Displasia fibrosa da mandíbula

Fibrous dysplasia of mandible

José Antônio Monteiro Flores[1], Maigrei Dani Ferrari[2], Vanessa Koltermann[3],
Carmem Cecília Castellanos[4], Guilherme Dutra de Oliveira[5], Dilton Francisco de Araújo[6]

RESUMO

A displasia fibrosa da mandíbula é uma patologia óssea benigna que representa cerca de 2% de todos os tumores ósseos. Relatamos o caso de uma paciente de 11 anos de idade, com queixa de dor em região mandibular esquerda há 1 semana, com história de abaulamento da mesma região há 3 meses. Após realização de exames de imagem, foi diagnosticado displasia fibrosa da mandíbula. O objetivo deste relato é revisar as principais características clínicas, radiológicas e possíveis tratamentos para o caso, dando a devida importância para o seguimento ambulatorial pós-tratamento.

UNITERMOS: Displasia Fibrosa, Monostótica, Doenças Mandibulares, Radiologia.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign bone disease which represents about 2% of all bone tumors. Here we report the case of an 11-year-old who complained of pain at the left mandible area for a week, with history of arching in this area for 3 months. Imaging examinations led to the diagnosis of fibrous dysplasia of the mandible. The aim of this work is to review the main clinical and radiological characteristics and possible treatments for the case, giving due importance to ambulatory follow-up care.

KEYWORDS: *Fibrous Dysplasia, Monostotic, Mandibular Diseases, Radiology.*

INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa é uma lesão benigna tumoral do osso caracterizada pela parada do desenvolvimento, onde todos os componentes do osso normal estão presentes, mas não se diferenciam em suas estruturas maduras (1). É uma lesão pseudoneoplásica de etiologia desconhecida, marcada pelo desenvolvimento de tecido fibroso e traves osteoides, substituindo gradualmente o osso normal (2). Equivale a aproximadamente 2% de todos os tumores ósseos (3).

Em relação à etiopatogenia da displasia fibrosa óssea (DFO), existem inúmeras controvérsias na literatura, que vão desde a natureza congênita, alterações de desenvolvimento com forte influência dos hormônios sexuais, distúrbios endócrinos, traumatismo ou até mesmo um caráter hereditário (4).

As lesões aparecem em três padrões clínicos distintos: envolvimento de um único osso (monostótico); envolvimento de múltiplos ossos, mas nunca todos (poliostótico); e doença poliostótica associada a pigmentações cutâneas tipo café com leite e anormalidades endócrinas, especialmente puberdade precoce (síndrome de McCune-Albright) (1, 5).

A forma monostótica representa cerca de 80 a 85% dos casos, ocorrendo igualmente entre os sexos. Apresenta evolução lenta e progressiva desde a infância, manifestando-se clinicamente no início da adolescência. Segundo alguns autores, não deve evoluir após o término da puberdade. As localizações mais comuns são as costelas, fêmur, tíbia, maxila e ossos do crânio, em ordem decrescente de frequência (4).

RELATO DE CASO

P.G.S, 11 anos, feminina, branca, natural e procedente de Gravataí/ RS. Paciente previamente hígida, com história de abaulamento da região mandibular há 3 meses, foi levada ao dentista, o qual, após exame detalhado da cavidade oral,

[1] Médico Radiologista Pediátrico. Chefe do Serviço de Radiologia do Hospital da Criança Santo Antônio – Santa Casa de Porto Alegre.
[2] Acadêmico do 6º ano do Curso de Medicina, Universidade Luterana do Brasil (ULBRA).
[3] Médica Residente do Serviço de Pediatria do Hospital da Criança Santo Antônio – Santa Casa de Porto Alegre.
[4] Médica Estagiária do Serviço de Pediatria do Hospital da Criança Santo Antônio – Santa Casa de Porto Alegre.
[5] Acadêmico do 6º ano do Curso de Medicina, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA).
[6] Preceptor da Internação Pediátrica do Hospital da Criança Santo Antônio – Santa Casa de Porto Alegre.

18-397_displasia_fibrosa_da_mandíbulat.pmd 77 31/3/2010, 10:53

orientou agendar uma consulta com pediatra, o que não foi realizado. Após 2 meses a mãe procura a emergência pediátrica do Hospital Santo Antônio, pois a criança se queixava de dor em região mandibular à esquerda. Ao exame físico da admissão, a criança se encontrava em bom estado geral, corada, hidratada, afebril, com abaulamento de consistência endurecida em região mandibular esquerda (Figura 1), com 1,5cm, sem sinais flogísticos, mas doloroso à palpação; sem adenomegalias palpáveis. Paciente é internada para realizar investigação diagnóstica.

Paciente realizou radiografia de região mandibular, que evidenciou pequenas áreas de rarefação óssea nos ramos horizontais direito e esquerdo da mandíbula, com provável e discreta calcificação periostal. Sugerido tomografia computadorizada (TC), para melhor avaliação. Após 2 dias foi realizada a TC sem contraste, onde foram constatadas lesões osteolíticas endoteliais, de aspecto cístico, determinando insuflação, adelgaçamento e abaulamento da cortical dos ramos mandibulares, simétricas, um pouco maiores à esquerda. Essas lesões, com características de lesões insuflantes e festonadas, determinam rechaço e abaulamento dos tecidos moles sobrejacentes (Figura 2). As lesões osteolíticas mandibulares com bordos levemente escleróticos configuram o aspecto característico de displasia fibrosa da mandíbula



FIGURA 1 – Abaulamento em região mandibular esquerda.



FIGURA 2 – TC em corte coronal, demonstrando lesões com características insuflantes e festonadas.

(Figuras 3 e 4). A paciente não realizou biópsia da lesão, sendo o diagnóstico realizado apenas pelos exames de imagem.

Após realizado o diagnóstico clínico, foi investigado história familiar para displasia fibrosa, a qual foi negativa.

Solicitou-se avaliação da equipe de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do hospital, que sugeriu acompanhamento ambulatorial do caso, sem necessidade de tratamento cirúrgico no momento.

Durante toda a internação, a criança permaneceu em bom estado geral, com melhora da dor em região mandibular (sem uso de medicação), mantendo o mesmo aspecto clínico do abaulamento, sem aumento de tamanho e sem sinais flogísticos. Recebeu alta da internação hospitalar apenas com acompanhamento ambulatorial, para acompanhar a evolução do quadro.

DISCUSSÃO

A displasia fibrosa óssea (DFO) é considerada representante de uma lesão semelhante a um tumor do desenvolvimento. As lesões fibro-ósseas são compostas por um grupo diverso de processos, os quais são caracterizados pela substituição do osso considerado normal por um tecido fibroso contendo um produto mineralizado recém-formado.

A DFO é uma patologia óssea benigna, podendo assumir características de malignidade locorregionais, raramente sofre malignização. De um modo geral, apresenta uma predileção pelo sexo feminino, com tendência ao predomínio pelas duas primeiras décadas de vida e acomete preferencialmente a maxila (4). A região craniofacial é importante sítio de acometimento da doença, com destaque para a maxila e a mandíbula (6).

Tem comportamento benigno, com crescimento geralmente lento e assintomático, mas, de acordo com sua localização, pode invadir e causar compressão de estruturas no-

18-397_displasia_fibrosa_da_mandíbulat.pmd 78 31/3/2010, 10:53

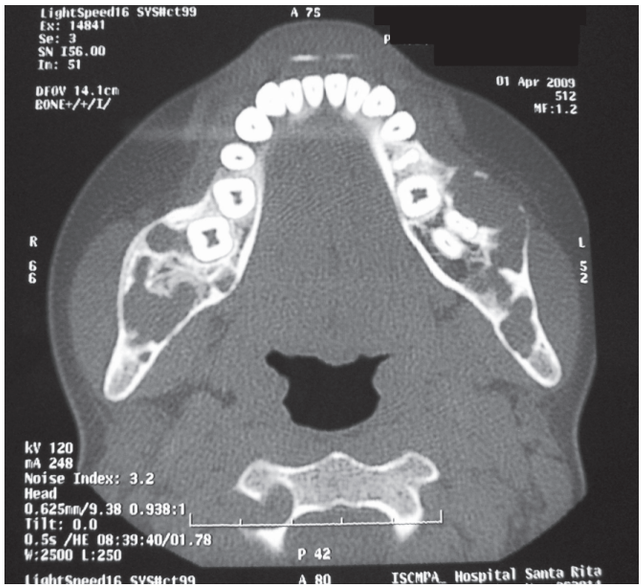


FIGURA 3 – TC em corte axial, demonstrando lesões osteolíticas mandibulares com bordos levemente escleróticos, um pouco maiores à esquerda.

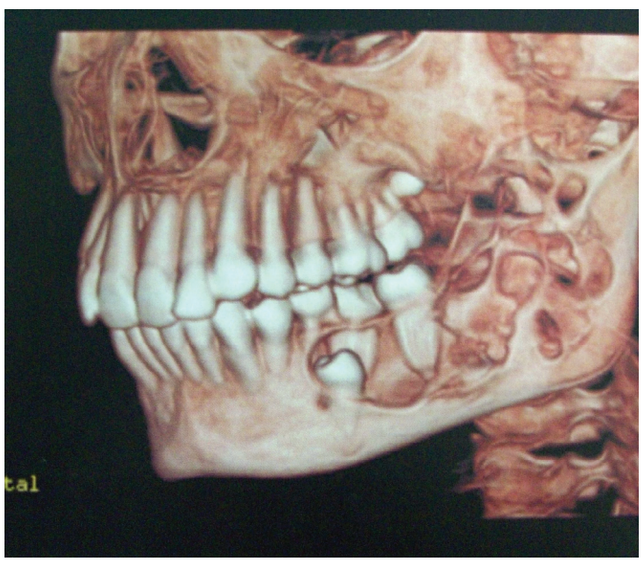


FIGURA 4 – TC reconstituída em 3D, evidenciando áreas de rarefação óssea.

bres na base do crânio e da órbita, além de deformidades craniofaciais (2).

A principal característica radiográfica é uma discreta opacificação, semelhante a um vidro despolido. As lesões não são bem definidas, e as margens misturam-se ao osso normal adjacente, de forma que os limites da lesão às vezes são difíceis de definir (4). Dentre os métodos de imagem, a tomografia computadorizada tem sido o mais usado para demonstrar a extensão e a radiodensidade que a displasia fibrosa assume nos ossos craniofaciais, sendo, portanto, de fundamental importância no planejamento cirúrgico e no seguimento longitudinal dos pacientes operados. Os achados tomográficos da DFO podem variar consideravelmente, dependendo da quantidade de tecido ósseo presente na lesão. Aparentemente, pode-se fazer uma divisão em três padrões de acometimento: o esclerótico, o cístico ou o misto (6).

Ao exame anatomopatológico, duas formas podem ser distinguidas macroscopicamente: forma compacta, caracterizada pela presença de tecido osteoide, que progressivamente se ossifica e assume aspecto de osso maduro e a forma cística, que apresenta uma ou mais cavidades circundadas pelas alterações acima descritas. Microscopicamente, a aparência dessas duas formas é única. Há proliferação de tecido fibroso, com ossificação progressiva e destruição do osso afetado (2).

Alguns autores preconizam o tratamento clínico da DFO (7), sendo o tratamento cirúrgico, quando escolhido, amplamente discutido e controverso. Alguns autores defendem as técnicas cirúrgicas conservadoras, que segundo Chen será definida conforme as zonas de envolvimento da lesão (8). Outros, como Jackson, defendem as técnicas radicais como sendo a única forma de se obter a cura definitiva (9).

Atualmente, o tratamento cirúrgico está indicado com o objetivo de correção estética facial ou de sintomas clínicos importantes (10). A maioria dos casos de DFO merece acompanhamento, podendo desaparecer com a maturação esquelética (11). A sua persistência, com sintomatologia ou deformidade estética importante, sugere análise para possível correção cirúrgica.

CONCLUSÕES

A displasia fibrosa da mandíbula é uma patologia óssea benigna de evolução lenta, representando cerce de 2% de todos os tumores ósseos. Apresenta tendência ao predomínio pelas duas primeiras décadas de vida, com leve predileção ao sexo feminino. A forma mais prevalente é a monostótica (80-85%), esta ocorrendo igualmente entre os sexos. As localizações mais comuns são costelas, fêmur, tíbia e maxila, sendo a mandíbula o menos frequente.

O diagnóstico na maioria das vezes é realizado através de exames de imagem e biópsia da lesão. O tratamento persiste em discussão, pois frequentemente a lesão não progride após o término da puberdade e são lesões que raramente sofrem malignização.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V, et al. Ossos Articulações e Tumores de Partes Moles. In: Fundamentos de Robbins: Patologia

18-397_displasia_fibrosa_da_mandíbulat.pmd 79 31/3/2010, 10:53

Estrutural e Funcional. Rio de Janeiro: Ed. Guanabara, 2000; 1111-12.
2. Alves AL, Canavarros F, Vilela DSA, et al. Displasia fibrosa: relato de três casos. Rev Bras Otorrinolaringol. 2002; 68(2):288-92.
3. Pinsolle V, Rivel J, Michelet V, et al. Treatment of fibrous dysplasia of the crânio-fascial bonés. Report of 25 cases. Ann Chir Plast Esthet. 1998; 43(3):234-39.
4. Antunes AA, Fillho JR, Antunes AP. Displasia Fibrosa Óssea: Estudo retrospectivo – Revisão de Literatura. Revista Brasileira de Cirurgia de Cabeça e Pescoço 2004; 33(1):21-26.
5. Avril MF, Eloy JP, Panosetti E. Fibrous dysplasia of the maxillary: A case report. Acta Otorhinolaryngologica Belg 1999; 53(2):133-36.
6. Botelho RA, Tornin OS, Yamashiro I, et al. Características tomográficas da displasia fibrosa craniofacial: estudo retrospectivo de 14 casos. Radiol Bras. 2006; 39(4):269-72.
7. Lupescu I, Hermier M, Georgescu SA, et al. Helical CT and diagnostic evaluation of cranio-facial fibrous dysplasia. J Radiol. 2001; 82(2):145-9.
8. Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: how early and how extensive? Plast Reconstr Surg. 1990; 86(5):832-42.
9 Jackson IT, Hide AH, Gomuwaka PK, et al. Treatment of cranio-orbital fibrous dysplasia. J Max-Fac Surg. 1982; 10:138-41.
10. Vanier SJ, Andrade EC, Didoni ALS, et al. Displasia fibrosa do osso temporal: relato de caso e revisão da literatura. Rev. Bras. Otorrinolaringol 2004; 70(6): 828-31.
11. Santos TS, Antunes AA, Avelar RL, et al. Benign fibro-osseous lesions of the jaws: epidemiological study of 112 cases. Rev. Bras. Cir. Cabeça Pescoço 2007; 36(4):209-11.

✉ Endereço para correspondência:
Maigrei Dani Ferrari
Rua Osvaldo Cruz, 1483
95032-400 – Caxias do Sul, RS – Brasil
☎ (51) 3031-9228
mai_medicina@yahoo.com.br

Recebido: 13/5/2009 – Aprovado: 2/7/2009

18-397_displasia_fibrosa_da_mandíbulat.pmd 80 31/3/2010, 10:53