

Displasia fibrosa monostótica da maxila: revisão da literatura e relato de 2 casos*

*Monostotic Fibrous Dysplasia of the Maxilla: a Review of the Literature and Report of 2 Cases**

Recebido em 29/01/2008
Aprovado em 08/04/2008

Luís Eduardo Charles Pagotto[†]
Pérsio Bianchini Mariani[‡]

RESUMO

A displasia fibrosa é uma lesão fibro-óssea benigna, que pode envolver um ou mais ossos do esqueleto, sendo a maxila o osso facial mais frequentemente envolvido. É uma condição esporádica que resulta de uma mutação pós-zigótica no gene GNAS1 (proteína ligada ao nucleotídeo guanina, α -estimulante da atividade do polipeptídeo 1). A característica histopatológica principal é a substituição de tecido ósseo normal e tecido medular por tecido fibro-celular e osso imaturo. Este trabalho relata 2 casos de displasia fibrosa monostótica, acometendo maxila e zigoma e tem por objetivo descrever e discutir as características clínicas, radiográficas, histopatológicas, diagnósticos diferenciais e tratamentos.

Descritores: Displasia Fibrosa Monostótica. Displasia Fibrosa Óssea/diagnóstico. Maxila/patologia.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign fibrous osseous lesion that may involve on or more bones of the skeleton, the maxilla being the facial bone most frequently involved. It is a sporadic condition that results from a post-zygotic mutation in the GNAS1 gene, a protein linked to the guanine nucleotide, α stimulant of polypeptide 1 activity. Its main histopathologic feature is the replacement of normal bone tissue and medullar tissue by fibrocellular tissue and immature bone. This paper presents two cases of monostotic fibrous dysplasia involving the maxilla and zygomatic bone, describing and discussing the clinical, radiological and histopathologic characteristics, the differential diagnosis and treatment.

Keywords: Fibrous Dysplasia, Monostotic. Fibrous Dysplasia of Bone/diagnosis. Maxilla/pathology.

INTRODUÇÃO

O termo displasia fibrosa foi proposto pela primeira vez por Lichteinstein, em 1938, para relatar formas múltiplas da osteíte fibrosa disseminada¹. A displasia fibrosa é uma alteração fibro-óssea benigna e está classificada dentro do grupo das lesões fibro-ósseas que constituem um grupo heterogêneo

de lesões, processos displásicos, reativos e neoplásicos²⁻⁴.

A displasia fibrosa é uma condição esporádica que resulta de uma mutação pós-zigótica no gene GNAS1 (proteína ligada ao nucleotídeo guanina, α -estimulante da atividade do polipeptídeo 1)⁴. Presumivelmente, a severidade clínica da condição

*Trabalho realizado no Hospital Municipal de Urgências de Guarulhos (HMU).

[†]Especialista em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial pelo Conselho Federal de Odontologia.

[‡]Mestre em Oncologia pela Fundação Antônio Prudente do Hospital do Câncer A.C. Camargo.

depende do momento durante a vida fetal ou pós-natal em que a mutação do GNAS1 acontece⁴.

Clinicamente a displasia fibrosa é classificada em monostótica ou polioestótica, sendo que a primeira é focal, limitada a um único osso, e a segunda, multifocal, envolvendo vários ossos simultaneamente⁵. A forma monostótica é a mais comum nos ossos da face, principalmente na maxila. A forma polioestótica é rara, envolvendo com maior frequência os ossos longos, possuindo duas variantes: a síndrome de Lichtenstein-Jaffe, que apresenta, clinicamente, manchas cutâneas com coloração café com leite, e a síndrome de McCune-Albright, representada pela tríade: displasia fibrosa polioestótica, pigmentação café com leite na pele e alguma endocrinopatia (puberdade precoce, hipertireoidismo, hiperadrenocortisolismo, acromegalia ou hipofosfatemia), com maior incidência no sexo feminino⁶.

O osso facial mais frequentemente envolvido pela displasia fibrosa monostótica é a maxila (80% dos casos), sendo a cortical vestibular mais afetada que a cortical palatina ou lingual, sendo esta a forma mais frequente e menos grave^{4,7,8}. Ocorre tanto em mulheres como em homens com pequena predileção pelas mulheres nas duas primeiras décadas de vida^{4,7}.

Clinicamente a displasia fibrosa apresenta as seguintes características: aumento de volume de crescimento lento com abaulamento da região envolvida e assimetria facial (quando de grandes proporções)^{3,4,9}. A mucosa que recobre a lesão mostra-se de aspecto normal^{3,4,9}. É indolor na grande maioria dos casos e, às vezes, provoca inclinação e deslocamento dental, mas estes não chegam a apresentar mobilidade e permanecem com sua vitalidade pulpar⁴. Dor e parestesia são queixas raras, sendo lento o crescimento da lesão, e o paciente muitas vezes não consegue lembrar quando a lesão foi inicialmente percebida⁹.

Radiograficamente a imagem da displasia fibrosa vai depender do estágio de desenvolvi-

mento da lesão e da proporção de tecido fibroso e calcificado^{4,6,11,10}. Os exames radiográficos mostram que as lesões tornam-se mais calcificadas com o aumento da idade do paciente⁴. Podemos encontrar desde uma imagem radiolúcida unilocular ou multilocular até uma imagem radiopaca. As margens da lesão apresentam-se mal definidas e pouco precisas, unindo-se ao tecido ósseo sadio adjacente. O aspecto clássico da imagem radiográfica da displasia fibrosa é de um vidro fosco despolido^{4,9-11}. Outras características radiográficas, como alteração de lâmina dura, estreitamento do ligamento periodontal e deslocamento superior do canal mandibular com inversão da sua curvatura na região de ângulo da mandíbula, são patognômicos desta lesão, já que em outras lesões, o canal mandibular tende a se deslocar para baixo¹⁰. A reabsorção das raízes dentárias raramente está presente⁹. As lesões maxilares habitualmente envolvem e obliteram o seio maxilar parcial ou totalmente⁴. O grau de comprometimento do seio maxilar pode ser controlado através de uma incidência pósterio-anterior de Waters ou de uma tomografia computadorizada em cortes coronal e axial^{4,10}. A imagem da tomografia computadorizada da displasia fibrosa também apresenta diferentes aspectos, dependendo da relativa proporção dos componentes fibrosos e ósseos, alterando assim, a densidade óssea local¹⁰⁻¹². As reconstruções multipanares demonstram lesões densas, com aparência esclerótica e heterogênea e com irregularidades nas bordas da lesão¹³.

Histologicamente é uma lesão formada por quantidades variáveis de tecido conjuntivo fibroso e trabéculas ósseas neoformadas. Lesões jovens apresentam tecido conjuntivo altamente vascularizado, e lesões avançadas normalmente apresentam hipovascularização^{4,14,15}. As trabéculas ósseas não estão conectadas umas às outras e frequentemente assumem formas curvilíneas semelhantes à letra C ou formas mais variáveis, lembrando escrita chinesa¹⁵. Ocasionalmente pode-se observar a presença de

linfócitos, áreas de hemorragia, células xantomatosas e células gigantes multinucleadas^{14,15}.

O tratamento da displasia fibrosa consiste basicamente em procedimento cirúrgico cosmético, visando à melhora da assimetria facial e ou facilitação da reabilitação protética e acompanhamento clínico e radiográfico^{8,14,16}. Sendo a lesão benigna e com raros casos de transformação maligna, a remoção cirúrgica extensa da lesão não é indicada, pois, além de provocar uma acentuada deformidade facial, pode provocar uma fratura patológica da região, devido ao enfraquecimento desta. Por estas razões, a maioria dos pacientes são tratados simplesmente pela remoção cirúrgica de parte da lesão^{4,9,16,17}. Em determinados casos, é melhor aguardar a finalização do crescimento ósseo do paciente já que a lesão, mesmo que lentamente, continua a crescer^{9,16}. Estatisticamente cerca de 25 a 50% dos pacientes jovens tratados cirurgicamente apresentam recidivas⁴.

A radioterapia está definitivamente contraindicada em virtude da possibilidade de transformação maligna da lesão pós-irradiação^{4,9,14}. A incidência de transformações malignas em sítios de displasia fibrosa tem sido observada com variações de 0,4% a 4%, sendo que os maiores valores observados foram na forma polióstótica associada à síndrome de McCune-Albright^{6,18}. Os tipos histológicos das neoplasias malignas incluem osteossarcomas, fibrossarcomas e condrossarcomas⁴. A quimioterapia também é totalmente contraindicada, pois é comprovadamente ineficaz na cura e no retardo do progresso da doença^{4,9}.

RELATOS DE CASOS

Caso 1:

Paciente de 34 anos, gênero feminino, leucoderma compareceu ao ambulatório do Departamento de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Municipal de Urgências de Guarulhos – HMU com queixa de aumento de volume na face do lado direito e fundo de sulco vestibular maxilar à direita,

indolor, com aproximadamente 3 anos de evolução. Referia 2 cirurgias anteriores, sem resultado satisfatório. Não referiu nenhum fator associado à origem do aumento de volume.

Ao exame físico, verificou-se aumento de volume da região anterior do lado direito da maxila, assintomático, sem sinais flogísticos, endurecido à palpação, estendendo-se da região de asa do nariz a posterior de maxila. Não havia alteração da coloração da pele, linfadenopatia ou qualquer outra alteração (Figura 1).



Figura 1. Vista frontal (pré-operatório).

Ao exame intrabucal, observou-se aumento de volume em região de fundo de sulco desde fossa canina até tuberosidade maxilar, com apagamento do sulco vestibular. De consistência dura à palpação, com mucosa oral de aparência normal, superfície lisa, regular e sem ulcerações (Figura 2).



Figura 2. Aspecto intraoral da lesão.

Na radiografia panorâmica, observou-se uma lesão óssea do lado direito da maxila, radiopaca e de aspecto de "vidro fosco despolido", de grandes proporções sem limites precisos, envolvendo totalmente um elemento dental (Figura 3). O assoalho do seio maxilar e da cavidade nasal estava preservado. Para uma avaliação mais detalhada, foi solicitada tomografia computadorizada em corte coronal que confirmou uma lesão óssea do lado direito, sem qualquer comprometimento de outras estruturas adjacentes, como seio maxilar e cavidade nasal (Figura 4).



Figura 3. Radiografia panorâmica (lesão com aspecto de "vidro fosco despolido").

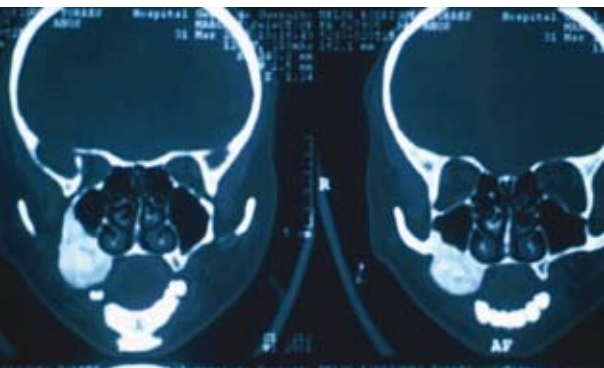


Figura 4. Tomografia computadorizada em corte coronal.

A hipótese de diagnóstico foi de displasia fibrosa monostótica da maxila. Para confirmação da hipótese de diagnóstico, foi realizada biópsia incisiva na qual, por meio do exame histológico, ficou estabelecido o diagnóstico de displasia fibrosa.

A conduta adotada foi de tratamento cirúrgico-cosmético, realizando-se ostectomia e plastia óssea. Posteriormente a paciente foi reabilitada com prótese total, não apresentando qualquer tipo de recidiva em acompanhamento 3 anos pós-cirúrgico (Figuras 5, 6, 7).



Figura 5. Pós-operatório de 3 anos.



Figura 6. Paciente reabilitada com prótese total superior.



Figura 7. Vista frontal (pós-operatório).

Caso 2:

Paciente de 22 anos, gênero masculino, leucoderma, compareceu ao ambulatório do Departamento de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Municipal de Urgências de Guarulhos – HMU, com queixa de aumento de volume em hemiface à direita, indolor, com aproximadamente 2 anos de evolução.

Ao exame físico, percebeu-se aumento de volume de hemiface direita, estendendo-se por toda a região zigomática e maxilar, provocando assimetria facial. Assintomático, coloração normal da pele, linfadenopatia negativa e sem sinais flogísticos (Figura 8).



Figura 8. Vista lateral direita (pré-operatório).

Ao exame intrabucal, foi observado ausência dos elementos dentais 11, 12, 21 e 22 não associados à lesão, aumento de volume na maxila do lado direito, apagamento do sulco vestibular de canino superior direito até a região da tuberosidade maxilar, de consistência dura à palpação, mucosa oral recobrendo a lesão de aspecto normal (Figura 9).



Figura 9. Aspecto intraoral da lesão.

A tomografia computadorizada mostrou uma lesão que se estendia por toda hemi maxila à direita e corpo do zigoma direito com aspecto radiopaco, invadindo o seio maxilar e expandindo a parede lateral da cavidade nasal à direita em toda sua extensão (Figura 10). De acordo com os aspectos clínicos e radiográficos, colocou-se a hipótese diagnóstica de displasia fibrosa monostótica da maxila.



Figura 10. Tomografia computadorizada em corte coronal.

A conduta adotada foi de tratamento cirúrgico-cosmético, realizando-se ostectomia e plastia óssea em região zigomático-maxilar para melhoria da simetria facial. O paciente encontra-se com quatro anos de pós-operatório, sem sinais de recidiva e com boa simetria facial (Figura 11).



Figura 11. Vista lateral direita (pós-operatório).

DISCUSSÃO

A displasia fibrosa permanecia com sua etiologia indefinida, com autores^{2,6,8,9} descrevendo teorias embriológicas, neurológicas e congênitas para explicarem a sua etiologia. Hoje sabemos que a displasia fibrosa é uma condição esporádica que resulta de uma mutação pós-zigótica no gene *GNAS1* (proteína ligada ao nucleotídeo guanina, α -estimulante da atividade do polipeptídeo 1)⁴. Podemos afirmar que a displasia fibrosa é uma patologia, que provoca uma desorganização no tecido ósseo, gerando um crescimento exagerado e desorganizado deste.

Os sinais e sintomas clínicos observados nos dois casos apresentados também foram encontrados por vários autores^{2,4,7,9,16,17}, tais como: aumento de volume na região, comprometimento funcional, assimetria facial, evolução lenta e assintomática, pele que recobre o local, sem alterações, linfadenopatia negativa, consistência dura à palpação, mucosa de aspecto normal de superfície lisa e sem ulcerações. Consideramos de importância fundamental o diagnóstico diferencial das lesões fibro-ósseas, das quais a displasia fibrosa faz parte, haja vista existir alguma semelhança entre os aspectos microscópicos destas lesões. Estas incluem o osteossarcoma, tumores odontogênicos, granuloma central de células gigantes, mixoma, ameloblastoma e o principal deles, o fibroma cimento-ossificante⁴.

A correlação entre história, achados clínicos, análise das características histológicas feitas através de biópsia incisional, somados aos exames radiográficos e à tomografia computadorizada, para a maioria dos autores^{1,2,4,6,7,9,16}, é de fundamental importância para o diagnóstico definitivo, opinião que é compartilhada por esses autores.

O aspecto radiográfico da displasia fibrosa dos maxilares é bastante variado, com a mandíbula com uma densidade interna mais pronunciada e a maxila mais homogênea. Aparência de "vidro fosco despolido" é comum, mas pode apresentar internamente aspecto cístico, porém com limites poucos

precisos^{10,11,19}. Nos dois casos avaliados, as imagens radiográficas de aspecto de vidro fosco despolido coincidiram com os relatos da literatura^{4,7,9,10}. É importante lembrar que o aspecto radiográfico de “vidro fosco despolido” não é uma imagem patognomônica dessa patologia, mas facilita a hipótese diagnóstica. Não concordamos, porém, quando alguns autores^{4,9} afirmam que a imagem radiográfica da displasia fibrosa possui aspecto de “casca de laranja”. Outras características radiográficas encontradas por autores^{4,6}, como alteração de lâmina dura, estreitamento do ligamento periodontal, não foram por nós encontradas.

A imagem da tomografia computadorizada da displasia fibrosa também apresenta diferentes aspectos, dependendo da relativa proporção dos componentes fibrosos e ósseos, variando, assim, a densidade óssea local^{10,12}. É de nossa opinião que a tomografia computadorizada deve ser sempre utilizada antes do procedimento cirúrgico para avaliação do tamanho real da lesão, estruturas anatômicas e comprometimento de estruturas nobres e principalmente, para orientar no planejamento da extensão da ostectomia e plastia a serem realizadas.

Nos dois casos, foi realizada biópsia incisiva para exame microscópico da lesão e confirmação da hipótese de diagnóstico. Os achados microscópicos das lesões assemelham-se aos descritos na literatura^{4,14,15} e foram: tecido conjuntivo fibrocelular com deposição de colágeno, proliferação de células fusiformes, trabéculas ósseas lamelares e irregulares com morfologia retangular, curvilínea e esférica (Figura 12). Quanto à pavimentação osteoblástica, esta não foi observada em nenhum dos dois casos.

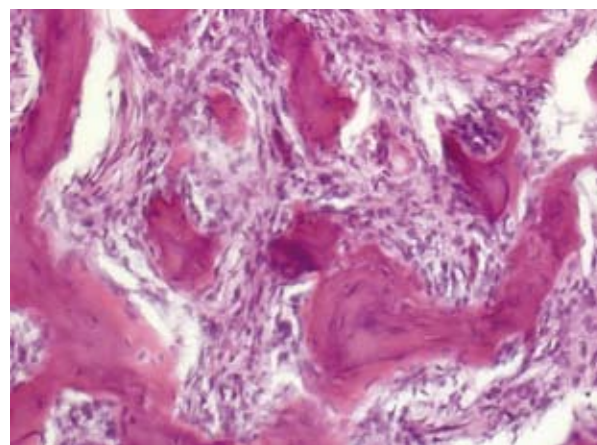


Figura 12. Histopatológico (400HE).

Nos dois casos apresentados, as características clínicas, como idade, ausência de sintomatologia e localização da lesão, somadas aos achados radiográficos peculiares, favoreceram a hipótese diagnóstica de displasia fibrosa que, em associação aos aspectos histológicos, confirmaram o diagnóstico.

O tratamento escolhido para os dois casos foi cirúrgico, sob anestesia geral, com realização de ostectomia e plastia óssea, realizadas por acessos intraorais.

Concordamos com a literatura a respeito do tratamento da displasia fibrosa com radioterapia ou quimioterapia. A radioterapia está contraindicada devido à possibilidade de transformação maligna da lesão pós-irradiação^{4,5,18}. A quimioterapia também está contraindicada, pois comprovadamente não é eficaz na cura da patologia^{4,7,9}.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

No momento da decisão do tratamento da displasia fibrosa, devemos considerar vários fatores. Entre eles, consideramos os mais importantes: idade do paciente, existência ou não de assimetria facial, comprometimento funcional e futura reabilitação protética. Ao nosso ver, o tratamento cirúrgico da lesão com ostectomia e plastia óssea, só deverá ser indicado, quando houver transtornos funcionais e ou estéticos. Caso contrário, a lesão deve ser acompanhada clínica e radiograficamente.

O acompanhamento dos casos tratados cirurgicamente é de fundamental importância (realizada até 5 anos de pós-operatório, semestralmente nos primeiros 2 anos e anualmente nos subsequentes) e tem a finalidade de detectar recidivas ou uma possível, mas rara, alteração maligna em estágio inicial.

REFERÊNCIAS

1. Waldrom CA. Fibro-osseous lesions of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg.* 1985;43(4):249-62.
2. Chen YR, Wong FH, Hsueh C, Lo LJ. Computed tomography characteristics of non-syndromic craniofacial fibrous dysplasia. *Chang Gung Med J.* 2002;25(1):1-8.
3. Sentürk M, Külahli I, Emiroğlu A. Fibrous dysplasia in the head and neck region: a report of three cases. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2003;11(1):25-8.
4. Waldron CA. Doenças do osso. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia oral & maxilofacial.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. p.530-542.
5. Simon E, Matee M, Shubi F, Mselle T. Cranio-facial fibrous dysplasia in a 38-year-old African woman: a case history. *Oral Dis.* 1999;5(3): 247-9.
6. Akintoye SO, Otis LL, Atkinson JC, Brahim J, Kushner H, Robey PG et al. Analyses of variable panoramic radiographic characteristics of maxillo-mandibular fibrous dysplasia in McCune-Albright syndrome. *Oral Dis.* 2004;10(1):36-43.
7. Stewart JCB. Tumores benignos não odontogênicos. In: Regezi JA, Sciubba JJ. *Patologia bucal: correlações clinicopatológicas.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1989.
8. Onitsuka T, Kumagami H. Sex hormones in fibrous dysplasia of the facial bone: an immunohistological study. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho.* 1994;97(11):2072-4.
9. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. Doenças dos ossos e das articulações. In: Shafer WG, Hine MK, Levy BM. *Tratado de Patologia Bucal.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan;1987.
10. Vanel D, Couanet D, Micheau C, Piekarski JD, Schwaab G, Masselot J. Pseudotumoural fibrous dysplasia of the maxilla: radiological studies and computed tomography contribution. *Skeletal Radiol.* 1980;5(2):99-103.
11. Ye XH. Radiologic diagnosis and differential diagnosis of fibrous dysplasia of the facial bones. *Zhonghua Fang She Xue Za Zhi.* 1989;23(2):86-9.
12. Mohammadi-Araghi H, Haery C. Fibro-osseous lesions of craniofacial bones: the role of imaging. *Radiol Clin North Am.* 1993;31(1):121-34.
13. Fagelman D, Huang AB. Prospective evaluation of lesions of the mandible and maxilla: findings on multiplanar and three-dimensional CT. *AJR Am J Roentgenol.* 1994;163(3):693-8.
14. Erdem LO, Erdem CZ, Kargi S. A case of monostotic fibrous dysplasia of the maxillary sinus. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2003;10(5):208-11.
15. Tsai TL, Ho CY, Guo YC, Chen W, Lin CZ. Fibrous dysplasia of the ethmoid sinus. *J Chin Med Assoc.* 2003;66(2):131-3.
16. Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama D, Yokoyama K. Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncol.* 2003;39(3):301-5.

17. Espinosa JM, Elizalde A, Aquerreta JD, Alcalde J, Zubieta JL. Fibrous dysplasia of the maxilla. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1998;107(2):175-7.
18. Campanacci M, Bertoni F, Capanna R. Malignant degeneration in fibrous dysplasia (presentation of 6 cases and review of the literature). *Ital J Orthop Traumatol*. 1979;5(3):373-81.
19. Koury ME, Regezi JA, Perrott DH, Kaban LB. "Atypical" fibro-osseous lesions: diagnostic challenges and treatment concepts. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1995;24(2):162-9.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Luís Eduardo Charles Pagotto
R. Palmares, 644
São Paulo/SP - Brasil
CEP 04623-071
E-mail: luispagotto@gmail.com

