



Fibrossarcoma Ameloblástico na mandíbula: um relato de caso

Ameloblastic Fibrossarcoma In The Mandible: A Case Report

Christian Simões Ferreira^{1*}, Thaynara Nany Bicalbo do Carmo², Rebeca Carolina Moraes Dantas³

¹Cirurgião-dentista de rede privada em Eunápolis (BA), Brasil; ²Cirurgiã-dentista de rede privada em Jequié (BA), Brasil. ³ Docente da Faculdade de Ilhéus, Ilhéus (BA).

*Autor correspondente: Christian Simões Ferreira – Email: christiansimoes21@gmail.com

RESUMO

O fibrossarcoma ameloblástico é uma neoplasia maligna rara, comum em mandíbula e com maior prevalência em homens. Extensa expansão e aumento de volume são as principais características clínicas encontradas. **Objetivo:** relatar um caso de fibrossarcoma ameloblástico em uma paciente do sexo feminino, 73 anos, com abaulamento na região do mento e deformação do lado direito da mandíbula. **Metodologia:** para confirmar o diagnóstico, foram realizadas duas biópsias incisivas e exames radiográficos. **Resultados:** o primeiro exame histopatológico apresentou proliferação de estroma e epitélio odontogênico com neoplasia benigna, e exame imuno-histoquímico negativo para Ki-67. O segundo exame demonstrou aspecto ameloblástico, confirmando o diagnóstico de fibrossarcoma ameloblástico. Para o tratamento, optou-se apenas pela ressecção completa da mandíbula. **Conclusão:** a raridade deste tumor explica a importância da divulgação dos achados clínicos, radiográficos e histológicos deste caso. O correto diagnóstico é primordial para o tratamento precoce e conservador, fatores determinantes para cura e sobrevida dos pacientes.

Palavras-chave: Tumores odontogênicos, fibrossarcoma, neoplasias malignas, mandíbula, relato de caso.

ABSTRACT

Ameloblastic fibrosarcoma is a rare malignant neoplasm, commonly found in the mandible and with higher prevalence in men. Extensive expansion and increased volume are the main clinical characteristics observed. **Objective:** To report a case of ameloblastic fibrosarcoma in a 73-year-old female patient, presenting with swelling in the chin area and deformity on the right side of the mandible. **Methodology:** To confirm the diagnosis, two incisional biopsies and radiographic examinations were performed. **Results:** The first histopathological examination showed proliferation of stroma and odontogenic epithelium with benign neoplasia, and negative immunohistochemical staining for Ki-67. The second examination revealed an ameloblastic appearance, confirming the diagnosis of ameloblastic fibrosarcoma. Treatment consisted solely of complete resection of the mandible. **Conclusion:** The rarity of this tumor underscores the importance of disseminating the clinical, radiographic, and histological findings of this case. Accurate diagnosis is crucial for early and conservative treatment, determining factors for patient cure and survival.

Keywords: Odontogenic tumors, fibrosarcoma, malignant neoplasms, mandible, case report.

INTRODUÇÃO

O Fibrossarcoma Ameloblástico (FAS) caracteriza-se como um tumor maligno encontrado, principalmente, em mandíbula e, preferencialmente, em homens na terceira e quarta década de vida¹. Considerado extremamente raro, até 2023 apenas 107 casos haviam sido relatados na literatura².

Anteriormente, o fibrossarcoma ameloblástico era nomeado como fibroma ameloblástico (FA). Porém, em 2022, a OMS, descreveu o fibrossarcoma ameloblástico sendo uma lesão única, podendo se desenvolver tendo o Fibroma Ameloblástico como estágio inicial, ou não^{2,3}.

A principal característica da lesão é o abaulamento intra e extra oral, devido à expansão do tumor. Além disso, o paciente pode apresentar dor oclusal, dor facial, disfagia, parestesia, disestesia e úlceras. Radiograficamente, apresenta aspecto cístico uni ou multilocular, com borda mal definida e grande expansão e destruição óssea. Portanto, a biópsia incisional é indicada para, juntamente com os dados histológicos, radiográficos e clínicos, fechamento de diagnóstico da lesão. Além disso, testes de marcadores imunohistoquímicos são indicados, sendo o Ki-67 o principal teste de diagnóstico^{3,4,5}.

As características histológicas do fibrossarcoma ameloblástico apresentam semelhança estrutural com as do fibroma ameloblástico, porém, o fibrossarcoma ameloblástico possui componente tecidual epitelial benigno, ao mesmo tempo que apresenta um tecido mesenquimal maligno. Além disso, este tumor não apresenta conteúdo sarcomatoso, enquanto o fibroma ameloblástico apresenta^{4,6,7}.

Devido a sua agressividade, para melhorar a precisão do diagnóstico, é fundamental a realização de um estudo epidemiológico deste tumor raro, permitindo que os profissionais de saúde planejem o tratamento de forma a otimizar os resultados clínicos e melhorar a qualidade de vida dos pacientes⁶. Além disso, é imprescindível que ocorram campanhas de conscientização sobre esse tumor, pois, como é um tumor desenvolvido principalmente por fatores genéticos, a consulta periódica a médicos e dentistas podem aumentar as chances de detecção precoce⁷.

Diante do exposto, esta pesquisa tem como objetivo relatar um caso clínico de Fibrossarcoma Ameloblástico localizado em mandíbula, diagnosticado na clínica de odontologia da Faculdade de Ilhéus – Ilhéus/BA, em uma paciente do sexo feminino, 73 anos.

MÉTODOS

Esse relato foi aprovado pelo comitê de Ética em Pesquisa do INSTITUTO FEDERAL DE EDUCAÇÃO, CIÊNCIA E TECNOLOGIA BAIANO - IF BAIANO sob o número: 69006723.4.0000.0249. Todos os princípios éticos de honestidade, confiabilidade, objetividade, imparcialidade, cuidado, respeito, veracidade e responsabilidade foram cumpridos.

Paciente do sexo feminino, branca, aposentada, 73 anos, compareceu a clínica de Semiologia e Diagnóstico II da Faculdade de Ilhéus em abril de 2019, apresentando um aumento de volume na região anterior da mandíbula, mais especificamente no mento, sem sintomatologia dolorosa (Fig. 1).



Figura 1. Aspecto físico da paciente nos anos de 2019 e 2021
Fonte: autoral

Na anamnese, constatou-se que a paciente era hipertensa e fazia uso de medicação de controle. Durante o exame extraoral, notou-se uma deformação em face no lado direito da mandíbula, sem alterações em linfonodos. No

exame intra-oral, observou-se abaulamento na região de vestibulo, envolvendo desde o segundo pré-molar inferior do lado esquerdo (dente 35) até o segundo pré-molar inferior do lado direito (dente 45) (Fig. 2).



Figura 2. Comparação do aspecto clínico do Fibrossarcoma Ameloblástico em 2019 e em 2021
Fonte: autoral

Foram solicitados exames complementares, como: panorâmica, tomografia computadorizada de feixe cônico e exames laboratoriais.

Por radiografia panorâmica observou-se extensa lesão radiolúcida, sem limites precisos na região mental. Apresentou-se perda óssea

alveolar moderada (de 3 a 4 mm de reabsorção), osteoesclerose adjacente ao ápice radicular do dente 36, provavelmente a lesão estende-se do dente 35 a 45, não causando reabsorção radicular nos dentes envolvidos com afastamento das raízes dos dentes 42 e 43, e discreta expansão da cortical mandibular inferior (Fig. 3).

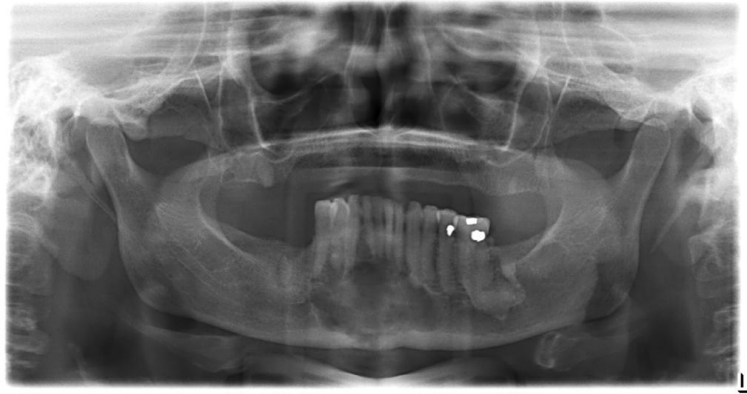


Figura 3. Radiografia Panorâmica
Fonte: autoral

Por tomografia computadorizada de mandíbula constatou-se uma extensa lesão hipodensa, apresentando expansão óssea vestibular e adelgaçamento da cortical lingual, com rompimento das corticais, estendendo-se da raiz do dente 35 à raiz do dente 45 e com raízes

hígidas. Observou-se afastamento das raízes dos dentes 42 e 43, osteoesclerose na região equivalente ao dente 37, raiz residual do dente 46, alteração periapical e múltiplas ausências dentárias (Fig. 4).

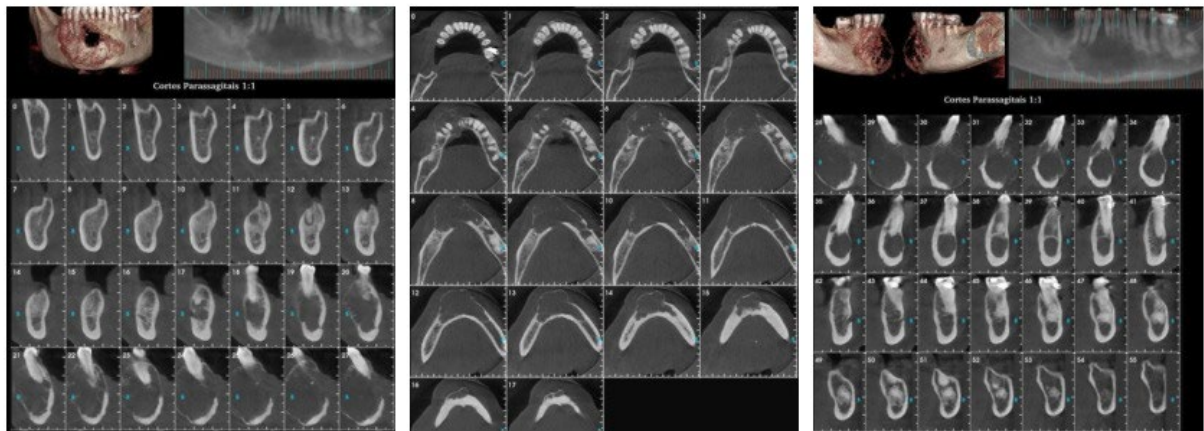


Figura 4. Tomografia computadorizada
Fonte: autoral

A paciente foi anestesiada com anestesia infiltrativa e então foi realizada punção aspirativa com agulha de calibre 25, com resultado negativo. Seguiu-se, então, para uma biópsia incisional da lesão, utilizando lamina 15c. O material foi fixado em formol tamponado 10% e encaminhado para o Instituto de Patologia de Ilhéus.

No exame histopatológico, observou-se fragmentos de estroma conjuntiva, de permeio, proliferação de células fusiformes e agrupamentos de células epiteliais. O resultado foi de proliferação de estroma e epitélio odontogênico (Fig. 5).

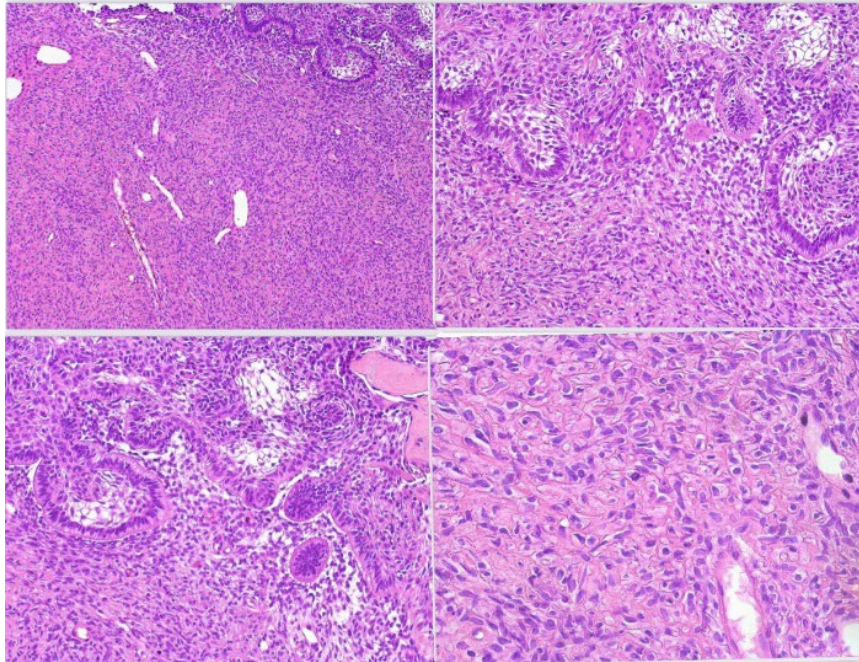


Figura 5 - Características Histopatológicas do Fibrossarcoma Ameloblástico

Fonte: dados da pesquisa

Diante da ausência de um diagnóstico conclusivo, o bloco de parafina, e a lâmina histológica, foram enviados para outro laboratório, na universidade SLMandic, em Campinas – SP, que teve como resultado neoplasia benigna de origem odontogênica e exame imuno-histoquímico negativo para Ki-67.

Com o fim do semestre em 2019, o atendimento da paciente retornou em fevereiro de 2020, porém, devido a pandemia de COVID e suspensão das aulas, não foi possível dar continuidade ao tratamento. Em setembro de 2021, a paciente retornou para atendimento na Faculdade e apresentou perda de peso, relatou osteopenia, diagnosticado através de densitometria óssea, e na avaliação intrabucal observou-se aumento no tamanho da lesão. Foi realizada uma nova punção aspirativa na região, com agulha de calibre 25, mais uma vez negativa, e nova biopsia incisional utilizando uma lâmina 15c. Durante o procedimento cirúrgico, foi possível observar ruptura de cortical ósseo vestibular, e a lesão já em contato com tecido mole. O material histopatológico foi acondicionado em um frasco com formol 10%, e então encaminhado para o laboratório de patologia da Faculdade de Odontologia da UNICAMP.

No laudo descritivo foi observada neoplasia de origem odontogênica predominantemente ectomesenquimal mostrando presença de algumas ilhas epiteliais de aspecto ameloblástico. Observou-se presença de hiper celularidade, pleoformismo nuclear e figuras de mitose na porção ectomesenquimal. A marcação imuno-histoquímica para Ki-67 foi baixa.

Os achados clínicos histopatológicos, radiográficos e clínicos, trouxeram como diagnóstico o Fibrossarcoma Ameloblástico, entretanto, sugerindo que o diagnóstico final deveria ser feito na análise de peça cirúrgica.

A paciente foi encaminhada, via regulação do Sistema Único de Saúde (SUS), para o hospital Aristides Maltez, em Salvador (BA), para atendimento com o cirurgião cabeça e pescoço. Realizou a ressecção completa da mandíbula e, atualmente, encontra-se em acompanhamento, sem necessidade de quimioterapia ou radioterapia.

DISCUSSÃO

O fibrossarcoma odontogênico ou fibrossarcoma ameloblástico é um raro tumor que

está inserido no grupo de tumores odontogênicos malignos, sendo em 70% dos casos, o fibroma ameloblástico (FA) o estágio inicial deste tumor. Porém, essa lesão pode se desenvolver sem apresentar o FA como estágio inicial. Este tumor representa apenas 2% dos tumores odontogênicos, característica essa que demonstra sua raridade^{1,5}.

A primeira descrição deste tumor ocorreu em 1887 onde os autores descreveram outros cinco tipos de tumores da maxila¹². Desde então o FAS passou por diversas nomenclaturas, dentre elas o dentinosarcoma ameloblástico (quando identificado deposição de dentina) e o odontosarcoma ameloblástico (quando identificado deposição de dentina e esmalte)^{2,3}. Entretanto, em 2022, a Organização Mundial da Saúde (OMS) definiu o FAS como um tumor único e diferente dos anteriores.

É um tumor que acomete, principalmente, homens entre a segunda e a terceira década de vida, tendo idade média de 26 anos e sendo a região posterior da mandíbula como principal região para o surgimento da lesão. Porém, novos relatos demonstram um considerável número do FAS em maxila, principalmente em região de palato e pré-molares^{1,9}.

Aumento de volume intra e extra oral, dor oclusal, dor facial e disfagia são as características clínicas mais predominantes do FAS, podendo ter a presença de parestesia, disestesia e úlceras. A grande expansão da lesão pela mandíbula ou maxila demonstra uma importante característica clínica da lesão. Portanto, para o fechamento do diagnóstico a biopsia incisional é indicada^{3,5}. Neste trabalho, a paciente era uma mulher, na oitava década de vida, o acometimento foi em mandíbula e a paciente apresentou aumento de volume na região de vestibulo desde o pré-molar do lado esquerdo ao pré-molar do lado direito. Após a pandemia de COVID-19, a paciente retornou para fechamento de diagnóstico e apresentou, além das características citadas acima, perda de peso, osteopenia e a lesão apresentou um aumento de tamanho.

Histologicamente, o fibroma ameloblástico e o fibrossarcoma ameloblástico possuem semelhantes estruturas. São tumores

odontogênicos de origem ectomesenquimais, similar a papila dental, com tecido epitelial e ilhas semelhantes ao órgão do esmalte e a lâmina dentária, mas sem tecido endurecido⁶. A principal diferença entre o FA e o FAS é encontrada nas células mesenquimais, tendo o FA um conteúdo sarcomatoso⁴. Além disso, o FAS apresenta tecido epitelial benigno ao mesmo tempo que apresenta um tecido mesenquimal maligno, tornando o FAS uma versão maligna do FA, a qual o tumor perde seu tecido epitelial durante sua progressão^{6,7}. Outra característica histológica do FAS e que possibilita a diferenciação de outros tumores malignos é o tecido conjuntivo hiper celular com células estromais poligonais e fusiformes, além de células mitóticas, periféricas cuboidais e colunares com núcleos hiper cromáticos¹⁰. Além disso, o epitélio apresenta-se com ilhas ameloblásticas, e o conteúdo maligno pode apresentar hiper celularidade, pleomorfismo, e figuras mitóticas¹¹.

Embora raro, o aumento hormonal na gravidez pode aumentar as chances de desenvolvimento de tumores malignos e benignos, sendo mais comuns o linfoma, leucemia e melanoma. Todavia, uma pesquisa realizada em 2013, que teve como indivíduo alvo uma mulher gestante nigeriana, diagnosticada com o FAS, relatou a evolução da doença a partir de um fibroma ameloblástico pré-existente².

Para um fechamento de diagnóstico correto, é indicado o uso de testes de marcadores imunohistoquímicos, sendo a presença do Ki-67 o principal marcador para o diagnóstico. Outros marcadores podem ser utilizados, como: p53, Bcl-2, VEGF-A, polimorfismos genéticos e microRNA 99^{3,4,13,14}.

Foram realizados dois exames histopatológicos para o diagnóstico neste caso. O primeiro observou-se fragmentos de estroma conjuntivo, de permeio, agrupamentos de células epiteliais e proliferação de células fusiformes. Apresentou um resultado de proliferação de estroma e epitélio odontogênico, porém inconclusivo. Portanto, foi enviado para outro laboratório onde apresentou o resultado de neoplasia benigna de origem odontogênica. Para o exame imuno-histoquímico para Ki-67 o resultado foi negativo. No segundo exame histopatológico, foi observado neoplasia de

origem odontogênica ectomesenquimal, com algumas ilhas de epitélio ameloblástico, pleoformismo nuclear, hiper celularidade, e mitose na porção ectomesenquimal. Além disso, a marcação para Ki-67 foi baixa. Essas características demonstram que o fibrossarcoma ameloblástico em questão não evoluiu de um fibroma ameloblástico. Seu desenvolvimento foi único, com características malignas e benignas.

Em imagens radiográficas o fibrossarcoma ameloblástico apresenta aspecto cístico uni ou multilocular, com borda mal definida, tendo uma grande expansão^{5,14,15}. A presença de reabsorção radicular (destruição óssea) também é notável^{6,16}. É possível, através de uma tomografia computadorizada (TC), observar uma massa de tecido mole localizada causando expansão óssea e perfuração óssea cortical⁷. Para a paciente deste caso, foi solicitado radiografia panorâmica e tomografia computadorizada. Por radiografia panorâmica foi observado a reabsorção radicular, assim como apresentado na literatura, com bordas extensas, radiolúcidas e mal definidas. Por tomografia computadorizada, observou-se a extensa lesão hipodensa, com expansão óssea, e rompimento das corticais, como já apresentado na literatura. Além disso, é possível observar osteoclorose e alterações periapicais.

Estudos demonstram que o tempo médio entre a evolução de um fibroma ameloblástico para um fibrossarcoma ameloblástico, sem o tratamento oncológico, é de 55 meses, e com altas taxas de recidiva da doença⁶. Embora seja um tumor maligno, não possui característica metastática, não apresenta quadros de recidiva, e com bom prognóstico. Entretanto, possui um risco de morte em 20% devido a agressividade da lesão¹⁰.

A ressecção segmentar, conhecido como excisão cirúrgica de margens amplas e claras, onde é retirada toda a extensão da lesão vem se mostrando uma alternativa de maior relevância e indicação para o tratamento do FAS, com 70,5% de regressão da doença. O acompanhamento a longo prazo do paciente caracteriza-se um fator importante para um bom tratamento, embora essa doença não apresente casos de recidiva^{1,6,7,12,13}. Porém, a quimioterapia ou radioterapia, ou até mesmo a associação desses

dois métodos pode ser empregado, sendo a radioterapia a mais indicada para estes casos.

Estudos demonstram que a radioterapia é indicada para que não ocorra recidiva, progressão da lesão ou invasão local¹. Soltany (2020), relatou o uso de doxorubicina e olaratumabe como terapias adjuvantes, utilizadas no tratamento deste tumor. No entanto, não existem evidências que garantem sucesso no tratamento dessa lesão com o uso dessas terapias adjuvantes, necessitando de maiores análises a longo prazo. Neste caso, a paciente realizou a ressecção completa da mandíbula, sem necessidade de quimioterapia ou radioterapia. A mesma se encontra em acompanhamento médico para evitar recidiva da doença.

Embora neste trabalho tenha sido possível realizar o diagnóstico e tratamento, é necessário destacar as limitações e desafios referentes a esta lesão. Diversos casos apresentam o fibroma ameloblástico como primeiro estágio do FAS, entretanto, ainda não é totalmente elucidado na literatura essa transformação. A expressão de Ki-67, marcador de proliferação tumoral e auxiliar no diagnóstico de câncer, também pode se apresentar inconclusiva nos casos de FAS. A idade e gênero variam bastante, embora apresente uma maior prevalência em homens jovens. Portanto, esse quadro ainda escasso de informações conclusivas, demonstra a importância de mais estudos sobre este tumor. Assim, compreender todas as implicações clínicas dessa lesão permite um diagnóstico mais assertivo e um tratamento adequado.

CONCLUSÃO

O fibrossarcoma ameloblástico é uma rara lesão encontrada em mandíbula e principalmente maxila. Afeta homens e mulheres de todas as faixas etárias, sendo mais comumente vista em homens na terceira década de vida.

O seu diagnóstico é feito mediante a culminação dos dados histopatológicos, radiográficas e clínicos. Sendo o seu tratamento, na maior parte dos casos, a ressecção total da lesão.

REFERÊNCIAS

1. Pillay RR, Bilski A, Batstone M. Ameloblastic Fibrosarcoma Arising in the Maxilla. *Ochsner J*. 2016 Summer;16(2):143-5. PMID: 27303223; PMCID: PMC4896657.
2. Maji S, Ghosh, I. Ameloblastic Fibrosarcoma in Pregnancy: an Unreported Entity! *Indian Journal of Surgical Oncology*. 2019; 10(1):180-183. <https://doi.org/10.1007/s13193-018-0843-6>.
3. Barakeh D, Alsolami A, Abedalthagafi M. Ameloblastic Fibrosarcoma of the Jaw: Case Report, Genetic Profiling, and Literature Review. *Case Rep Oncol*. 2023; 6;16(1):1293-1299. <https://doi.org/10.1159/000532014>.
4. Amorim RFB, Miguel MCC, Morais MDLSA, Queiroz LMG, Silveira JDS. Aggressive ameloblastic fibrosarcoma in maxilla: case report and new perspectives based on the current literature. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*, 2016; 52;349-353. <https://doi.org/10.5935/1676-2444.20160055>.
5. Soluk-Tekkesin M, Wright JM. The World Health Organization Classification of Odontogenic Lesions: A Summary of t(he Changes of the 2022 (5th) Edition. *Turk Patoloji Derg*. 2022;38(2):168-184. <https://doi.org/10.5146/tjpath.2022.01573>.
6. Chrcanovic BR, Brennan PA, Rahimi S, Gomez RS. Ameloblastic fibroma and ameloblastic fibrosarcoma: A systematic review. *J Oral Pathol Med*. 2018; 47(4):315-325. <https://doi.org/10.1111/jop.12622>.
7. Xu W, Shen C, Luo X, He L, Chen M. Ameloblastic fibrosarcoma following a tooth extraction: a case report and literature review. *Radiol Case Rep*. 2021; 24;16(5):1010-1014. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2021.01.058>.
8. Santos JIO, Ferreira JS, Munhoz IGA, Lemos DLP, Tenorio DPQ, Almeida LORF, Fernandes MCB, Vieira LLM, Melo MEF, Almeida MSG, Panjwani CMBRG. Perspectivas do panorama epidemiológico do câncer de boca no Brasil. *Revista De Medicina*, 2020; 99(6),556-562. <https://doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v99i6p556-562>.
9. Soltany A, Asaad G, Daher R, Dayoub M, Khali A, Alshehabi Z. A maxillary ameloblastic fibrosarcoma tumor: a rare case report from Syria. *Journal of Surgical Case Reports*, 2020; 8:255. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjaa255>.
10. Munisekhar MS, Shylaja S, Kumar RV, Rao KA, Patil S, Alam MK. Ameloblastic fibrosarcoma - A rarity? *JPRAS Open*. 2019; 21:56-62. <https://doi.org/10.1016/j.jptra.2019.05.001>.
11. Terada K, Yamada Y, Ishida Y, Yamamoto T, Kikuchi M, Nakashima Y, Haga H. Ameloblastic fibrosarcoma of the maxilla with EGFR exon 20 insertions: Relevance of whole-exome sequencing in molecular understanding and therapeutic proposals for rare cancers. *Auris Nasus Larynx*. 2022. 49(6):1051-1055. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2021.03.025>.
12. Heath, C.: Five cases of tumor of jaws treated by excision. *Brit M J*1887; 1:777-779.
13. Al Shetawi AH, Alpert EH, Buchbinder D, Urken ML. Ameloblastic Fibrosarcoma of the Mandible: A Case Report and a Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 2015;73(8):1661.e1-7. <https://doi.org/10.1016/j.joms.2015.03.066>.
14. Ramakrishnan DS, Gouthaman SS, Muthusekhar MR. Ameloblastic fibrosarcoma transformation from ameloblastic fibroma. *Natl J Maxillofac Surg*. 2022;13(1):145-149. https://doi.org/10.4103/njms.NJMS_100_20.
15. Marcucci M, Panelli SKC, Piráquine AJ, et al. Fibrosarcoma ameloblástico en la mandíbula. *Rev Cubana Estomatol*. 2016;53(2):71-76.

16. Gilani, SM.; Raza, A.; Al-Khafaji, BM.
Ameloblastic fibrosarcoma: a rare malignant
odontogenic tumor. *European Annals of
Otorhinolaryngology, Head and Neck
Diseases*, 2014; 131(1):53-56.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2013.03.001>.

Recebido: 09 abr. 2024

Aceito: 19 jun. 2024