

# Carcinoma mucoepidermoide intraósseo maxilar: um raro relato de caso

## *Intraosseous maxillary mucoepidermoid carcinoma: a rare case report*

Everton F. Morais<sup>1</sup>; Leorik P. Silva<sup>1</sup>; Antônio Bruno G. Mororó<sup>1</sup>; Edilson P. Pinto<sup>2</sup>; Adalberto M. Taylor<sup>3</sup>; Leão P. Pinto<sup>1</sup>; Lélia B. Souza<sup>1</sup>

1. Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, Rio Grande do Norte, Brasil. 2. Liga Norte Rio Grandense Contra o Câncer, Natal, Rio Grande do Norte, Brasil.  
3. Universidad Autónoma Metropolitana Xochimilco, Ciudad de México, Distrito Federal, México.

### RESUMO

*Relatamos um raro caso de carcinoma mucoepidermoide intraósseo localizado em região posterior da maxila em uma paciente de 22 anos de idade. O artigo resume as principais características do processo neoplásico, incluindo as características clinicopatológicas, o tratamento e o prognóstico.*

*Unitermos: carcinoma mucoepidermoide; diagnóstico oral; imuno-histoquímica.*

### ABSTRACT

An unusual case of intraosseous mucoepidermoid carcinoma is reported in a 22-year-old female, located in the posterior maxilla region. The article summarizes the main characteristics of the disease, including clinical-pathologic characteristics, treatment and prognosis.

**Key words:** mucoepidermoid carcinoma; oral diagnosis; immunohistochemistry.

### RESUMEN

*Reportamos un caso raro de carcinoma epidermoide intraóseo ubicado en región posterior de la maxila en una paciente de 22 años de edad. El artículo resume las principales características del proceso neoplásico, incluyendo las características clínico-patológicas, el tratamiento y el pronóstico.*

*Palabras clave: carcinoma mucoepidermoide; diagnóstico oral; inmunohistoquímica.*

### INTRODUÇÃO

O carcinoma mucoepidermoide (CME) é a malignidade mais frequentemente diagnosticada nas glândulas salivares. Esse tumor caracteriza-se por um comportamento biológico variável e é com frequência encontrado nas glândulas salivares maiores, especialmente na parótida. O envolvimento dos ossos gnáticos é extremamente raro, com maior incidência na mandíbula posterior<sup>(1-3)</sup>. O CME acomete pacientes entre a segunda e a sétima

décadas de vida, com uma leve predileção pelo sexo feminino. Não se descreveu nenhuma predisposição racial<sup>(4,5)</sup>.

Ao microscópio, o CME caracteriza-se pela proliferação de três tipos principais de células: epidermoides, mucosas e intermediárias. A classificação histopatológica geralmente considera o arranjo celular do tumor, o grau de diferenciação, a anaplasia celular e a inter-relação dos três tipos de célula para classificar o tumor como de malignidade baixa, intermediária ou alta<sup>(1, 3, 5, 6)</sup>. O tratamento varia de simples excisão cirúrgica, no caso de tumores de baixo

grau, a excisão larga associada à drenagem dos linfonodos cervicais e radioterapia adjuvante. Fatores relacionados com o prognóstico de CME incluem o tamanho do tumor primário no momento do diagnóstico, o grau histológico e a presença de metástases<sup>(4)</sup>.

Em uma tentativa de aumentar nosso conhecimento das características clínicas e patológicas do CME intraósseo, este estudo relata o caso de uma paciente jovem com CME intraósseo na maxila.

## RELATO DE CASO

Uma paciente branca de 22 anos foi encaminhada ao Serviço de Patologia Oral da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN) com diagnóstico de cisto dentífero quatro anos atrás. A paciente se submeteu a cirurgia para retirada do dente 28 e enucleação cística associada.

O exame clínico mostrou ausência de alterações faciais e linfadenopatias cervicais. O exame intraoral revelou um inchaço na maxila posterior esquerda e dor à palpação (**Figura 1**). A tomografia computadorizada (TC) mostrou presença de lesão hipodensa na área do dente 28 expandindo-se para o seio maxilar, sem destruição da cortical óssea (**Figura 2**).

Foi feita uma biópsia incisional, e a histopatologia revelou um neoplasma formado principalmente de sólidas ilhas de células epidermóides, intermediárias e claras, que exibiam diferentes graus de pleomorfismo (**Figura 3**).

A coloração histoquímica com azul de alciano-acido periódico de Schiff (PAS) e mucicarmim foi positiva, confirmando a natureza mucoide do tecido examinado (**Figura 4**). A coloração imuno-histoquímica foi positiva para pan-citoqueratina (AE1/AE3)



FIGURA 1 – Exame intraoral: lesão expansiva no palato posterior à esquerda

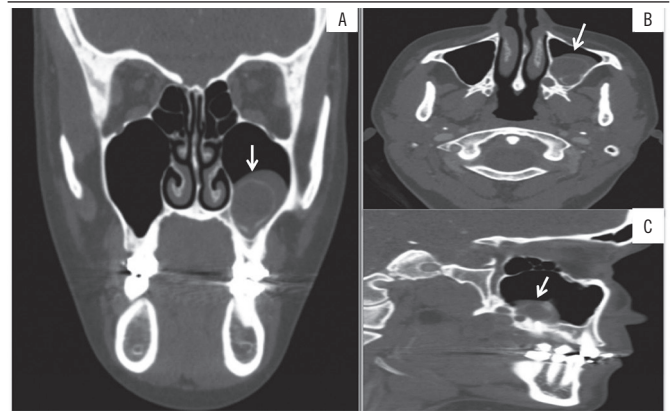


FIGURA 2 – Tomografia computadorizada

A) corte coronal; B) corte axial; C) corte sagital.

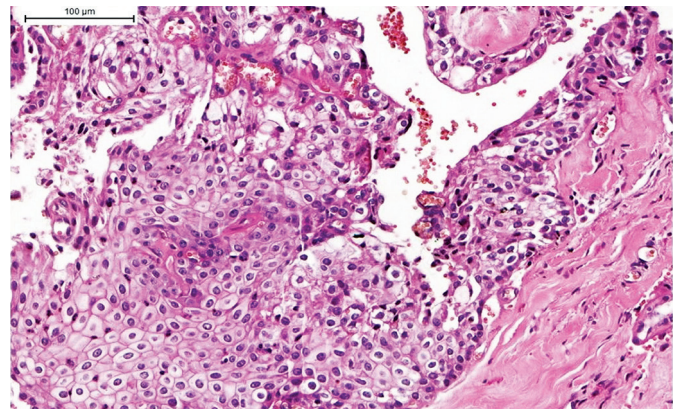


FIGURA 3 – O exame histológico do espécime revelou um neoplasma composto sobretudo de ninhos de células epidermóides com diferenciação intermediária num estroma fibroso

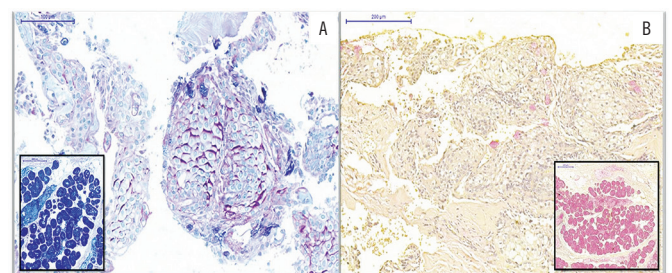


FIGURA 4 – Histoquímica

A) azul de alciano-PAS; B) mucicarmim.

PAS: ácido periódico de Schiff.

e citoqueratina (CK) 7 e 19 (**Figura 5**) e negativa para alfa-actina de músculo liso. Com base nesses resultados, o diagnóstico final foi CME localizado na maxila esquerda.

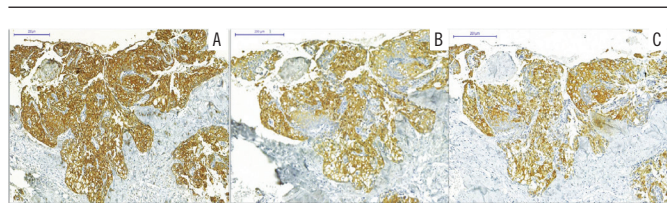


FIGURA 5 – Imuno-histoquímica

A) AE1/AE3; B) CK7; CK19.

CK: citoqueratina.

A ressecção cirúrgica completa do tumor foi realizada, e uma prótese obturadora provisória foi colocada na maxila para reabilitação (Figura 6). A paciente encontra-se sob acompanhamento clínico e radiográfico e está livre da doença há quatro anos.

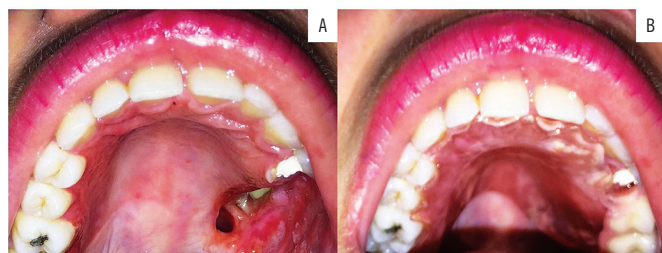


FIGURA 6 – O paciente está sob seguimento clínico e radiológico e se encontra há dois anos livre de doença

A) fez-se ressecção cirúrgica completa do tumor; B) colocou-se prótese obturadora provisória na maxila para reabilitação.

## DISCUSSÃO

O CME é a malignidade mais comum das glândulas salivares: representa de 12% a 30% de todos os tumores de glândulas salivares, afetando especialmente a glândula parótida<sup>(7, 8)</sup>. Embora as características clínicas e histopatológicas do CME sejam bem conhecidas, um diagnóstico diferencial com cistos e tumores malignos ou benignos, especialmente aqueles de origem odontogênica, é necessário quando esses tumores ocorrem em ossos gnáticos. Nesse sentido, marcadores imuno-histoquímicos e histoquímicos são fundamentais para um diagnóstico preciso<sup>(4,9-11)</sup>. No presente caso, o diagnóstico inicial foi cisto dentífero. Apesar da suspeita clínica e radiográfica de tumor odontogênico, os achados morfológicos e a imunoposição da pan-citoqueratina (AE1/AE3) e CKs 7 e 19, além da coloração positiva para azul de alciano-PAS e mucicarmim, confirmaram a natureza glandular do tumor.

Tendo em conta a raridade do CME intraósseo, poucos relatos estão disponíveis na literatura. O primeiro caso foi descrito na mandíbula de uma paciente de mais de 60 anos<sup>(12)</sup>. O CME intraósseo mostra predileção pelo sexo feminino e compromete sobretudo a mandíbula posterior. O tumor afeta diferentes faixas etárias, com a maioria dos casos ocorrendo entre a quarta e a quinta décadas de vida<sup>(4,10)</sup>.

Como visto na **Tabela**, 10 casos de CME intraósseo na maxila foram descritos nos últimos 13 anos<sup>(11, 13-23)</sup>. O tumor acometeu principalmente pacientes do sexo masculino, e os sintomas podem estar presentes, de acordo com as características do presente caso.

TABELA – Características dos carcinomas mucoepidermóides intraósseos da maxila citados na base de dados PubMed/Medline (2005-2018)

Autor	Ano	Idade	Sexo	Sintomas	Características radiográficas	Hipótese de diagnóstico clínico	Tratamento
Namin <i>et al.</i> <sup>(13)</sup>	2005	11	F	Dor	Radiolúcida multilocular	Lesão infecciosa	Hemimaxilectomia esquerda
Raut, Khedkar <sup>(14)</sup>	2009	40	M	Dor	Radiolúcida unilocular	CO, cisto no duto nasopalatino	Maxilectomia direita com dissecação cervical
Sherin <i>et al.</i> <sup>(15)</sup>	2011	29	F	Assintomática	Radiolúcida multilocular	Lesão fibro-óssea, tumor benigno da glândula salivar e lesão vascular	Ressecção radical e radioterapia adjuvante
Takano <i>et al.</i> <sup>(16)</sup>	2012	18	M	Assintomática	Radiolúcida multilocular	CO	Maxilectomia direita com dissecação cervical
Lakouichmi <i>et al.</i> <sup>(17)</sup>	2013	42	F	Pain	Radiolúcida multilocular	Lesão cística	NI
Chan <i>et al.</i> <sup>(18)</sup>	2013	51	F	Assintomática	Multilocular/mista	NI	NI
Chan <i>et al.</i> <sup>(18)</sup>	2013	42	M	Assintomática	Radiolúcida multilocular	NI	NI
Rathore <i>et al.</i> <sup>(19)</sup>	2014	18	M	Dor	Radiolúcida unilocular	Lesão cística	Maxilectomia direita com dissecação cervical
Suresh <i>et al.</i> <sup>(20)</sup>	2014	52	M	Assintomática	Multilocular/mista	Osteossarcoma e tumor metastático	NI
Nallamilli <i>et al.</i> <sup>(11)</sup>	2015	36	M	Dor	Radiolúcida unilocular	TO	NI
					Imagem hipodensa com contornos bem definidos envolvendo o ápice dental dos elementos 13, 14 e 15		
Martins <i>et al.</i> <sup>(21)</sup>	2016	17	M	Assintomática	Lesão radiolúcida radiopaca mista	CO	Maxilectomia direita com dissecação cervical
Purohit <i>et al.</i> <sup>(22)</sup>	2016	28	M	Assintomática		CO	Hemimaxilectomia esquerda
Razavi <i>et al.</i> <sup>(23)</sup>	2017	43	F	NI	Radiolúcida unilocular	CO e tumor odontogênico adenomatoide	Hemimaxilectomia esquerda
Presente caso	2018	22	F	Dor	Radiolúcida unilocular	CO	Hemimaxilectomia esquerda

F: feminino; M: masculino; TO: tumor odontogênico; CO: cisto odontogênico; NI: não informado.

Os pacientes estavam, em média, na quarta década de vida. Entretanto, o presente caso foi incomumente diagnosticado em uma paciente mais jovem (22 anos), o que está de acordo com alguns estudos citados na Tabela, enquanto a maioria dos casos foi diagnosticada em pacientes mais velhos.

Ossintomas principais do CME intraósseo são inchaço, dor, trismo e parestesia, dependendo do tamanho do tumor<sup>(10, 20)</sup>. No presente estudo, a paciente tinha um edema doloroso na maxila posterior. A tomografia computadorizada detectou uma lesão unilocular hipodensa expandindo-se para a cortical óssea do seio maxilar, mas não se observou nenhuma destruição óssea. Esses achados de imagem levaram ao diagnóstico clínico de lesões odontogênicas, considerando sua maior incidência nessa região<sup>(1, 4, 24, 25)</sup>. Contudo, uma biópsia incisional é importante no caso de lesões osteolíticas para análises imuno-histoquímicas, histológicas e histopatológicas que estabelecerão o diagnóstico correto.

Além das características histopatológicas usuais, o diagnóstico definitivo do CME intraósseo é feito com base na coloração positiva para mucicarmim, azul de alciano-PAS e citoqueratinas (que confirmam diferenciação glandular), assim como a ausência de destruição da cortical óssea e exclusão histopatológica e clínica de metástases e/ou lesões odontogênicas<sup>(4, 19)</sup>. No presente caso, o diagnóstico final foi estabelecido com base nesses critérios.

O estadiamento clínico do tumor é realizado de acordo com o sistema tumor-linfonodo-metástase (TNM) para guiar o tratamento adequado em cada caso<sup>(20-24)</sup>. No presente estudo, a paciente foi classificada como estágio II, não mostrando metástases regionais. O tratamento de escolha foi a ressecção cirúrgica da parte posterior da maxila e o seio maxilar esquerdo. De acordo com a literatura, a taxa de recorrência dos tumores estágios I e II varia entre 13% e 15%<sup>(25-27)</sup>. A nossa paciente está

há dois anos sem doença, fato que confirma o bom prognóstico de tumores de baixo grau e estágio inicial.

O objetivo principal da prótese obturadora palatina é a reabilitação de pacientes com comunicações oronasais ou orossinusais<sup>(26)</sup>. Os objetivos da reabilitação protética em pacientes com comunicação orossinusal após ressecção cirúrgica incluem remodelação e reconstrução do contorno palatino e restauração da estética, mastigação, deglutição, respiração e fonação. No presente caso, a reabilitação consistiu de colocação de prótese obturadora palatina. Caso não ocorra recidiva do tumor depois de um seguimento de cinco anos, a reconstrução usando osso e enxerto de tecidos moles será executada<sup>(26, 27)</sup>.

Dentro do contexto da terapia oncológica, a ressecção cirúrgica é sem dúvida o objetivo principal do tratamento. Entretanto, a reabilitação de pacientes mutilados é objeto de grande interesse, já que o conceito de saúde inclui o bem-estar físico, psicológico e social de um indivíduo. Desse modo, a mutilação oromaxilofacial após tratamento antineoplásico necessita ser minimizada para restaurar a saúde dos pacientes e permitir sua integração digna na sociedade depois do tratamento.

## CONCLUSÃO

Embora raro, o CME intraósseo deveria ser incluído no diagnóstico diferencial de lesões osteolíticas e proliferativas dos ossos gnáticos, mesmo quando os achados clínicos ou radiológicos não sugerem malignidade. Diagnóstico precoce, tratamento adequado e acompanhamento sistemático por uma equipe multiprofissional são importantes para um prognóstico favorável.

## REFERÊNCIAS

1. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, et al. Tumours of the nasal cavity and paranasal sinuses. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, et al. editors. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics head and neck tumours. Lyon: IARC Press; 2005; pp. 10-80.
2. Bansal A, Shetty DC, Rai HC, et al. Primary intraosseous mucoepidermoid carcinoma of maxilla. E-J Dentistry. 2011; 1: 14-7.
3. Kechagias N, Ntomouchtsis A, Mavrodi A, et al. Central mucoepidermoid carcinoma of the anterior region of the mandible: report of an unusual case and review of the literature. Oral Maxillofac Surg. 2015; 19: 309-13.
4. Silva LP, Serpa MS, Silva LA, et al. Central mucoepidermoid carcinoma radiographically mimicking an odontogenic tumor: a case report and literature review. J Oral Maxillofac Pathol. 2016; 20: 518-22.
5. Johnson B, Velez I. Central mucoepidermoid carcinoma with an atypical radiographic appearance. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2008; 106: 51-3.
6. Moghadam SA, Moghadam FA. Intraosseous mucoepidermoid carcinoma: report of two cases. J Dent. 2014; 15: 86-90.
7. Zhou CX, Chen XM, Li TJ. Central mucoepidermoid carcinoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 39 Chinese patients. Am J Surg Pathol. 2012; 36: 18-26.
8. Varma S, Shameena P, Sudha S, et al. Clear cell variant of intraosseous mucoepidermoid carcinoma: report of a rare entity. J Oral Maxillofac Pathol. 2012; 16: 141-4.
9. Seyedmajidi M, Foroughi R. Central mucoepidermoid carcinoma – a case report and review of the literature. J Clin Exp Oncol. 2013; 2: 1-3.

10. Chundru NS, Prasanth T, Nandan SR, et al. Central mucoepidermoid carcinoma. *J Cancer Res Ther.* 2015; 11: 657.
11. Nallamilli SM, Tatapudi R, Reddy RS, et al. Primary intraosseous mucoepidermoid carcinoma of the maxilla. *Ghana Med J.* 2015; 49: 120-3.
12. Lepp H. Zur Kenntnis des papillar wachsenden schleimigen cystadenokarzinoms der mundhöhle. *Zieglers Beitrage Z Pathol Anat.* 1939; 102: 164-6.
13. Namin AK, Moshref M, Shahoan H, et al. Intraosseous mucoepidermoid carcinoma of the maxilla in a teenager: a case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005; 100: 93-6.
14. Raut D, Khedkar S. Primary intraosseous mucoepidermoid carcinoma of the maxilla: a case report and review of literature. *Dentomaxillofac Radiol.* 2009; 38: 163-8.
15. Sherin S, Sherin N, Thomas V, et al. Central mucoepidermoid carcinoma of maxilla with radiographic appearance of mixed radiopaque-radiolucent lesion: a case report. *Dentomaxillofac Radiol.* 2011; 40: 463-5.
16. Takano M, Kasahara K, Matsui S, et al. A case of mucoepidermoid carcinoma associated with maxillary cyst. *Bull Tokyo Dent Coll.* 2012; 53: 119-25.
17. Lakouichmi M, Touati MM, Zrara I, et al. Primary intraosseous mucoepidermoid carcinoma of the jaws. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale.* 2013; 114: 334-7.
18. Chan KC, Pharoah M, Lee L, et al. Intraosseous mucoepidermoid carcinoma: a review of the diagnostic imaging features of four jaw cases. *Dentomaxillofac Radiol.* 2013; 42: 20110162.
19. Rathore AS, Ahuja P, Chhina S, et al. Primary intraosseous mucoepidermoid carcinoma of maxilla. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2014; 18: 428-31.
20. Suresh D, Raviraj J, Vijaykumar B, et al. Central mucoepidermoid carcinoma of the maxilla with unusual ground glass appearance and calcifications: a case report. *Imaging Sci Dent.* 2014; 44: 161-4.
21. Martins TH, Bonardi JP, Stabile GA. Mucoepidermoid carcinoma of the hard palate in a young patient. *J Craniofac Surg.* 2016; 27: e598-e9.
22. Purohit S, Manjunatha BS, Dagrug K, et al. Intraosseous mucoepidermoid carcinoma of maxilla: a rare entity. *J Exp Ther Oncol.* 2016; 11: 207-11.
23. Razavi SM, Yahyaabadi R, Khalesi S. A case of central mucoepidermoid carcinoma associated with dentigerous cyst. *Dent Res J (Isfahan).* 2017; 14: 423-6.
24. Ryan JT, El-Naggar W, Huh EY, et al. Primacy of surgery in the management of mucoepidermoid carcinoma in children. *Head Neck.* 2011; 33: 1769-73.
25. Chenevert J, Barnes LE, Chiosea SI, et al. Mucoepidermoid carcinoma: a five-decade. *Virchows Arch.* 2011; 458: 133-40.
26. Fong JH, Wu HT, Chio YW, et al. Comprehensive rehabilitation after severe maxillofacial injury in a cleft patient. *J Chin Med Assoc.* 2010; 73: 543-8.
27. Hatamleh MM, Haylock C, Watson J, et al. Maxillofacial prosthetic rehabilitation in the UK: a survey of maxillofacial prosthetists' and technologists' attitudes and opinions. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010; 39: 1186-92.

#### AUTOR CORRESPONDENTE

Lélia Batista de Souza  0000-0002-1277-3452  
 e-mail: leliabsouza@gmail.com



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.