

CISTOS MÚLTIPLOS DOS MAXILARES, CARCINOMAS BASOCELULARES E ANOMALIAS ÓSSEAS; UM SÍNDROME

Hardy Ebling

Professor de Histologia, da Faculdade de Odontologia, UFRGS.

João Ephraim Wagner

Professor da Faculdade de Odontologia, PUCRGS.

SINOPSE

Caso relatado: mulher, 21 anos, áreas císticas na mandíbula e maxila, exame radiográfico geral revelou osteíte hística. Apesar de não existirem carcinomas basocelulares na face, pescoço e mãos, baseados em estudo clínico, radiográfico e histológico, acredita-se tratar de uma forma frustra de síndrome de cistos múltiplos, carcinomas basocelulares múltiplos e anomalias ósseas.

A associação de carcinomas basocelulares da face, pescoço e tórax, com cistos múltiplos da maxila e mandíbula, sem relação com os dentes e anomalias do esqueleto, tem sido relatada por vários autores (1, 6, 10, 11, 13, 17, 18, 20).

A medida que os conhecimentos

sobre este assunto foram se acumulando, percebeu-se tratar-se de um síndrome caracterizado principalmente pelos fatos acima referidos, mas que também pode se apresentar mais complexo (11) ou sob uma forma frustra.

É importante que o dentista, o dermatologista e o radiologista, em face do achado que a cada um mais interessa, se dê conta disso. De uma maneira clara, estes casos mostram que o paciente não é somente dentes, pele ou ossos.

A tendência familiar foi notada pelos primeiros autores que descreveram casos semelhantes. (10, 11, 13, 22).

Posteriormente Gorlin e colaboradores (10) estabeleceram, após rigoroso estudo, as bases genéticas:

«O síndrome parece ser transmiti-

Entregue para publicação em 16.8.1967

do como um traço dominante auto-somal com pouca penetração» (10).

É pois de capital importância que o dentista, ao examinar um paciente com numerosos cistos na mandíbula e maxila, não relacionados com dentes, perceba a possibilidade de tratar-se do síndrome. E encaminhe o paciente ao dermatologista para a pesquisa de possíveis carcinomas basocelulares múltiplos, bem como ao radiologista para a pesquisa de anomalias no esqueleto. Também é interessante um exame geral, pois têm sido constatadas outras anomalias.

DISCUSSÃO

O estudo da descrição histológica de cistos dêste síndrome feito por diversos autores (3, 6, 9, 10, 11, 13, 22), mostra que os cistos podem ter dois aspectos:

- 1) de cistos epidermóides
- 2) de cistos radiculares.

A espessura do epitélio pode variar. Gorlin e colaboradores (10, 11) descrevem o epitélio como variando de simples a pavimentoso estratificado ceratinizado. A luz do cisto pode conter restos epiteliais descamados ou ceratina. Importante é o fato de haver «cistos filhos» já descritos por vários autores (9, 10, 11).

Gorlin e Pindborg (11) observaram uma marcada tendência à recidiva, mesmo em casos muito bem curetados, possivelmente por causa destes «cistos filhos» ou micro-cistos.

No caso ora relatado, um dos cistos era, sob o ponto de vista histológico, indistinguível do dentífero ou radicular. Mas os outros desta mesma paciente, eram do tipo epidermóide (fig. 4, 6, 7). Nestes, praticamente, as células inflamatórias crônicas estavam ausentes (fig. 4).

Para Gorlin (10) os cistos parecem ser ceratocistos odontogênicos, ponto de vista que para nós pode esclarecer perfeitamente os que se apresentam como cistos epidermóides.

Howel e Caro (13) denominam de «cistos dentários foliculares múltiplos» ou «cistos dentíferos». Merkotter e Shear (15) descrevem como «cistos primordiais múltiplos». Creio que tôdas as denominações procuram dar idéia de como se formam êstes cistos. Concordo com as de Gorlin e Merkotter e Shear. Por outro lado não creio que possam ser considerados «cistos dentíferos nem «cistos dentários foliculares».

Quanto ao aspecto histológico de cisto radicular descrito, existe a possibilidade de ser simplesmente um cisto dêste tipo, nada tendo a ver com o síndrome, sendo apenas um achado. Isso é, entre vários cistos epidermóides, existe um radicular.

Além de cistos múltiplos a paciente apresentava anomalias dos esqueleto-costela bífida. (fig. 3). Entretanto cuidadoso exame geral, feito por médico, não mostrou carcinomas basocelulares.

Neste caso tudo se passa como se fôsse uma forma frustra do síndrome referido.

Multiple maxillary cysts, multiple baso-cellular carcinomas and skeletal anomalies: a syndrome. Presentation of a case

Various authors (1, 6, 10, 11, 13, 17, 18, 20) have described baso-cellular carcinomas of face, neck and torax, together with multiple cysts of maxilla and mandible, without any relation to the teeth and skeletal anomalies.

Further research revealed, that these is a syndrome, consisting of the mentioned findings, which may appear more complex (11) or incomplete.

Dentist dermatologists and radiologist could occasionally encounter the syndrome and should be informed about its existence. These cases show clearly, that the patient not consists of teeth, of skin or of bones alone.

A familiar tendency of the syndrome has been already noted by the firsts authors, who described it. (10, 11, 13, 22).

Gorlin and collaborators established after careful research it's genetic bases. «It appears, that the syndrome can be transmitted as a dominant autosomal trait of little penetration» (10).

It is of outstanding importance, that the dentist, should remember this syndrome if examination reveals numerous cysts in mandible and maxilla, unrelatoned to teeth. He then should have the patient examined dermatologically, if there are baso-cellular carcinomas. Further radiography could reveal ske-

leial anomalies. A view for other anomalies described in similar cases a general checking appears advisable.

CASE

S.C., 21 years old, white, Brazilian, female.

She has several cystic areas both in maxilla and mandible.

She was operated on 27.X.1966. The mandibular cyst, wich had appeared pear-shaped in X-rays, measured 2 cm in it's longest diameter and was situated between the right inferior canine tooth and the first prae-molar was extirped. The cyst was surrounded by bone, was soft and filled with a sebaceous mass.

The patient, who had felt no pain could not indicate when the cyst had started. Lymphatic glands were not enlarged. The operation was carried out by Prof. Dr. João E. Wagner and Dr. Cesar Lorandi.

She was operated on 8.11.1966 for a fistulated maxilar cyst by Prof. Wagner.

DISCUSSION

Histological examination of cysts in this syndrome by different authors (3, 6, 9, 10, 11, 13, 22), shows that they can be classified into

- 1) epidermoid cysts and
- 2) radicular cysts

The thickness of the epithelium can vary. According to Gorlin and alii (10, 11) it may vary from a simple layer to a stratified keratinized pavement-epithelium. The lu-

men of the cyt may contain remains of desquamated epithelium or keratin. An important finding are the «secondary cysts» as already described by various authors (9, 10, 11).

Gorlin and Pindborg (11) have noted a marked tendency for recidives even after careful curettage; this fact is probably due to the presence of these «secondary cysts» or «micro-cysts».

In the above case histologically cysts the could not be distinguished histologically from a radicular cyst, but the others of the same patient were epidermoide cysts (figs. 4, 6, 7). The cells which characterise chronic inflammation were virtually absent in this case (fig. 4).

According to Gorlin (10) these cysts seem to be odontogenic keratocysts. We agree that this point of view could explain also those which appears as epidermoid cysts.

Howell and Caro (13) call these cysts «multiple follicular dental cysts» «or dentigerous cysts», Mer-

kotter and Shear, on the other «primordially multiple cysts». The description attempt to describe the formation of such cysts. I am in agreement both with Gorlin and Merkotter and with Shear. On the other hand I do not think they could be considered as «dentigerous cysts», nor as «follicular dental cysts».

As to the histological aspects of the above radicular cyst there is a possibility that it was a cyst of this type which appered to be there without being part of the syndrome, that means, that between various epidermoid cysts there was a radicular one.

Aside from multiple cysts the patient had skeletal anomalies, such a costa bifida (fig. 3). Painstaking research, however, carried out by a physician did not reveal basocellular carcinomas.

In this case everything points into the direction of a «forme fruste» of the sayd syndrome.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BERLIN, N.I. et alii — Basal cell nevus syndrome; combined clinical staff conference at the National Institutes of Health. *Annals of Internal Medicine*, Philadelphia, **64**:403-21, 1966.
2. BEYRENT, R. — Multiple dentigerous cysts in four members of one family. *Journal of the American Dental Association*, Chicago, **25**: 623-25, 1938.
3. BINKLEY, C.W. & JOHNSON, H.H. — Epithelioma adenoides cysticum; basal cell nevi, agensis of the corpus callosum and dental cysts. *Archives of Dermatology and Syphillography*, Chicago, **63**: 73-84, 1951.
- 3a. BIZZOTTO, C. e NASSAR, A. — Cistos epiteliais múltiplos dos maxilares. «O Hospital», Rio de Janeiro, **70**:1130-1140, 1966. 1958.

4. BLUEFARB, S.M., apud HOWELL, B. & CARO, M.R. — The basal-cell nevus. *American Medical Association Archives of Dermatology*, Chicago, **79**:67-79, 1959.
5. BOYER, E.B. & MARTIN, M.M. — Report of a case manifesting a giant bone cyst of the mandible and multiple (110) basal cell carcinomata. *Plastic and Reconstructive Surgery*, Baltimore, **22**:257-63,
6. DAVIDSON, F. — Multiple naevoid basal cell carcinomata and associated congenital abnormalities. *British Journal of Dermatology*, Newcastle, **74**:439-44, 1962.
7. EISEBUND, L. et alii — Klippel-Feil syndrome with multiple cysts of the jawbones. *Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology*. St. Louis, **5**:659-66, 1962
8. FONSECA, J.B. — Comunicação pessoal (Personal communication).
9. FIGUEIREDO, H. de S. e MOREIRA, J. — Comunicação pessoal (Personal communication),
10. GORLIN, R.J. et alii — Multiple nevoid basal cell carcinoma, odontogenic keratocysts and skeletal anomalies; a syndrome. *Acta Dermatovenerologica*, **43**:39-55, 1963.
11. GORLIN, R.J. & PINDBORG, J.J. — Syndromes of the head and neck. New York, McGraw-Hill [c1964].
12. GROSS, P.P. — Epithelioma adenoides cysticum with follicular cysts of maxilla and mandible. *Journal of Oral Surgery*, Chicago, **11**:160-65, 1953.
13. HOWEL, B. & CARO, M.R. — The basal-cell nevus; its relationship to multiple cutaneous cancers and associated anomalies of development. *American Medical Association Archives of Dermatology*, Chicago, **79**:67-79, 1959.
14. KIRSCH, T. — Pathogenetische Beziehungen zwischen Kieferzysten und Hautveränderungen unter besonderer Berücksichtigung der Hautkarzinomatose. *Schweizerische Monatsschrift für Zahnheilkunde*, Zurich, **66**:687-701, 1956.
15. MEERKOTTER, V.A. & SHEAR, M. — Multiple primordial cysts associated with bifid rib and ocular defects. *Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology*, St. Louis, **18**:498-503, 1964
16. McKELVEY, L.E. et alii — Multiple hereditary familial epithelial cysts of the jaws with the associated anomaly of trichoepithelioma; report of case. *Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology*, St. Louis, **13**:111-115, 1960.
17. MORDECAI, L.R. — Basal cell nevus syndrome. *Journal of the National Medical Association*, New York, **58**:32-37, 1966.
18. PINTO, D. dos S. & MORONI, P. — Um caso raro de cistos bilaterais dos ângulos e ramos ascendentes da mandíbula. *Boletim de Oncologia*. São Paulo, **51**:336-339, 1966

19. POPESCO, V. & IANCOU, M. Contribution à l'étude des kistes épidermoïdes des maxillaires. **Revue de Stomatologie**, Paris, **65**:433-39, 1964.
20. SMITH, J.W. & NELSON, M.A. — Multiple cysts of jaw, basal-cell epithelioma of the skin and bifid ribs. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **22**:306-12, 1966.
21. STEFANI, P. — Comunicação pessoal. (Personal communication).
22. STRAITH, F.E. — Hereditary epidermoid cyst of the jaws. **American Journal of Orthodontics & Oral Surgery**, St. Louis, **25**:673-91, 1939.
23. THOMA, K.H. — Polycystoma. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **12**:484-88, 1959.



Fig. 1 — Notar diversas áreas císticas e dentes ectópicos.



Fig. 1 — Áreas císticas e dentes ectópicos.

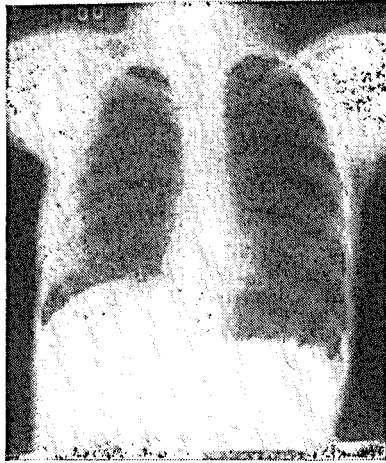


Fig. 3 — Notar a costela bifida.



Fig. 4 — Epitélio pavimento estratificado revestindo a cavidade cística.
Espessa cápsula fibrosa.

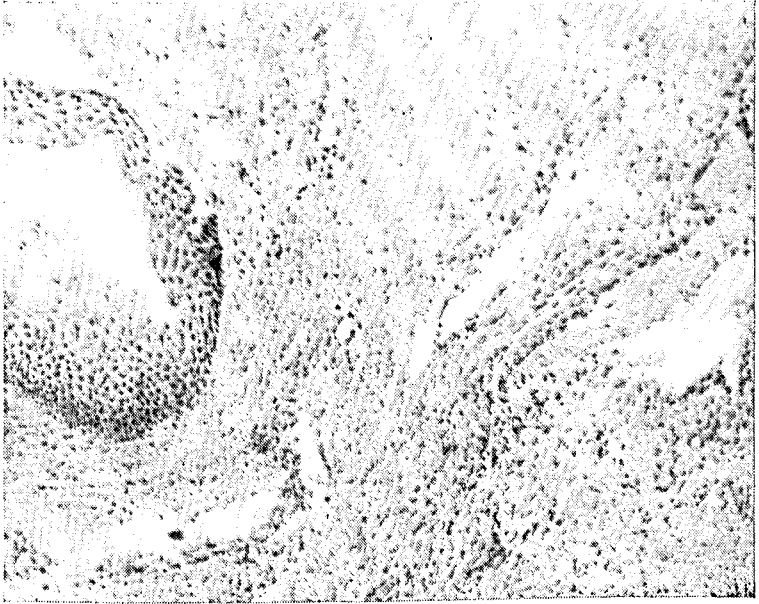


Fig. 5 — Pequena cavidade cística.

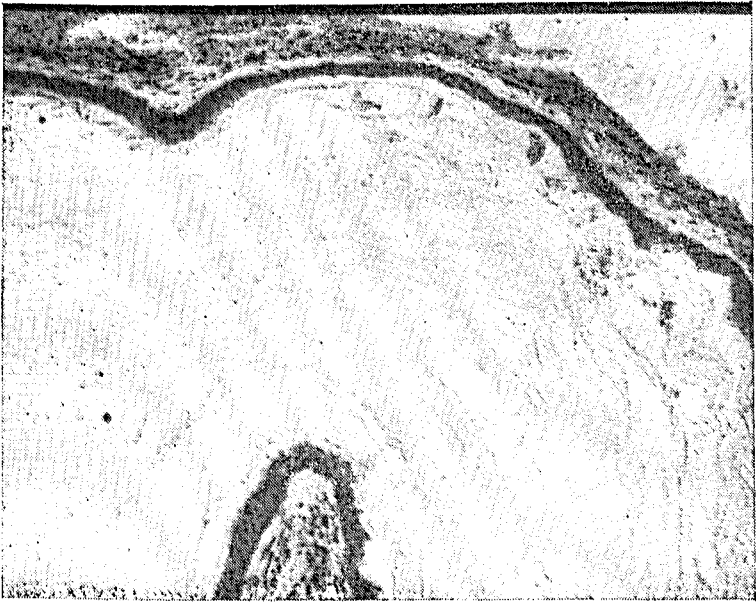


Fig. 6 — Cavidade cística irregular cheia de ceratina.



Fig. 7 — Cavidade extremamente irregular, podendo dificultar a total enucleação do cisto.