Displasia fibrosa: osteoplastia com acesso Weber-Ferguson. Relato de caso

Fibrous dysplasia: osteoplasty using the Weber-Ferguson approach. A case report

Recebido em 17/06/2009 Aprovado em 08/09/2009 Josiane Nascimento dos Santos^I Thiago Saldanha de Lucena Sande Vieira^{II} Derivaldo Moura Góis Filho^{III} Sara Juliana de Abreu de Vasconcelos^{IV} Roberto Almeida de Azevedo^V

RESUMO

A displasia óssea é descrita como uma desordem benigna de desenvolvimento ósseo, caracterizada pela substituição de osso normal por uma proliferação excessiva de tecido conjuntivo fibroso. Essa condição pode estar presente em um único osso (Displasia Fibrosa Monostótica) ou em até 75% de todo o esqueleto (Displasia Fibrosa Poliostótica). Alterações cutâneas e endócrinas podem estar associadas à displasia fibrosa poliostótica, caracterizando a Síndrome de McCune-Albright. O diagnóstico baseia-se na história, apresentação clínica, nos exames radiográficos e, quando necessário, em exames histopatológicos. A transformação da displasia fibrosa em lesão maligna ou sarcomatosa é uma complicação rara. O trabalho desenvolvido tem como objetivo relatar um caso de displasia óssea poliostótica em um paciente do gênero masculino de 40 anos, que foi submetido a procedimento cirúrgico para osteoplastia através do acesso de Weber-Ferguson.

Descritores: Displasia Fibrosa Óssea. Osteotomia. Ossos Faciais/cirurgia.

ABSTRACT

Bone dysplasia is described as a benign disorder of bone development, characterized by the replacement of normal bone by an excessive proliferation of fibrous connective tissue. The condition may be present in a sinlge bone (monostotic fibrous dysplasia) or in up to 75% of the entire skeleton (polyostotic fibrous dysplasia). Cutaneous and endocrine changes may be associated with polyostotic dysplasia, characterizing the McCune-Albright syndrome. Diagnosis is based on the history, clinical presentation, radiographic examinations and, when necessary, on histopathological studies. The transformation of fibrous dysplasia into a malignant or sarcomatous lesion is a rare complication. The purpose of the present study is to report the case of polyostotic bone dysplasia in a 40-year-old male patient who was submitted to a osteoplasty using the Weber-Fergsun approach.

Keywords: Fibrous Dysplasia of Bone. Osteotomy. Facial Bones/surgery.

^I Especialista em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial pela Universidade Federal da Bahia – UFBA.

II Aluno de Graduação da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia – UFBA.

III Especialista em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial pelo Hospital Santo Antônio – HSA-OSID.

 $^{^{} ext{IV}}$ Residente do Programa de Pós-graduação em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial da UFBA.

^V Doutor em Odontologia UFBA/UFPB; Mestre em Cirurgia Buco-Maxilo-Facial PUC/RS.

INTRODUÇÃO

Displasia fibrosa é descrita como uma desordem benigna de desenvolvimento ósseo, com semelhança a um tumor, de progressão lenta, caracterizada pela substituição de osso normal por uma proliferação excessiva de tecido conjuntivo fibroso celular, entremeado com trabéculas ósseas irregulares^{1,2}.

Em 1891, Von Recklinghausen denominou de "osteítes fibrosa generalisata" condições patológicas que caracterizavam por deformidades e alterações ósseas^{3,4}. Entretanto, somente em 1938, Liechtenstein e Jaffe reconheceram essas condições descritas, anteriormente, como uma enfermidade bem caracterizada e a nomearam displasia fibrosa^{5,6}.

A etiologia dessa entidade ainda é desconhecida, entretanto diversos estudos recentes afirmam que seu surgimento está relacionado a uma mutação no gene Gs-Alfa^{7,8}. Segundo Neville et al.², a displasia fibrosa é uma condição esporádica, resultante de uma mutação pós-zigótica do gene GNAS 1 (proteína ligada ao nucleotídeo guanina, alfa-estimulante da atividade do polipeptídio 1). Por isso, afirma-se que, quando a mutação ocorre durante o período da vida embrionária, o resultado esperado será de múltiplas lesões ósseas de displasia fibrosa, podendo ainda existir anormalidades cutâneas e endócrinas. Porém, se a mutação acontecer durante a vida pós-natal, a progênie das células modificadas será essencialmente confinada a um local, resultando em displasia fibrosa que afeta um único osso^{2,9}. Sendo assim, a displasia fibrosa divide-se em dois tipos, variando quanto a sua forma de apresentação: a monostótica, na qual apenas um único osso é afetado, e a poliostótica, na qual são acometidos dois ou mais ossos¹⁰.

A forma monostótica não apresenta predileção por sexo e é encontrada em cerca de 70% de todos seja os casos de displasia fibrosa, sendo os ossos gnáticos os sítios mais comumente afetados¹¹. Os casos de displasia fibrosa monostótica, em sua maioria, são diagnosticados durante a segunda década de vida, sendo

a tumefação indolor a característica mais comum^{1,2}.

A displasia fibrosa poliostótica é uma condição pouco comum, apresentando maior prevalência para o gênero feminino. O número de ossos acometidos varia de poucos a 75% de todo o esqueleto, sendo que quase todos os pacientes portadores de displasia fibrosa poliostótica apresentam envolvimento crâniofacial com predileção surpreendente por um lado do corpo¹⁰. O acometimento de dois ou mais ossos associado com pigmentações café-com-leite caracteriza a Síndrome de Jaffe-Lichtenstein. Quando, além da displasia fibrosa poliostótica e das pigmentações café com leite, são encontradas múltiplas endocrinopatias, como precocidade sexual, adenoma pituitário ou hipertelorismo. A tríade é chamada de Síndrome de McCune Albright^{11,12}.

Os sinais e sintomas da displasia fibrosa relacionam-se diretamente ao seu crescimento e aos ossos envolvidos. Os principais sintomas referidos pelos pacientes, quando presentes, são: latejamento ou desconforto, calor no local da lesão, diplopia, diminuição da acuidade visual, podendo levar, até mesmo, a perda da visão, surdez, obstrução nasal e tontura¹³⁻¹⁷. Quanto aos sinais presentes, comumente se observam as deformidades crânio-faciais, como: assimetria facial, proptose, restrição de movimentos oculares, má-oclusão dentária, fraturas patológicas e sinusite crônica^{5,13,16}. Uma outra característica muito comum na assimetria facial é a leontíase óssea, causada pela expansão da maxila, com perda do ângulo nasomaxilar, gerando uma aparência facial de felino⁵.

A displasia fibrosa pode ser avaliada pela radiografia convencional, cintilografia, ressonância magnética e tomografia computadorizada (TC)^{5,9}, embora a TC seja considerada o exame de escolha na avaliação das lesões crânio-faciais⁷. Para a avaliação da displasia fibrosa, a TC tem sido muito utilizada, pois demonstra, com maior exatidão, a extensão e a radiodensidade da lesão, além de ser de fundamental importância no planejamento cirúrgico, quando necessário^{10,18}. A principal característica radiográfica é uma opacificação fina, com aspecto de "vidro fosco" ou "vidro despolido", que resulta da sobreposição de uma miríade de trabéculas ósseas mal calcificadas, dispostas de forma desorganizada. As lesões de displasia fibrosa não são bem demarcadas, misturando-se com as margens do osso sadio adjacente, o que torna mais difícil definir os limites precisos da lesão². Entretanto, o aspecto clássico de "vidro despolido" está longe de ser uma constante, podendo, em alguns casos, manifestar-se na forma de imagens radiolúcidas uni ou multiloculares, ou até mesmo de imagens mistas com aspecto pagetoide⁷.

Os aspectos radiográficos estão relacionados diretamente com o estágio de desenvolvimento da lesão (deposição e distribuição do tecido fibro-ósseo). Na forma mais comum de apresentação, com aspecto de "vidro despolido", existem poucas patologias com esse tipo de manifestação, sendo considerado bastante sugestivo de displasia fibrosa⁷.

Ao exame microscópio, a displasia fibrosa apresenta-se como trabéculas irregulares (quanto ao tamanho, formato e distribuição), de osso imaturo em um estroma fibroso celular, frouxamente organizado. As trabéculas ósseas não são unidas entre si, assumindo frequentemente formas curvilíneas, que lembram os caracteres chineses^{2,13}. O osso lesional se funde diretamente ao osso normal na periferia da lesão, não sendo visualizada cápsula ou linha de marcação separando-os. Entretanto, apenas o exame histopatológico não permite o diagnóstico da displasia fibrosa devido à semelhança que diferentes lesões fibro-ósseas têm entre si⁷.

A displasia fibrosa deve ser diferenciada pelos exames de imagens e, quando necessário, pelo exame anatomopatológico de diversas lesões, como: a hiperostose, o osteoma, osteocondroma, cordoma, meningioma hiperostótico, granuloma reparador de células gigantes, tumor marrom do hiperparatiroidismo e fibroma ossificante. Entre as entidades citadas, o

fibroma ossificante é o principal diagnóstico diferencial da forma monostótica da displasia fibrosa devido à semelhança clínica, radiológica e anatomopatológica¹³.

A transformação da displasia fibrosa não associada a síndromes em lesão maligna ou sarcomatosa é uma complicação rara, ocorrendo em cerca de 0,5% dos casos. Para os pacientes que possuem a Síndrome de McCune Albright, essa malignização ocorre em cerca de 4%^{14,19}. Os tipos mais comuns de sarcoma originados a parir da displasia fibrosa são osteosarcoma, fibrosarcoma e condrosarcoma. A suspeita para a transformação em lesões malignas pode surgir a partir dos sinais clínicos, que incluem a dor crescente, o aumento de tamanho ou a aparência repentina de uma massa de tecido mole e níveis aumentados de fosfatase alcalina no soro. Os sinais observados em imagens que são sugestivos da transformação em lesão maligna incluem o aumento de tamanho e irregularidades na região de displasia fibrosa, massa de tecido mole e de destruição óssea⁵.

Em muitos casos, a lesão tende a estabilizar-se, e cessa o crescimento quando a maturação do esqueleto é alcançada, entretanto em alguns casos, o crescimento, mesmo lento, ocorre em pacientes adultos². Sendo assim, a escolha do tratamento ainda hoje é controversa¹¹. Chen e Noordholf.²º desenvolveram um protocolo de tratamento baseado na localização das lesões. A mandíbula e o osso alveolar da maxila deveriam ser tratados com excisão conservadora e recontorno; a região frontal, orbitária, nasal, etmoidal, zigomática e maxilar deveriam ser tratadas por excisão radical e reconstrução.

Atualmente, o tratamento cirúrgico de ressecção ou osteoplastia com recontorno cosmético é preconizado quando há comprometimento funcional ou estético causado pela lesão, entretanto deve ser adiado o máximo possível devido à possibilidade de recorrência nos casos em que o crescimento ósseo esteja ativo^{7,21}. A intervenção cirúrgica precoce pode evitar uma ressecção mais extensa posteriormente¹⁵.

As lesões pequenas, particularmente na mandíbula, podem ser ressecadas cirurgicamente na sua totalidade sem muita dificuldade, entretanto, a natureza difusa e a grande extensão de muitas lesões, principalmente aquelas da maxila, impedem a remoção sem cirurgia extensa^{2,22}. Esse procedimento cirúrgico pode ocasionar deformidades e perdas funcionais que poderão ser mais deletérias que a displasia fibrosa. Para reconstrução dessas áreas ressecadas, podem ser utilizados enxertos ósseos autógenos de sítios não acometidos, implantes aloplásticos, ou mesmo, o próprio osso afetado após remodelação¹⁷.

A prevalência de novo crescimento ósseo após a redução cirúrgica é incerta, mas se estima que entre 25% a 50% dos pacientes apresentam algum grau de crescimento após a osteoplastia da lesão, sendo a recorrência mais comum nos pacientes jovens^{2,23}. A radioterapia para a displasia fibrosa é contraindicada, devido à literatura relacionar com a transformação maligna da lesão pós-irradiação^{3,18}.

Dessa forma, o presente estudo tem como objetivo relatar um caso de displasia óssea poliostótica em um paciente do gênero masculino que foi submetido a procedimento cirúrgico para osteoplastia através do acesso de Weber-Ferguson.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino, 40 anos de idade, leucoderma procurou o Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Universidade Federal da Bahia, queixando-se de aumento de volume em face.

O paciente relatou que, apesar de ter notado tal alteração há vinte e cinco anos, nunca buscou tratamento devido à ausência de sintomatologia. A sua queixa principal era a necessidade de melhorar o quadro estético.

Ao exame clínico extrabucal, em uma vista ínferosuperior, foi constatada assimetria facial, apresentando aumento volumétrico em região do complexo zigomático, maxila e mandíbula do lado direito. À palpação, foi observado um aumento de consistência endurecido em região de maxila (Figura 1).



Figura 1: Aspecto ínfero-superior, evidenciando assimetria facial.

Com o objetivo de realizar diagnóstico, foram solicitados exames complementares. A tomografia computadorizada revelou imagem hiperdensa, comprometendo importantes estruturas faciais. O tumor envolvia palato, maxila, complexo zigomático lado direito, mandíbula, esfenoide, etmoide e apresentava-se comprimindo as cavidades orbitária e nasal (Figura 2).

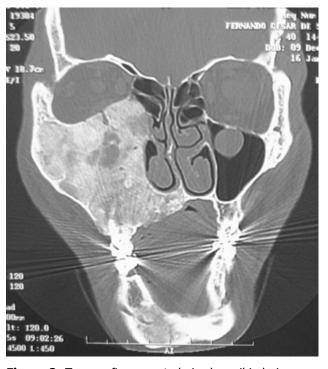


Figura 2: Tomografia computadorizada, exibindo imagem hiperdensa

Com base nos aspectos clínicos e imaginológicos da lesão, estabeleceu-se uma suspeita diagnóstica de displasia fibrosa. Em sua história médica, não foi observada alteração sistêmica bem como nenhuma anormalidade nos exames laboratoriais.

Inicialmente, optou-se pela realização de uma biópsia incisional, já que se tratava de uma lesão extensa e a abordagem cirúrgica seria ampla. A coleta do material foi realizada no ambulatório de cirurgia bucomaxilo da UNIME/BA, sob anestesia local, sendo o paciente medicado e orientado quanto aos cuidados pós-operatórios. O resultado do exame histopatológico foi de displasia fibrosa óssea, registro: PC 076/07.

O paciente foi encaminhado ao centro cirúrgico do Hospital Santo Antônio (OSID), Salvador/BA, submetido a procedimento cirúrgico sob anestesia geral, com intubação orotraqueal. Realizou-se o acesso cirúrgico Weber-Ferguson para o lado direito, dissecação por planos e ampla visualização do tumor .

A ressecção parcial da lesão foi realizada com cinzel e martelo e, posteriormente, a correção das espículas ósseas com instrumentos rotatórios (Figura 3). Todo material coletado na cirurgia foi encaminhado ao Centro de Patologia da Universidade Federal da Bahia, registro: 152/08 para análise histopatológica, que confirmou o diagnóstico de displasia fibrosa. O paciente evoluiu no pós-operatório sem intercorrências.



Figura 3: Aspecto transoperatório, ressecção parcial da lesão.

No momento, o paciente encontra-se com 2 anos de acompanhamento pós-operatório, sem sinais clínicos de recorrência e resultado estético satisfatório (Figuras 4 e 5).



Figura 4: Aspecto extraoral frontal, pré-operatório.



Figura 5: Aspecto extraoral frontal, pós-operatório.

DISCUSSÃO

A displasia fibrosa é uma patologia responsável por cerca de 2,5% dos tumores ósseos, e mais de 7% de todos os tumores não malignos do osso^{4,13}. Nas suas variadas formas, afeta um em cada 4.000 a 10.000 indivíduos, não tendo relação com fator hereditário¹.

A região crânio-facial é um importante sítio de acometimento da displasia fibrosa, com destaque para a maxila e mandíbula¹⁰. Normalmente, as lesões da mandíbula são verdadeiramente monostóticas, entre-

tanto as lesões da maxila envolvem frequentemente os ossos adjacentes (como zigoma, esfenoide e occipital), caracterizando a forma poliostótica². A displasia fibrosa crânio-facial pode afetar ainda ossos frontais, ossos nasais e base do crânio²³. Referente aos exames tomográficos do caso apresentado, foi evidenciado comprometimento dos ossos palatinos, maxila, complexo zigomático lado direito, mandíbula, esfenoide, etmoide, bem como região de cavidade nasal e orbitária direita. Entretanto, o paciente queixava-se unicamente quanto à assimetria localizada, principalmente nas regiões zigomático-maxilares.

Nos casos de displasia fibrosa poliostótica, o diagnóstico normalmente é realizado apenas com base nos sintomas clínicos e nas imagens radiográficas. Já na forma monostótica, pode ser associado, quando necessário, à biópsia do osso, porém esse procedimento deve ser evitado quando houver um risco de fratura patológica²². No caso clínico, tratava-se de um paciente com suspeita de displasia fibrosa poliostótica, sem existência de endocrinopatias ou manchas na pele, descartando-se, assim, a suspeita de associações com síndromes, como a Síndrome de Jaffe-Lichtenstein e a Síndrome de McCune Albright. No entanto, foi optado pela realização da biópsia incisional, com a finalidade de confirmar o diagnóstico devido ao amplo comprometimento dos ossos crânio-faciais.

O tratamento ainda hoje é discutível, principalmente em relação às lesões em terço médio de face, as quais são de difícil acesso, quando, após a intervenção cirúrgica, podem ser encontrados déficits estéticos e funcionais. Por isso, a melhor escolha para abordagem nessa região é através da ressecção parcial ou remodelação óssea. As cirurgias agressivas ficam reservadas aos demais casos em que haja comprometimento da visão ou da dentição¹⁶. O paciente do caso clínico exposto apresentava importante comprometimento do terço médio facial do lado direito, porém sem maloclusão ou obstrução nasal e com acuidade visual preservada. A cirurgia proposta foi realizar um amplo

acesso cirúrgico, com finalidade de melhor expor a lesão, bem como diminuir o tracionamento de tecido mole, auxiliando dessa forma na diminuição do tempo cirúrgico e na reparação tecidual. Foi feita a opção pela remodelação facial por meio de osteoplastia, acordando com os autores anteriormente citados.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante do caso clínico exposto, a displasia fibrosa é considerada de uma patologia, que pode apresentar um alto grau de comprometimento funcional e estético, gerando, dessa forma, problemas psicológicos e de aceitação social. Ao se diagnosticar esse tipo de alteração, deve-se necessariamente investigar a possibilidade de ocorrência associada a síndromes, com a finalidade de se oferecer o melhor prognóstico e tratamento para o paciente. O tratamento cosmético parece ser a melhor forma de terapia nos casos de maior comprometimento ósseo bem como a necessidade de acessos amplos para melhor visualização dessas lesões extensas.

REFERÊNCIAS

- Costanzi MA, Velasco e Cruz AA. Envolvimento orbitário difuso por displasia fibrosa na síndrome de McCune Albright: Relato de caso. Arq Bras Oftalmol. 2007;70(6): 1021-3.
- 2. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JR. Patologia Oral & Maxilofacial. 2ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004.
- Goisis M, Biglioli F, Guareschi M, Frigerio A, Mortini P. Fibrous Dysplasia of the Orbital Region: Current Clinical Perspectives in Ophthalmology and Cranio-Maxillofacial Surgery. Ophthalmic Plast Reconst Surg. 2006;22(5):383-7.
- 4. Ricalde P, Horswell BB. Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. J Oral Maxillofac Surg. 2001 Feb;59(2):157-67; discussion 167-8.

- Lisle DA, Monsour PA, Maskiell CD. Imaging of craniofacial fibrous dysplasia. J Med Imaging Radiat Oncol. 2008 Aug;52(4):325-32.
- 6. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2001 Oct;127(10):1239-47.
- 7. Albuquerque MAP, Hirota SK, Maurício, AR, Sugaya NN, Nunes FD, Cavalcanti MGP. Aspectos clínicos, patológicos e imaginológicos de um caso de displasia fibrosa. Rev Assoc Paul Cir Dent. 2006;60(3):219-22
- 8. Miloro M, Ghali GE, Larsen PE, Waite PD. Princípios de Cirurgia Bucomaxilofacial. 2ªed. São Paulo: Santos; 2008.
- MacDonald-Jankowski DS. Fibro-osseous lesions of the face and jaws. Clin Radiol. 2004 Jan;59(1):11-25. Review. Erratum in: Clin Radiol. 2009 Jan;64(1):107.
- Botelho RA, Tornin OS, Yamashiro I, Menezes MC, Furlan S, Ridelenski M, et al. Características tomográficas da displasia fibrosa craniofacial: estudo retrospectivo de 14 casos. Radiol Bras. 2006;39(4):269–72.
- 11. Saueressig F, Oliveira MG. Displasia fibrosa poliostótica associada à síndrome de Mccune-Albright: Relato de caso. Rev Bras Patol Oral. 2004;3(2):70-6.
- 12. Farhat HL, Silva MRD, Lazaretti-Castro M, Verreschi ITN. Evolução da Displasia Fibrosa Óssea na Síndrome de McCune Albright. Arq Bras Endocrinol Metab. 1999;43(5): 351-9.
- Alves AL, Canavarros F, Vilela DSA, Granato L, Próspero JD. Displasia fibrosa: Relato de três casos. Rev Bras Otorrinolaringol. 2002;68(2):288-92.
- 14. Kuhli C, Lüchtenberg M, Weidauer S, Ohrlo-

- ff C. Unilateral Exophthalmos Associated with Severe Fibrous Dysplasia. Ophthalmologica. 2005;219:181–4.
- 15. Conejero JA, Babbitt R, Kim DY, Dunn R. Management of incidental fibrous dysplasia of the maxilla in a patient with facial fractures. J Craniofac Surg. 2007;18(6):1463-4.
- Yetiser S, Gonul E, Tosun F, Tasar M, Hidir Y. Monostotic craniofacial fibrous dysplasia: the Turkish experience. J Craniofac Surg. 2006 Jan;17(1):62-7.
- 17. Gosain AK, Celik NK, Aydin MA. Fibrous dysplasia of the face: utility of three-dimensional modeling and ex situ malar recontouring. J Craniofac Surg. 2004 Nov;15(6):909-15.
- 18. De Conto F, Mendes FJD, Rhoden RM. Displasia fibrosa monostótica dos maxilares: Revisão da literatura e relato de caso. Rev Bras Patol Oral. 2003;2(4):37-42.
- 19. Cohen Jr MM, Howell RE. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. Int J Oral Maxillofac Surg. 1999;28:366-71.
- 20. Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: How early and how extensive? Plast Reconstr Surg. 1990;86:835-42.
- 21. Caridad JJM, Platas Jr F. Fibrous dysplasia of the mandible: Surgical treatment with platelet-rich plasma and a corticocancellous iliac crest graft Report of a case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2008;105:e12-e18.
- 22. Abdelkarim A, Green R, Startzell J, Preece, J. Craniofacial polyostotic fibrous dysplasia: a case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2008;106:e49-e55.
- 23. Jan, M, Dweik A, Destrieux C, Djebbari Y, Menezes AH, Parent AD. Fronto-orbital sphenoidal fibrous dysplasia. Neurosurgery. 1994;34(3):544-547.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Faculdade de Odontologia da UFBA Rua Araújo Pinho, 62, Departamento de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial, 10º andar, sala 1.007, Canela - Salvador/BA CEP 40.110-150