

A importância do cirurgião-dentista na detecção da Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular: relato de caso

The importance of the dentist in the early diagnosis of Nevroid Basal Cell Carcinoma Syndrome: report of a case

Flavia Santoro do Val

Aluna de Especialização em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofaciais da Universidade Gama Filho (UGF)

Ney Medeiros Pinto Junior

Coordenador de Especialização de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofaciais da UGF

Adriana Terezinha N. Novellino Alves

Professora de Patologia Oral da UGF

Aline Muniz de Oliveira

Rosângela Varella da Silva

Professoras de Especialização de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofaciais da UGF

Resumo

A Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular (SCNBC), anteriormente conhecida pelo epônimo de Síndrome de Gorlin-Goltz, representa uma condição hereditária, autossômica dominante, de alta penetrância e expressividade variada. Caracteriza-se por alterações cutâneas, ósseas, dentárias, podendo afetar o sistema nervoso central e estruturas oculares. O desenvolvimento de múltiplos carcinomas basocelulares em idade precoce e a presença do tumor odontogênico ceratocístico são os achados clínicos mais frequentes. O presente trabalho teve por objetivo destacar a importância do cirurgião-dentista no diagnóstico da SCNBC, bem como relatar um caso clínico de uma paciente de nove anos de idade portadora desta condição.

Palavras-chave: síndrome do carcinoma nevoide basocelular; tumor odontogênico ceratocístico; carcinoma nevoide de células basais.

Abstract

The Nevroid Basal Cell Carcinoma Syndrome (NBCCS) is an inherited, autosomal dominant condition with complete penetrance and variable expressivity. It is characterized by skeletal, cutaneous and dental abnormalities, and it can also affect the Central nervous system and ocular structures. The development of multiple basal cell carcinoma in early age, and the presence of the odontogenic keratocyst are the most common clinical findings. The target of this paper was to show the importance of the surgeon in the early diagnosis of the NBCCS, and report a clinical case of a 9-year-old bearer of this condition.

Keywords: nevroid basal cell carcinoma syndrome; odontogenic keratocyst; nevroid basal cell carcinoma.

Introdução

A Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular (SCNBC), também conhecida como Síndrome de Gorlin-Goltz, é definida como uma síndrome hereditária, autossômica dominante, com alta penetrância e expressividade variável (13, 16, 22, 24). Estima-se que acomete uma a cada 60.000 pessoas, sendo a raça caucasiana, seguida da raça negra, as mais afetadas. Por ser uma desordem autossômica dominante não há predileção quanto ao gênero, atingindo homens e mulheres com igual frequência (1, 4, 19). O desenvolvimento da SCNBC ocorre por mutações em um cromossomo denominado de PATCHED ou PTCH, o qual representa um gene supressor tumoral mapeado no cromossomo 9q22.3-q31. O cromossomo 9 é responsável por codificar uma proteína transmembrana que parece desempenhar um papel fundamental no desenvolvimento embrionário, assim como no controle do crescimento e na regularização da forma. Alterações nesse gene resultarão em malformações e maior propensão ao desenvolvimento de neoplasias benignas e malignas (10, 11, 17, 28, 29, 32).

Em 1894, Jarish descreveu um caso clínico que, por suas características, foi supostamente o primeiro caso conhecido da SCNBC. Em 1960, Gorlin e Goltz descreveram pela primeira vez as patologias associadas à síndrome, quando então passou a ser denominada Síndrome de Gorlin-Goltz (5, 8, 11, 13, 19).

Múltiplos carcinomas nevoides basocelulares, tumor odontogênico ceratocístico, anomalias de costelas e vértebras, calcificações intracranianas, cistos epidérmicos da pele, bossas temporoparietal e frontal, hipertelorismo e depressões palmares e plantares são as principais patologias observadas. Outra patologia observada e de singular importância é o meduloblastoma, um tumor maligno que se desenvolve na fossa posterior do cérebro acometendo 10% dos pacientes portadores da SCNBC (2, 19).

Kimoses, em 1997, propôs que o diagnóstico da Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular fosse baseado em critérios classificados como maiores e menores, bastando, assim, dois critérios maiores ou um critério maior e dois menores para o diagnóstico. São definidos critérios maiores: a presença de dois ou mais carcinomas em pele, a presença do tumor odontogênico ceratocístico, três ou mais pontos ceratóticos palmo-planares depres-

sões palmares, alterações das costelas e vértebras e familiar em primeiro grau portador da síndrome. Como critérios menores, as bossas temporoparietal e frontal proeminentes, hipertelorismo, má formação congênita, fibromas cardíacos e atraso mental. A presença de múltiplos tumores odontogênicos ceratocísticos pode representar o indício mais precoce desta síndrome, especialmente quando se manifesta em pacientes jovens. Assim sendo, o cirurgião-dentista possui um papel de destaque no reconhecimento inicial desta condição, antecipando um diagnóstico preciso e a correta conduta terapêutica (2, 4). O objetivo deste trabalho é relatar um caso clínico de uma paciente de nove anos portadora da Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular e destacar a importância do cirurgião-dentista no diagnóstico precoce desta síndrome.

Relato de Caso

Paciente D.S.S., 9 anos de idade, melanoderma, gênero feminino, nascida de parto normal aos 7 meses, compareceu à Clínica de Estomatologia do curso de Odontologia da Universidade Gama Filho, em março de 2005, com queixa principal de inflamação na gengiva. Durante a anamnese e história médica pregressa, não relatou qualquer alteração sistêmica e nenhuma informação relevante da história familiar foi mencionada. Segundo o responsável, a paciente apresentava apenas dificuldade de aprendizado. Ao exame físico extrabucal, notou-se a presença de hipertelorismo, bossa frontal proeminente e manchas cutâneas nas palmas das mãos (Figuras 1 e 2). Ao exame físico intrabucal, constatou-se um aumen-

to de volume na região de molares inferiores do lado esquerdo com drenagem de exsudato purulento bem como na região do canino inferior direito (dente 83). Ambas as lesões eram de consistência amolecida e não apresentavam sintomatologia dolorosa. Solicitamos radiografia panorâmica dos maxilares que nos revelou três áreas radiolúcidas: na região dos molares inferiores esquerdos, na região dos molares superiores esquerdos e na região do dente 83, estando todas associadas a dentes inclusos (Figura 3).

A paciente foi então encaminhada ao Hospital Municipal Miguel Couto (RJ) para a realização de biópsias das lesões, sob anestesia geral. Previamente ao procedimento cirúrgico, foi realizada a punção aspirativa das lesões, sendo colhido um líquido claro-opaco com aspecto de vela derretida. Procedeu-se, então, às biópsias incisionais das lesões que foram mantidas descomprimidas através da instalação de obturadores de resina em seu interior. As peças cirúrgicas foram encaminhadas para o exame histopatológico, em formol a 10% (Figura 4). Os espécimes foram preparados e corados em Hematoxilina-eosina, que nos revelou fragmento de lesão de aspecto cístico, revestida por epitélio escamoso estratificado com paraceratina corrugada, camada basal cuboidal, cujos núcleos exibem hiperchromatismo e disposição em paliçada. Circundando a lesão cápsula de tecido conjuntivo fibroso.

Diante do diagnóstico de múltiplos tumores odontogênicos ceratocístico, novos exames foram solicitados com o objetivo de analisar os sistemas cu-

tâneos, oftalmológico, músculo esquelético, nervoso e genito-urinário.

A paciente foi então submetida à radiografia do tórax, mas nenhuma alteração foi observada. A radiografia de coluna cervical, lombar e torácica mostrou uma escoliose severa com diminuição dos espaços articulares entre T3, T4, T5 e T6 e uma esclerose subcondral (Figura 5). A tomografia de crânio, objetivando pesquisar calcificações intracranianas, nada revelou.

Nenhuma alteração foi observada na ultrassonografia abdominal. Somando os achados clínicos e histopatológicos e baseando-se em critérios classificados como maiores e menores, o diagnóstico da Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular foi estabelecido para esta paciente.

Discussão

De acordo com os autores revisados, a SCNBC é uma entidade clínica patológica caracterizada por múltiplas manifestações clínicas, especialmente pela presença de carcinomas basocelulares em pele, múltiplos tumores ceratocístico nos maxilares e anomalias esqueléticas. A exposição indiscriminada ao sol e a irradiações ionizantes podem aumentar a agressividade dos carcinomas basocelulares (1, 9, 20, 22, 23).

É unânime que presença de um único tumor ceratocístico odontogênico, em pacientes com idade inferior a 20 anos, deve ser um indício de investigação para a SCNBC, visto que este tumor normalmente constitui o primeiro sinal desta síndrome e o seu aparecimento ocorre mais precocemente em indivíduos sindrômicos quando comparados aos não portadores da síndrome. O

diagnóstico de múltiplos tumores odontogênicos ceratocístico em uma paciente de 9 anos de idade foi determinante para que os autores investigassem a presença de outros sinais que caracterizassem a SCNBC. Deve-se destacar a importância do cirurgião-dentista no diagnóstico precoce desta síndrome, uma vez que a primeira manifestação clínica acomete os ossos maxilares (1, 6, 23, 25).

Embora no passado alguns autores considerassem difícil o diagnóstico da SCNBC pela ausência de critérios de diagnóstico bem definido, atualmente, a maioria dos autores revisados concordam que a presença de dois critérios maiores ou de um critério maior associado a dois menores são suficientes para o estabelecimento do diagnóstico, de acordo com o proposto por Kimoses, em 1997. No caso relatado, o diagnóstico foi estabelecido pela presença de dois critérios maiores (tumor ceratocístico odontogênico e alteração vertebral) e dois critérios menores (bossa frontal e hipertelorismo e manchas cutâneas) (4, 11, 15, 20, 32).

A presença de escoliose na paciente em questão vem a confirmar o descrito por GORLIN (14), que considera as alterações esqueléticas frequentes no portador da SCNBC. Embora a paciente não possuísse costelas bífidas, este tipo de alteração esquelética é a mais evidenciada.

Deve-se ainda considerar a alta taxa de ocorrência dos tumores odontogênicos ceratocísticos nos portadores da síndrome, sendo a recidiva mais prevalente até os trinta anos de idade e diminuindo a partir da quarta década de vida. A solicitação anual de uma radiografia pano-

râmica dos maxilares de oito até quarenta anos de idade deve ser protocolar nestes pacientes (6, 7, 21, 23).

A investigação dos sistemas cutâneo, músculo-esquelético, oftalmológico, nervoso e genito-urinário nos portadores da síndrome deve ser o mais precoce possível, a fim de detectar alterações patológicas e minimizar complicações posteriores, especialmente as neoplasias, bastante frequentes nestes pacientes. Devido ao caráter autossômico dominante da síndrome, a investigação familiar pode permitir o diagnóstico de outros portadores (29).

ASSEF (3) e BAKAEEN (6) destacam a importância do acompanhamento multidisciplinar nesta síndrome, com o intuito de diagnosticar, acompanhar e tratar os sistemas afetados, oferecendo melhor qualidade de vida aos pacientes. Por se tratar de uma entidade genética, faz-se necessário o aconselhamento genético, sugerindo aos portadores desta síndrome evitar filhos, devido ao alto risco de acometimento dos descendentes (3, 6, 25, 30).

A maioria dos autores revisados condicionam o tratamento dos carcinomas basocelulares ao comportamento da lesão. Os tumores pequenos são tratados por remoção cirúrgica e, normalmente, não ameaçam a vida do paciente. Alguns casos podem evoluir ao óbito em função da invasão do tumor para estruturas vitais. O tumor odontogênico ceratocístico usualmente é tratado por enucleação com curetagem, associada a aplicação de solução de Carnoy (13, 22, 26).



Figura 1. Hipertelorismo e bossa frontal proeminente



Figura 2. Mancha cutânea

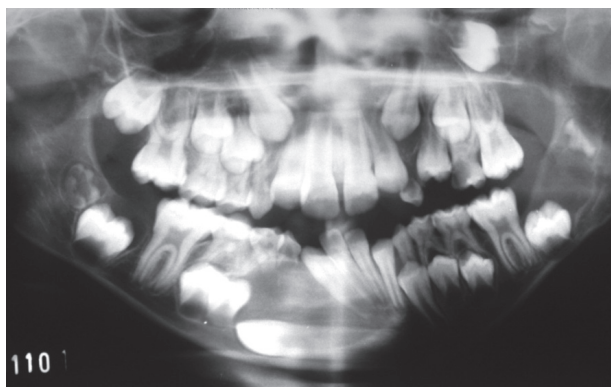


Figura 3. Presença de múltiplas lesões nos maxilares

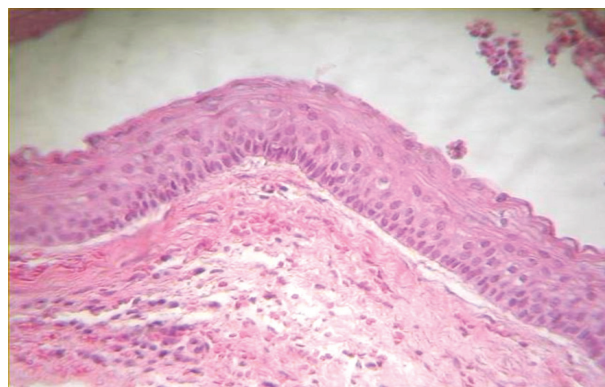


Figura 4. Lâmina do histopatológico

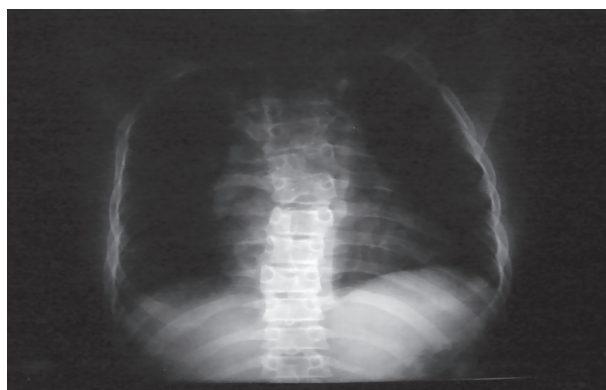


Figura 5. Escoliose

Conclusão

De acordo com o revisto na literatura podemos concluir que:

- É fundamental o papel do cirurgião-dentista no diagnóstico precoce da Síndrome do Carcinoma Nevoide Basocelular, uma vez que o tumor odontogênico ceratocístico constitui uma das primeiras manifestação da síndrome;
- O diagnóstico precoce pode determinar uma melhor qualidade de vida para estes pacientes, além de prevenir complicações futuras, especialmente as de caráter neoplásico, diminuindo assim a morbidade;
- O acompanhamento clínico destes pacientes deve ser multidisciplinar e por longo prazo. 🌐

Referências Bibliográficas

1. AMORIM, R. F. B. *et al.* Manifestações Bucofaciais iniciais em pacientes com síndrome do carcinoma nevoide basocelular. *Revista Brasileira de Patologia Oral*, abril, 2007.
2. AMLASHI, S. F. R. *et al.* Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome: Relation with Desmoplastic Medulloblastoma in infancy. *American Cancer Society*, 2003.
3. ASSEF, P. C. S. C., SOUZA, I. S. Síndrome de Goltz: Relato de dois casos. *An Brás. Dermatol.*, v. 78, n. 1, p. 91-7, jan./fev., 2003.
4. BACHUR, R., GIRAUDO, M. *Síndrome Nevoide Basocelular (Síndrome de gorlin) - Reporte of un case*, julho, 2007.
5. BARRY, A. S. *et al.* Congenital hydrocephalus and the basal cell nevus syndrome. *Can Méd. Assoc.*, v. 132, 1985.
6. BAKAEEN, G. *et al.* Nevoid basal cell carcinoma syndrome: a review of the literature and a report of a case. *International Journal of Pediatric Dentistry*, v. 14, p. 279-87, 2004.
7. BREGA, F. E. *et al.* Síndrome do carcinoma basocelular nevoide: relato de um caso. *An Brás. Dermatol.*, v. 75, n. 4, p. 495-500, 2000.
8. BITAR, G. J. *et al.* Basal Cell Nevus Syndrome: Guidelines for Early Detection. *American Family Physician*, v. 65, n. 12, 2002.
9. CRUTCHFIELD, C. E. *et al.* What Syndrome is This? *Pediatric Dermatology*, v. 17, n. 6, 484-6, 2000.
10. CAWSAN, R., BINNIE, W., EVESON, F. *Atlas colorido de enfermidades da boca, correlações clínicas e patológicas*. 2. ed., Artes Médicas, 2000.
11. FERNANDES, J. M. D. *et al.* Síndrome Néxico – celular - Presentacion de seis casos y revision de la literature. *Méd. Oral Patol. Oral Cir. Bucal*, 2005.
12. FERREIRA, J. C. Síndrome de Gorlin-Goltz: revisão bibliográfica a propósito de um caso clínico. *Revista Portuguesa de Es-*

tomotologia e Cirurgia Maxilofacial, v. 47, p. 25-32, 2006.

13. GAUBA, K. Jaw cyst-basal cell nevus-bifid rib syndrome. A case report. *J. Indian Soc. Pedod. Prevent. Dent.*, 2007.

14. GORLIN, R. J. Nevoid Basal cell Carcinoma (GORLIN) Syndrome - Oral Patology. *University of Minnesota School of Dentistry*, v. 6, n. 6, 2004.

15. HOKAMA, M., LEONIZI, E. G. Síndrome de Goltz Gorlin: Relato de caso. *Pediatria*, v. 27, n. 1, p. 618-4, 2005.

16. JUSTIN, Q. L., BEALL, D. Gorlin Syndrome: Diffuse appendicular skeletal involvement with scintigraphic correlation. *Australasian Radiology*, v. 47, n. 31, 2003.

17. LOURO, I. D. et al. Identificação de mensagens induzidas por oncogenes. *Departamento de Bioquímica e Genética Molecular da University of Alabama at Birmingham*, USA, 2007.

18. MARTINELLIP, T. et al. Periuungual basal cell carcinoma: case report and literature review. *American Society for Dermatologic Surgery*, v. 32, p. 320-3, 2006.

19. MORET, Y., GONZALEZ, I. M. Síndrome de nevus de células basales presentación de

um caso y revisión la literature. *Universidad Central de Venezuela*, cap. 10, v. 42, n. 2, 2004.

20. MENESES, G. A. et al. Síndrome de Gorlin (síndrome do carcinoma basocelular nevoide) - Apresentação de dois casos y revisión de la literature. *Rev. Inst. Nal. Cancerol.*, v. 42, n. 2, p. 94-8, 1998.

21. MUZIO, L. L. Gorlin Syndrome or Nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Orphanet encyclopedia*, January, 2002.

22. NEVILLE, W. B., DAMM, D. D., ALLEN, S. M. *Patología Oral e Maxilofacial*. 2. ed., Guanabara, 2004.

23. NOCINI, P. et al. Early Diagnosis of nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Jada*, v. 130, May, 1999.

24. OGDEN, G. R. et al. p53 protein in odontogenic cysts: increased expression in some odontogenic keratocysts. *F. Clin. Pathol.*, v. 45, p. 1007-10, 1992.

25. PAVELIC, B. et al. Incidence of Odontogenic Keratocysts in patients with Gorlin-Goltz syndrome according to age, gender, and location. *Acta Stomatol. Croat.*, v. 38, n. 1, 2004.

26. PRADO, R., SALIM, M. *Cirurgia buco-*

maxilofacial, diagnóstico e tratamento. Guanabara Koogan, 2004.

27. RAGLAND, M. M., TAHIR, T. The Role of Echocardiography in Diagnosing space-Occupying Lesions of the Heart. *Clinical Medicine and Research*, v. 1, p. 22-32, 2006.

28. REICHART, P. A. et al. The new classification of head and neck tumores (who)-any changes? *Oral Oncology*, v. 42, p. 457-758, 2006.

29. SHEAR, M. *The Aggressive nature of the odontogenic keratocyst: is it a benign cystic neoplasm? Part 2 proliferation and genetic studies*. Department of Oral Pathology, University of the Western, South Africa, 2001.

30. SOUZA, I. S. Síndrome de Goltz: Relato de 2 casos. *An. Brás. Dermatolog.*, v. 78, n. 1, p. 91-97, Fev., 2003.

31. SOUZA, M. S. G. D. S. *Crítérios de diagnóstico da Síndrome de Gorlin-Goltz/Diagnosis criteria of the Gorlin-Goltz syndrome. Its relationship with cleft lip and palate*. Bauru; 223 p., ilus., tab., Graf., 1992.

32. WALTER, A. W. et al. *Gorlin Syndrome - American Academy of Pediatrics and American Medical Association*, 2006.

Recebido em: 26/10/2009
Aprovado em: 10/12/2009

Flavia Santoro do Val
Rua Dr. Joviano, 97 - Madureira
Rio de Janeiro/RJ, Brasil - CEP: 21360-310
E-mail: flviasantororj@gmail.com