



UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
FACULDADE DE ODONTOLOGIA



LUDIMILA LEMES MOURA

**ODONTOMAS MÚLTIPLOS ASSOCIADOS A
SÍNDROME DE STURGE-WEBER: RELATO DE
CASO E REVISÃO SISTEMÁTICA DA
LITERATURA**

UBERLÂNDIA

2018

LUDIMILA LEMES MOURA

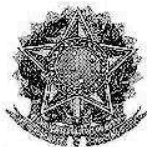
**ODONTOMAS MÚLTIPLOS ASSOCIADOS A
SÍNDROME DE STURGE-WEBER: RELATO DE
CASO E REVISÃO SISTEMÁTICA DA
LITERATURA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado
a Faculdade de Odontologia da UFU, como
requisito parcial para obtenção do título de
Graduado em Odontologia

Orientador: Prof. Dr. Adriano Mota Loyola

UBERLÂNDIA

2018



SERVIÇO PÚBLICO FEDERAL
MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO
UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA
TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

ATA DA COMISSÃO JULGADORA DA DEFESA DE TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO DO (A) DISCENTE **Ludimila Lemes Moura** DA FACULDADE DE ODONTOLOGIA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA.

No dia **07 de novembro de 2018**, reuniu-se a Comissão Julgadora aprovada pelo Colegiado de Graduação da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia, para o julgamento do Trabalho de Conclusão de Curso apresentado pelo(a) aluno(a) **Ludimila Lemes Moura**, COM O TÍTULO: **“ODONTOMAS MÚLTIPLOS ASSOCIADOS A SÍNDROME DE STURGE-WEBER: RELATO DE CASO E REVISÃO SISTEMÁTICA DA LITERATURA”**. O julgamento do trabalho foi realizado em sessão pública compreendendo a exposição, seguida de arguição pelos examinadores. Encerrada a arguição, cada examinador, em sessão secreta, exarou o seu parecer. A Comissão Julgadora, após análise do Trabalho, verificou que o mesmo se encontra em condições de ser incorporado ao banco de Trabalhos de Conclusão de Curso desta Faculdade. O competente diploma será expedido após cumprimento dos demais requisitos, conforme as normas da Graduação, legislação e regulamentação da UFU. Nada mais havendo a tratar foram encerrados os trabalhos e lavrada a presente ata, que após lida e achada conforme, foi assinada pela Banca Examinadora.

Uberlândia, 07 de novembro de 2018.

Prof. Dr. Adriano Mota Loyola
Universidade Federal de Uberlândia – UFU

Aprovada
Aprovado/Reprovado

Prof. Dr. Fabio Franceschini Mitri Luiz
Universidade Federal de Uberlândia – UFU

Aprovada
Aprovado/Reprovado

Prof. Dr. Sérgio Vitorino Cardoso
Universidade Federal de Uberlândia – UFU

Aprovada
Aprovado/Reprovado

Luiz Henrique Ferreira Junior
Aluno(a) de doutorado – PPGO/UFU

Aprovada
Aprovado/Reprovado

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus que me permitiu trilhar este caminho, rumo a minha segunda graduação. Não foi fácil, mas, Ele segurou minha mão e caminhou ao meu lado.

Ao meu orientador, Adriano Mota Loyola, que por tantas vezes foi em quem busquei conselhos acadêmicos e pessoais. Sem dúvida é um exemplo de professor. Fez e faz um trabalho exemplar como professor da Faculdade de Odontologia e como Tutor do Grupo PET Odontologia. Agradeço a aluna Jéssica R. Damasceno pela colaboração com a construção da revisão de literatura.

Agradeço aos membros da banca pela dedicação ao ler este trabalho.

Ao grupo PET Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia. Foi neste grupo que vivi algumas das melhores experiências da graduação. Muito grata por ter convivido com todos os membros. Você foram, são e serão sempre pessoas incríveis que deixaram muitas marcas em mim.

Agradeço a Universidade Federal de Uberlândia, a Faculdade de Odontologia, aos professores, técnicos e todos os funcionários que contribuem para que o processo ensino-aprendizagem se desenvolva e forme novos profissionais de excelência.

Agradeço aos membros da Liga Acadêmica de Saúde Coletiva por fazerem das minhas terças-feiras dias de tanto aprendizado e sorrisos.

Agradeço a todos da octogésima turma de Odontologia. Conviver com vocês foi uma experiência maravilhosa. Voltei a ser adolescente, vivi momentos de muita alegria. Foi lindo, vocês me ensinaram muito.

Obrigada aos muitos amigos de todos os grupos! Aos amigos do Coral Irmão Sol Irmã Lua; aos amigos da Bio e do Mestrado dos quais foi impossível cortar o cordão umbilical que nos une; aos amigos da vida em especial da Britis House (Gabriely, Bethânia e Miguel) que me alimentaram de comida, sorrisos e bons momentos. Levo todos no coração hoje, amanhã e sempre.

A minha família, Natal, Valtuira, Daniely e Arthur. Ficar longe de vocês tem sido a tarefa mais difícil pela qual eu passo há anos, mas, cada reencontro renova minhas energias e me dá forças para seguir adiante.

SUMÁRIO

Resumo.....	7
Introdução.....	8
Relato de caso.....	9
Revisão de literatura.....	16
Discussão.....	19
Conclusão.....	25
Referencias bibliográficas.....	26

Odontomas múltiplos associados a Síndrome de Sturge-Weber: relato de caso e revisão sistemática da literatura

Multiple odontomas associated with Sturge-Weber syndrome: case report and systematic review of the literature

Ludimila Lemes Moura¹
Adriano Mota Loyola²

Objetivos. descrever um caso de odontomas múltiplos associados a Síndrome de Sturge-Weber e levantar por meio de revisão sistemática literatura casos de odontomas múltiplos descritos na língua inglesa, levantando dados dos aspectos clinicopatológicos, tratamentos e presença de anormalidades locais e sistêmicas.

Delineamento do estudo: a descrição foi feita a partir dos dados que constam no prontuário da paciente e a revisão sistemática da literatura foi construída utilizando o guia de recomendações PRISMA, usando como ferramenta de busca a plataforma *PubMed*.

Resultados. a partir da revisão observou-se que os casos de odontomas múltiplos podem ser considerados raros, sendo descobertos nas duas primeiras décadas de vida, com leve predileção pelo sexo feminino, em geral assintomáticos, a maioria do tipo composto. São frequentemente associados a ocorrência de outras anormalidades como estenose esofágica e quadros sindrômicos como a síndrome de Gardner.

Conclusão. o caso relatado neste trabalho é duplamente interessante: primeiro, pela raridade da multiplicidade do odontoma; segundo, pela constatação da ocorrência de odontomas múltiplos com vários tipos de quadros sindrômicos, incluindo a Síndrome de Sturge-Weber. Não obstante a presença da síndrome, os odontomas apresentaram aspectos clinicopatológicos e de comportamento biológico usualmente descritos na literatura para casos de ocorrência isolada. Neste sentido, é importante na detecção de odontomas múltiplos investigar a possibilidade de que hajam outras alterações locais e/ou sistêmicas para diagnóstico precoce de quadros sindrômicos.

Objectives. To describe a case of multiple odontomas associated with Sturge-Weber syndrome and perform a systematic review of literature to compile clinical cases of multiple odontomas in the English language, raising data on clinical aspects, treatments and presence of local and systemic abnormalities.

Study design. The case reported was based on the sociodemographic and clinicopathological data from the patient's medical records; the systematic review of the literature was performed using the PRISMA recommendations guide, and the Pubmed scientific database as the search tool.

Results. From the present review it could be found cases of multiple odontomas are rare, being discovered in the first two decades of life, with female predilection. They clinically present as asymptomatic intraosseous swelling, most of them of the compound type. They are often associated with other abnormalities such as esophageal stenosis and syndromic conditions such as Gardner's syndrome.

Conclusions. the case reported this work is doubly rare because the rarity of multiple odontomas and the presence of the Sturge-Weber syndrome. Because of this, multiple odontoma should be included as a potential signal to investigate the concomitant presence of systemic alterations. Parallel, according to our review, multiple odontomas show clinicopathologic aspects and biological behavior similar to those found for the isolated cases. In case of detection of multiple odontomas is important to investigate the possibility of detecting other associated local and systemic conditions.

¹ Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Uberlândia, End: Av. Pará s/nº - bloco 2G, Campus Umuarama, Uberlândia, MG, Brasil, 38405320, moulaludimila@gmail.com

² Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Uberlândia, End: Av. Pará s/nº - bloco 2G, Campus Umuarama, Uberlândia, MG, Brasil, 38405320, loyolaam@gmail.com

INTRODUÇÃO

Odontomas são hamartomas odontogênicos. São compostos por esmalte, dentina, polpa e tecido cementoide. Quando estes tecidos se dispõem de forma organizada, formando dentículos, o odontoma é classificado como “composto”. Quando estes tecidos são depositados de forma desordenada, o odontoma é designado “complexo”. Esse tipo de lesão é na maioria dos casos assintomática, sendo descoberta em exames radiográficos de rotina¹⁻³.

Casos de odontomas múltiplos são relativamente raros. O termo odontomatose já foi empregado para caracterizar estes casos, contudo parece ter sido descontinuado⁴⁻⁶. Quando múltiplos, os odontomas têm sido associados a presença de alterações sistêmicas e quadros sindrômicos. Entre estes citam-se a Síndrome de Gardner^{7,8}, Síndrome de Pierre-Robin, estenose esofágica, por exemplo. Podem ser identificados como lesões de dimensões variadas e também como quadro difuso, envolvendo todo osso acometido, com repercussões morfo-fisiológicas locais⁴⁻⁶.

A Síndrome de Sturge-Weber, conhecida como angiomatose encéfalo-trigeminal. Esta síndrome é caracterizada pela presença de angiomatose em tecidos do cérebro e da face, seguindo o dermatômos supridos por ramos do nervo trigêmeo, causada pela persistência de um plexo vascular no tubo neural. A chamada “mancha de vinho do porto” é característica encontrada nas superfícies mucocutâneas; quando encefálicas, podem concorrer para o desenvolvimento de quadros convulsivos, retardo mental e danos oftálmicos. As manifestações bucais mais comuns são hiperplasias gengivais e angiomatose unilaterais. Odontomas não são considerados achados clássicos para a síndrome⁹⁻¹².

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de odontomas múltiplos associados a síndrome de Sturge-Weber e levantar por meio de revisão sistemática da literatura os casos de odontomas múltiplos descritos na literatura inglesa, revendo suas características clinicopatológicas, comportamento clínico, tratamentos empregados e a presença de outras anormalidades locais e sistêmicas associadas.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, feoderma, com 1 ano e seis meses de idade, compareceu ao Núcleo de Atendimento ao Paciente Especial em Odontologia (NAPEO) pela primeira vez em dezembro de 2013, encaminhada pelo Setor de Assistência Social da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Itumbiara (APAE-Itumbiara, GO), para avaliação de uma lesão bucal.

Na investigação da história médica da paciente, soube-se que durante a gravidez a mãe teve rubéola, e que no momento do parto foi constatada ausência de líquido amniótico na bolsa amniótica. Ao nascimento, a criança apresentou má formação congênita com angiomatose na hemiface esquerda e comprometimento da visão (Figura 1); sofreu uma parada respiratória e ficou internada no Hospital Materno Infantil de Goiânia por 45 dias. Neste período a criança teve bronquite e crises convulsivas, que foram tratadas com uso de Valproato de sódio (50mg/Kg/dia) e Fenobarbital (40mg/mL, 4mg/Kg/dia, dose única). Na história da queixa principal a mãe relatou que a lesão evoluía a cinco meses sendo tratada com uso de pomadas prescritas pelo pediatra (*sic*).

Durante o exame físico, a criança apresentou movimentos espasmódicos descoordenados, sendo pouco cooperativa durante a consulta. Este comportamento foi considerado compatível com o diagnóstico de paralisia cerebral. O exame intraoral revelou aumento de volume na maxila esquerda, de consistência pétreia, mucosa com textura normal e coloração próxima da normalidade. Na mandíbula, o aspecto era compatível com a normalidade. Foram solicitados exames radiográficos ortopantomográficos (ROPG) e periapicais, que não foram realizados. A partir desta data, a paciente se ausentou do ambulatório por aproximadamente três anos (2014-2016).

Em janeiro de 2017, a paciente retornou ao NAPEO, com a queixa explicitada pela mãe de “ferida na boca, que saía pus, acompanhada de febre contínua (*sic*)”. O exame extraoral revelou assimetria facial devido à angiomatose facial, apresentado nodulações em derme, envolvimento ocular do mesmo lado da angiomatose e perda de visão. Na maxila observou-se projeção do lábio superior e apagamento do sulco

nasogeniano e aumento discreto de volume na região geniana esquerda, de consistência dura. Percebeu-se também incompetência labial, associada a posicionamento interdentário anterior da língua. Ao exame intraoral, foi observado aumento volumétrico do rebordo alveolar, na porção posterior de maxila, lado esquerdo. A inspeção, a mucosa mostrava-se eritematosa, com uma fístula na região vestibular e exposição aparente de estruturas brancacentas, com consistência dura, e discretamente irregular no seu contorno. Na mandíbula as mucosas estavam íntegras, elásticas, hidratadas, sem aumento de volume digno de nota (Figura 1). Não foram identificados sinais de angiomatose nas mucosas, seja pela presença de aumento de volume ou mesmo pela discoloração avermelhada da mucosa.

Foram solicitados novos exames imaginológicos (ROPG, tomografia computadorizada, TC) e exames bioquímicos de sangue. As imagens de TC nos planos axial e sagital revelaram lesões hipodensas/hiperdensas em maxila e mandíbula esquerdas, espessamento das corticais ósseas e a presença de estruturas hiperdensas globulares que sugeriam dentes rudimentares, envolvidos por um halo hipodenso e, mais externamente, por uma linha hiperdensa. As lesões em maxila e mandíbula mediam 42,2mm e 21,6mm no maior diâmetro, respectivamente (Figura 2). Os exames de imagem pela TC com janela para tecidos moles não evidenciaram a presença de angiomatose envolvendo a mucosa bucal e, na janela para tecidos duros, nenhuma alteração no tecido ósseo mandibular e maxilar. Os linfonodos das cadeias submentoniana, submandibular e cervical homolateral (nível II) se mostraram aumentados, móveis e assintomáticos. Os exames bioquímicos de sangue mostraram anemia discreta. Segundo avaliação feita pelo neurologista e pelo cardiologista a paciente se enquadrava no padrão físico ASA II (dado obtido do prontuário médico).

Os aspectos clinicoimaginológicos sugeriam a presença de lesões ósseas, cujas imagens eram sugestivas de origem odontogênica, aparentemente de mesma natureza, compatíveis com odontomas múltiplos. Diante da necessidade de explorar cirurgicamente a região com abscesso crônico, dada a possibilidade do comprometimento do quadro sistêmico, optou-se pela exploração cirúrgica da área.

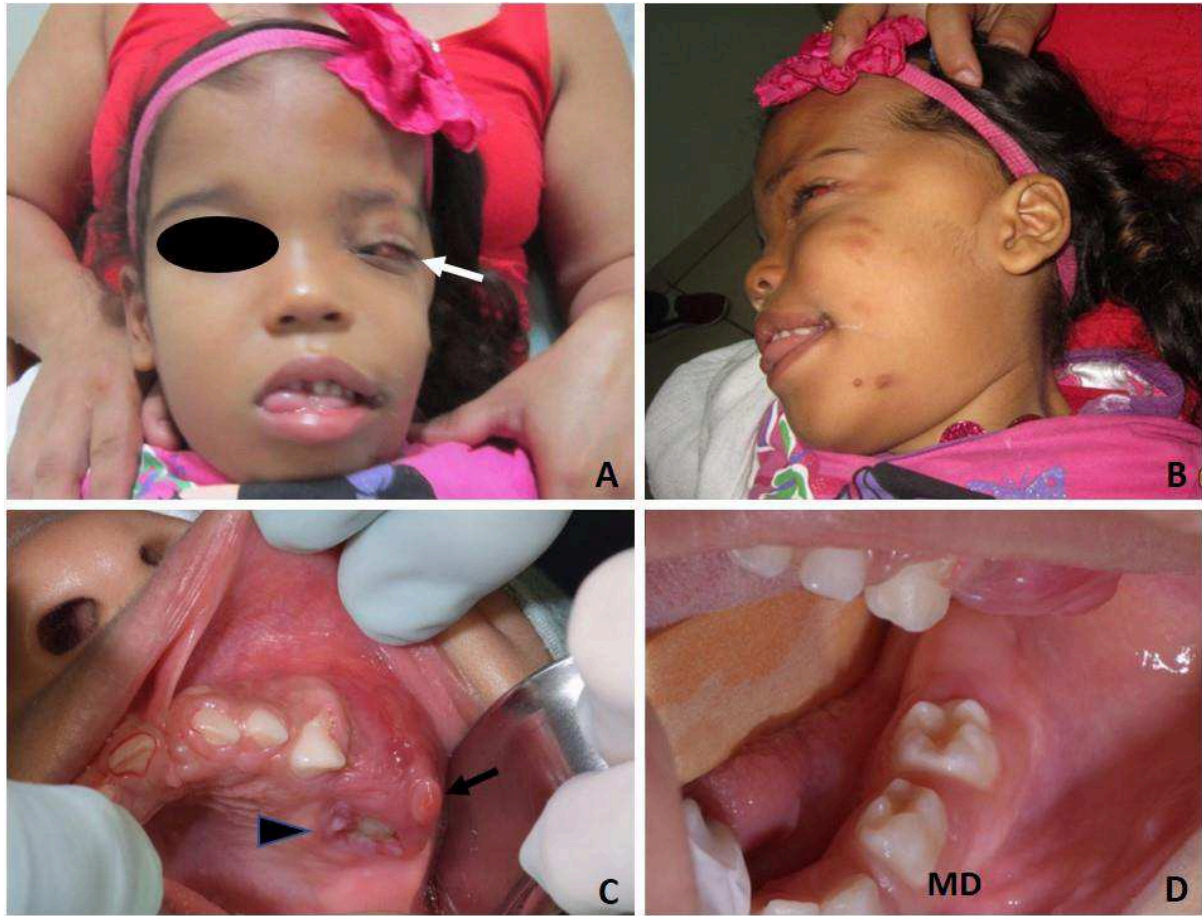


Figura 1 – Aspecto clínico da paciente portadora dos odontomas múltiplos e da Síndrome de Sturge-Weber. Em (A), aspecto geral da face da paciente. Nota-se do lado esquerdo, uma angiomatose discreta afetando a conjuntiva ocular. Percebe-se ptose palpebral, e deslocamento de íris (seta). Em (B), percebe-se na hemiface esquerda sinais da angiomatose, traduzida por placas e pápulas de coloração vermelho-amarronzada. Em (C), aspecto clínico da mucosa palatina associada a lesão óssea maxilar, do lado esquerdo. Percebem-se estruturas mineralizadas brancas aflorando na mucosa, próxima ao rebordo alveolar posterior (cabeça de seta). A mucosa do sulco vestibular mostra-se discretamente

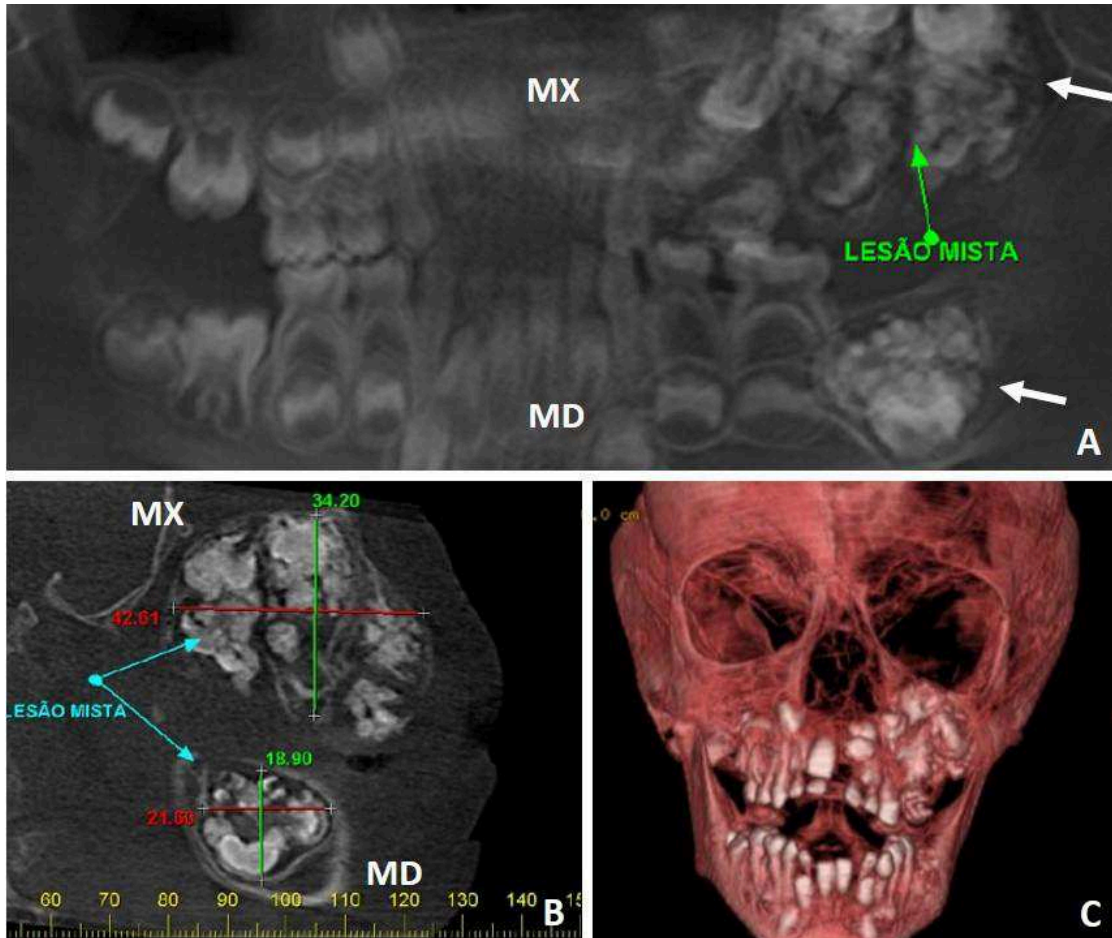


Figura 2 – Aspectos imaginológicos das lesões ósseas. Em (A), a reconstrução panorâmica a partir do exame por tomografia computadorizada, evidenciando (setas) as “lesões mistas” (registro original do exame em verde na imagem tomográfica) em maxila (MX) e mandíbula (MD). Em (B), a imagem da TC em corte axial mostra lesões em MX e MD, com suas respectivas dimensões. É possível observar que as áreas hiperdensas na lesão lembram estruturas dentárias rudimentares. Em (C) imagem resultante da reconstrução em 3D usada para o planejamento cirúrgico, mostrando a relação das lesões com as demais estruturas da face.

Em maio de 2017 a paciente foi submetida a cirurgia para remoção das lesões em maxila e mandíbula sob anestesia local com lidocaína 2% com adrenalina 1:100.000. Foram removidos fragmentos teciduais mineralizados, semelhante a dentes rudimentares, de tamanhos variados, e tecido fibroso, sugestivo de cápsula (Figura 3). A sutura foi feita com fio Vicryl* 3-0. O pós-operatório imediato transcorreu sem intercorrências, e a paciente recebeu alta após dois dias de internação.

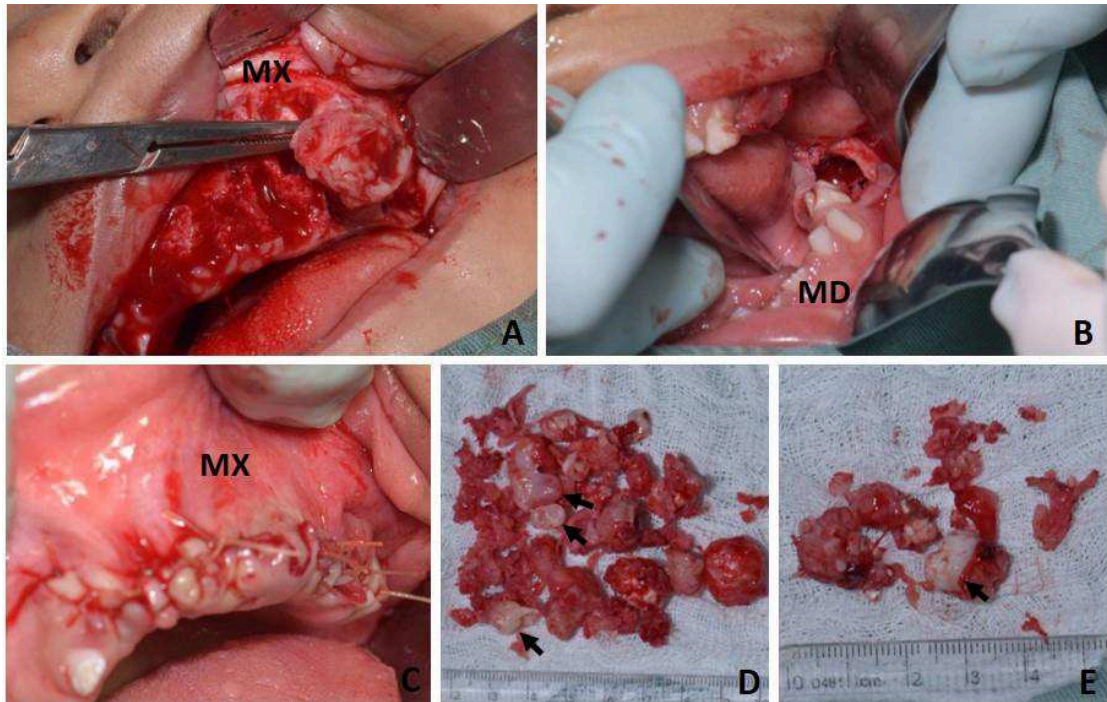


Figura 3 – Imagens relacionadas a enucleação das lesões na maxila (MX) e mandíbula (MD). Enucleação da lesão em maxila (A) e em mandíbula (B). Em (C), o aspecto da maxila após a cirurgia, evidenciando o fechamento da ferida cirúrgica com Vicryl 3-0. (D) Material resultante da lesão em MX; (E) material coletado da lesão em MD. Em ambas as situações, percebe-se que os fragmentos lembram grosseiramente dentes (setas).

O material coletado foi imerso em solução de formalina (10%) e então encaminhado para o Laboratório de Patologia Cirúrgica da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia, para análise. Macroscopicamente, a lesão apresentava-se constituída por inúmeros fragmentos de tecido duro, muitos dos quais sem forma definida, outros apresentando-se similares a dentes, com tamanhos reduzidos. Histologicamente, constatou-se que as lesões eram compostas de tecido conjuntivo, tecido odontogênico mineralizado, e tecido ósseo. O tecido conjuntivo denso, não modelado, era permeado por tecido ósseo em remodelação que, em alguns fragmentos mostrava-se aderido ao tecido ósseo maduro. Havia áreas densas e frouxas, por vezes mixoides, permeadas por fibroblastos, algumas hemácias e raros leucócitos mononucleares. O tecido odontogênico se constituía de tecido epitelial com disposição folicular primitiva e tecido conjuntivo mucoso, semelhante ao tecido pulpar embrionária. O tecido odontogênico mineralizado

apresentava-se com morfologia de dentina tubular, cementoide, matriz de esmalte desorganizada perifericamente (Figura 4). Havia cápsula fibrosa circundando parcialmente estes fragmentos. Estes achados foram conclusivos para odontoma, predominantemente complexo, em ambas as localizações.

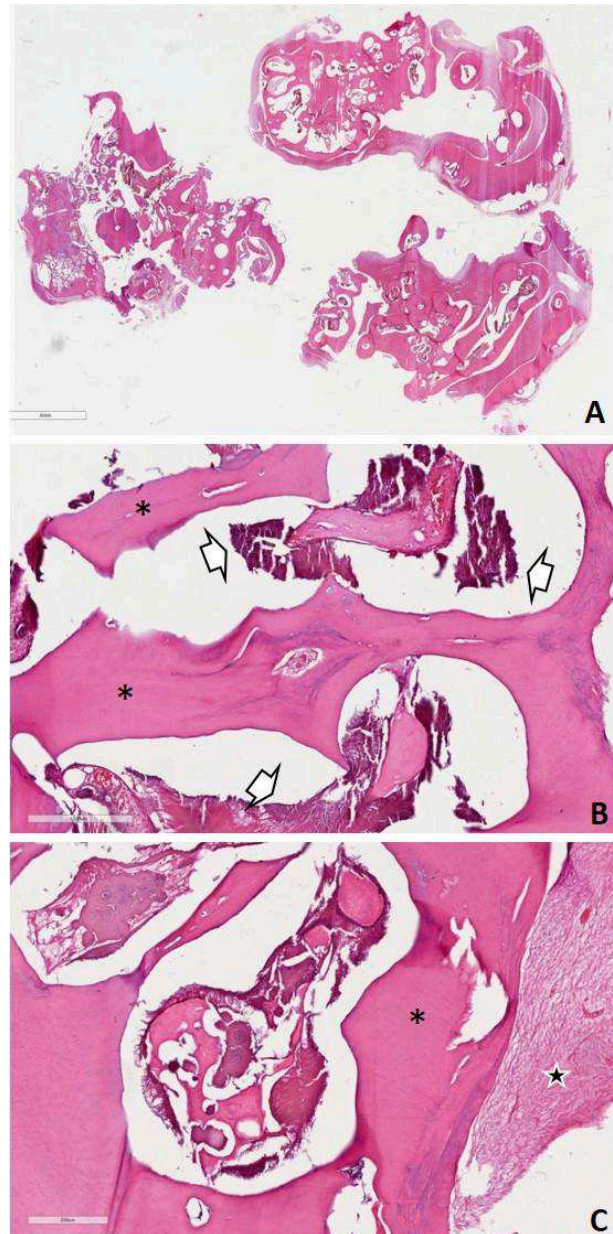


Figura 4 – Aspecto histopatológico das lesões diagnosticadas como odontoma complexo. Em (A), aspecto histológico geral observado nos fragmentos das lesões removidas. Em (B), percebem-se fragmentos de tecido dentinário e cementário misturados (*), contornando áreas claras nas quais se notam resquícios de matriz de esmalte desmineralizada (setas). (C) Estruturas semelhantes a (B), mostrando também tecido conjuntivo denso, não modelado, envolvendo parte das áreas mineralizadas da lesão (★).

Na consulta de retorno, 23 dias após a cirurgia, o exame intraoral mostrou que a paciente apresentava as mucosas superior e inferior na região da cirurgia íntegra e hidratada, bem cicatrizada, sem sinais de fístulas. Ao exame radiográfico (ROPG), observou-se neoformação óssea discreta nas regiões anteriormente ocupadas pelas lesões. No retorno após 6 meses, em agosto de 2017, a evolução do quadro se manteve satisfatória, sem alterações da normalidade.

O exame radiográfico realizado 1 ano e 5 meses após a cirurgia revelou neoformação óssea progressiva, observando-se ainda pequena área superoposterior da maxila compatível com lesão residual (Figura 5). Neste momento do seguimento do caso, optou-se pela observação clinicoimagemológica do quadro, trabalhando-se a ideia de nova intervenção na evidência de sua modificação.

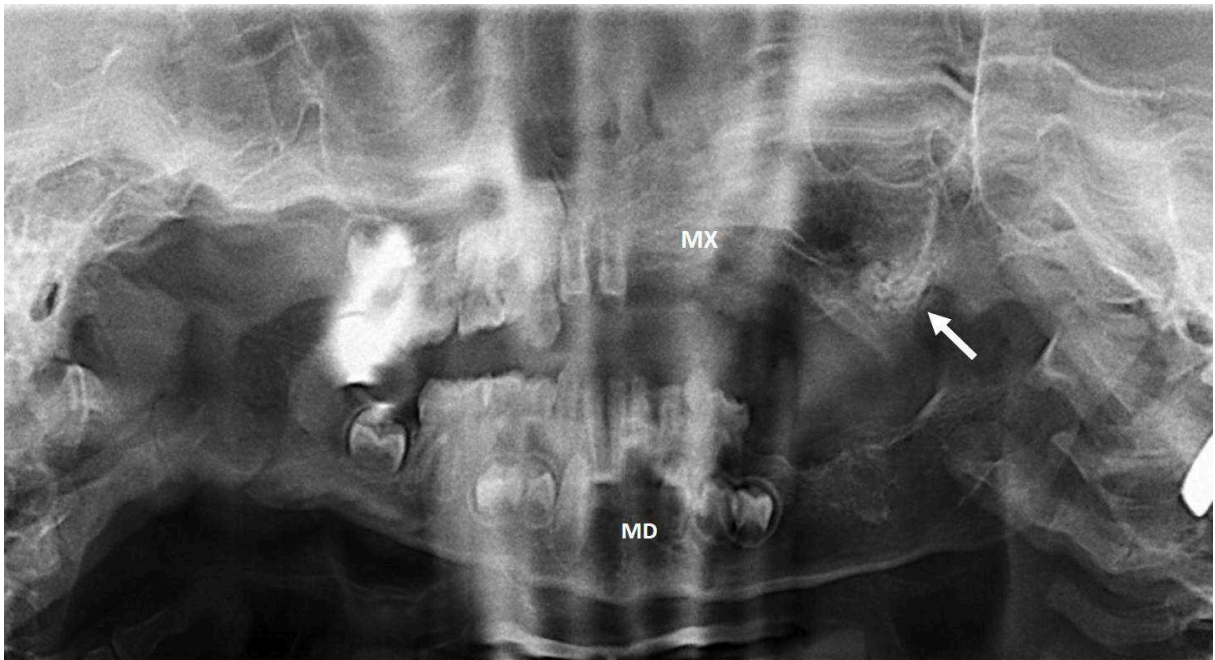


Figura 5 – Aspecto imagemológico após 1 ano e 5 meses da cirurgia. Observa-se discreta neoformação óssea na maxila (MX) e na mandíbula (MD) nas regiões antes ocupadas pelas lesões. Nota-se na região supero-posterior da MX radiopacidade compatível com lesão residual (seta).

REVISÃO DE LITERATURA

Neste trabalho foi feita uma revisão sistemática da literatura utilizando como guia de recomendações dos Principais Itens para Relatar Revisões Sistemáticas e Meta-análises (PRISMA)(MOHER et al., 2015), tendo como base de dados para pesquisa o *PubMed* (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>). A pesquisa foi feita no período de julho a setembro de 2018. O objetivo desta revisão foi identificar casos exclusivamente múltiplos de odontomas descritos em inglês, que fornecessem informações sobre os aspectos clinicopatológicos, radiográficos, as condutas terapêuticas aplicadas, bem como aspectos histopatológicos dos casos.

Como palavras-chaves primárias foram utilizados os termos “*odontoma*”, “*odontogenic hamartoma*” e “*odontomatosis*”, resultando 1355, 109 e 5 artigos, respectivamente. Esses termos foram associados a 13 termos secundários e a busca mostrou os seguintes resultados: “*multifocal*” (n=1/0/0); “*multiple*” (n=99/21/4); “*two*” (n=157/18/0); “*bilateral*” (n=24/4/0); “*synchronous*” (n=1/0/0); “*syndrome*” (n=44/20/1); “*multicentric*” (n=1/2/0), “*simultaneous*” (n=12/2/0), “*simultaneously*” (n=3/0/0); “*sites*” (n=9/3/0); “*ipsilateral*” (2/0/0), “*metachronous*” (1/0/0) e “*multiquadrant*” (0/0/0). Os dados da revisão conforme o PRISMA estão representados na Figura 6. Afim de levantar o maior número possível de artigos, o rastreamento e a seleção dos artigos foram feitos por dois pesquisadores de maneira independente, e posteriormente estes foram comparados para validação da busca.

Do total de 1469 artigos encontrados na busca, 29 eram repetidos restando 1451 artigos para serem rastreados. O primeiro passo para seleção dos artigos foi a leitura do título que envolvesse o tema em questão para a leitura do resumo. Aqueles se enquadravam dentro da proposta foram lidos na íntegra, o que permitiu a compilação de 54 artigos. O cruzamento das referências dos artigos selecionados foi outra fonte de busca a partir do qual foram rastreados 11 artigos. Foram incluídos no trabalho artigos que relatam casos de odontomas múltiplos onde os exames imaginológicos e/ou histopatopatológicos comprovam a multiplicidade das lesões; casos com aspecto radiográfico

compatível com odontoma composto, sem exames histológicos e casos nos quais não houvessem documentação radiográfica, mas, nos quais a documentação macroscópica fosse compatível com odontoma composto também foram incluídos. A revisão ficou restrita aos trabalhos escritos em inglês. Foram excluídos artigos que tratavam exclusivamente de estudos imuno-histoquímicos, radiográficos, genéticos, citológicos, histopatológicos, de proliferação e morte celular, estudos *in vitro* e revisão de literatura. No processo de leitura dos artigos na íntegra foram excluídos aqueles que apesar de trazerem evidências de múltiplas lesões de odontoma no título ou no resumo não tinham imagens que comprovassem a multiplicidade das lesões; imagens que não demonstrassem claramente a presença de lesões múltiplas, casos relatados como odontomas complexos sem evidências radiográficas e/ou histopatológicos que comprovassem o diagnóstico.

Os dados levantados e apresentados na Tabela 1 mostram que os casos de odontoma múltiplos são em sua maioria descobertos nas primeiras duas décadas de vida (21/25 casos, 84%) e mostram discreta predileção pelo sexo feminino (14 mulheres, 56% e 10 homens, 40% e 1 caso não relatado). Doze dos casos foram de odontomas compostos homólogos, 9 de complexos homólogos, e em 3 casos os odontomas eram heterólogos, ou seja, compostos e complexos. Em um dos casos da revisão não foi feita a classificação do tipo de odontoma. No relato apresentado nesse trabalho, bem como na maioria dos trabalhos selecionados na revisão havia ocorrência de duas lesões (14/25 casos, 56%), e em alguns a distribuição das lesões era difusa, ocupando grandes extensões ósseas, não sendo possível enumerá-las (6/25 casos, 24%). Houve ainda relatos de casos com 3, 4, 6, 8 e 11 odontomas (1 caso de cada). O maior número de relatos de odontoma múltiplos ocorreu na mandíbula (8 /25, 32%), seguidos dos casos que ocorrem em maxila e mandíbula com delimitação bem definida (7/25, 28%). Em cinco casos (5/25, 20%) as lesões envolviam os 4 quadrantes, com limites mal definidos. As lesões em maxila somaram 4 casos (4/25, 16%).

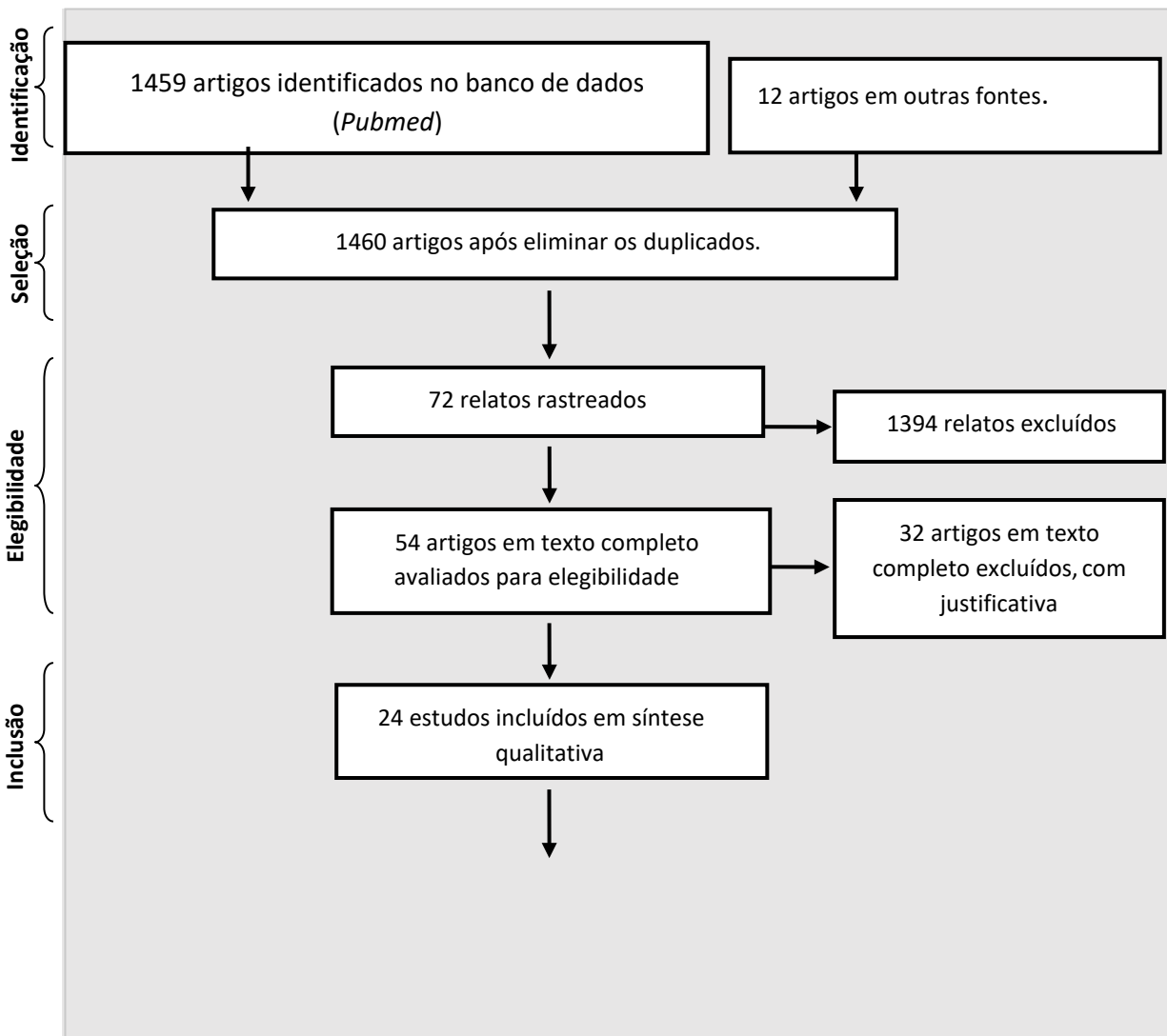


Fig. 6. Fluxo das informações nas diferentes fases da revisão sistemática (PRISMA).

Disponível em: <http://scielo.iec.pa.gov.br/doc/ess/v24n2/a17ms01.doc>.

A maior parte dos casos era assintomática (15/25 casos, 60%). Em cinco dos casos (5/25, 20%), os pacientes apresentaram alguma sintomatologia como dor, inchaço ou dor de cabeça. Em outros cinco (5/25, 20%) dos casos não foi informada a presença ou ausência de sintomatologia nos relatos. O tratamento mais empregado foi a remoção cirúrgica das lesões (23/25, 92%). Em dois casos, não foram feitas cirurgias para remoção das lesões, sendo o tratamento sintomático. Em 14 dos 25 casos (56%) os autores mencionaram que não houve recidiva após a remoção cirúrgica. Nos demais casos não havia menção ao seguimento pós-operatório dos pacientes.

Vários casos mostraram ocorrência concomitante de alterações sistêmicas, identificadas como sinais e sintomas sindrômicos, e entre eles um caso de Síndrome de Pierre-Robin, um de Síndrome de Gardner, um de Síndrome Otodental, dois casos com estenose esofágica. A ocorrência dos odontomas causou impacção dentária em 10 dos casos relatados (40%). Em oito casos (8/25, 32%) a presença dos odontomas levou a expansão das corticais ósseas, sendo que em 2 deles extensas massas tumorais se projetaram para além da cavidade bucal.

DISCUSSÃO

Assim como no relato do presente trabalho, a maioria dos casos levantados de odontomas sejam ele múltiplos ou com lesões únicas são diagnosticados nas duas primeiras décadas de vida, mais especificamente na segunda década, corroborando com os levantamentos prévios¹³⁻¹⁷. Os dados de nossa revisão mostraram uma discreta predominância no sexo feminino, corroborando com uma revisão recente sobre tumores odontogênicos na população brasileira de Lima-Verde-Osterne et al., 2017¹⁷ na qual os casos de odontoma no sexo feminino representaram 55%. No caso apresentado neste trabalho as lesões localizavam-se na maxila e mandíbula e tinham limites precisos. Na maioria dos casos da revisão, quando os odontomas múltiplos ocorrem na maxila e mandíbula, eles tinham limites imprecisos, sendo chamados de difusos^{4,5,18-21}. A localização exclusivamente mandibular ou maxilar foram as apresentações mais comuns, não havendo prevalência significativa entre um e outro. Os trabalhos de revisão de Adebayo et al.; 2005¹³ e Servato et al., 2012²² também não mostram predileção na localização de odontomas na maxila ou mandíbula. Histologicamente a maior parte dos casos da revisão são de odontomas compostos, especialmente nos casos em que as lesões são extensas com distribuição difusa ou ocupando os quatro quadrantes.^{18-20,23,24}

A paciente do caso apresentado teve sintomatologia dolorosa e fístula na região da lesão em maxila, comportamento semelhante já relatado por outros (relatado por Mani, 1974⁵ e Liu et al., 2017³). Este quadro é incomum, já que a maioria dos casos de odontoma seja com lesões únicas ou múltiplas é assintomática^{25,21,24}.

Tabela I – Dados clinicopatológicos dos casos segundo a revisão sistemática da literatura

<i>Autor (ano)</i>	<i>Idade</i>	<i>Sexo</i>	<i>Tipo</i>	<i>N. de lesões</i>	<i>Localização</i>	<i>Sintomatologia</i>	<i>Tratamento</i>	<i>Recidiva</i>
Barder, 1967 ⁴	5	F	Composto e complexo	Múltiplas/difuso	MX e MD	NR	Remoção cirúrgica	NR
Schreiber, 1963 ²⁶	9	M	Complexo	2	MX	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente
Malik & Khalid, 1974 ¹⁸	7	F	Composto	Múltiplas/difuso	MX e MD	Assintomático	NR	NR
Mani, 1974 ⁵	19	M	Composto e complexo	Múltiplas/difuso	4 quadrantes	Sintomático	Sintomático	
Melnick, 1975 ⁶	20	M	Composto	3	MX e MD	Assintomático	Remoção cirúrgica	NR
Lamberg et al., 1984 ²⁷	15	F	Composto e complexo	8	MX e MD	Assintomático	Remoção cirúrgica	NR
Schiff et al., 1995 ²⁸	10	NR	Complexo	2	MD	Assintomático	Remoção cirúrgica	NR
Iwamoto et al., 1999 ²⁹	15	F	Não classificado	2	MD	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente
Ajike & Adekeye, 2000 ¹⁹	15	F	Composto	Múltiplas/difuso	4 quadrantes	NR	Remoção cirúrgica	NR
Oliveira; Campos; Marçal, 2001 ³⁰	5	F	Composto	2	MX	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente
Cozza et al., 2003 ³¹	6	F	Composto	2	Pré-maxila	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente
Bordini et al.,	17	M	Composto	4	4 quadrantes	NR	Remoção	Ausente

2008 ²³								cirúrgica	
Jeyaraj & Mohan, 2008 ³²	58	M	Complexo	2	MD	Sintomático	Remoção cirúrgica	NR	
Hammoudeh et al., 2009 ³³	4	F	Complexo	2	MD	NR	Enucleação	NR	
Schulz et al., 2009 ³⁴	18	F	Composto	2	MX	Sintomático	Remoção cirúrgica	Ausente	
Ziebart et al., 2013 ²⁰	NR	F	Composto	Múltiplas/difuso	MX e MD	NR	Remoção cirúrgica	Ausente	
Erdogan et al., 2014 ²¹	27	M	Composto	Múltiplas/difuso	4 quadrantes	Assintomático	Sintomático (paliativo)	Ausente	
Dar et al., 2015 ²⁵	20	F	Complexo	2	MD	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente	
Gujjar et al., 2015 ²⁴	45	M	Composto	11	4 quadrantes	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente	
Sun; Sun; Ma, 2015 ²	14	M	Complexo	6	MX e MD	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente	
Antonio et al., 2017 ⁸	8	F	Composto	2	MX	Assintomático	Remoção cirúrgica	NR	
Lacarbonara et al., 2017 ³⁵	10	M	Composto	2	MD	Assintomático	Enucleação	Ausente	
Liu et al., 2017 ³	9	F	Complexo	2	MD	Sintomático	Remoção cirúrgica	Ausente	
Nammalwar; Moses; Jeeva, 2018 ³⁶	12	M	Complexo	2	MD	Assintomático	Remoção cirúrgica	Ausente	

Moura & Loyola., 2018 (caso relatado)	1,5	F	Complexo	2	MX e MD	Sintomático	Enucleação	Ausente
---------------------------------------	-----	---	----------	---	---------	-------------	------------	---------

Tabela II – Dados sobre a ocorrência de anormalidades ligadas ou não a ocorrência dos odontomas

<i>Autor (ano)</i>	<i>Anormalidades não relacionadas ao odontoma</i>	<i>Alterações locais associadas ao odontoma</i>
Barder, 1967 ⁴	Estenose esofágica	Não
Schreiber, 1963 ²⁶	Não	Impacção dentária
Malik & Khalid, 1974 ¹⁸	Não	Expansão das corticais ósseas e agenesias
Mani, 1974 ⁵	Não	Inchaço, expansão da cortical óssea, impacção dentária
Melnick, 1975 ⁶	Não	Não
Lamberg et al., 1984 ²⁷	Dentes supranumerários, palato ogival, face hipoplásica	Impacção dentária
Schiff et al., 1995 ²⁸	Não	Não
Iwamoto et al., 1999 ²⁹	Não	Expansão da cortical óssea e reabsorção de raízes dos dentes adjacentes a lesão
Ajike & Adekeye, 2000 ¹⁹	Não	Massa tumoral projetada
Oliveira; Campos; Marçal, 2001 ³⁰	Não	Má oclusão
Cozza et al., 2003 ³¹	Atresia de maxila	Impacção dentária
Bordini et al., 2008 ²³	Não	Impacção dentária

Jeyaraj & Mohan, 2008 ³²	Não	Expansão das corticais ósseas
Hammoudeh et al., 2009 ³³	Sequência de Pierre-Robin	Não
Schulz et al., 2009 ³⁴	Hipoplasia coronóide bilateral	Não
Ziebart et al., 2013 ²⁰	Insuficiência cardíaca, estenose esofágica, displasia da mandíbula, displasia dentária, oligodontia	Não
Erdogan et al., 2014 ²¹	Visão comprometida, retardo mental	Não
Dar et al., 2015 ²⁵	Não	Impacção e agenesias dentárias.
Gujjar et al., 2015 ²⁴	Não	Expansão das corticais ósseas
Sun; Sun; Ma, 2015 ²	Limbo dermóide no olho	Massa tumoral projetada, impacção dentária
Antonio et al., 2017 ⁸	Síndrome de Gardner	Agensesias dentárias
Lacarbonara et al., 2017 ³⁵	Não	Impacção dentária
Liu et al., 2017 ³	Síndrome otodental	Impacção dentária
Nammalwar; Moses; Jeeva, 2018 ³⁶	Não	Impacção dentária
Moura et al., 2018 (caso relatado)	Síndrome de Sturge-Weber	Expansão da cortical óssea, fístula, exposição de tecido duro

A enucleação das lesões realizada como tratamento no presente caso, é o tipo de tratamento mais comumente empregado. Alguns dos trabalhos relatados tiveram tratamento chamado pelos autores de sintomático: em um deles o paciente recusou o tratamento cirúrgico (Mani, 1974⁵); em outro caso, a opção de não realizar remoção das lesões seguiu a decisão familiar, tendo em vista que as lesões eram extensas e o paciente apresentava retardo mental. Na avaliação familiar, este quadro importaria dificuldades para o cuidado do paciente, podendo produzir sequelas, com forte impacto na sua qualidade de vida (Erdogan et al., 2014).

A ocorrência de odontoma tem sido relacionada a síndromes, especialmente a Síndrome de Gardner^{37,38}, e adenomatose poliposa familiar³⁹. Nestes casos, sua ocorrência se dá como lesão única. Nos casos de odontomas múltiplos, as síndromes associadas foram Síndrome de Pierre-Robin³³, Síndrome de Gardner⁸ e Síndrome Otodental³. Nossa revisão mostrou que a presença da síndrome de Sturge-Weber mais rara ainda. Dentre os achados bucais mais comuns nesta síndrome estão hiperplasias e hemangiomas gengivais^{11,10}, sem nenhuma menção a ocorrência de odontomas como achado típico associado. Kurok et al., (1987⁴⁰) relataram um caso de paciente com a mesma síndrome e lesão única de odontoma. No caso descrito por Antonio et al., 2017⁸ a ocorrência de odontomas e osteomas múltiplos levaram a investigação e diagnóstico de Síndrome de Gardner, na qual o diagnóstico precoce é valioso diante das altas taxas de malignização dos pólipos intestinais característicos da síndrome^{38, 7}. Barder, 1967⁴ foi o primeiro autor a usar o termo “odontomatosis” para designar casos em que ocorrem odontomas múltiplos. Malik & Khalid, 1974¹⁸ e Melnick, 1975⁶ também usaram o termo em seus relatos de odontomas múltiplos.

Zierbart et al., 2013²⁰ usam o termo Síndrome disfagia-odontoma para descrever casos em que ocorrem odontomas associados a outras anormalidades como estenose esofágica, oligodontia, displasia mandibular, displasias dentárias. Em 3 dos casos mencionados no trabalho Zierbart os odontomas eram múltiplos.

CONCLUSÃO

Este trabalho relata um caso duplamente raro. Primeiro por se tratar de um caso de odontoma múltiplo, que é relativamente incomum. Segundo por ser um caso de odontoma associado a síndrome de STURGE-WEBER, com a qual há apenas um relato de ocorrência em comum na literatura. A revisão permitiu o levantamento de casos de odontomas múltiplos relacionados a outros casos de síndromes com a de Gardner, Otodental e Sequência de Pierre-Robin. Em alguns dos casos levantados, os odontomas tinham grandes proporções levando a deformidades faciais, sintomatologia dolorosa e presença de pus, situações incomuns nos casos de odontomas simples, com lesões únicas.

Visto que a ocorrência de odontomas múltiplos tem sido frequentemente relacionada a presença de outras anormalidades sistêmicas é importante que o cirurgião dentista tenha conhecimento sobre esse tipo de alteração e que ao fazer o diagnóstico de um caso como de odontoma múltiplo seja crítico na investigação de outras alterações que o paciente possa apresentar. Especialmente no caso da síndrome de Gardner, em que a chance de malignização dos pólipos intestinais característicos da síndrome gira em torno de 80%, o diagnóstico precoce é essencial.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Satish V, Prabhadevi MC, Sharma R. Odontome: A Brief Overview. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2011;4(3):177-185. doi:10.5005/jp-journals-10005-1106
2. Sun L, Sun Z, Ma X. Multiple complex odontoma of the maxilla and the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2015;120(1):e11-e16. doi:10.1016/j.oooo.2015.02.488
3. Liu A, Wu M, Guo X, et al. Clinical, pathological, and genetic evaluations of Chinese patient with otodontal syndrome and multiple complex odontoma. *Med (United States).* 2017;96(5):1-7. doi:10.1097/MD.00000000000006014
4. Barder G. Odontomatosis (multiple odontomas). *Oral Surgery, Oral Med Oral Pathol.* 1967;23(6):770-773. doi:10.1016/0030-4220(67)90368-4
5. Mani NJ. Odontoma syndrome: report of an unusual case with multiple multiform odontomas of both jaws. *J Dent.* 1974;2(4):149-152. doi:10.1016/0300-5712(74)90043-8
6. Melnick M. Odontomatosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 1975;40:163.
7. Gamba TO, Flores IL, Haiter-neto F. Gardner ' s syndrome suggested by radiographic findings. 2013;19:4-8.
8. Antonio NCZ, Pinheiro GL, Meira MLD, Heimlich FV, Freire N de A, Israel MS. Síndrome de Gardner em paciente pediátrico diagnosticada a partir das manifestações bucais: relato de caso. *Ciência Atual.* 2017;9(1):02-09.
9. Pontes FSC, Neto NC, Da Costa RMB, Loureiro AM, Do Nascimento LS, Pontes HAR. Periodontal growth in areas of vascular malformation in patients with Sturge-Weber syndrome: A management protocol. *J Craniofac Surg.* 2014;25(1):13-15. doi:10.1097/SCS.0b013e3182a2eb1d
10. Tripathi AK, Kumar V, Dwivedi R, Saimbi CS. Sturge-Weber syndrome: Oral and extra-oral manifestations. *BMJ Case Rep.* 2015;2015:2014-2016. doi:10.1136/bcr-2014-207663
11. Kaur M. Orofacial manifestation of Sturge-Weber syndrome: A case report with review. *J Orofac Sci.* 2012;4(1):70. doi:10.4103/0975-8844.99885
12. Maraña Pérez AI, Ruiz-Falcó Rojas ML, Puertas Martín V, et al. Analysis of Sturge–Weber syndrome: A retrospective study of multiple associated variables. *Neurol (English Ed.* 2017;32(6):363-370. doi:10.1016/j.nrleng.2015.12.006
13. Adebayo ET, Ajike SO, Adekeye EO. A review of 318 odontogenic tumors

- in Kaduna, Nigeria. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005;63(6):811-819. doi:10.1016/j.joms.2004.03.022
14. An SY, An CH, Choi KS. Odontoma: A retrospective study of 73 cases. *Imaging Sci Dent.* 2012;42(2):77-81. doi:10.5624/isd.2012.42.2.77
 15. Siriwardena BSMS, Tennakoon TMPB, Tilakaratne WM. Relative frequency of odontogenic tumors in Sri Lanka: Analysis of 1677 cases. *Pathol Res Pract.* 2012;208(4):225-230. doi:10.1016/j.prp.2012.02.008
 16. Servato JPS, Faria PR De, Loyola AM, Cardoso S V. Odontogenic tumours : 240 cases diagnosed over 31 years at a Brazilian university and a review of international literature. *Oral Maxillofac Surg.* 2013;42:288-293. doi:g/10.1016/j.ijom.2012.05.008
 17. Lima-Verde-Osterne R, Turatti E, Cordeiro-Teixeira R, Barroso-Cavalcante R. The relative frequency of odontogenic tumors: A study of 376 cases in a Brazilian population. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2017;22(2):e193-e200. doi:10.4317/medoral.21285
 18. Malik S, Khalid M. Odontomatosis (Multile Odontomas) - a case report. *Br J Oral Surg.* 1974;11:262-264.
 19. Ajike SO, Adekeye EO. Multiple odontomas in the facial bones. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2000;29(6):443-444. doi:10.1016/S0901-5027(00)80077-6
 20. Ziebart T, Draenert FG, Galetzka D, et al. The original family revisited after 37 years: Odontoma-dysphagia syndrome is most likely caused by a microduplication of chromosome 11q13.3, including the FGF3 and FGF4 genes. *Clin Oral Investig.* 2013;17(1):123-130. doi:10.1007/s00784-012-0676-6
 21. Erdogan O, Keceli O, Oztunc H, Evlice B, Altug HA, Günhan O. Compound odontoma involving the four quadrants of the jaws: A case report and review of the literature. *Quintessence Int.* 2014;45(4):341-344. doi:10.3290/j.qi.a31331
 22. Servato JPS, Souza PEA De, Horta MCR, Ribeiro DC. Odontogenic tumours in children and adolescents : a collaborative study of 431 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2012;41(6):768-773. doi:10.1016/j.ijom.2012.02.021
 23. Bordini J, Contar CM, Sarot JR, Fernandes Â, Machado MÂN. Multiple Compound Odontomas in the Jaw: Case Report and Analysis of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66(12):2617-2620. doi:10.1016/j.joms.2007.08.027
 24. Gujjar PK, Sahni P, Pereira T, Zingade J. Multiple compound odontomas in the jaws: A rare case report. *J Clin Diagnostic Res.* 2015;9(12):ZD05-ZD06. doi:10.7860/JCDR/2015/15468.6927

25. Dar MA, Alaparathi R, Yalamanchili S, Santosh ABR. Bilateral coronoid hypoplasia and complex odontoma: A rare concurrence of developmental pathology and odontogenic tumour of the mandible. *BMJ Case Rep.* 2015;2015. doi:10.1136/bcr-2015-212022
26. Schreiber LK. Bilateral odontomas preventing eruption of maxillary central incisors - Case Report. *Oral Surg Med Oral Pathol.* 1963;16(4):503-507. doi:10.1016/0030-4220(63)90182-8
27. Lamberg, M. A.; Syrjänen, A. M.; Ripatti, L. T.; Vääntinen RS. Multiple odontomas. *PROC FINN DENT SOC.* 1984;80:169-174.
28. Schiff, T.; Radley, J.; Champlin, T.; Merrel PW. Bilateral Radiolucency and radiopacity of the mandible. *J Calif Dent Assoc.* 1995;23(50):29-30.
29. Iwamoto O, Harada H, Kusukawa J, Kameyama T. Multiple odontomas of the mandible: A case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999;57(3):338-341. doi:10.1016/S0278-2391(99)90685-7
30. Oliveira BH, Campos V, Marcal S. Compound odontoma – diagnosis and treatment: three case reports. *Pediatr Dent.* 2001;23(2):151-157.
31. Cozza P, Gatto R, Marino A, Mucedero M. Case report: two nasal floor compound odontomas associated with impacted maxillary incisor. *Eur J Paediatr Dent.* 2003;4(2):99-102.
32. Jeyaraj P, Mohan SM. Dentigerous cyst of mandible with multiple complex odontomes. *Med J Armed Forces India.* 2008;64(4):382-383. doi:10.1016/S0377-1237(08)80036-6
33. Hammoudeh JA, Kleiber GM, Nazarian-Mobin SS, Urata MM. Bilateral complex odontomas: A rare complication of external mandibular distraction in the neonate. *J Craniofac Surg.* 2009;20(3):973-976. doi:10.1097/SCS.0b013e3181a2e327
34. Schulz M, Reichart PA, Stich H, Lussi A, Bornstein MM. Bilateral malformation of maxillary third molars. *Oral Surgery, Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* 2009;108(2):25-31. doi:10.1016/j.tripleo.2009.04.017
35. Lacarbonara M, Lacarbonara V, Cazzolla AP, et al. Odontomas in developmental age: confocal laser scanning microscopy analysis of a case. *Eur J Paediatr Dent.* 2017;18(1):77-79. doi:http://dx.doi.org/10.23804/ejpd.2017.18.01.16
36. Nammalwar RB, Moses J, Jeeva S. Rare case of bilateral complex odontoma associated with mandibular bicuspids. *Dent Res J Case.* 2018;15(3):220-223.
37. Jones K, Korzcak P. The diagnostic significance and management of Gardner's syndrome. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1990;28(2):80-84.

doi:10.1016/0266-4356(90)90126-6

38. Öner AY, Pöcan S. Gardner's syndrome: A case report. *Br Dent J*. 2006;200(12):666-667. doi:10.1038/sj.bdj.4813719
39. Ida M, Nakamura T, Utsunomiya J. Osteomatous changes and tooth abnormalities found in the jaws of patients with adenomatosis coli. *Oral Surgery, Oral Med Oral Pathol*. 1981;52(1):2-11. doi:10.1016/0030-4220(81)90164-X
40. Kuroki T, Kanda S, Higuchi Y. A Case of Cementifying Fibroma With Odontoma of the Mandible , Combining Sturge- Weber Syndrome and Goldenhar Syndrome. 1987;3(1):37-38.