

Atualizações e avanços na etiopatogenia e tratamento dos tumores da articulação temporomandibular

Updates and advances in etiopathogenesis of tumors of the temporomandibular joint
Actualizaciones y avances en etiopatogenia y tratamiento de tumores de la articulación temporomandibular

Recebido: 06/10/2020 | Revisado: 09/10/2020 | Aceito: 13/10/2020 | Publicado: 16/10/2020

Carolina Chaves Gama Aires

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9251-2895>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: carol20101@gmail.com

Luana dos Santos Fonseca Peixoto

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7733-5157>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: luanasfpeixoto@gmail.com

Iasmin Fares Menezes de Lima

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0626-7331>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: iasminfares@hotmail.com

Carolina Pereira da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0058-3096>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: carolinapereira@gmail.com

Ricardo José De Holanda Vasconcellos

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7934-5743>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: ricardo.holanda@upe.br

Resumo

Introdução: Os tumores, neoplásicos ou não neoplásicos, que acometem a articulação temporomandibular (ATM) são incomuns e, clinicamente, os sintomas manifestam-se de forma semelhantes aos diversos transtornos que acometem a ATM, tais quais: dor, limitação de abertura bucal e alterações oclusais. Objetivo: avaliar os principais aspectos relacionados a

etiopatogenia, diagnóstico e modalidades de tratamento dos principais tumores e pseudotumores que acometem a ATM, através de uma revisão narrativa da literatura atual. Metodologia: Foi realizada uma busca em fontes indexadas ao Google acadêmico e na Medline (via Pubmed), através dos seguintes descritores e meshes: Articulação temporomandibular; Transtornos da articulação temporomandibular; Neoplasias maxilares; Neoplasias ósseas e Deformidades dentofaciais. Resultados e discussão: Foram encontrados artigos sobre a etiopatogenia, modalidades diagnósticas e os aspectos relacionados ao tratamento dos principais tumores que acometem a ATM, tais quais o osteocondroma, a condromatose sinovial, tumor tenossinovial de células gigantes, os osteomas, condromas e condroblastomas, além das variedades malignas osteossarcoma e condrossarcoma. Considerações finais: os exames complementares são fundamentais para o diagnóstico diferencial dessas patologias, visto a inespecificidade dos sintomas normalmente associados, além de serem importantes para traçar o quadro evolutivo das lesões e para o planejamento cirúrgico que envolve a maior parte dos casos. Quando necessária, a ressecção cirúrgica desses tumores, muitas vezes está associada a reconstrução da articulação e a correção da deformidade dento-facial residual, promovendo uma melhor função articular, diminuindo os sintomas, em alguns casos melhorando a estética, e por fim devolvendo qualidade de vida para os pacientes acometidos.

Palavras-chave: Articulação temporomandibular; Transtornos da articulação temporomandibular; Neoplasias maxilares; Neoplasias ósseas; Deformidades dentofaciais.

Abstract

Introduction: Tumors and pseudotumors that affect the temporomandibular joint (TMJ) tend to be frequent and their symptoms are very similar to the several disorders that affect the joint, such as: pain, limited mouth opening and occlusal changes. Objective: The aims of this study were to evaluate the main aspects related to etiopathogenesis, the modalities of diagnosis and treatment of the main tumors and pseudotumors that affect the TMJ, through a review of the current literature. Methods: a search was performed on databases indexed on Google Scholar and Medline using the following meshes: Temporomandibular joint; temporomandibular joint disorders; neoplasms; Bone neoplasms and orthognathic surgical procedures. Results & discussion: studies on etiopathogenesis, diagnostic modalities and aspects related to the treatment of the main tumors that affect TMJ were found, such as osteochondroma, synovial chondromatosis, tenosynovial giant cell tumor, osteomas, chondromas and chondroblastomas, in addition to malignant varieties, as osteossarcoma and

chondrosarcoma. Final considerations: the complementary exams are essential for the differential diagnosis of these pathologies, given the non-specificity of the symptoms normally associated. In addition, they are important to evolution of the lesions and the surgical planning that involves most cases. When necessary, surgical resection of these tumors is associated with joint reconstruction and correction of dental-facial deformity, favoring better joint function, reducing symptoms, improving aesthetics and restoring quality of life to the affected patients.

Keywords: Temporomandibular joint; Temporomandibular joint disorders; Neoplasms; Bone neoplasms; Orthognathic surgical procedures.

Resumen

Introducción: Los tumores, neoplásicos o no neoplásicos, que afectan la articulación temporomandibular (ATM) son poco frecuentes y, clínicamente, los síntomas se manifiestan de forma similar a los diversos trastornos que afectan la articulación, tales como: dolor, apertura bucal limitada y cambios oclusales. **Objetivo:** El objetivo del presente trabajo es evaluar los principales aspectos relacionados con la etiopatogenia, las modalidades de diagnóstico y tratamiento de los principales tumores y pseudotumores que afectan a la ATM, a través de una revisión narrativa de la literatura actual. **Metodología:** Se realizó una búsqueda en fuentes indexadas a Google Scholar y en Medline (vía Pubmed), utilizando las siguientes palabras claves: Articulación temporomandibular; Trastornos de la articulación temporomandibular; Neoplasias maxilares; Neoplasias óseas y deformidades dentofaciales. **Resultados y discusión:** se encontraron estudios sobre la etiopatogenia, modalidades diagnósticas y aspectos relacionados con el tratamiento de los principales tumores que afectan la ATM, como lo osteocondroma, condromatosis sinovial, tumor tenosinovial de células gigantes, osteomas, condromas y condroblastomas, además de las variedades osteosarcoma maligno y condrosarcoma. **Consideraciones finales:** los exámenes complementarios son fundamentales para el diagnóstico diferencial de estas patologías, dada la inespecificidad de los síntomas normalmente asociados, además de ser importantes para trazar la evolución de las lesiones y para la planificación quirúrgica que involucra a la mayoría de los casos. Cuando es necesario, la resección quirúrgica de estos tumores a menudo se asocia con la reconstrucción articular y la corrección de la deformidad dento-facial residual, promoviendo una mejor función articular, disminuyendo los síntomas, en algunos casos mejorando la estética y, en última instancia, devolviendo la calidad debida para los pacientes afectados.

Palabras clave: Articulación temporomandibular; Trastornos de la articulación temporomandibular; Neoplasias maxilares; Neoplasias óseas; Deformidades dentofaciales.

1. Introdução

A articulação temporomandibular (ATM) é uma das articulações mais complexas do corpo humano, sendo composta pelo côndilo mandibular articulado a nível de fossa glenóide, na base do crânio, com um disco cartilaginoso interposto entre as superfícies articulares. Embriologicamente, a ATM desenvolve-se a partir de uma cartilagem hialina, constituindo um importante centro de crescimento da face (Hamza et al., 2020; Lima et al., 2020).

As desordens que frequentemente afetam a ATM são as principais de dores orofaciais de origem não-dentárias, e podem apresentar sinais e sintomas semelhantes ao desenvolvimento de lesões tumorais na ATM. Os tumores, neoplásicos ou não neoplásicos, que acometem a articulação temporomandibular são incomuns e, clinicamente, manifestam-se de forma semelhantes aos diversos transtornos que acometem a ATM. Dor, limitação de abertura bucal e/ou de movimentos mandibulares, ruídos articulares e alterações oclusais são exemplos de sinais e sintomas de transtornos articulares, comumente encontrados nas disfunções, e que podem ser facilmente confundidos com tumorações localizadas nesta região. Apesar da dificuldade de estabelecer diagnósticos clínicos associados aos tumores de ATM, outras manifestações podem ajudar durante o diagnóstico diferencial, tais quais: dor não influenciada pelos movimentos mandibulares, perda de audição, aumento de volume em região pré-auricular associado ou não a linfadenopatias, perda de peso e aumento da severidade dos sintomas (Poveda-Roda et al., 2013).

Dessa forma, fica evidente a necessidade de exames complementares para auxiliar o diagnóstico diferencial desses tumores. Os exames de imagem consistem em métodos não-invasivos eficazes em identificar as alterações presentes nas superfícies articulares. As radiografias convencionais são ferramentas importantes para avaliação e diagnóstico inicial, apesar da baixa especificidade. Algumas vezes os achados radiológicos iniciais não estão presentes. Imagens radiotransparentes, de bordas irregulares e contornos mal definidos são frequentemente associadas a lesões malignas (Poveda-Roda et al., 2013). A ressonância magnética (RM) é o exame considerado “padrão-ouro” para avaliar os tecidos moles circundantes e o próprio disco articular. As tomografias computadorizadas (TC) são os exames de escolha para avaliar os tumores de tecidos duros, além de ser uma ferramenta fundamental no planejamento cirúrgico. Na região de cabeça e pescoço, a modalidade de

tomografias volumétricas, conhecidas como as tomografias de feixe cônico ou *cone beam*, são empregadas com a mesma finalidade das tomografias convencionais, mesma especificidade e com uma menor dose de radiação. Diferentemente dessas modalidades, técnicas de medicina nuclear, como o *positron emission tomography* (PET) e o *single photon emission computed tomography* (SPECT), permitem uma avaliação fisiológica das lesões através de alterações bioquímicas a nível molecular em alguns casos diferenciando os tumores benignos dos malignos. A associação dessas modalidades com a formação de imagens tomográficas (PET/CT e SPECT/CT) aumentam a especificidade dos exames, podendo determinar atividade da lesão, facilitar um plano de tratamento e prover um prognóstico mais preciso. Entretanto, é sempre importante lembrar que o diagnóstico final desses tumores será obtido a partir das análises histopatológica e/ou imunohistoquímicas das lesões (Shintaku et., 2010)

De uma forma geral, os tumores que acometem a ATM podem ser divididos em 3 categorias, baseados na natureza e tipos de células precursoras envolvidas na lesão. Os tumores benignos originam-se a partir da transformação de células originárias dos tecidos moles mesenquimais ou dos tecidos duros ósseos e/ou cartilagosos. Os tumores malignos, apesar de possuírem uma origem semelhante aos benignos, possuem um curso diferente, com a capacidade de disseminação metastática através de vias hematogênicas ou linfáticas. Já os pseudotumores originam-se de uma transformação metaplásica dos tecidos de origem, apresentando comportamento semelhantes as neoplasias verdadeiras (Bouloux et al., 2018). Os pseudotumores são encontrados na literatura, como os tumores que acometem a ATM com uma maior frequência (Poveda-Roda et al., 2013).

Diante desse contexto, o objetivo do presente trabalho é avaliar os principais aspectos relacionados a etiopatogenia, diagnóstico e modalidades de tratamento dos principais tumores e pseudotumores que acometem a ATM, através de uma revista da literatura.

2. Metodologia

O presente estudo trata-se de uma revisão narrativa da literatura, desenvolvida por meio de buscas em fontes indexadas ao Google acadêmico e Medline (via Pubmed), através dos seguintes descritores e meshes correspondentes: ‘Articulação temporomandibular’; ‘Transtornos da articulação temporomandibular’; ‘Neoplasias maxilares’; ‘Neoplasias ósseas’ e ‘Deformidades dentofaciais’. Foram selecionados artigos em inglês e português relacionados ao tema da pesquisa. A partir da análise na íntegra, esses trabalhos contribuiram para a análise descritiva deste trabalho.

De acordo com Rother (2007), os artigos de revisão narrativa são publicações amplas, constituídas, principalmente, de uma análise da literatura publicada em livros, artigos de revista impressas e/ou eletrônicas aliados à interpretação e análise crítico pessoal. Dessa forma, esse tipo de metodologia é utilizada para descrever e discutir o desenvolvimento de um determinado assunto sob ponto de vista teórica ou conceitual, podendo contribuir para o debate de determinadas temáticas, levantando questões e colaborando na aquisição e atualização do conhecimento em curto espaço de tempo.

3. Resultados e Discussão

Principais tumores e pseudotumores que acometem a ATM

Osteocondroma

Atualmente classificado como uma lesão fibro-óssea, o osteocondroma é uma das lesões mais comuns do esqueleto axial. Por ser desenvolverem-se em de áreas de ossificação endocondral, raras na região maxilofacial, acometem poucas regiões da cabeça e pescoço. Quando presentes nessa região, tem uma predileção pela mandíbula, principalmente na região de côndilo mandibular e processo coronóide. A etiologia ainda não é completamente esclarecida, mas o trauma pode ser um dos fatores associados. A radioterapia vem sendo associada com as lesões que ocorrem na infância (International agency for research on cancer [IARC], 2017).

Os osteocondromas apresentam-se como tumores ósseos revestidos por uma cartilagem hialina, geralmente originada da cartilagem epifisária condilar. No aspecto radiográfico, formam uma imagem clássica: um tumor exofítico e lobulado, em continuidade com o córtex e medula óssea do osso de origem (Bouloux et al., 2018). Essas lesões tendem a ter um crescimento lento e os sintomas estão relacionados à localização do tumor. Quando no côndilo mandibular, podem resultar em uma deformidade significativa do côndilo, ocasionando maloclusão, limitação de abertura bucal e assimetria facial. O tratamento frequentemente requer a remoção da lesão associada a reconstrução da articulação (Wolford et al., 2014).

Condromatose sinovial

A condromatose sinovial é uma artropatia rara, benigna e não-neoplásica, caracterizada pelo desenvolvimento de nódulos cartilagosos decorrentes de metaplasia da membrana sinovial, sendo também conhecida como osteocondromatose sinovial ou condrometaplasia sinovial (Bouloux et al., 2018; Hamza et al., 2020). A etiopatogenia é pouco entendida mas parece representar um fenômeno reativo secundário a traumas, doenças articulares inflamatórias ou uso excessivo da articulação. Ocorre em uma ampla faixa etária (12 aos 82 anos), com o pico na quarta e quinta décadas de vida e com uma predileção por mulheres (Neville et al., 2016). É uma artropatia mais comum em ossos longos, sendo rara na ATM, apesar de ter sido relacionada como o tumor articular mais comum em revisão sobre tumores articulares da ATM (Poveda-Roda et al., 2013).

Inicialmente, os nódulos cartilagosos ou osteocartilagosos se desenvolvem na membrana sinovial. Posteriormente, esses nódulos se destacam, apresentando-se como corpos livres soltos no espaço articular. Essa proliferação progressiva resulta em aumento de volume na região da ATM, frequentemente acompanhado por dor. Limitação de movimentos mandibulares, ruídos e crepitação articular também podem estar presentes (Bouloux et al., 2018; Hamza et al., 2020)

Radiograficamente, os corpos soltos na articulação podem parecer estruturas radiopacas arredondadas, de formato irregular e tamanho variável. As tomografias computadorizadas convencionais ou as tomografias *cone beam* também são mais utilizadas para avaliar esse tipo de lesão. A ressonância magnética geralmente é utilizada para evidenciar o aumento de volume articular decorrente da proliferação do fluido sinovial, além de possível envolvimento com os tecidos extra-articulares. Dependendo do estágio da doença, erosões das superfícies ósseas, como o côndilo mandibular, podem estar presentes (Bouloux et al., 2018; Hamza et al., 2020).

O principal diagnóstico diferencial da condromatose sinovial é o condrossarcoma. A condromatose sinovial da ATM é tratada por sinovectomia parcial ou completa e pela remoção de todos os corpos soltos, em alguns momentos combinada com a remoção do disco articular, realizada através de cirurgias abertas ou de procedimentos cirúrgicos menos invasivos, como a artroscopia. O prognóstico é bom, com uma baixa frequência de recidiva após excisão cirúrgica. A transformação maligna, apesar de possível, é extremamente rara (Neville et al., 2016; Hamza et al., 2020).

Tumor tenossinovial de células gigantes

O tumor tenossinovial de células gigantes é uma lesão rara, descrito pela primeira vez por Jaffe em 1941. Também conhecida por sinovite vilonodular pigmentada, essas lesões são raras e geralmente afetam o joelho, quadril ou ombro, raramente afetando outras articulações, como a ATM (Carlson et al., 2017; Hamza et al., 2020). Apresenta-se como uma proliferação fibrohistiocítica progressiva, resultando em destruição significativa. Erosão nas adjacências ósseas e cartilaginosas são comuns (Bouloux et al., 2018). A doença afeta principalmente indivíduos de meia idade e idosos, sem predileção por gênero. Embora histologicamente benigno e geralmente monoarticular, o tumor tenossinovial de células gigantes difuso é caracterizado por ter um curso mais agressivo e com maior propensão a um envolvimento intracraniano ou a recidiva após a cirurgia (Carlson et al., 2017).

Os sinais e sintomas associados são inespecíficos, tais quais dor, aumento de volume, perda de audição e restrição de movimentos mandibulares. A TC e a Ressonância Magnética (RM) são rotineiramente utilizadas para delinear a extensão da doença e para ajudar no planejamento cirúrgico. Este tumor é caracterizado pelo crescimento de vilosidades sinoviais com depósitos de hemossiderina, que confere uma coloração amarronzada ao tumor. Devido a esse aspecto, o diagnóstico diferencial inclui o tumor de células gigantes, ou até mesmo hemartroses. O tratamento consiste na excisão cirúrgica da lesão, por via artroscópica ou cirurgia aberta. A radioterapia pode ser considerada para os tumores recorrentes ou como terapia adjuvante após ressecção parcial da lesão (Hamza et al., 2020).

Osteomas

O Osteoma é uma neoplasia osteogênica benigna caracterizada pela proliferação de osso compacto ou esponjoso. Osteoma das mandíbulas surgem como como massas pediculadas ou sésseis originadas do periósteo (osteomas periosteais), do osso medular (osteomas centrais) ou localizados a nível de tecidos moles (osteomas extraesqueléticos). A patogênese dos osteomas é desconhecida, e existem algumas questões se os osteomas representam neoplasias verdadeiras, anomalias de desenvolvimento, ou lesões reativas desencadeadas por trauma, tração muscular ou infecção. Embora possam ocorrer em qualquer idade, eles são mais comumente encontrados em pacientes com mais de 35 anos e tendem a ocorrer mais comumente em homens do que mulheres. Estas lesões são geralmente assintomáticas, mas dependendo do tamanho e da localização, podem resultar em assimetria

facial, trismo, má oclusão, e aumento de volume. A dor raramente aparece como uma queixa principal (Ostrofsky et al., 2019).

Radiograficamente, os osteomas apresentam imagens radiopacas e escleróticas, de contornos. Osteomas envolvendo a cabeça do côndilo podem ser difíceis de diferenciar de osteocondromas, osteófitos ou hiperplasias condilares. A TC é útil para uma avaliação mais precisa da lesão e planejamento cirúrgico dos casos. A escolha do tratamento deste tumor deve considerar o risco cirúrgico de danos às estruturas adjacentes. Osteomas pequenos podem ser tratados de forma mais conservadora com acompanhamento periódicos. Tumores de grandes dimensões e/ou sintomáticos requerem tratamento cirúrgico (Aires et al., 2020).

Osteoblastoma e osteoma osteóide

O osteoblastoma, também conhecido como osteoma osteóide gigante, e o osteoma osteóide são neoplasias ósseas benignas intimamente relacionadas, que se originadas a partir dos osteoblastos. Por exibirem características histopatológicas similares, alguns autores consideram variantes da mesma lesão. Entretanto, muitos pesquisadores as reconhecem clínica e patologicamente como duas entidades distintas. Em particular, o osteoma osteóide exibe um ninho lesional único, com uma elevada concentração de nervos periféricos e prostaglandinas; esses achados aparentemente formam a base da característica dor noturna, normalmente aliviada com o uso de anti-inflamatórios não esteroides (AINES). Além disso, o osteoma osteóide apresenta um potencial de crescimento mais limitado do que o osteoblastoma. A distinção depende do tamanho da lesão, com os osteomas osteóides medindo menos de 1,5 cm ou 2 cm de diâmetro, enquanto os osteoblastomas são maiores de 2cm (Neville et al., 2016).

O osteoblastoma afeta predominantemente os jovens pacientes do sexo masculino e o local mais comum de envolvimento é a coluna e o sacro. Entre os ossos faciais, mandíbula é mais comumente afetada. O tratamento geralmente é realizado através da curetagem da lesão. A taxa de recorrência é baixa e o prognóstico é excelente (Hamza et al., 2020).

O osteoma osteóide geralmente envolve os ossos longos, porém podem ocorrer em qualquer parte do esqueleto, incluindo articulações, mostrando uma variante intra-articular da lesão. Entre as neoplasias gnáticas, existe uma leve predileção pela mandíbula, com muitos pacientes diagnosticados na segunda e terceira décadas de vida (Neville et al., 2016). O osteoma osteóide intra-articular é de rara ocorrência e geralmente apresenta sintomas inespecíficos em comparação com os de outros locais, levando a erros de diagnóstico e atraso no tratamento. Na ATM, na maioria dos casos relatados, a lesão envolve a cabeça do côndilo

mandibular. Dependendo dos sintomas, o tratamento varia de medidas conservadoras, como o tratamento com AINES, a procedimentos mais invasivos, como a excisão cirúrgica, que pode trazer alívio imediato da dor (Issa et al., 2019).

Condromas e Condrioblastomas

Os condromas são neoplasias benignas compostas de cartilagem hialina madura. Frequentemente surgem nos ossos curtos das mãos e dos pés. Existem apenas poucos relatos individuais e uma pequena série de condromas nos ossos gnáticos, com a maioria dos exemplos surgindo da cartilagem ou restos cartilagosos no côndilo, maxila anterior, sínfise mandibular e processo coronoide. Muitos casos surgem no osso medular (encondromas), porém alguns podem surgir logo abaixo do periósteo (condromas periosteais). Aproximadamente 50% dos condromas são diagnosticados na segunda, terceira ou quarta décadas da vida, e existe uma predileção pelo gênero feminino. Neoplasias condilares podem causar dor, limitação de abertura de boca e desvio da linha média da mandíbula. Radiograficamente, os condromas aparecem como radiolucências bem definidas com áreas centrais de opacificação (Neville et al., 2016). A distinção microscópica entre um condroma e um condrossarcoma de baixo grau dos ossos gnáticos pode ser difícil, o que torna sábio considerar que qualquer lesão nos ossos gnáticos diagnosticada como condroma pode potencialmente representar um condrossarcoma. O diagnóstico diferencial inclui outros tipos de tumores produtores de cartilagem, tais como a condromatose sinovial. No tratamento das lesões condilares, a condilectomia pode ser necessária em casos de tumores de grandes dimensões (Marchetti et al., 2012).

Os condrioblastomas são originários dos condrioblastos e tendem a ser mais destrutivos. A ocorrência rara na ATM é rara. Também tem uma predileção por adultos jovens. Devido a natureza destrutiva da lesão o tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica, em alguns casos envolvendo o osso temporal, côndilo e a fossa craniana média (Bouloux et al., 2018).

Osteossarcomas

Considerado como um dos tumores ósseos primários não hematopoiéticos mais comuns, apesar de raros na ATM, o osteossarcoma é uma neoplasia maligna agressiva, de origem mesenquimal, caracterizada pela produção de tecido ósseo imaturo ou matriz osteóide, em um estroma de células fusiformes malignas. Aproximadamente 6,5% de todos os osteossarcomas surgem nos maxilares. As lesões nos ossos gnáticos ocorrem em uma ampla

faixa etária, com o pico na terceira, quarta e quinta décadas de vida, com maior predominância no sexo masculino (Valente et al., 2011; Chrcanovic & Souza, 2012).

Quando em ossos gnáticos, os sinais e sintomas mais comuns são dor, assimetria facial, tumefacção do osso, abaulamento, deslocamento e mobilidade dos dentes, obstrução nasal e parestesia (Lukschal et al., 2013).

A aparência radiográfica é variável, mas o padrão típico é o de destruição óssea associada à esclerose, com margem agressiva e extensão para partes moles. Neoformação óssea ocorre frequentemente e um padrão de “raios de sol” pode ser observado. No entanto, devido à sobreposição das estruturas ósseas da cabeça e pescoço, a radiografia convencional pode apresentar um valor limitado na avaliação destes osteossarcomas. A ressonância magnética é superior primeiramente para avaliação da extensão da neoplasia, e a TC é importante para a detecção de metástases pulmonares (Loureiro et al., 2017).

Apesar das características histopatológicas agressivas, os osteossarcomas estão associados a uma baixa taxa de metástase. O tratamento de escolha do osteossarcoma dos ossos gnáticos é a ressecção cirúrgica com margens de segurança. Diferentemente do que ocorre nos osteossarcomas de alto grau dos ossos longos, cujo manejo consiste em quimioterapia neoadjuvante (pré-operatória) seguida de cirurgia radical e quimioterapia adjuvante (pós-operatória), o uso de quimioterapia e/ou radioterapia para as lesões dos osteossarcomas dos ossos gnáticos são controversas, mas pode ser considerada em casos de ressecção questionável, margens cirúrgicas positivas, e/ou lesões recorrentes (Neville et al., 2016). O fator prognóstico mais importante é a possibilidade de se obter a remoção cirúrgica completa inicial. Porém, alguns autores admitem que a utilização de radioterapia e/ou quimioterapia promove uma sobrevida a longo prazo de aproximadamente 45%, quando utilizadas após a cirurgia radical. O que de fato é reconhecido é que os osteossarcomas respondem melhor às terapias adjuvantes, que os tumores cartilagosos (Lukschal et al., 2013; Venneker et al., 2019).

Condrossarcomas

O condrossarcoma é um tumor maligno raro, presumivelmente derivado de células mesenquimais ou de remanescentes embrionários da matriz cartilaginosa (MacIntosh et al., 2015). Sua etiologia é desconhecida, mas algumas condições foram associadas a ocorrência dos condrossarcomas, tais quais a exostose múltipla hereditária, a doença de Ollier, síndrome de Maffucci, doença de Paget, fibroma condromixóide e irradiação prévia (Duarte et al., 2016). Representa cerca de 17 a 22% de todas as doenças malignas ósseas monostóticas. A

maioria dos condrossarcomas surgem nas articulações do quadril, joelho e ombro. Os tumores da cabeça e pescoço são responsáveis por apenas 5 a 12% de todos os casos de condrossarcomas, e dos que se desenvolvem na mandíbula acometem preferencialmente a sínfise e o corpo. Os condrossarcomas da ATM são especialmente raros. O condrossarcoma da ATM tem uma ligeira predileção pelo sexo feminino. A distribuição de idade nos casos relatados estende-se desde o final da infância até a oitava década, com a maioria ocorrendo ao redor da quarta década. O lento desenvolvimento deste tumor obscurece a verdadeira idade da gênese (MacIntosh et al., 2015; Duarte et al., 2016).

Os sinais e sintomas dos condrossarcomas são relacionados com o seu local de origem, sendo os mais comuns: a dor espontânea ou funcional, trismo, e, com bastante frequência, o aumento de volume pré-auricular (MacIntosh et al., 2015; Duarte et al., 2016). Radiograficamente, o condrossarcoma em geral se apresenta como uma lesão radiolúcida com limites pouco definidos e áreas de focais radiopacas. Essas áreas de focos radiopacos são causadas por calcificação ou ossificação da matriz cartilaginosa. Alguns casos mostram extensa calcificação e primariamente aparecem radiopacos. É raro haver um crescimento lobular com pouca ou nenhuma calcificação; essas lesões podem aparecer como imagens radiolúcidas multiloculares imitando uma lesão benigna. A penetração da cortical pode resultar em um padrão em raio de sol similar ao visto em alguns osteossarcomas. A TC e a RM são necessários para avaliar as características e extensão da lesão, sendo essenciais no planejamento do tratamento (Neville et al., 2016).

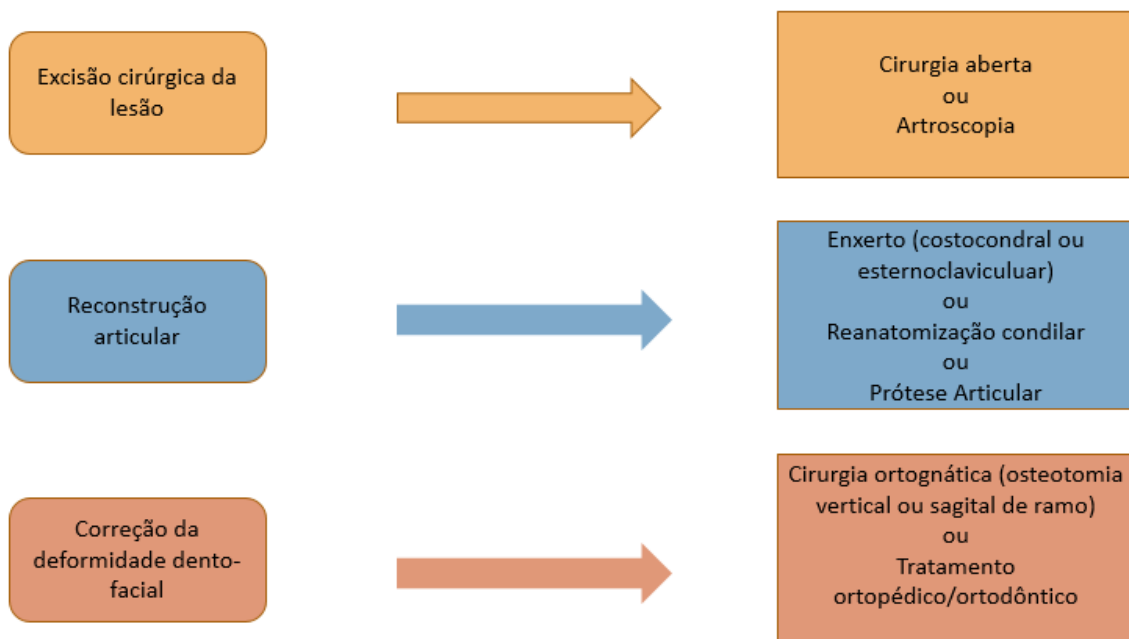
Estudos sobre condrossarcomas de cabeça e pescoço consideram que a cirurgia é o tratamento de escolha, pois as lesões são intrinsecamente resistentes à quimio e radioterapia convencionais e as terapias direcionadas ainda não estão disponíveis. Apesar disso, muitos pesquisadores ainda preferem irradiar a lesão após a ablação cirúrgica, principalmente nos casos de lesões de maior grau e/ ou lesões recorrentes. O grau de diferenciação tumoral, a localização, a extensão e adequada excisão cirúrgica são fatores importantes para o prognóstico do paciente, sendo que tumores bem diferenciados implicam em um melhor prognóstico. Devido ao comportamento localmente agressivos dos condrossarcomas de cabeça e pescoço, apesar do seu baixo potencial metastático, é importante que os pacientes sejam acompanhados por toda a vida (MacIntosh et al 2015; Venneker et al., 2019).

Princípios do tratamento dos tumores e pseudotumores que acometem a ATM

O tratamento dos tumores e pseudotumores que acometem a ATM continua sendo um dos grandes desafios para os cirurgiões buco-maxilo-faciais. Na maioria dos casos, o

tratamento de tais lesões é eminentemente cirúrgico. Porém, por se tratar de uma região articular, apenas a remoção do tumor não é suficiente para devolver a função e a estética do paciente, sendo necessário lançar mão de procedimentos adicionais, com o objetivo de reconstruir a articulação envolvida e corrigir possíveis deformidades dentofaciais decorrentes do processo patológico. Os protocolos clínicos (figura 1) são variados, e muitas vezes, voltados para o tratamento do osteocondroma, reconhecidamente uma lesão de maior ocorrência. Apesar disso, os princípios estendem-se para os tratamentos dos tumores benignos de uma forma geral (Wolford et al., 2014).

Figura 1 – Os princípios de tratamento dos tumores da ATM são variados e consistem em remover a lesão, bem como em restituir a função, através da reconstrução da articular, e na correção das deformidades dentofaciais residuais.



Fonte: Arquivo dos autores.

A remoção cirúrgica da lesão geralmente está associada à cirurgias abertas, naturalmente, mais invasivas. A cirurgia aberta proporciona uma melhor visualização dos limites das lesões, o que minimiza o risco de ressecções incompletas, entretanto está associada a uma maior morbidade cirúrgica. Atualmente, com o auxílio da artroscopia, algumas lesões passaram a tratadas com uma técnica menos invasiva, apesar de não estar indicada para todos os tipos de tumores. Já é bem documentada na literatura o uso da artroscopia no tratamento da condromatose sinovial e dos tumores tenossinoviais de células gigantes. O uso do artroscópio também pode ser associado a cirurgias abertas (cirurgias

vídeoassistidas), com o objetivo de possibilitar a visualização de áreas de difícil acesso, a exemplo da região medial ao côndilo mandibular (Brabyn et al., 2018; Hamza et al., 2020).

Tradicionalmente, o tratamento cirúrgicos dos osteocondromas condilares, e lesões similares, em quase todos os casos relatados incluíam a condilectomia completa e a subsequente reconstrução autógena (com enxertos esternoclaviculares ou costocondrais) ou aloplástica da ATM. A correção ortognática da deformidade dentofacial geralmente era realizada secundariamente, em um segundo tempo cirúrgico (Mehra et al., 2016). Através de um estudo de coorte retrospectivo, Wolford et al. (2014) propôs um protocolo cirúrgico que inclui: a condilectomia baixa, para excisão do osteocondroma; recontorno do pescoço condilar remanescente para funcionar como o "novo" côndilo; reposicionamento do disco articular ipsilateral sobre o " novo " côndilo e no lado contralateral, se esse apresentar-se deslocado; e cirurgia ortognática concomitantemente, para otimizar a oclusão, função e estética em um único estágio cirúrgico. De acordo com essa proposta os autores obtiveram resultados bons e previsíveis. Em um outro estudo, comparando a condilectomia alta associada a reconstrução articular com enxertos autógenos versus a condilectomia baixa associada a reanatomização do côndilo, os autores encontraram bons resultados associados a ambas as técnicas, porém ressaltaram que o recontorno do côndilo está associado a uma menor morbidade cirúrgica, visto que elimina a necessidade de enxertos autógenos (Mehra et al., 2016).

Em casos que a realização simultânea da cirurgia articular e ortognática não seja possíveis, a cirurgia pode e deve ser realizada em tempos cirúrgicos diferentes, desde que a cirurgia da ATM, e a conseqüente remoção do tumor, seja realizada primeiramente. Em lesões extensas, onde não haja possibilidade de manter nenhuma porção do côndilo mandibular, faz-se necessário o uso dos enxerto autógenos costocondral, ou de preferência o esternoclavicular. Nos tumores que acometem a ATM impossibilitando a manutenção do disco articular, a reconstrução articular aloplástica com próteses está melhor indicada e possui resultados mais previsíveis (Wolford et al., 2014).

Por fim, após a ressecção cirúrgica e reconstrução articular, que naturalmente deve remover os sintomas e devolver a função articular, torna-se necessária a correção da deformidade dentofacial residual, geralmente realizada por meio da cirurgia ortognática. Através das osteotomias (verticais ou sagitais) do ramo mandibular, bilateralmente ou não, pode-se corrigir a assimetria facial ocasionada pelo crescimento patológico do côndilo. Em muitos casos, há a necessidade de realizar osteotomias em maxila para correção do plano oclusal (Luo et al., 2017). Em lesões menores, que ainda assim ocasionaram uma discreta

alteração oclusal, admite-se que a excisão cirúrgica da lesão acompanhada de sistemas de ancoragem e tracionamento esquelético e/ou de movimentação dentárias com o uso de aparelhos ortodônticos, seja suficiente para corrigir as discrepâncias oclusais (Kim et., 2015).

4. Considerações Finais

Apesar de raros, a maioria dos tumores que acometem a articulação temporomandibular apresentam sinais e sintomas semelhantes a maioria das disfunções da ATM, o que torna os exames complementares fundamentais para o diagnóstico dessas patologias. Além de fins diagnósticos, tais exames são importantes para traçar o quadro evolutivo das lesões, bem como para o planejamento cirúrgico que envolve a maior parte dos casos. A ressecção cirúrgica desses tumores, muitas vezes associada a reconstrução da articulação e a correção da deformidade dento-facial residual, promove uma melhor função articular, diminuição dos sintomas, e em alguns casos melhoras na estética, devolvendo qualidade de vida para os pacientes acometidos.

Referências

- Aires, C. C. G., Alencar e Sá, J. M., Silva, A. J., Abreu, R. A. B., & Vasconcellos, R. J. H. (2020). Surgical treatment of periosteal osteoma in mandible – case report. *Research, Society and Development*, 9(9): e508997526.
- Bouloux, G. F., Roser, S. M., & Abramowicz S. Pediatric tumors of the temporomandibular joint. (2018). *Oral Maxillofacial Surgery Clinics of North America*, 30(1), 61-70.
- Brabyn, P., Capote, A., Guerra, M. F. M., Zylberberg, I., Campo, F. J. R., & Gías L. N. (2018). Arthroscopic Management of Synovial Chondromatosis of the Temporomandibular Joint. Case Series and Systematic Review. *Journal of Maxillofacial and Oral Surgery*, 17(4): 401–409.
- Carlson, M. L., Osetinsky, L. M., Alon, E. E., Inwards, C. Y., John I Lane, J. I., & Moore, E. J. (2017). Tenosynovial giant cell tumors of the Temporomandibular joint and lateral skull base: Review of 11 cases. *Laryngoscope*, 127(10): 2340-2346.

Chrcanovic, B. R., & Souza, L. N. (2012) A importância do diagnóstico diferencial entre o Osteossarcoma de baixo grau e a Displasia Fibrosa – revisão de literatura. *Arquivo Brasileiro de Odontologia*, 8(2), 55-62.

De Bartoli, M. M., Maciel, L. F. O., Alencar, M. G. M., Silva, T. C. G., & Vasconcellos, R.J.H. (2018). Surgical Treatment of Osteoma in the Basilar Region of the Mandible. *Journal of Craniofacial Surgery*. 29(3):e303-e304.

Duarte, M. L., Ribeiro, D. P. P., Prado, J. L. M. A., & Scopetta, L. C. D. (2016). Condrossarcoma do septo nasal - Uma neoplasia rara. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-facial*, 54(3), 199-202.

Hamza, A., Gidley, P. W., Learned, K. O., Hanna, E. Y., & Bell D. (2020). Uncommon tumors of temporomandibular joint: An institutional experience and review. *Head Neck*, 42(8), 1859-1873.

International agency for research on cancer (IARC). (2017). *WHO Classification of head and neck tumours*. Lyon: IARC.

Issa, A., Abdunabi, H. A., & Alshewered, A. S. H. (2019). Intra-articular osteoid osteoma of tempromandibular joint: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 62, 9-13.

Kim, D. S., Kim, J. Y., Jeong, C. W., Park, K. H., & Huh, J. K. (2015). Conservative condylectomy alone for the correction of mandibular asymmetry caused by osteochondroma of the mandibular condyle: a report of five cases. *Journal of Korean Association of Oral Maxillofacial Surgery*, 41: 259-264.

Lima, L. F. C., Silva, F. A. J. C., Monteiro, M. H. A., & Oliveira Jr, G. (2020). Depression and anxiety and association with temporomandibular disorders - literature review. *Research, Society and Development*, 9(7): 1-11, e579974540.

Loureiro, B. M. C., Altemani, J. M. C., Reis, F., & Altemani, A. M. A. M. (2017). Osteossarcoma craniofacial: um enfoque imagenológico. *Revista Brasileira de Odontologia*, 74(2): 176-8.

Lukschal, L. F., Barbosa, R. M. L. B., Alvarenga, R. L., & Horta, M. C. R. (2013). Osteossarcoma em maxila: relato de caso. *Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial*, 54(1): 48-52.

Luo, X., Ren, X., Li, T., Li, Y., Ye, B., & Zhu, S. (2017). Ipsilateral sagittal split ramus osteotomy to facilitate reconstruction of the temporomandibular joint after resection of condylar osteochondroma. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 55(6): 604-608.

MacIntosh, R. B., Khan, F., & Waligora, B. M. (2015). Chondrosarcoma of the temporomandibular disc: behavior over a 28-year observation period. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 73(3): 465-74.

Marchetti, C., Mazzoni, S., & Bertoni F. (2012). Chondroma of the mandibular condyle-relapse of a rare benign chondroid tumour after 5 years' follow-up: case report. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 50(5), e69-71.

Mehra, P., Arya, V., & Henry, C. (2015). TMJ Condylar Osteochondroma: Complete Condylectomy and Joint Replacement vs. Low Condylectomy and Joint Preservation, *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 74(5), 911-25.

Neville, B. W., Damm, D. D., Allen, C. M., & Chi, A. C. (2016). *Patologia oral e maxilofacial* (4a ed.). Rio de Janeiro: Elsevier editora Ltda.

Ostrofsky, M., Morkel, J. A., & Titinchi, F. (2019). Osteoma of the mandibular condyle: a rare case report and review of the literature. *Journal of Stomatologia Oral Maxillofacial Surgery*. 120(6), 584-587.

Poveda-Roda, R., Bagán, J. V., Sanchis, J. M., & Margaix, M. (2013). Pseudotumors and tumors of the temporomandibular joint: A review. *Medicina oral Patologia Oral y Cirugia bucal*, 18 (3), e392-402.

Rother, E. T. (2007). Revisão sistemática X revisão narrativa. *Acta Paulista de Enfermagem*, 20(2). <https://doi.org/10.1590/S0103-21002007000200001>

Shintaku, W. H., Venturin, J. S., Langlais, R. P., & Clark, G. P. (2010). Imaging Modalities to Access Bony Tumors and Hyperplastic Reactions of the Temporomandibular Joint. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 68, 1911-1921.

Valente, R., Abreu, T. C., Real, F. H. (2011). Osteossarcoma em mandíbula: Relato de caso. *Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial*, 11(4): 37-42.

Venneker, S., Kruisselbrink, A. B., Briaire-de Bruijn, I. H., Jong, Y., Wijnen, A. J. V., Danen, E. H. J., & Bovée, J. V. M. G. (2019). Inhibition of PARP Sensitizes Chondrosarcoma Cell Lines to Chemo- and Radiotherapy Irrespective of the *IDH1* or *IDH2* Mutation Status. *Cancers*. 11(12), 1918.

Wolford, L. M., Movahed, R, Dhameja, A., & Allen, W. R. (2014). Low Condylectomy and Orthognathic Surgery to Treat Mandibular Condylar Osteochondroma: Retrospective review of 37 cases. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* (2014), 72(9), 1704-28.

Porcentagem de contribuição de cada autor no manuscrito

Carolina Chaves Gama Aires – 20%

Luana dos Santos Fonseca Peixoto – 20%

Iasmin Fares Menezes de Lima – 20%

Carolina Pereira da Silva – 20%

Ricardo José De Holanda Vasconcellos – 20%