>, em 1978, analisando 706 casos de tumores odontogênicos, concluíram que 62,5% dos pacientes apresentavam entre 20 e 49 anos de idade, sendo que a distribuição por sexo era quase igual.

O estudo radiológico deve ser realizado pela tomografia computadorizada, que evidencia o comportamento expansivo do tumor, remodelando as paredes dos seios, multilocular (às vezes, com aparência de “bolha de sabão”) e reabsorção das raízes dentárias. Às vezes, nestas condições, a lesão circunda a coroa de um dente, o que o torna indistinguível de um cisto dentífero. Estes achados não

**Figura 3 – A:** Pós-operatório mostrando tomografia de controle em corte coronal com sinais de ressecção parcial à direita, parede anterior e soalho do seio maxilar homolateral com discreto espessamento. **B:** Esclerose de sua parede lateral remanescente. Não foram observadas áreas de realce anômalo após a administração do contraste iodado.



são patognomônicos dos ameloblastomas, e podem ser encontrados em outros cistos e tumores da região<sup>11</sup>.

A ressonância magnética é muito importante nestes casos, pois revela, principalmente, os componentes sólido e cístico, o que auxilia no diagnóstico diferencial com outros cistos.

Quanto à origem, são indistinguíveis dos tumores que afetam a mandíbula, apenas mais agressivos. Eles podem se formar do epitélio odontogênico, que provém de restos celulares do órgão do esmalte (que podem ser vestígios da lâmina dental, ou da bainha de Hertwig), da capa basal da mucosa oral, ou do epitélio de cistos odontogênicos, principalmente do cisto dentífero<sup>6,12</sup>.

Em 1995, Nasti et al.<sup>13</sup> classificaram o aspecto clínico-radiológico em três grupos:

1. Sólido ou multicístico - é o mais freqüente, origina-se centralmente e cresce em todas as direções, invadindo o tecido local e destruindo osso. As lesões não são encapsuladas e apresentam alto índice de recidiva (90%), se não tratadas adequadamente;

2. Extra-ósseo, ou periférico - acomete principalmente a mandíbula, ocorre em 5% dos casos e, geralmente, cresce lentamente. É menos agressivo que o ameloblastoma multicístico;

3. Ameloblastoma unilocular, ou unicístico - ocorre também, principalmente, na mandíbula, recidiva muito pouco (5%), quando não removido inteiramente.

Histologicamente, o ameloblastoma gnático é composto de ilhas, feixes de epitélio ameloblástico, todos separados por uma quantidade relativamente pequena de estroma de tecido conjuntivo fibroso. Há dois padrões predominantes: o folicular e o plexiforme.

O folicular é o mais comum e pode-se observar degeneração cística na porção central das ilhas epiteliais. O plexiforme se caracteriza por lâminas e cordões de células epiteliais colunares em colunas delgadas duplas<sup>2</sup>.

Há possibilidade de se encontrar ambas variações num mesmo tumor. Estudo de Tsaknis e Nelson<sup>4</sup>, em 1980, revela que 1/3 dos ameloblastomas na maxila era plexiforme, 1/6 folicular e 1/2 exibia ambos padrões.

Degeneração cística pode ocorrer na área central dos folículos e também no estroma, resultando em ameloblastoma cístico, sendo mais comum naqueles onde predomina o padrão folicular<sup>6</sup>.

Diferentes alterações histológicas podem ocorrer no ameloblastoma, como a metaplasia escamosa em grande área, formando ilha de epitélio escamoso queratinizado, sendo referido como ameloblastoma acantomatoso. Às vezes, nesses casos, se a biópsia não for representativa ou superficial, as mudanças acantomatosas podem induzir ao diagnóstico equivocado de carcinomas de células escamosas, assim como o envoltório cístico, se comprimido, pode ser confundido com cisto dentífero<sup>2</sup>.

Em decorrência destas variações é que surgem as várias classificações dos tumores odontogênicos.

Antunes et al.<sup>14</sup>, em 2006, num estudo retrospectivo da incidência do ameloblastoma em pacientes atendidos no Ambulatório de Cirurgia de Cabeça e Pescoço de Oncologia, num período de 20 anos, atenderam 35 pacientes, sendo 62,5% do sexo masculino. Com relação à histologia, o tipo acantomatoso representou 14,3% do material estudado, enquanto o folicular e o plexiforme representaram 8,6%. O tipo inespecífico foi predominante (68,5%).

O diagnóstico diferencial pode ser feito com o queratocisto odontogênico, mixoma odontogênico, fibroma odontogênico, querubismo, tumor gigante-celular e cisto ósseo aneurismático<sup>11</sup>.

O tratamento em todos os casos é cirúrgico, com a recomendação para total ressecção do tumor, pois a recidiva é alta e varia entre os diferentes autores, chegando a ser mencionado até 90%, quando operado inadequadamente<sup>15,16</sup>.

A malignização tem sido reportada com metástase, ocorrendo nos linfonodos e osso.

O seguimento deve ser de cinco anos ou mais, pois o ameloblastoma pode recidivar após 10 ou 20 anos<sup>17</sup>.

A radioterapia como tratamento de primeira eleição deveria ser aplicado somente nos casos em que não seria possível tratamento cirúrgico, por falta de condições clínicas do paciente, enfermidades de base ou localização e tamanho do tumor. A quimioterapia não é efetiva<sup>7</sup>.

## CONCLUSÃO

O ameloblastoma que afeta a maxila em 20% dos casos é mais agressivo que seu homólogo da mandíbula. A maior parte deles afeta a região molar, iniciando de forma incisiva, lentamente progressiva, porém infiltra as cavidades vizinhas, podendo causar grande morbidade para regiões nobres, como a órbita, fossa pterigo-palatina e base do crânio.

Embora histologicamente benigno, é muito agressivo e necessita diagnóstico precoce pela suspeição clínica e se valendo principalmente da tomografia computadorizada e da ressonância magnética. A biópsia confirma o diagnóstico.

A cirurgia deve buscar a remoção total do tumor, evitando deixar ilhas de tecido doente, pois a recidiva é alta quando a cirurgia é incompleta.

## AGRADECIMENTO

Agradecemos ao Núcleo de Apoio à Publicação da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - NAP-SC pelo suporte técnico-científico à publicação deste manuscrito.

## REFERÊNCIAS

1. Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD. Comprehensive management of head and neck tumors. Philadelphia:WB Saunders;1987. p.1446-509.
2. García Reija MF, Izquierdo M, Blanco Rueda JA, García Cantera M, Verrier Hernández A. Ameloblastomas maxilares: a propósito de dos casos clínicos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2001;52(3):261-5.
3. Sehdev MK, Huvos AG, Strong EW, Gerold FP, Willis GW. Proceedings: ameloblastoma of maxilla and mandible. *Cancer.* 1974;33(2):324-33.
4. Tsaknis PJ, Nelson JF. The maxillary ameloblastoma. an analysis of 24 cases. *J Oral Surg.* 1980;38(5):336-42.
5. Ereño C, Etxegarai L, Corral M, Basurko JM, Bilbao FJ, López JI. Primary sinonasal ameloblastoma. *APMIS.* 2005;113(2):148-50.
6. Chow JM, Skolnik EM. Nonsquamous tumors of the oral cavity. *Otolaryngol Clin North Am.* 1986;19(3):573-607.
7. Bredenkamp JK, Zimmerman MC, Mickel RA. Maxillary ameloblastoma. A potentially lethal neoplasm. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989;115(1):99-104.
8. Regezi JA, Sciuba JJ. Odontogenic tumors. Epithelial tumors ameloblastoma. In: Regezi JA, Sciuba JJ, eds. *Oral pathology clinical pathologic correlations.* 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia:WB Saunders;1999.
9. Mehlisch DR, Dahlin DC, Masson JK. Ameloblastoma: a clinicopathologic report. *J Oral Surg.* 1972;30(1):9-22.
10. Regezi JA, Kerr DA, Courtney RM. Odontogenic tumors: analysis of 706 cases. *J Oral Surg.* 1978;36(10):771-8.
11. Minami M, Kaneda T, Yamamoto H, Ozawa K, Itai Y, Ozawa M, et al. Ameloblastoma in the maxillomandibular region: MR imaging. *Radiology.* 1992;184(2):389-93.
12. Batsakis JG. *Tumors of head and neck. Clinical and pathological considerations.* 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore:Williams and Wilkins;1979.
13. Natri AL, Wiesenfeld D, Radden BG, Eveson J, Scully C. Maxillary ameloblastoma: a retrospective study of 13 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1995;33(1):28-32.
14. Antunes AA, Silva PV, Antunes AP, Romualdo Filho J. Ameloblastoma: estudo retrospectivo. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço.* 2006;35(2):70-3.
15. Byrne MP, Kosmala RL, Cunningham MP. Ameloblastoma with regional and distant metastases. *Am J Surg.* 1974;128(1):91-4.
16. Madieto G, Choi H, Kleinman JG. Ameloblastoma of the maxilla with distant metastases and hypercalcemia. *Am J Clin Pathol.* 1981;75(4):585-91.
17. Shatkin S, Hoffmeister FS. Ameloblastoma: a rational approach to therapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1965;20(4):421-35.

Trabalho realizado na Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo, São Paulo, SP.

Artigo recebido: 21/9/2007

Artigo aceito: 12/11/2007