DISPLASIA FIBROSA: relato de caso

Fibrous dysplasia

Raquel Tolentino Dornelas Alves¹
Hugo Geraldo Perdigão e Vieira²
Valério Tomé Junior³
Diogo Machado Lins da Silveira⁴
Maria Leticia Vilete⁵

RESUMO

Displasia fibrosa é uma lesão fibro-óssea com crescimento lento que pode acometer ossos maxilofaciais e até mesmo outros ossos do corpo. As características clínicas e radiográficas confirmaram o diagnóstico de displasia fibrosa. Contudo o tratamento se faz necessário à partir do momento que a aparência do paciente torna-se prejudicada pelo crescimento da lesão. Neste presente estudo relata-se um caso clínico no qual a paciente teve sua vida social prejudicada devido à deformidade facial ocasionada pela displasia fibrosa. Foram realizados vários exames desde a radiografia panorâmica que devido a sobreposição de imagens, torna difícil a delimitação da lesão, optando-se por realizar a tomografia computadorizada que revela com clareza os limites dessa lesão e sua relação com outras estruturas anatômicas

Palavras-chave: Displasia fibrosa. Maxilares. Seio maxilar.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a slow-growing fibro-osseous lesion that can affect maxillofacial bones and even other bones in the body. The clinical and radiographic characteristics confirmed the diagnosis of fibrous dysplasia. However, the treatment is necessary from the moment that the appearance of the patient becomes impaired by the growth of the lesion. In this present study we report a clinical case in which the patient had her social life impaired due to facial deformity caused by fibrous dysplasia. Several examinations have been performed since the panoramic radiography, which due to overlapping of images, makes it difficult to delimit the lesion, choosing to perform a CT scan that clearly reveals the limits of this lesion and its relation with other anatomical structures

Key words: Fibrous dysplasia. Maxillaries. Maxillary sinus.

¹Professorade Radiologia da FaculdadeFadipa – Odontologia.

²Coordenador do Curso de Odontologia da FaculdadeFadipa – Odontologia.

³Professor do ProjetoIntegrador da FaculdadeFadipa – Odontologia.

⁴Professor de Prótese da Faculdade Fadipa – Odontologia.

⁵Professora de Dentística da FaculdadeFadipa – Odontologia.

1 INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa é uma desordem benigna com desenvolvimento ósseo semelhante ao de um tumor, de progressão lenta onde há substituição do osso normal por tecido conjuntivo fibroso. Em 1938 Liechtenstein e Jaffe nomearam essas lesões como displasia fibrosa que possui causa desconhecida, porém estudos afirmam que seu surgimento está relacionado com uma mutação pós zigótica no gene GNA afetando os processos de proliferação e diferenciação celular.

Quando a mutação ocorre durante o período de vida embrionário, o resultado são múltiplas lesões ósseas (poliostóticas) que podem estar associadas com anomalias endócrinas e cutâneas, máculas na pele cor café com leite. Se a mutação ocorrer após a vida pós-natal as lesões serão em um único osso (monostótica).¹ As mutações no GNAS comprometem a diferenciação de células progenitoras do esqueleto o que resulta na formação das lesões denominadas displasia fibrosa que são ricamente vascularizadas com tendência a se expandir causando deformidade, fratura e dor. Quando há combinação de pelo menos um sintoma com uma característica esquelética é considerada McCune-Albright.²

A lesão monostótica não tem predileção por sexo e é 70% dos casos de displasia fibrosa, sendo mais comum nos ossos gnáticos, são mais comuns na segunda década de vida possuindo com principal característica tumefação indolor. Já a lesão poliostótica tem predileção feminina acometendo 75% do esqueleto sendo a maior parte envolvendo a região craniofacial e em um lado do corpo.³

Os sinais e sintomas relacionados à displasia fibrosa incluem assimetria facial causando diplopia, obstrução nasal e surdez.³

Radiograficamente pode ser observada uma imagem esclerosada devido à maior densidade do osso na região afetada assim como também uma obliteração dos seios paranasais.⁴

A displasia fibrosa pode ser avaliada pela radiografia convencional, ressonância magnética, cintilografia e tomografia computadorizada. Porém a TC é considerada o exame de escolha na avaliação das lesões craniofaciais, com maior detalhe em relação à extensão da lesão tornando-se de suma importância para o planejamento cirúrgico, quando indicado.⁵

O objetivo deste estudo foi relatar a importância dos exames de imagem para fechar o diagnóstico e definir o melhor tratamento para cada paciente.

2 RELATO DE CASO

Paciente sexo feminino, 14 anos de idade, leucoderma, compareceu acompanhada pela mãe à clínica de radiologia do Departamento de Odontologia da PUC Minas para avaliação de aumento de volume na região do lado esquerdo da face. Na anamnese a acompanhante relatou que no último ano houve aumento do volume da lesão, ocasionando assimetria facial, gerando dificuldade no convívio social.

O exame extraoral mostrou assimetria facial do lado esquerdo. No exame intraoral observou-se mucosa íntegra com aumento de volume na região vestibular e palatina, de consistência firme à palpação, de coloração semelhante à mucosa normal estendendo do incisivo lateral até a região de molares do lado superior esquerdo. Os dentes da região envolvida pela lesão estavam hígidos, com ausência de mobilidade e com vitalidade pulpar.

Nos exames radiográficos panorâmicos e pósterio-anterior de Waters observou-se uma lesão expansiva unilateral na maxila e estendendo-se para a região do seio maxilar do lado esquerdo, apresentando variações do padrão do trabeculado ósseo (variação de orientação e densidade destas trabéculas - aspecto de vidro despolido), com radiopacidade em diferentes graus. As margens da lesão apresentam-se imprecisas (Figuras 1 e 2).

Após a realização e análise dos exames radiográficos bidimensionais, sugeriu-se exame de tomografia computadorizada de feixe cônico, para, através das informações geradas por um exame tridimensional obter-se a relação da lesão expansiva, com as estruturas anatômicas adjacentes e delimitação da mesma. Após realização da tomografia computadorizada de feixe cônico, em sua reconstrução axial observou-se a presença da lesão fibro-óssea benigna, acometendo o corpo da maxila do lado esquerdo, promovendo expansão da cortical óssea vestibular e deslocamento do assoalho do seio maxilar para a região superior. Não se observou delimitação hipodensa em torno da lesão, o que descarta o fibroma ossificante e tem-se como diagnóstico tomográfico a Displasia fibrosa. As imagens tomográficas podem ser observadas nas figuras 3, 4, 5 e 6.

Devido à idade da paciente, optou-se por não realizar procedimento cirúrgico, devido a sua curva crescimento ósseo que ainda se apresenta em atividade.

3 DISCUSSÃO

A displasia fibrosa (DF) é uma doença benigna não neoplásica distúrbio em que o osso normal é substituído por tecido fibroso tecido e osso imaturo, que podem afetar um (monostótico) ou mais ossos (poliostóticos). A DF é freqüentemente encontrada em crianças e adultos jovens como no presente caso de uma paciente de 14 anos de idade. Geralmente, a lesão começa na infância e progride durante a puberdade podendo cessar após a adolescência. Maxila e mandíbula são os ossos mais afetados na região craniofacial com a lesão afetando mais comumente as regiões posterior do que as regiões anteriores.⁶

Quando presente nessas regiões, a DF pode causar danos complicações como o deslocamento do seio maxilar Alterações dentárias também foram encontrados no presente estudo, com volume aumentando mais na região maxilar esquerda. A displasia fibrosa é uma doença benigna, congênita e incomum na qual ocorre um erro na modelagem óssea no qual o osso normal é substituído por fibrose. A literatura alerta para o correto diagnóstico dessas lesões, uma vez que devido às características clínicas pode ser confundido com lesões malignas o que altera completamente o tratamento e prognóstico.⁷

Displasia fibrosa (DF) é classificada de acordo com o número de ossos que acomete. A forma monostótica afeta apenas um osso, correspondente à 70% dos casos de DF. o que caracteriza o caso em questão, pois apenas ossos faciais foram afetados.⁸

Os achados radiográficos podem variar de acordo com o grau e a extensão da doença. Embora radiografias convencionais sejam importantes para avaliar o grau de progressão da lesão, a tomografia detalha com mais precisão os limites da lesão.⁹

As DFs podem revelar três padrões radiográficos, de acordo com o grau de mineralização e estágio de desenvolvimento: esclerótico (radiopaco), cístico (radiolúcido) e pagetóide (radiopaco/radiolúcido). A forma esclerótica é a mais comum nos ossos faciais e normalmente não apresenta circunscrição em relação ao osso circunvizinho como decrito neste relato.¹⁰

Portanto relata-se um caso típico de DF monostótica com envolvimento de maxila, confirmando a importância dos exames de imagem, em especial a tomografia para auxiliar no diagnóstico e no tratamento caso seja necessário.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O conhecimento das características clínicas e estudo das imagens da displasia fibrosa levam não só para o correto diagnóstico, como também para a escolha entre preservação ou tratamento da doença. Relatos anteriores fundamentam que a displasia fibrosa é uma lesão benigna com fácil diagnóstico uma vez que suas características clínicas e radiográficas são bem específicas como pode ser comprovada neste caso relatado.

REFERÊNCIAS

1. KHAN, S. K.; YADAV, P. S.; ELLIOTT, G.; HU, D. Z.; XU, R.; YANG, Y. Induced Gnas R201H expression from the endogenous Gnas locus causes fibrous dysplasia by up-regulating Wnt/ β -catenin signaling. **Proc Natl Acad Sci, USA**, v. 115, n. 3, Jan 2018. doi: 10.1073/pnas.1714313114.
2. LUZ, S. P. A.; FIGUEIRA, J. B.; SILVA, J. O. M.; SANTOS, L. R. L.; SARMENTO V. A.; LAMBERTI, P. L. R. Monostotic fibrous dysplasia of the jaw: case report with 10-year follow-up. **Ora Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol**, v. 117, n. 3, p. 172, Feb 2014. doi: <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2013.12.119>.
3. METWALLY, T.; BURKE, A.; TSAI, J. Y.; COLLINS, M. T.; BOYCE, A. M. Fibrous dysplasia and medication-related osteonecrosis of the jaw. **J Oral Maxillofac Surg**, v. 74, n. 10, p. 1983-99, Oct 2016. doi: 10.1016/j.joms.2016.04.001.
4. LUZ, S. P. A.; FIGUEIRA, J. B.; SILVA, J. O. M.; SANTOS LRL, SARMENTO VA, LAMBERTI PLR. Monostotic fibrous dysplasia of the jaw: case report with 10-year follow-up. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol**, v. 117, n. 2, p. 172, Feb 2014. doi: <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2013.12.119>.
5. BURKE, A. B.; COLLINS, M. T.; BOYCE, A. M. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. **Oral Dis**, v.23, n. 3, p. 697-708, Sep 2017. doi: 10.1111/odi.12563.
6. YANG, H. Y.; SU, B. C.; HWANG, M. J.; LEE, Y. P. Fibrous dysplasia of the anterior mandible: A rare case report. *Ci Ji Yi Xue Za Zhi*, v. 30, n. 3, 185-7. Jul-Sep 2018. doi: [10.4103/tcmj.tcmj_57_18].
7. AKASHI M, MATSUO K, SHIGEOKA M, KAKEI Y, HASEGAWA T, TACHIBANA A, et al. A case series of fibro-osseous lesions of the jaws. **Kobe J Med Sci**, v. 63, n. 3, 2017: E73-E79.

8. AHMAD, M.;GAALAAS, L. Fibro-osseous and other lesions of bone in the jaws. **RadiolClin North Am.**, v. 56, n. 1, p. 91-104, Jan 2018. doi: 10.1016/j.rcl.2017.08.007.
9. GUPTA, D.;GARG, P.; MITTAL, A. Computed tomography in craniofacial fibrous dysplasia: a case series with review of literature and classification update. **Open Dent J**, v.11, p. 384-403, Jun 2017.doi: 10.2174/1874210601711010384.
10. COSTA, E. D.;PEYNEAU, E. D.;VERNER, F. S.;ALMEIDA, S. M.;AMBROSANO, G. M. B. Monostotic fibrous dysplasia: a case report with cone-beam computed tomography findings. **Rev GaúchOdontol**, v. 65, n. 2, p. 180-184, Apr-Jun 2017. doi: 10.1590/1981-863720170002000143087.