



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



RELATO DE CASO

Ameloblastic fibroidentinosarcoma: a rare malignant odontogenic tumor☆

Fibroidentinossarcoma ameloblástico: um raro tumor odontogênico maligno

Leorik Pereira da Silva^{a,*}, Jefferson da Rocha Tenório^a,
Bartolomeu Cavalcanti de Melo Júnior^b, José Paulo da Silva Filho^c,
George João Ferreira do Nascimento^d, Ana Paula Veras Sobral^e

^a Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Departamento de Odontologia, Patologia Oral, Natal, RN, Brasil

^b Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Departamento de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Recife, PE, Brasil

^c Instituto São Leopoldo Mandic, Centro de Pesquisas, SLMandic, São Paulo, SP, Brasil

^d Universidade Federal de Campina Grande (UFCG), Faculdade de Odontologia, Centro Acadêmico de Ciências Biológicas, Patologia Oral, Patos, PB, Brasil

^e Universidade de Pernambuco (UPE), Faculdade de Odontologia, Patologia Oral, Camaragibe, PE, Brasil

Recebido em 7 de abril de 2015; aceito em 28 de abril 2015

Introdução

O fibroidentinossarcoma ameloblástico (FDSA) é um tumor odontogênico raro, histologicamente caracterizado por um componente ectomesenquimatoso sarcomatoso associado a quantidades variáveis de epitélio ameloblastomatoso benigno e à presença de dentina displásica.¹ Na literatura médica, apenas 14 casos foram descritos. A etiologia do FDSA ainda é pouco conhecida, contudo, cerca de um terço dos FDSAs parece representar transformação maligna de um fibroidentinoma ameloblástico preexistente.^{1,2}

FDSA tem predileção pela mandíbula e é um tumor mais comumente observado em pacientes homens por volta da terceira década de vida. Com frequência os pacientes se apresentam com inchaço doloroso, e FDSA é radiograficamente caracterizado por uma lesão radiolúcida multilobular com margens indistintas, contendo ou não focos radiopacos. As metástases são raras, mas já foram relatadas recidivas. O tratamento de escolha é a ampla ressecção cirúrgica.³

Diante do exposto, nosso objetivo foi relatar um caso de FDSA mandibular agressivo, com ênfase nos aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos.

Relato de caso

Homem, 19 anos, encaminhado em 2014 ao serviço público para consulta de patologia oral. A inspeção extraoral revelou inchaço de grandes proporções com forte assimetria facial no lado esquerdo da face (fig. 1). O exame intraoral revelou extensa massa ulcerada e necrosada desde o dente 35, pro-

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.04.009>

☆ Como citar este artigo: da Silva LP, da Rocha Tenório J, de Melo Júnior BC, da Silva Filho JP, do Nascimento GJ, Sobral AP. Ameloblastic fibroidentinosarcoma: a rare malignant odontogenic tumor. Braz J Otorhinolaryngol. 2016;82:610-3.

* Autor para correspondência.

E-mails: leorikpereira@gmail.com, jeffersonrtenorio@gmail.com (L.P. da Silva).



Figura 1 Achados clínicos. Vista frontal do paciente exibindo notável assimetria facial.

longando-se até o corpo e o ramo da mandíbula, com ausência clínica dos dentes 36, 36 e 38. Apesar da presença de ulceração, o paciente apenas informava dor à palpação. Foi observada limitação na abertura da boca e não havia evidência clínica de linfadenopatia regional.

O exame radiográfico revelou área de radiolucência pouco definida medindo cerca de $7 \times 4,5$ cm, em associação com molar (36) impactado, com ausência de margens esclerosadas e em associação com presença de numerosas manchas (*flecks*) radiopacas. Também foram observados expansão e adelgaçamento do osso cortical (fig. 2). Os principais diagnósticos diferenciais considerados foram: tumor odontogênico epitelial calcificante, cisto odontogênico calcificante e fibrodontoma ameloblástico.

Foi realizada uma biópsia incisional, e o material enviado para exame histopatológico. O exame microscópico das seções com coloração de rotina pela hematoxilina e eosina revelou proliferação neoplásica bifásica de tecido epitelial



Figura 2 Radiografia panorâmica revelando lesão radiolúcida multilocular extensa com focos radiopacos na mandíbula esquerda, em associação com molar impactado (36).

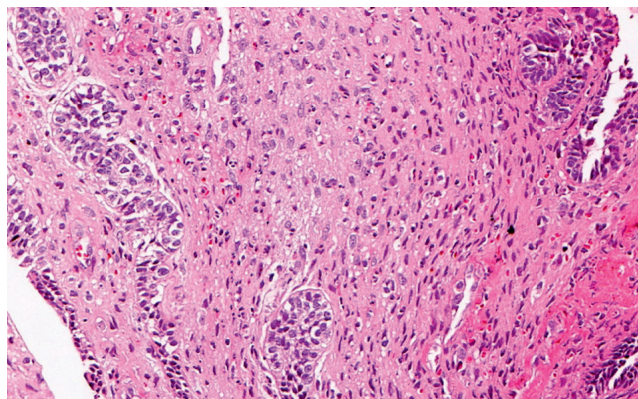


Figura 3 Achados histopatológicos. Padrão bifásico com epitélio odontogênico benigno circundado por componente sarcomatoso com intenso pleomorfismo celular e nuclear e figuras mitóticas (H&E, $\times 200$).

e mesenquimatoso odontogênico. O componente epitelial odontogênico consistia em numerosos cordões e ilhotas delimitadas por células colunares a cubóides ameloblastóides com inversão da polaridade nuclear. Na parte central dessas estruturas, as células neoplásicas tinham aspecto frouxo, lembrando o retículo estrelado do órgão do esmalte. O componente mesenquimatoso consistia em tecido conjuntivo primitivo com pleomorfismo significativo, caracterizado pela variação no tamanho e na forma das células, e também por hiperchromatismo nuclear, alteração no índice núcleo/citoplasma e figuras mitóticas dispersas (fig. 3). Foram identificadas áreas de necrose. Em algumas áreas, evidenciava-se hialinização justaeptelial. Também foram observadas áreas focais de material do tipo dentinoide com túbulos (fig. 4). Não foi possível identificar formação de esmalte, mesmo com a análise de várias seções. Também estavam presentes áreas de fibroma ameloblástico. Em vista disso, os achados radiográficos e histopatológicos apoiaram o diagnóstico de fibrodentinossarcoma ameloblástico.

O oncologista e o cirurgião optaram pelo tratamento quimioterápico antes do tratamento cirúrgico. Inicialmente, foram instituídos três ciclos de uma combinação farmacológica compreendendo: vincristina, ciclofosfamida e cloxorubicina, sem resposta satisfatória ao tratamento inicial; no dia marcado para a cirurgia, o paciente não compareceu, retornando apenas depois de transcorridas

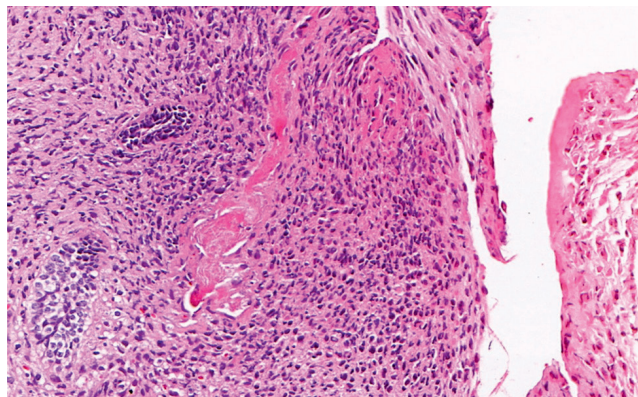


Figura 4 Aspecto histopatológico, com deposição de material de tipo dentinoide. (H&E, $\times 200$).



Figura 5 Vista craniocaudal do paciente exibindo aumento significativo na massa tumoral depois de oito sessões de quimioterapia.

quatro semanas. Diante disso, foi instituída nova combinação de medicamentos em três ciclos, consistindo em ifosfamida, carboplatina e etoposídeo, para redução do tumor antes da cirurgia.

Mas, após dois ciclos de quimioterapia com esses novos medicamentos, ocorreu aumento significativo do tumor, com invasão da pele, limitação na abertura da boca e extrema deformidade facial (fig. 5). Depois da inesperada ocorrência dessa agressiva evolução tumoral, os cirurgiões realizaram hemimandibulectomia radical esquerda com miotomia das inserções musculares periféricas em associação com ressecção da pele afetada. A margem óssea de 3 cm antes da sínfise mandibular e os músculos periféricos removidos com margem de 2 cm estavam livres do tumor. Havia envolvimento do nervo alveolar inferior esquerdo pelo tumor, mas não havia invasão de vasos sanguíneos ou linfáticos. Foi efetuada dissecação cervical supraomoióidea ipsilateral de cerca de 18 linfonodos, para os quais não foi demonstrada presença de células tumorais. No pós-operatório, o paciente recebeu radioterapia (6.000 Gy).

O paciente está sendo reavaliado a intervalos de 3 meses com radiografias e TC da cabeça e pescoço. Não houve evidência de metástase regional ou distante, e o seguimento clínico vem ocorrendo há um ano e meio.

Discussão

Os tumores odontogênicos (TOs) consistem em um grupo de lesões raras e heterogêneas, que representam menos de 4% de todos os espécimes das regiões oral e maxilofacial. As neoplasias odontogênicas malignas são ainda mais raras e constituem um pequeno percentual dos TOs. Em diversas séries publicadas em todo o mundo, a frequência varia entre 0 e 6,1%.⁴ Ainda não se conhece a patogênese dos TOs malignos, embora alguns autores tenham sugerido altera-

ções no ciclo celular, expressão de proto-oncogenes e mutações nos genes de supressão tumoral na patogênese dessas lesões.⁴

A análise microscópica demonstra que o componente epitelial mole do FDSA é similar ao observado no fibrossarcoma ameloblástico, embora seja menos frequente.^{5,6} O diagnóstico definitivo de FDSA é estabelecido com base na avaliação histopatológica do componente mesenquimatoso, que normalmente demonstra características de malignidade, como atipia celular, pleomorfismo e figuras mitóticas. Além disso, nos casos em que se observa um material semelhante ao dentinoide, o diagnóstico final deve ser de FDSA.^{7,8}

Apesar das diferenças morfológicas, a OMS diferencia sarcoma odontogênico desprovido de tecido dental duro (fibrossarcoma ameloblástico) dos tumores que exibem evidência focal de dentinoide (fibrodentinossarcoma ameloblástico) ou dentinoide + enamelóide (fibro-odontossarcoma ameloblástico). Entretanto, o painel da OMS reconhece que a presença ou ausência de tecido dental duro em um sarcoma odontogênico não tem significância prognóstica. A literatura relata que, em geral, o comportamento biológico do FDSA é similar ao de outros sarcomas odontogênicos, isto é, alta agressividade local e baixo potencial para envolvimento dos linfonodos regionais ou para metástase distante.⁶⁻⁸

Nas radiografias, FDSA pode assumir aspecto uni ou multilocular, com contornos mal circunscritos em associação com o dente e uma ou mais opacidades densas. O caso em tela tinha aspecto multilocular, em associação com o primeiro molar inferior esquerdo (36) e opacidades levemente densas. Esses achados radiográficos e a localização do tumor são altamente sugestivos de possibilidade de cistos odontogênicos e de tumoração.^{3,8} No diagnóstico diferencial clínico-radiográfico, devemos considerar tumor odontogênico epitelial calcificante, cisto odontogênico calcificante e fibrodontoma ameloblástico. Mas casos com contorno irregular e expansão e perfuração das corticais devem ser interpretados com cautela, e devemos suspeitar de possível tumor odontogênico maligno.

Em 62 casos revisados por Bregni et al.,⁷ a média de idade por ocasião do diagnóstico de FDSA era de 27,3 anos em uma faixa etária bastante ampla (3-83 anos). De acordo com esses 62 casos publicados, o tumor é mais comum em homens do que em mulheres (59,7% vs. 37,1%). Ademais, sarcomas odontogênicos são mais frequentes na mandíbula (79% dos casos) vs. maxila (21%), e a maioria dos casos se localizava na região posterior da mandíbula.⁹

Os sarcomas odontogênicos são descritos como lesões altamente recorrentes. Até a presente data, 25 (35%) dos 71 casos relatados tiveram pelo menos uma recidiva durante o período de seguimento dos pacientes; e 14 pacientes (19,7%) evoluíram para a morte em decorrência da doença em um intervalo de 3 meses até 19 anos. Os achados clínicos variam entre os casos relatados, mas normalmente ocorre dor e inchaço. Apesar do relato de envolvimento dos linfonodos regionais ou de metástases distantes em alguns casos, alguns autores consideram FDSA como um sarcoma de baixo grau.²⁻⁸

Em recente estudo epidemiológico multicêntrico realizado na América Latina, foram relatados 25 casos de tumores odontogênicos malignos; desse total, seis casos eram sarcomas odontogênicos. Todos os casos receberam um diagnóstico de fibrossarcoma ameloblástico e nenhum caso

de FDSA foi identificado.¹⁰ Já em um estudo retrospectivo realizado no Brasil, foram descritos 240 tumores odontogênicos; contudo, nenhum sarcoma odontogênico foi diagnosticado.¹¹

O tratamento de escolha para FDSA é a excisão cirúrgica radical sem dissecação cervical primária. Alguns investigadores recomendam quimioterapia e/ou radioterapia como procedimentos adjuvantes, mas os benefícios dessas estratégias são incertos.³ Particularmente no presente caso, o paciente não respondeu satisfatoriamente à quimioterapia antes da cirurgia, e o tratamento levou a agravamento clínico e maior agressividade do tumor. Esse fato sublinha o dilema sobre a indicação de quimioterapia adjuvante no tratamento desses sarcomas.

Conclusão

Resumidamente, informamos o primeiro caso de FDSA no Brasil e enfatizamos a importância de se considerar sarcoma odontogênico como diagnóstico diferencial de lesões maxilares osteolíticas, apesar de serem lesões extremamente raras. Em vista disso, essas lesões representam um desafio diagnóstico para clínicos e patologistas.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Agradecimentos

CAPES e CNPq pelas bolsas de estudo de pós-graduação. Dra. Rachel e equipe do Centro de Oncologia no Hospital Universitário Oswaldo Cruz.

Referências

1. Akinyamaju AO, Olusanya AA, Adeyemi BF, Kolude B. Ameloblastic fibrosarcoma: report of a case. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2013;17:424-6.
2. Khalili M, Shakib PA. Ameloblastic fibrosarcoma of the upper jaw: report of a rare case with long-term follow-up. *Dent Res J (Isfahan)*. 2013;10:112-5.
3. Noordhoek R, Pizer ME, Laskin DM. Ameloblastic fibrosarcoma of the mandible: treatment, long-term follow-up, and subsequent reconstruction of a case. *J Oral Maxillofac Surg*. 2012;70:2930-5.
4. Mosqueda-Taylor A, Ledesma-Montes C, Caballero-Sandoval S, Portilla-Robertson J, Ruiz-Godoy Rivera LM, Meneses-García A. Odontogenic tumors in Mexico: a collaborative retrospective study of 349 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1997;84:672-5.
5. Giraddi GB, Garg V. Aggressive atypical ameloblastic fibrodentinitoma: report of a case. *Contemp Clin Dent*. 2012;3:97-102.
6. Carlos R, Altini M, Takeda Y. Odontogenic sarcomas. Odontogenic tumors. Em: Barnes L, Eveson J, Reichart P, Sidransky D, editores. World Health Organization. Lyon: IARC Press; 2005.
7. Bregni RC, Taylor AM, García AM. Ameloblastic fibrosarcoma of the mandible: report of two cases and review of the literature. *J Oral Pathol Med*. 2001;30:316-20.
8. Wang S, Shi H, Wang P, Yu Q. Ameloblastic fibro-odontosarcoma of the mandible: imaging findings. *Dentomaxillofac Radiol*. 2011;40:324-7.
9. Reiser V, Alterman M, Shuster A, Kaplan I. Pediatric ameloblastic fibro-odontosarcoma of the mandible: a challenge of diagnosis and treatment. *J Oral Maxillofac Surg*. 2013;71:e45-57.
10. Martínez Martínez M, Mosqueda-Taylor A, Carlos R, Delgado-Azanza W, de Almeida OP. Malignant odontogenic tumors: a multicentric Latin American study of 25 cases. *Oral Dis*. 2014;20:380-5.
11. Servato JP, Prieto-Oliveira P, de Faria PR, Loyola AM, Cardoso SV. Odontogenic tumours: 240 cases diagnosed over 31 years at a Brazilian university and a review of international literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2013;42:288-93.