

DISPLASIA FIBROSA NA MANDÍBULA

MANDIBULAR FIBROUS DYSPLASIA

GABRIELA COSTA SANTOS, HELENA BEATRIZ GONÇALVES PORTO, FREDERICO BARRA DE MORAES, RODRIGO MARQUES PARANAHYBA, FÁBIO LOPES CAMARGO, LINDOMAR GUIMARÃES OLIVEIRA

RESUMO

Displasia fibrosa é uma displasia óssea, crescimento e/ou a formação de lesões que acometem um (monostótica) ou mais ossos (poliostótica) do organismo. A displasia mandibular fibrosa é relatada em artigos desde o século XX, porém com uma incidência pequena. Por isso, o presente artigo tem por objetivo expor esta doença, assim como suas características e achados radiográficos relevantes. Através do estudo de caso da paciente em questão, foi possível concluir que apesar de ser pouco abordada, a patologia causa danos significativos e relevantes que ressaltam sua importância clínica.

DESCRIPTORES: DISPLASIA FIBROSA ÓSSEA; DISPLASIA FIBROSA MONOSTÓTICA; DISPLASIA FIBROSA CRANIOFACIAL.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is bone dysplasia, growth and / or the formation of lesions that affect one (monostotic) or more bones (polyostotic) of the organism. Fibrous mandibular dysplasia has been reported in articles since the 20th century, but with a small incidence. Therefore, this article aims to expose this disease, as well as its characteristics and relevant radiographic findings. Through the case study of the patient in question, it was possible to conclude that despite being little addressed, the pathology causes significant and relevant damages that emphasize its clinical importance.

KEYWORDS: Fibrous Dysplasia of Bone; Fibrous Dysplasia, Monostotic; Craniofacial Fibrous Dysplasia.

INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa (DF) mandibular é uma enfermidade óssea benigna e pouco frequente, definida como uma anomalia congênita e não hereditária. Caracteriza-se por um crescimento anormal de fibroblastos e uma diferenciação deficitária de osteoblastos, propiciando a substituição gradual da medula óssea e do tecido ósseo saudável por tecido conjuntivo fibroso. Essas alterações teciduais causam deformidades ósseas, fraturas e lesões osteolíticas⁽¹⁻⁹⁾.

A enfermidade é subdividida segundo Paulo Tinoco⁽¹⁾ em displasia fibrosa monostótica, que envolve apenas um osso e representa 70% dos casos; e displasia fibrosa poliostótica, que apresenta envolvimento de múltiplos ossos. Sua prevalência é por volta de “2,5% das desordens ósseas e 7% dos tumores ósseos benignos”⁽²⁾. Ademais, sua manifestação é frequente em crianças e adolescentes, e a taxa de crescimento é lenta e tende a normalizar após a puberdade. Além disso, apresenta um alto potencial de recidiva na fase adulta, sendo cerca de 37%.

A etiologia dessa patologia não é conhecida, porém estudos recentes demonstram que na DF há uma mutação do gene GMSA1 nas células osteoblásticas, cuja afeta diretamente nas funções, na formação e no desenvolvimento das células ósseas. A sintomatologia está relacionada com o estágio do crescimento e com ossos acometidos pela DF, os principais sinais e sintomas são: dor ou desconforto ósseo, tontura, fraturas repetitivas, malformações ósseas e dissimetria facial. Seu diagnóstico baseia-se prioritariamente na correlação da clínica com os exames de imagem, sendo a radiografia o principal deles. Sendo que a principal alteração radiográfica encontrada é a presença de uma opacificação fina com aspecto de “vidro fosco”⁽¹⁻⁹⁾.

RELATO DE CASO

Paciente 21 anos, sexo feminino, com queixa de dor e aumento lento e gradual da mandíbula, principalmente no ramo direito, com prognatismo, que foi confirmada pela radiografia panorâmica (figura 1 e 2).

INSTITUIÇÃO

Liga de Ortopedia e Traumatologia – FM – UNIFAN.

Cintilografia óssea do corpo total evidenciou forma monostótica de displasia fibrosa na mandíbula com hipercaptação, sendo indicada osteotomia para correção do prognatismo, além do uso de ácido zoledrônico 5 mg endovenoso para diminuição da atividade celular e inflamatória da lesão (figura 3 e 4).

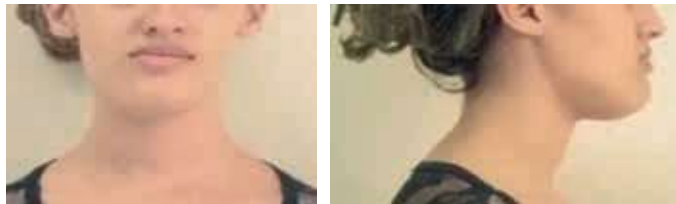


Figura 1 – Aspecto clínico do prognatismo mandibular com aumento do ramo direito.



Figura 2 – Radiografia panorâmica evidenciando displasia mandibular.

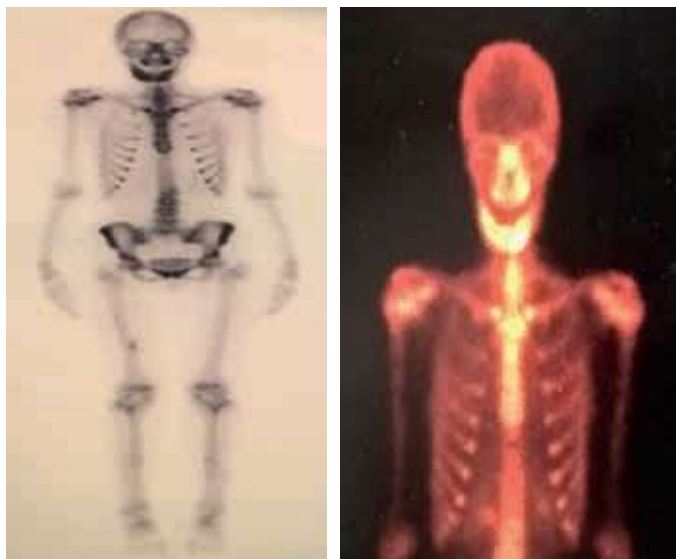


Figura 3 – Cintilografia óssea com hipercaptação na mandíbula, forma monostótica.



Figura 4 – Imagens pós-operatórias em radiografia em perfil e na cintilografia.

DISCUSSÃO

A conduta na displasia fibrosa consiste basicamente no tratamento de doenças endócrinas, na prevenção de fraturas, na melhoria da função e na analgesia. A terapêutica utilizada na DF monostótica é conservadora, focando na avaliação clínica e radiográfica periódica, visando o controle da dor e as alterações musculares. No caso da DF polioestótica a atuação é multidisciplinar, com análise da densitometria, com precaução de fraturas através da preservação da densidade óssea com hábitos saudáveis, e tratamento de comorbidades associadas, caso presentes. Na conjuntura atual não existem terapêuticas médicas que possam modificar o desenvolvimento da patologia e o tratamento moderno é considerado insuficiente e ineficaz. Os bifosfonatos são uma classe de medicamentos mais utilizados na displasia fibrosa, são administrados preferencialmente por via endovenosa (EV), possuem certa eficácia na abordagem da dor moderada e grave gerada pela lesão, porém não há relação com a expansão ou qualidade óssea e devem ser manejados na dosagem e frequência efetivas mais baixas.

O tratamento cirúrgico é sempre uma opção e deverá ser considerada segundo Diogo Ramalho⁽⁹⁾ em doentes com lesões sintomáticas, com grandes dimensões ou crescimento progressivo; em regiões de grande stress; quando estão em risco estruturas anatômicas importantes; quando existe uma deformidade marcada com necessidade de correção; e para casos refratários a tratamento médico. A cirurgia, que normalmente consiste na curetagem e aperto do enxerto associada a fixação interna óssea, tem como objetivo principal a prevenção de possíveis lesões, o tratamento da deformidade já preestabelecida e por fim a estabilização da fratura óssea. Além disso, o tratamento cirúrgico é o principal componente na tentativa de se evitar recidivas.

O diagnóstico diferencial inclui a doença de Paget, cistos ósseos solitários, cisto ósseo aneurismático, encondroma, adamantinoma, osteossarcoma intramedular de baixo grau, osteofibrodisplasia e tumor de células gigantes. O tratamento conservador da displasia fibrosa se realiza em lesões assintomáticas e estáveis, podendo ser realizado com bisfosfonatos endovenosos. A cirurgia está indicada para biópsia de confirmação, falha do tratamento conservador, correção de deformidades, na profilaxia de malignização e eliminar lesões sintomáticas⁽¹⁻⁹⁾.

REFERÊNCIAS

1. Tinoco P, Pereira JCO, Lourenço Filho RC, Silva FBC, Ruela KP. Displasia fibrosa de seio maxilar. *Arq. Int. Otorrinolaringol*, 2009;13 (2): 214-7.
2. Atalla A, Hallack Neto AE, Gollner AM, Frosoni DJ, Rezende Júnior JG, Sousa FS, et al. Displasia fibrosa: relato de caso e revisão de literatura. *Rev. Méd. Minas Gerais*, 2010; 20 (N. Esp.): 399-403.
3. Júnior VS, Andrade EC, Didoni ALS, Jorge JC, Filho NS, Yoshimoto FR.

- Displasia fibrosa do osso temporal: relato de caso e revisão de literatura. Rev. Bras. Otorrinolaringol, 2004; 70 (6): 828-31.
4. Alves AL, Canavarros F, Vilela DSA, Granato L, Próspero JD. Displasia fibrosa: relato de três casos. Rev. Bras. Otorrinolaringol, 2002; 68 (2): 288-92.
 5. Varsavsky M, Alonso G. Displasia fibrosa óssea. Actual. Osteol, 2017; 13 (3): 233-42.
 6. Santos JN, Vieira TSLS, Góis Filho DM, Vasconcelos SJA, Azevedo RA. Displasia fibrosa: osteoplastia com acesso Weber-Ferguson. Relato de caso. Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-fac., Camaragibe, 2010; 10 (1): 73-80.
 7. 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.
 8. Martins CAM, Freddo AL, Gomes FV, Sant'Ana Filho M. Displasia fibrosa monostótica: um desafio terapêutico. Ondontol. Clín. Client., 2010; 9 (4): 385-8.
 9. Ramalho D et al. Displasia fibrosa: do diagnóstico à cirurgia. Ver. Port. Ortop. Traum., Lisboa, 2018. 26 (3): 284-92.