

# Large calcifying odontogenic cyst in the posterior maxilla

## *Extenso cisto odontogênico calcificante em maxila posterior*

Lucas A. M. Santana<sup>1</sup>; Fernanda A. Felix<sup>1</sup>; Lucas G. C. Ayres<sup>1</sup>; Erika R. Silva<sup>1</sup>; Wilton M. Takeshita<sup>1</sup>; Hugo Leonardo M. Barros<sup>2</sup>;  
Henrique M. Silveira<sup>3</sup>; Fábio R. Pires<sup>4</sup>

1. Universidade Federal de Sergipe, Sergipe, Aracaju, Brazil. 2. Hospital São Marcos, Teresina, Piauí, Brazil. 3. Hospital Pedro Ernesto, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil. 4. Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil.

### ABSTRACT

The occurrence of calcifying odontogenic cyst (COC) in the posterior maxillary region is uncommon, with few cases described in literature. We report a case of a 13-year-old female patient presenting a large lesion in the left maxilla (> 7.5 cm). Panoramic radiograph showed a well-delimited radiolucent unilocular lesion extending from the posterior left maxilla to the maxillary sinus. The patient was submitted to decompression followed by conservative surgical removal of the lesion. Histological analysis of the surgical specimen confirmed the diagnosis of COC. After one year, no local recurrence has been observed and the patient remains under follow-up on a regular basis.

**Key words:** calcifying odontogenic cyst; decompression; maxilla; maxillary sinus; conservative treatment.

### RESUMO

*É incomum a ocorrência de cisto odontogênico calcificante (COC) em região posterior de maxila; na literatura, há poucos relatos descritos. Reportamos o caso de uma paciente, 13 anos, que apresentou uma extensa lesão na maxila esquerda (> 7,5 cm). A radiografia panorâmica exibiu lesão radiolúcida unilocular bem delimitada, estendendo-se da maxila posterior esquerda ao seio maxilar. A paciente foi submetida à descompressão, seguida de remoção cirúrgica conservadora da lesão. A análise histológica do espécime cirúrgico confirmou o diagnóstico de COC. Após um ano, nenhuma recorrência foi observada. A paciente permanece em acompanhamento regularmente.*

**Unitermos:** cisto odontogênico calcificante; descompressão; maxila; seio maxilar; tratamento conservador.

### RESUMEN

*La aparición de un quiste odontogénico calcificante (QOC) en la región posterior de la maxila es infrecuente; hay pocos informes descritos en la literatura. Presentamos el caso de una paciente de 13 años que presentó una lesión extensa en la maxila izquierda (> 7,5 cm). La radiografía panorámica mostró una lesión radiolúcida unilocular bien delimitada, que se extendía desde el maxilar posterior izquierdo hasta el seno maxilar. La paciente fue sometida a descompresión, seguida de la extirpación quirúrgica conservadora de la lesión. El análisis histológico de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de QOC. Después de un año, no se observaron recurrencias. La paciente permanece en seguimiento regular.*

**Palabras clave:** quiste odontogénico calcificante; descompresión; maxila; seno maxilar; tratamiento conservador.

## INTRODUCTION

The calcifying odontogenic cyst (COC) is an uncommon developmental cyst that accounts for less than 1% of all odontogenic cysts and tumors<sup>(1)</sup>. The World Health Organization (WHO) defines COC as a cyst lined by ameloblastoma-like epithelium containing focal accumulations of ghost cells, dentinoid material and calcifications<sup>(2)</sup>. In addition to COC, which is considered a non-neoplastic cystic condition, dentinogenic ghost cell tumor (a benign neoplasm) (DGCT) and ghost cell odontogenic carcinoma (a malignant neoplasm) (GCOC) complete the typical triad of ghost cell-containing odontogenic conditions<sup>(3, 4)</sup>. It is accepted that COC arises from remnants of the dental lamina<sup>(2)</sup> and several studies have studied the immunoexpression of cytokeratins and the presence of Wnt/ $\beta$ -catenin signaling pathway proteins in COC, suggesting their importance in the development and progression of these lesions<sup>(5, 6)</sup>.

COC may appear clinically as an intraosseous or an extraosseous/peripheral lesion<sup>(2)</sup>. The most common presentation is a slow-growing swelling in the anterior region of the maxillary bones and jaw, affecting young adults in the third or fourth decades of life<sup>(2, 4)</sup>. The COC presents as well-defined unilocular or multilocular radiolucencies associated with the variable presence of radiopaque foci<sup>(7-9)</sup>. They can be associated with unerupted teeth, mostly the upper canines, and can produce root resorption in the adjacent teeth<sup>(10, 11)</sup>. Most COCs measure from 2 to 4 cm at the time of diagnosis, but some cases can reach larger proportions<sup>(12)</sup>.

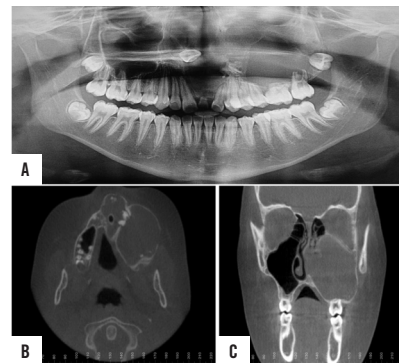
COC can be diagnosed in association with other odontogenic cysts and tumors, mostly odontomas<sup>(8)</sup>. Despite its growth potential, COC treatment is based on a conservative surgical approach, and marsupialization/decompression is sometimes indicated for extensive lesions<sup>(1)</sup>. Recurrence after conservative management of COC is low<sup>(1)</sup>. The aim of this paper is to report the case of a large maxillary COC with emphasis on its clinical, pathological and treatment features.

## CASE REPORT

A 13-year-old girl was referred for evaluation of a swelling in the left maxilla associated with teeth mobility in the area lasting six months. An extraoral examination revealed a swelling in the infraorbital, paranasal, and left zygomatic regions. Intraoral examination revealed a swelling in the upper left vestibule extending from the first premolar to the third molar associated with mobility on teeth 25, 26 and 27. Medical history revealed no abnormalities.

Panoramic radiograph showed a well-defined unilocular radiolucent area in the left maxilla extending from the right central incisor to the left third molar (**Figure 1A**). Root resorption in the adjacent teeth was observed, as well as several radiopaque foci inside of the lesion. Computed tomography (CT) scans showed swelling and perforation of both buccal and palatal cortical bones (**Figure 1B and C**). The lesion occupied almost the entire left maxillary sinus and it was in close proximity to the orbit floor, measuring 7.5 cm in its largest diameter. Clinical diagnosis included ameloblastoma, odontogenic keratocyst, and COC. An incisional biopsy was performed. As the intraoperative features were compatible with a cystic lesion, a decompression with a tube was performed (**Figure 2A**). Histological analysis of the hematoxylin and eosin (HE)-stained slides revealed a cystic cavity lined by an epithelium composed of a basal layer of polarized columnar cells and a superficial area resembling the stellate reticulum. In addition, ghost cells and calcifications were present in the epithelium, rendering the diagnosis of COC.

The patient underwent monthly routine clinical follow-up and was submitted to a conservative surgical removal of the lesion under general anesthesia after six months (**Figure 2B and C**). The procedure included a vertical para-papillary incision

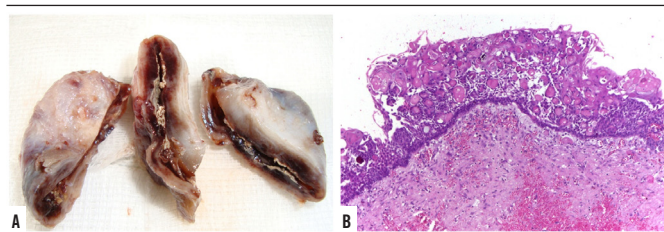


**FIGURE 1** – A) panoramic radiograph showing an extensive radiolucency extending from the upper right central incisor to the upper left third molar. Note the presence of radiopaque foci and root resorption of the teeth closely associated with the lesion; B) axial and C) CBCT images showing the large dimensions of the lesion  
CBCT: coronal cone-beam computed tomography.



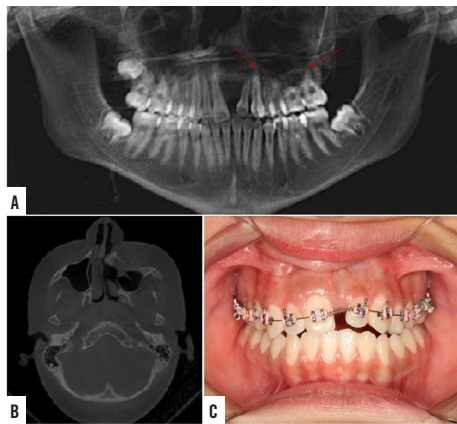
**FIGURE 2** – A) initial surgical approach for cyst decompression. Note the vestibular expansion associated with the lesion; B) conservative surgical removal of the lesion showing buccal expansion; C) surgical specimen associated with the upper right central incisor and third molar

between teeth 11 and 22 and a sulcular incision of tooth 11 to 27 to access the lesion. After the excision was completed, curettage and peripheral osteotomy were performed in the entire bone cavity to remove any epithelial remnants and to reduce the risk of recurrence. The surgical specimen confirmed the presence of a cystic cavity and histological analysis confirmed the diagnosis of COC (**Figure 3A** and **B**). Panoramic view and CT scans revealed bone formation throughout the area (**Figure 4A** and **B**). The patient remains in clinical follow-up for one year with no signs of recurrence (**Figure 4C**).



**FIGURE 3** – A) detail of the surgical specimen showing the cyst cavity; B) HE stained histological section showing the cyst lining composed by basal cells, areas resembling stellate reticulum, ghost cells and calcifications (HE, 100x magnification)

HE: hematoxylin and eosin.



**FIGURE 4** – A) panoramic view; B) axial CBCT images taken one year after surgery showing evidence of bone formation in the region (red arrows); C) intraoral appearance one year after surgery

CBCT: coronal cone-beam computed tomography.

## DISCUSSION

COCs are uncommon, distinctive, and characterized as benign cystic odontogenic lesions with a predilection for the anterior region of the jaws. It may involve bone or extraosseous/peripheral tissues<sup>(2)</sup>. COC was first described by Gorlin in 1962 as a cystic lesion, but it shares many clinical, radiological and histological characteristics with its solid counterpart, the DGCT<sup>(3, 13, 14)</sup>.

Extensive maxillary COC (> 4 cm) in the posterior region are rare, with only a few cases reported in the literature (**Table**).

In a study of 215 cases of COC by Buchner (1991)<sup>(12)</sup>, the size of the lesion was known in 58 cases, ranging from 0.5 to 12 cm. Of these, almost 60% were sized between 2 and 3.9 cm, and the average recorded size was 3.3 cm. The average age at the time of presentation of extensive COC cases collected from the literature (**Table**), was 31 ± 17.2 years (ranging 13 to 62 years), without any gender predilection. The occurrence of these lesions in the posterior maxillary region is generally low, representing from 2% to 11.7% of all cases<sup>(12)</sup>. Extensive COC can be associated with increased volume, malocclusion, painful sensation, aesthetic deformity, and risk of compromising adjacent anatomical structures<sup>(15-17)</sup>. Likewise, in a multicenter study of 268 cases of COC, Arruda *et al.* (2018)<sup>(1)</sup> found that the size of the lesion was larger among symptomatic lesions. In these cases, the most common radiographic findings are bone expansion, that may or may not be accompanied by cortical erosion, tooth displacement, root resorption, and occasionally, the involvement of the maxillary sinus<sup>(7, 10, 17, 18)</sup>. Similarly, the lesion described in our report extended throughout the maxillary sinus and occupied part of the floor of the left orbit, causing increased volume in the maxilla.

The distinctive histology of COC is characterized by an ameloblastoma-like epithelium lining a cystic cavity, associated

**TABLE** – Summary of extensive (larger than 4 cm) calcifying odontogenic cysts in the posterior maxillary region (premolar to molar) reported in the English language literature

Reference	Sex	Age (years)	Side	Size (cm)*	Association	Treatment
Tanimoto <i>et al.</i> (1988)	M	17	R	> 4**	Odontoma	Enucleation
Tanimoto <i>et al.</i> (1988)	F	14	R	> 4**	Odontoma	Enucleation
Rushton <i>et al.</i> (1997)	M	51	L	> 4**	NA	NA
Yoshiura <i>et al.</i> (1998)	M	62	L	> 4**	NA	NA
Fregnani <i>et al.</i> (2003)	F	43	R	5	NA	Enucleation
Utumi <i>et al.</i> (2012)	F	36	L	> 4**	Odontoma	Enucleation
Kim <i>et al.</i> (2016)	M	24	L	> 4**	NA	Marsupialization and enucleation
Emam <i>et al.</i> (2017)	M	36	R	5	NA	Decompression, enucleation and curettage
Arboleda <i>et al.</i> (2018)	F	15	R	> 4**	Dentigerous cyst	Enucleation
Present case	F	13	L	7,5	Odontoma	Decompression, curettage and peripheral ostectomy

M: male; F: female; R: right; L: left; NA: not available; \*largest diameter;

> 4\*\*: cut-point estimated of radiographic images in cases without recorded dimensions.

with the presence of ghost cells and calcifications, and dentinoid formation<sup>(2, 14)</sup>. COC has been previously classified into different histological variants (simple cyst, proliferative cyst, ameloblastomatous type, and associated with odontoma or other benign odontogenic tumors other than odontoma) but this classification does not seem to have clinical and behavioral significance. Therefore it has not been adopted by the WHO classification<sup>(2, 14, 17)</sup>. When evaluating the histological variant of 52 cases of COC, Irani *et al.* (2017)<sup>(14)</sup> observed that the simple cystic and odontoma-associated COC rate was 30.8% for both subtypes, being the most commonly found histological types. As described in Table, odontoma is the most common COC-associated odontogenic tumor in larger lesions.

Enucleation is the treatment of choice for intraosseous COC and recurrences are observed in less than 5% of the cases<sup>(1, 12)</sup>. This therapeutic modality is seen as an effective technique even for larger

lesions, as it avoids unnecessary mutilation and tooth loss<sup>(16, 19)</sup>. As seen in Table, enucleation was performed in 87.5% (7/8) of the extensive COC included in our review. Arruda *et al.* (2018)<sup>(1)</sup> found that only 4% of COC reported in the literature were managed through a two-step approach, including decompression or marsupialization followed by enucleation. Particularly, we have shown a conservative two-step approach to COC with good clinical results in the present report. Apart from that, COC rarely undergoes malignant transformation<sup>(20)</sup>, reinforcing the utility of this conservative surgical approach even for large posterior maxillary COC.

In summary, we report a case of an extensive posterior maxillary COC treated conservatively with the improvement of the patient's overall condition. The present case reinforces that decompression should be considered as an option in large lesions in young patients, reducing the morbidity and thus helping the preservation of important anatomical structures.

## REFERENCES

1. Arruda JAA, Schuch LF, Abreu LG, Silva LVO, Monteiro JLG, Pinho RF. A multicentre study of 268 cases of calcifying odontogenic cysts and a literature review. *Oral Dis.* 2018; 24: 1282-93. PubMed PMID: 29856507.
2. El-Naggar AK, Chan JKC, Takata T, Grandis JR, Slootweg PJ. The fourth edition of the head and neck World Health Organization blue book: editors' perspectives. *Hum Pathol.* 2017; 66: 10-12. PubMed PMID: 28583885.
3. Soluk-Tekkeşin M, Wright JM. The World Health Organization classification of odontogenic lesions: a summary of the changes of the 2017 (4<sup>th</sup>) edition. *Turk Patoloji Derg.* 2018; 34(1): 1-18. PubMed PMID: 28984343.
4. Ledesma-Montes C, Gorlin RJ, Shear M, et al. International collaborative study on ghost cell odontogenic tumours: calcifying cystic odontogenic tumour, dentinogenic ghost cell tumour and ghost cell odontogenic carcinoma. *J Oral Pathol Med.* 2008; 37: 302-08. PubMed PMID: 18221328.
5. Fregnani ER, Pires FR, Quezada RD, Shih le M, Vargas PA, de Almeida OP. Calcifying odontogenic cyst: clinicopathological features and immunohistochemical profile of 10 cases. *J Oral Pathol Med.* 2003; 32: 163-70. PubMed PMID: 12581386.
6. Dutra SN, Pires FR, Armada L, Azevedo RS. Immunoperoxidation of Wnt/ $\beta$ -catenin signaling pathway proteins in ameloblastoma and calcifying cystic odontogenic tumor. *J Clin Exp Dent.* 2017; 9(1): e136-40. PubMed PMID: 28149478.
7. Yoshiura K, Tabata O, Miwa K, et al. Computed tomographic features of calcifying odontogenic cysts. *Dentomaxillofac Radiol.* 1998; 27: 12-16. PubMed PMID: 9482016.
8. Zornosa X, Muller S. Calcifying cystic odontogenic tumour. *Head Neck Pathol.* 2010; 4(4): 292-94. PubMed PMID: 20658217.
9. Sheikh J, Cohen MD, Ramer N, Payami A. Ghost cell tumors. *J Oral Maxillofac Surg.* 2017; 75(4): 750-58. PubMed PMID: 27865804.
10. Tanimoto K, Tomita S, Aoyama M, Furuki Y, Fujita M, Wada T. Radiographic characteristics of the calcifying odontogenic cyst. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1988; 17: 29-32. PubMed PMID: 3127486.
11. Utumi ER, Pedron IG, da Silva LP, Machado GG, Rocha AC. Different manifestations of calcifying cystic odontogenic tumor. *Einstein.* 2012; 10(3): 366-70. PubMed PMID: 23386019.
12. Buchner A. The central (intraosseous) calcifying odontogenic cyst: an analysis of 215 cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 1991; 49(4): 330-9. PubMed PMID: 2005490.
13. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Clausen FP, Vickers RA. The calcifying odontogenic cyst--a possible analogue of the cutaneous calcifying epithelioma of Malherbe. An analysis of fifteen cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1962; 15: 1235-43. PubMed PMID: 13949298.
14. Irani S, Foroughi F. Histologic variants of calcifying odontogenic cyst: a study of 52 cases. *J Contemp Dent Pract.* 2017; 18(8): 688-94. PubMed PMID: 28816191.
15. Rushton VE, Horner K. Calcifying odontogenic cyst-a characteristic CT finding. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1997; 35: 196-98. PubMed PMID: 9212299.

16. Emam HA, Smith J, Briody A, Jatana CA. Tube decompression for staged treatment of a calcifying odontogenic cyst – a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2017; 75(9): 1915-20. PubMed PMID: 28390759.
17. Arboleda PA, Sánchez-Romero C, de Almeida OP, Flores Alvarado SA, Martínez Pedraza R. Calcifying odontogenic cyst associated with dentigerous cyst in a 15-year-old girl. *Int J Surg Pathol.* 2018; 26(8): 758-65. PubMed PMID: 24119871.
18. Kim Y, Choi BE, Ko SO. Conservative approach to recurrent calcifying cystic odontogenic tumor occupying the maxillary sinus: a case report. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2016; 42(5): 315-20. PubMed PMID: 27847742.
19. Sakai VT, Couto Filho CEG, Moretti ABS, Pereira AAC, Hanemann JAC, Duque JA. Conservative surgical treatment of an aggressive calcifying cystic odontogenic maxillary tumor in the young permanent dentition. *Pediatr Dent.* 2011; 33(3): 261-5. PubMed PMID: 21703081.
20. Tarakji B, Ashok N, Alzoghbi I, et al. Malignant transformation of calcifying cystic odontogenic tumour – a review of literature. *Contemp Oncol.* 2015; 19(3): 184-86. PubMed PMID: 26557757.

---

#### CORRESPONDING AUTHOR

Lucas Alves da Mota Santana  0000-0002-8261-1504  
e-mail: lucassantana.pat@gmail.com



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



# Extenso cisto odontogênico calcificante em maxila posterior

## *Large calcifying odontogenic cyst in the posterior maxilla*

Lucas A. M. Santana<sup>1</sup>; Fernanda A. Felix<sup>1</sup>; Lucas G. C. Ayres<sup>1</sup>; Erika R. Silva<sup>1</sup>; Wilton M. Takeshita<sup>1</sup>; Hugo Leonardo M. Barros<sup>2</sup>; Henrique M. Silveira<sup>3</sup>; Fábio R. Pires<sup>4</sup>

1. Universidade Federal de Sergipe, Sergipe, Aracaju, Brasil. 2. Hospital São Marcos, Teresina, Piauí, Brasil. 3. Hospital Pedro Ernesto, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. 4. Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil.

### RESUMO

É incomum a ocorrência de cisto odontogênico calcificante (COC) em região posterior de maxila; na literatura, há poucos relatos descritos. Reportamos o caso de uma paciente, 13 anos, que apresentou uma extensa lesão na maxila esquerda (> 7,5 cm). A radiografia panorâmica exibiu lesão radiolúcida unilocular bem delimitada, estendendo-se da maxila posterior esquerda ao seio maxilar. A paciente foi submetida à descompressão, seguida de remoção cirúrgica conservadora da lesão. A análise histológica do espécime cirúrgico confirmou o diagnóstico de COC. Após um ano, nenhuma recorrência foi observada. A paciente permanece em acompanhamento regularmente.

**Unitermos:** cisto odontogênico calcificante; descompressão; maxila; seio maxilar; tratamento conservador.

### ABSTRACT

*The occurrence of calcifying odontogenic cyst (COC) in the posterior maxillary region is uncommon, with few cases described in literature. We report a case of a 13-year-old female patient presenting a large lesion in the left maxilla (> 7.5 cm). Panoramic radiograph showed a well-delimited radiolucent unilocular lesion extending from the posterior left maxilla to the maxillary sinus. The patient was submitted to decompression followed by conservative surgical removal of the lesion. Histological analysis of the surgical specimen confirmed the diagnosis of COC. After one year, no local recurrence has been observed and the patient remains under follow-up on a regular basis.*

**Key words:** calcifying odontogenic cyst; decompression; maxilla; maxillary sinus; conservative treatment.

### RESUMEN

*La aparición de un quiste odontogénico calcificante (QOC) en la región posterior de la maxila es infrecuente; hay pocos informes descritos en la literatura. Presentamos el caso de una paciente de 13 años que presentó una lesión extensa en la maxila izquierda (> 7,5 cm). La radiografía panorámica mostró una lesión radiolúcida unilocular bien delimitada, que se extendía desde el maxilar posterior izquierdo hasta el seno maxilar. La paciente fue sometida a descompresión, seguida de la extirpación quirúrgica conservadora de la lesión. El análisis histológico de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de QOC. Después de un año, no se observaron recurrencias. La paciente permanece en seguimiento regular.*

**Palabras clave:** quiste odontogénico calcificante; descompresión; maxila; seno maxilar; tratamiento conservador.

## INTRODUÇÃO

O cisto odontogênico calcificante (COC) é um cisto de desenvolvimento incomum que representa menos de 1% de todos os cistos e tumores odontogênicos<sup>(1)</sup>. A Organização Mundial da Saúde (OMS) define COC como um cisto revestido por um epitélio semelhante ao ameloblastoma, contendo acúmulos focais de células fantasmas, material dentinoide e calcificações<sup>(2)</sup>. Além do COC, que é considerado uma condição cística não neoplásica, o tumor dentinogênico de células fantasmas (uma neoplasia benigna) (TDCF) e o carcinoma odontogênico de células fantasmas (uma neoplasia maligna) (COCF) completam a tríade típica de doenças odontogênicas que contêm células fantasmas<sup>(3,4)</sup>. É aceito que o COC nasce de remanescentes da lâmina dentária<sup>(2)</sup>, e diversos estudos têm pesquisado a imunexpressão de citoqueratinas e a presença de proteínas da via de sinalização Wnt/ $\beta$ -catenina no COC, indicando sua importância no desenvolvimento e na progressão dessas lesões<sup>(5,6)</sup>.

O COC pode aparecer clinicamente como uma lesão intraóssea ou extraóssea/periférica<sup>(2)</sup>. A apresentação mais comum é um edema de crescimento lento na região anterior dos ossos maxilares e da mandíbula, afetando adultos jovens na terceira ou quarta décadas de vida<sup>(2,4)</sup>. O COC se mostra como radiolucências uniloculares ou multiloculares bem definidas associadas à presença variável de focos radiopacos<sup>(7-9)</sup>. Podem estar associados a dentes irrompidos, principalmente os caninos superiores, e provocar a reabsorção radicular nos dentes adjacentes<sup>(10,11)</sup>. A maioria dos cistos mede de 2 a 4 cm no momento do diagnóstico, mas, em alguns casos, alcança proporções maiores<sup>(12)</sup>.

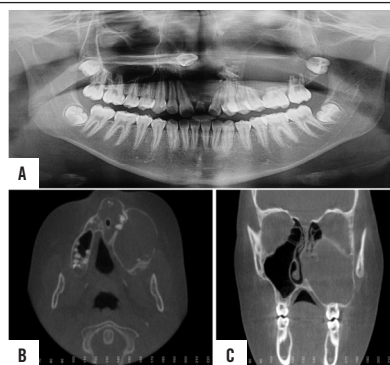
O COC pode ser diagnosticado em associação com outros cistos e tumores odontogênicos, principalmente odontomas<sup>(8)</sup>. Apesar do seu potencial de crescimento, o tratamento se baseia em uma abordagem cirúrgica conservadora, sendo algumas vezes a marsupialização/descompressão indicada para lesões extensas<sup>(1)</sup>. A recorrência após o manejo conservador do COC é baixa<sup>(1)</sup>. O objetivo deste artigo é relatar o caso de um grande COC maxilar com ênfase nas suas características clínicas, patológicas e de tratamento.

## RELATO DE CASO

Uma menina de 13 anos foi encaminhada para avaliação de um edema na maxila esquerda associado à mobilidade dos dentes na área, com duração de seis meses. O exame extrabucal revelou um inchaço nas regiões infraorbital, paranasal e zigomática esquerdas. O exame intrabucal revelou um edema no véstíbulo

superior esquerdo, estendendo-se do primeiro pré-molar até o terceiro molar, associado à mobilidade dos dentes 25, 26 e 27. História médica sem anormalidades.

A radiografia panorâmica mostrou uma área radiolúcida unilocular bem definida na maxila esquerda estendendo-se do incisivo central direito ao terceiro molar esquerdo (**Figura 1A**). Foi observada reabsorção radicular nos dentes adjacentes, bem como vários focos radiopacos no interior da lesão. A tomografia computadorizada (TC) apresentou edema e perfuração das corticais ósseas vestibular e palatina (**Figura 1B e C**). A lesão ocupava quase todo o seio maxilar esquerdo e ficava próxima ao assoalho da órbita, medindo 7,5 cm em seu maior diâmetro. O diagnóstico clínico incluiu ameloblastoma, ceratocisto odontogênico e COC. Uma biópsia incisional foi realizada. Como o aspecto intraoperatório era compatível com lesão cística, foi realizada uma descompressão com um tubo (**Figura 2A**). A análise histológica das lâminas coradas com hematoxilina e eosina (HE) revelou uma cavidade cística revestida por um epitélio composto por uma camada basal de células colunares polarizadas e uma área superficial semelhante ao retículo estrelado. Além disso, havia a presença de células fantasmas e calcificações no epitélio, levando ao diagnóstico de COC.

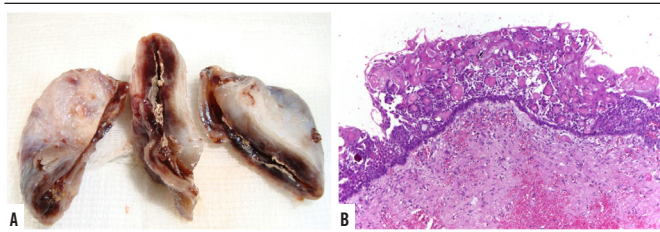


**FIGURA 1** – A) radiografia panorâmica mostrando extensa radiolucência, estendendo-se do incisivo central superior direito ao terceiro molar superior esquerdo. Observe a presença de focos radiopacos e reabsorção radicular dos dentes intimamente associados à lesão; B) imagens axiais; C) TCFC mostrando as grandes dimensões da lesão  
TCFC: tomografia computadorizada de feixe cônico coronal.

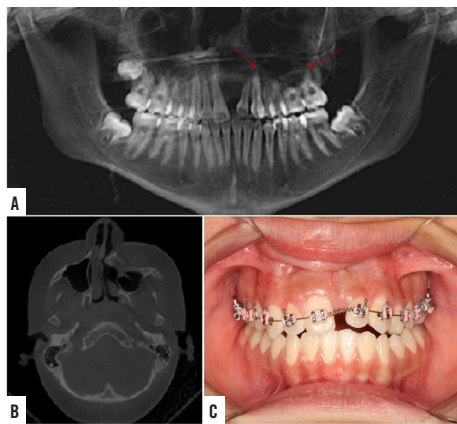


**FIGURA 2** – A) abordagem cirúrgica inicial para descompressão do cisto. Observe a expansão vestibular associada à lesão; B) remoção cirúrgica conservadora da lesão mostrando expansão vestibular; C) espécime cirúrgico associado ao incisivo central superior direito e ao terceiro molar

A paciente foi submetida ao acompanhamento clínico mensal de rotina e à excisão cirúrgica conservadora da lesão sob anestesia geral após seis meses (**Figura 2B e C**). O procedimento incluiu uma incisão parapapilar vertical entre os dentes 11 e 22 e uma incisão sulcular do dente 11 ao 27 para acessar a lesão. Após o término da excisão, foram realizadas uma curetagem e uma osteotomia periférica em toda a cavidade óssea para remover qualquer remanescente epitelial e reduzir o risco de recorrência. O espécime cirúrgico confirmou a presença de cavidade cística, e a análise histológica confirmou o diagnóstico de COC (**Figura 3A e B**). A visão panorâmica e a TC revelaram formação óssea em toda a área (**Figura 4A e B**). A paciente permanece em acompanhamento clínico por um ano sem sinais de recorrência (**Figura 4C**).



**FIGURA 3** – A) detalhe do espécime cirúrgico mostrando a cavidade do cisto; B) corte histológico corado com HE mostrando o revestimento do cisto composto por células basais, áreas semelhantes a retículo estrelado, células fantasmas e calcificações (HE, aumento 100x) HE: hematoxilina e eosina.



**FIGURA 4** – A) visão panorâmica; B) imagens axiais de TCFC obtidas um ano após a cirurgia mostrando evidência de formação óssea na região (setas vermelhas); C) aspecto intraoral um ano após a cirurgia

TCFC: tomografia computadorizada de feixe cônico coronal.

## DISCUSSÃO

Os COCs são incomuns, distintos e caracterizados como lesões odontogênicas císticas benignas com predileção pela região anterior da mandíbula. Pode envolver ossos ou tecidos

extraósseos/periféricos<sup>(2)</sup>. O COC foi descrito pela primeira vez por Gorlin em 1962 como uma lesão cística, mas compartilha muitas características clínicas, radiológicas e histológicas com seu equivalente sólido, o TDCF<sup>(3, 13, 14)</sup>. COC maxilares extensos (> 4 cm) na região posterior são raros, existem apenas alguns casos relatados na literatura (**Tabela**).

Em estudo com 215 casos de COC realizado por Buchner (1991)<sup>(12)</sup>, o tamanho da lesão era conhecido em 58 casos, variando de 0,5 a 12 cm. Destes, quase 60% tinham tamanhos entre 2 e 3,9 cm, e o tamanho médio registrado foi de 3,3 cm. A média de idade no momento da apresentação dos casos de COC extensos coletados na literatura (Tabela) foi de 31 ± 17,2 anos (variando de 13 a 62 anos), sem predileção por sexo. A ocorrência dessas lesões na região posterior da maxila é geralmente baixa, representando de 2% a 11,7% do total de casos<sup>(12)</sup>. O COC extenso pode estar associado a aumento de volume, má oclusão, sensação dolorosa, deformidade estética e risco de comprometimento de estruturas anatómicas adjacentes<sup>(15-17)</sup>. Da mesma forma, em um estudo multicêntrico de 268 casos de COC, Arruda *et al.* (2018)<sup>(1)</sup> revelaram que o tamanho da lesão era maior entre as lesões sintomáticas. Nesses casos, os achados radiográficos mais comuns são a expansão óssea, que pode ou não ser acompanhada de erosão cortical, deslocamento do

**TABELA** – Resumo de cistos odontogênicos calcificantes extensos (maiores que 4 cm) na região posterior da maxila (pré-molar a molar) relatados na literatura de língua inglesa

Referência	Sexo	Idade (anos)	Lado	Tamanho (cm)*	Associação	Tratamento
Tanimoto <i>et al.</i> (1988)	M	17	D	> 4**	Odontoma	Enucleação
Tanimoto <i>et al.</i> (1988)	F	14	D	> 4**	Odontoma	Enucleação
Rushton <i>et al.</i> (1997)	M	51	E	> 4**	NI	NI
Yoshiura <i>et al.</i> (1998)	M	62	E	> 4**	NI	NI
Fregnani <i>et al.</i> (2003)	F	43	D	5	NI	Enucleação
Utumi <i>et al.</i> (2012)	F	36	E	> 4**	Odontoma	Enucleação
Kim <i>et al.</i> (2016)	M	24	E	> 4**	NI	Marsupialização e enucleação
Emam <i>et al.</i> (2017)	M	36	D	5	NI	Descompressão, enucleação e curetagem
Arboleda <i>et al.</i> (2018)	F	15	D	> 4**	Cisto dentífero	Enucleação
Presente caso	F	13	E	7,5	Odontoma	Descompressão, curetagem e osteotomia periférica

M: masculino; F: feminino; D: direito; E: esquerdo; NI: não informado; \*maior diâmetro; > 4\*\*: ponto de corte estimado de imagens radiográficas em casos sem dimensões registradas.



dente, reabsorção radicular e, ocasionalmente, envolvimento do seio maxilar<sup>(7, 10, 17, 18)</sup>. Do mesmo modo, a lesão descrita em nosso relato se estendia por todo o seio maxilar e ocupava parte do assoalho da órbita esquerda, causando aumento de volume na maxila.

A histologia distinta do COC é caracterizada por um epitélio semelhante ao ameloblastoma, revestindo uma cavidade cística, associado à presença de células fantasmas e calcificações, e pela formação de dentinoide<sup>(2, 14)</sup>. O COC foi previamente categorizado em diferentes variantes histológicas (cisto simples, cisto proliferativo, tipo ameloblastomatoso e associado a odontoma ou outros tumores odontogênicos benignos que não o odontoma), mas essa classificação não parece ter significado clínico e comportamental, por isso, não foi adotada pela OMS<sup>(2, 14, 17)</sup>. Ao avaliar a variante histológica de 52 casos de COC, Irani *et al.* (2017)<sup>(14)</sup> observaram que a taxa de COC cístico simples e de associado ao odontoma foi de 30,8% para ambos os subtipos, sendo os tipos histológicos mais comumente encontrados. Conforme descrito na Tabela, o odontoma é o tumor odontogênico associado ao COC mais comum em lesões maiores.

A enucleação é o tratamento de escolha para o COC intraósseo, e as recorrências são observadas em menos de 5% dos casos<sup>(1, 12)</sup>. Essa modalidade terapêutica é vista como uma técnica eficaz mesmo para lesões maiores, pois evita mutilações desnecessárias e perdas dentárias<sup>(16, 19)</sup>. Como pode ser visto na Tabela, a enucleação foi realizada em 87,5% (7/8) do COC extenso incluído em nossa revisão. Arruda *et al.* (2018)<sup>(1)</sup> constataram que apenas 4% dos COCs relatados na literatura foram tratados por meio de uma abordagem em duas etapas, incluindo descompressão ou marsupialização seguida de enucleação. Particularmente, mostramos uma abordagem conservadora em duas etapas para COC com bons resultados clínicos no presente relatório. Além disso, o COC raramente sofre transformação maligna<sup>(20)</sup>, reforçando a utilidade desta abordagem cirúrgica conservadora, mesmo para grandes COCs da maxila posterior.

Em resumo, relatamos um caso de um COC extenso no maxilar posterior tratado conservadoramente, com uma melhora do estado geral do paciente. O presente caso reforça que a descompressão deve ser considerada uma opção em lesões grandes em pacientes jovens, reduzindo a morbidade e auxiliando na preservação de importantes estruturas anatômicas.

## REFERÊNCIAS

1. Arruda JAA, Schuch LF, Abreu LG, Silva LVO, Monteiro JLG, Pinho RF. A multicentre study of 268 cases of calcifying odontogenic cysts and a literature review. *Oral Dis.* 2018; 24: 1282-93. PubMed PMID: 29856507.
2. El-Naggar AK, Chan JKC, Takata T, Grandis JR, Slootweg PJ. The fourth edition of the head and neck World Health Organization blue book: editors' perspectives. *Hum Pathol.* 2017; 66: 10-12. PubMed PMID: 28583885.
3. Soluk-Tekkeşin M, Wright JM. The World Health Organization classification of odontogenic lesions: a summary of the changes of the 2017 (4<sup>th</sup>) edition. *Turk Patoloji Derg.* 2018; 34(1): 1-18. PubMed PMID: 28984343.
4. Ledesma-Montes C, Gorlin RJ, Shear M, et al. International collaborative study on ghost cell odontogenic tumours: calcifying cystic odontogenic tumour, dentinogenic ghost cell tumour and ghost cell odontogenic carcinoma. *J Oral Pathol Med.* 2008; 37: 302-08. PubMed PMID: 18221328.
5. Fregnani ER, Pires FR, Quezada RD, Shih le M, Vargas PA, de Almeida OP. Calcifying odontogenic cyst: clinicopathological features and immunohistochemical profile of 10 cases. *J Oral Pathol Med.* 2003; 32: 163-70. PubMed PMID: 12581386.
6. Dutra SN, Pires FR, Armada L, Azevedo RS. Immunoeexpression of Wnt/ $\beta$ -catenin signaling pathway proteins in ameloblastoma and calcifying cystic odontogenic tumor. *J Clin Exp Dent.* 2017; 9(1): e136-40. PubMed PMID: 28149478.
7. Yoshiura K, Tabata O, Miwa K, et al. Computed tomographic features of calcifying odontogenic cysts. *Dentomaxillofac Radiol.* 1998; 27: 12-16. PubMed PMID: 9482016.
8. Zornosa X, Muller S. Calcifying cystic odontogenic tumour. *Head Neck Pathol.* 2010; 4(4): 292-94. PubMed PMID: 20658217.
9. Sheikh J, Cohen MD, Ramer N, Payami A. Ghost cell tumors. *J Oral Maxillofac Surg.* 2017; 75(4): 750-58. PubMed PMID: 27865804.
10. Tanimoto K, Tomita S, Aoyama M, Furuki Y, Fujita M, Wada T. Radiographic characteristics of the calcifying odontogenic cyst. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1988; 17: 29-32. PubMed PMID: 3127486.
11. Utumi ER, Pedron IG, da Silva LP, Machado GG, Rocha AC. Different manifestations of calcifying cystic odontogenic tumor. *Einstein.* 2012; 10(3): 366-70. PubMed PMID: 23386019.
12. Buchner A. The central (intraosseous) calcifying odontogenic cyst: an analysis of 215 cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 1991; 49(4): 330-9. PubMed PMID: 2005490.

13. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Clausen FP, Vickers RA. The calcifying odontogenic cyst--a possible analogue of the cutaneous calcifying epithelioma of Malherbe. An analysis of fifteen cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1962; 15: 1235-43. PubMed PMID: 13949298.
14. Irani S, Foroughi F. Histologic variants of calcifying odontogenic cyst: a study of 52 cases. *J Contemp Dent Pract.* 2017; 18(8): 688-94. PubMed PMID: 28816191.
15. Rushton VE, Horner K. Calcifying odontogenic cyst-a characteristic CT finding. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1997; 35: 196-98. PubMed PMID: 9212299.
16. Emam HA, Smith J, Briody A, Jatana CA. Tube decompression for staged treatment of a calcifying odontogenic cyst – a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2017; 75(9): 1915-20. PubMed PMID: 28390759.
17. Arboleda PA, Sánchez-Romero C, de Almeida OP, Flores Alvarado SA, Martínez Pedraza R. Calcifying odontogenic cyst associated with dentigerous cyst in a 15-year-old girl. *Int J Surg Pathol.* 2018; 26(8): 758-65. PubMed PMID: 24119871.
18. Kim Y, Choi BE, Ko SO. Conservative approach to recurrent calcifying cystic odontogenic tumor occupying the maxillary sinus: a case report. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2016; 42(5): 315-20. PubMed PMID: 27847742.
19. Sakai VT, Couto Filho CEG, Moretti ABS, Pereira AAC, Hanemann JAC, Duque JA. Conservative surgical treatment of an aggressive calcifying cystic odontogenic maxillary tumor in the young permanent dentition. *Pediatr Dent.* 2011; 33(3): 261-5. PubMed PMID: 21703081.
20. Tarakji B, Ashok N, Alzoghbi I, et al. Malignant transformation of calcifying cystic odontogenic tumour – a review of literature. *Contemp Oncol.* 2015; 19(3): 184-86. PubMed PMID: 26557757.

---

#### AUTOR CORRESPONDENTE

Lucas Alves da Mota Santana  0000-0002-8261-1504  
e-mail: lucassantana.pat@gmail.com



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