

# Displasia fibrosa craniofacial: relato de caso

José Carlos PEREIRA<sup>1</sup>  
Edvaldo DÓRIA Anjos<sup>1</sup>  
Carlos Umberto PEREIRA<sup>2</sup>  
Ricardo WATHSON Feitosa Carvalho<sup>3</sup>  
Cléa Núbia ALBUQUERQUE Santos<sup>4</sup>

## RESUMO

---

**Palavras-chave:** Displasia fibrosa craniofacial. Polioestótica. Lesões fibroósseas.

As lesões fibroósseas fazem parte de um grupo heterogêneo de entidades que incluem as lesões de desenvolvimento, processos displásicos e reativos, bem como neoplasias. A displasia fibrosa é uma lesão fibroóssea benigna, proliferativa, caracterizada pela substituição do trabeculado ósseo normal por tecido fibroso e ósseo imaturo, sendo sua etiologia ainda incerta. Quando restrita a um segmento ósseo, é classificada como monostótica; acometendo dois ou mais ossos é denominada polioestótica. O termo displasia fibrosa craniofacial é apropriado para lesões com envolvimento do neurocrânio. Este artigo apresenta um caso de displasia fibrosa craniofacial, enfocando os aspectos clínicos, imagiológicos, laboratoriais, histopatológicos, diagnóstico diferencial e tratamento.

Data de recebimento: 15-5-2006  
Data de aceite: 26-9-2006

<sup>1</sup>Prof. Mestre da disciplina de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Faculdade de Odontologia da Universidade Tiradentes (UNIT) Aracaju/SE.

<sup>2</sup>Prof. Doutor da disciplina de Neurocirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Sergipe (UFS) Aracaju/SE.

<sup>3</sup>Estagiário do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do H.G.J.A.F. – Aracaju/SE.

<sup>4</sup>Estagiária do Serviço de Odontologia Hospitalar do H.G.J.A.F. – Aracaju/SE.

## INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa dos maxilares é conhecida desde 1891, porém acreditava-se que fosse uma lesão óssea do hiperparatireoidismo primário (SANNOMIYA et al., 2004). Lichtenstein (1938) denominou-a de osteíte fibrosa disseminada. Após quatro anos, juntamente com Jaffe, depois de observarem uma forma isolada de tal patologia, propuseram uma nova terminologia, displasia fibrosa dos maxilares (HULLER; LUSTING, 2003).

Essa patologia faz parte das lesões fibroósseas de um grupo diversificado de entidades que envolve as lesões de desenvolvimento, processos displásicos e reativos, bem como neoplásicos (NEVILLE et al., 2004). É uma condição benigna, proliferativa, na qual ocorre a substituição gradativa do trabeculado ósseo normal por tecido fibroso e ósseo neoformado, disposto desorganizadamente (CRUZ et al., 2002).

Será descrito um caso de displasia fibrosa (DF), que se destaca pelo acometimento craniofacial, bem como serão discutidos os aspectos clínicos, imaginológicos, laboratoriais, histológicos e conduta.



Figura 1 – Aspecto frontal da assimetria craniofacial



Figura 2 – Vista posterior, denotando o severo acometimento craniano



Figura 3 – Radiografia extrabucal em PA

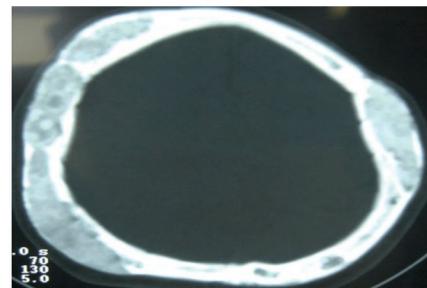


Figura 4 – Tomografia computadorizada em corte axial



Figura 5 – Ressonância magnética craniana

## RELATO DO CASO

O paciente E.V.S.F., 26 anos, melanoderma, gênero masculino, procurou o Serviço de Neurocirurgia e Cirurgia Bucomaxilofacial do Hospital Gov. João Alves Filho – (H.G.J.A.F.), de Aracaju (SE), queixando-se de aumento de volume do crânio e da face, com evolução de 12 anos. Familiares afirmaram que a assimetria craniofacial já havia sido notada, mas ele recusava tratamento, decidindo procurar auxílio médico somente após insistência da sua genitora. Na anamnese, o paciente relatou que notou o início do crescimento após uma queda da própria altura e afirmou ainda não existir outro caso idêntico na família. Realizado o exame clínico, observou-se assimetria craniofacial, exoftalmia direita (Fig. 1 e 2) e, intra-oralmente, apresentava espessamento do corpo de mandíbula do lado direito, com deslocamento das unidades dentárias, paralingual, sem mobilidade e com vitalidade.

Os exames laboratoriais mostraram elevação no nível sérico da fosfatase alcalina (280U/L). Radiograficamente, constatou-se aumento da densidade óssea na calota craniana, seio frontal, seio maxilar direito e corpo de mandíbula do lado direito (Fig. 3). As imagens obtidas, por tomografia computadorizada e por ressonância magnética, demonstraram múltiplas lesões expansivas na calota craniana bilateral, notadamente à direita, de variadas dimensões (Fig. 4); limitantes da órbita direita, deslocando o respectivo músculo reto medial, determinando proptose ocular ipsilateral (Fig. 5).

Foi realizada biópsia óssea craniana, cujo laudo anatomo-patológico foi displasia fibrosa craniofacial, sendo proposta a osteoplastia, com finalidade estética, porém esse procedimento foi recusado pelo paciente, que se encontra sob acompanhamento clínico-radiográfico, observando-se estagnação da doença.

## DISCUSSÃO

Uma série de trabalhos tem sido relatados com relação à DF, entretanto o envolvimento simultâneo em região craniana e facial é raro (TOKANO et al., 2001; SCHIPPER et al., 2005). A forma monostótica, quando um único segmento ósseo é afetado, representa de 80 a 85% dos casos de DF; já a polistótica, quando dois ou mais ossos são afetados, envolve com maior frequência os ossos longos. Essa condição pode estar associada à síndrome de Jaffe-Lichtenstein, quando se observam manchas café-com-leite, ou à síndrome de McCune-Albright, quando associada à pigmentação café-com-leite e distúrbios endócrinos, como precocidade sexual (DE CONTO, MENDES; RHODEN, 2003; MACHADO, SOARES; OLIVEIRA, 2004). No presente caso, o paciente não apresentou distúrbio no sistema endócrino, com relação às manchas café-com-leite que não estavam presentes.

A designação de DF craniofacial é apropriada para lesões com envolvimento do neurocrânio (RICALDE; HORSWELL, 2001).

A etiologia da DF é incerta, porém algumas teorias afirmam que a tal patologia origina-se de uma anormalidade primária do desenvolvimento do mesênquima na formação óssea; outra atribui essa patologia ao desenvolvimento de resíduos embrionários no osso previamente normal (BASTOS et al., 2001; CRUZ et al., 2002; OLIVEIRA et al., 2004). Uma possível relação com trauma é relatada por Andrade et al. (2002) e Sannomiya et al. (2004). No caso descrito, o paciente afirmou ter notado o início da lesão após sofrer um trauma.

Os principais aspectos clínicos são: grande aumento de volume, lento e assintomático da cortical óssea, geralmente por vestibular, sendo firme à palpação, resultando, frequentemente, em deformidades extensas (CANCINO; WEISMANN; OLIVEIRA, 2002). Dificilmente ocorre ruptura do perióstio, sendo a expansão óssea, na maioria dos casos, recoberta por mucosa íntegra e de coloração normal. Raramente ocorre presença de úlceras, a não ser que a massa tecidual venha a interferir na oclusão durante o processo mastigatório (DE CONTO; MENDES; RHODEN, 2003). As unidades dentárias permanecem vitais, podendo ficar desalinhadas, inclinadas ou deslocadas, vindo a causar maloclusão, não havendo mobilidade dentária (BASTOS et al., 2001).

Com a progressão da doença, pode ocorrer o estreitamento dos forames, resultando no encarceramento de nervos cranianos (OLIVEIRA et al., 2004). A descompressão somente é indicada quando houver comprometimento do nervo e disfunções (LEE et al., 2002). No caso relatado, o paciente apresentava evidente assimetria craniofacial, queixava-se do aspecto estético, mas não funcional, não relatando deficiência em nenhum dos sentidos: auditivo, visual e olfatório.

A imagem radiográfica clássica da DF é um aspecto de vidro despolido (*ground glass*), decorrente da junção dos componentes fibroósseos, que determinam a densidade radiográfica (ANDRADE et al., 2002). Aumento de densidade na base do crânio, envolvendo os ossos occipital, esfenóide, teto da órbita e frontal, é o aspecto radiográfico mais característico da DF do crânio (SANNOMIYA et al., 2004). Na radiografia referente ao caso relatado, pode-se observar aumento da densidade no esqueleto craniofacial.

As imagens observadas pela tomografia computadorizada (TC) dependem da proporção entre o tecido fibroso e o ósseo (TOKANO et al., 2001). No presente caso, decidiu-se lançar mão do uso da TC, em função da abrangência da lesão. Quanto à realização de ressonância magnética (RM), julgou-se necessária quando em lesões extensas, pois algumas patologias que se assemelham clínico-radiograficamente à DF, como a doença de Paget, podem provocar hemorragia intracraniana, pelo potencial de sangramento. No caso relatado, observou-se a ampla abrangência da lesão no crânio, bilateralmente, mais acentuada à direita, sem nenhuma alteração das estruturas intracranianas.

A lesão é essencialmente conjuntiva, formada pela proliferação de fibroblastos em um estroma fibroso celular, frouxamente organizado (ALVES et al., 2002). O trabeculado ósseo encontra-se disperso por toda a lesão, sem um padrão definido. Caracteristicamente, demonstram forma de "C" ou de caracteres chineses, que se fundem diretamente ao osso normal na periferia da lesão, de forma que nenhuma cápsula ou linha de demarcação está presente (TEREZHALMY; RILEY; MOORE, 2000).

Laboratorialmente, os níveis plasmáticos de cálcio, fosfato, fosfatase alcalina e paratormônio usualmente estão normais. Entretanto, formas severas da doença podem estar associadas à hiperfosfatemia (BASTOS et al., 2001). O aumento do nível sérico da fosfatase alcalina em pacientes com níveis séricos anteriores normais, especialmente na ausência de fraturas patológicas, deve ser investigado (SAUERESSIG; OLIVEIRA, 2004). Quanto à realização de exames laboratoriais no presente caso, os resultados mostraram uma grande elevação no nível sérico da fosfatase alcalina, denotando a severidade da doença.

O diagnóstico diferencial inclui lesões benignas: cisto unilocular solitário, fibroma não ossificante, granuloma eosinofílico, colesteatoma, meningioma, doença de Paget, osteocondroma, fibroma ossificante, granuloma reparativo de células gigantes, exostoses, cisto ósseo aneurismático, osteíte fibrosa cística; e malignas, como: sarcoma e lesões osteoblásticas metastáticas (OLIVEIRA et al., 2004). Os aspectos clínicos, no caso relatado, somados aos achados laboratoriais e imagiológicos, foram peculiares de tal patologia, porém é indispensável a realização do exame histopatológico, para confirmação do diagnóstico.

O tratamento da DF pode variar desde procedimentos conservadores, até condutas cirúrgicas mais radicais (MACHADO; SOARES; OLIVEIRA, 2004). Quando do envolvimento craniofacial, Munro e Chen (1981) e Posnick (1998) preconizam cirurgia radical, com excisão completa das lesões, prevenindo a recidiva. Lee et al. (2002), De Conto, Mendes e Rhoden (2003) e Saueressig e Oliveira (2004) estão de acordo com o tratamento cirúrgico somente com finalidade estética. No caso relatado, com acometimento craniofacial, no qual o aspecto estético foi bastante afetado, apresentando evidente assimetria, foi proposto tratamento cosmético, a ser realizado por meio de osteoplastia, porém recusado pelo paciente.

A utilização de radioterapia no tratamento é contra-indicada, devido à possibilidade de malignização, porém, em raros casos, foi relatada a transformação sarcomatosa espontânea (HULLER; LUSTING, 2003). Não foi cogitada a radioterapia, sendo a literatura enfática em contra-indicar seu uso. O paciente foi orientado a retornar periodicamente a cada seis meses, não pela possibilidade de recidiva, já que a lesão não foi removida, mas sim por uma possível reativação e pela possibilidade de malignização espontânea.

## CONCLUSÃO

A DF é uma lesão fibroóssea que possui várias características semelhantes a outras patologias. Julgou-se necessário obter o máximo de informações, por meio de exames clínicos, imagiológicos, laboratoriais e histopatológicos para chegar a um correto diagnóstico.

Para o cirurgião-dentista, é importante ter o conhecimento de tal patologia, pois essa doença pode afetar estruturas orofaciais.

O tratamento deve ser realizado após cessar o período de crescimento, porém, em casos que envolvem severamente os aspectos estéticos e funcionais, aconselha-se intervir antes da idade adulta. A preservação é indispensável, sendo importante na detecção precoce de possível recidiva, reativação ou alterações malignas.

## ABSTRACT

### CRANIOFACIAL FIBROUS DYSPLASIA: CASE REPORT

The fibroosseous lesions are part of a heterogenous group of entities that includes developing lesions, dysplastic and reactive processes, as well as neoplasms. Fibrous dysplasia is a benign fibro-osseous lesion, proliferative, characterized by the substitution of normal trabecular bone by fibrous and bone immature tissue, and its ethiology is still uncertain. When only one bone segment is affected the lesion is classified as monostotic; affecting two or more bones is named poliostotic. The term craniofacial fibrous dysplasia is appropriate to lesions that involve the neurocrani. This article presents a case of craniofacial fibrous dysplasia, focusing on its clinical, imaging, laboratorial and histopathological aspects, differential diagnosis and treatment.

**Keywords:** Craniofacial fibrous dysplasia. Poliostotic. Fibroosseous lesions.

## REFERÊNCIAS

- 1 ALVES, A. et al. Displasia fibrosa: relato de três casos. **Rev. Bras. Otorrinol.**, v. 68, n. 2, p. 288-292, 2002.
- 2 ANDRADE, E. S. S. et al. Displasia fibrosa: relato de caso clínico. **RBPO**, v. 1, n. 1, p. 19-23, 2002.
- 3 BASTOS, E. P. et al. Displasia fibrosa dos maxilares: revisão de literatura e relato de dois casos. **RBO**, v. 58, n. 2, p. 99-101, 2001.
- 4 CANCINO, C. M. H.; WEISMANN, R.; OLIVEIRA, M. G. Displasia fibrosa monostótica: relato de um caso clínico. **Rev. Cubana Estomatol.**, v. 39, n. 3, p. 417-426, 2002.
- 5 CRUZ, O. L. M. et al. Osteodistrofias do osso temporal: revisão dos conceitos atuais, manifestações clínicas e opções terapêuticas. **Rev. Bras. Otorrinol.**, v. 68, n. 1, p. 119-126, 2002.
- 6 DE CONTO, F.; MENDES, F. J. D.; RHODEN, R. M. Displasia fibrosa monostótica dos maxilares: revisão da literatura e relato de caso. **RBPO**, v. 2, n. 4, p. 37-42, 2003.
- 7 HULLER, T. E.; LUSTING, L. R. Paget's disease and fibrous dysplasia. **Otolaryngol. Clin. North Am.**, v. 36, n. 4, p. 707-732, 2003.
- 8 LEE, J. S. et al. Normal vision despite narrowing of the optic canal in fibrous dysplasia. **N. Engl. J. Med.**, v. 347, n. 2, p. 1670-1676, 2002.
- 9 MACHADO, R. A.; SOARES, L. P.; OLIVEIRA, M. G. Displasia fibrosa: relato de caso. **RBPO**, v. 3, n. 3, p. 151-154, 2004.

- 10 MUNRO, I. R.; CHEN, Y. R. Radical treatment for fronto-orbital fibrous dysplasia: the chain-link fence. **Plast. Reconstr. Surg.**, v. 67, n. 6, p. 719-730, 1981.
- 11 NEVILLE, B. W. et al. **Patologia oral e maxilofacial**. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004.
- 12 OLIVEIRA, R. C. B. et al. Displasia fibrosa do osso temporal: relato de dois casos. **Rev. Bras. Otorrinol.**, v. 70, n. 5, p. 695-700, 2004.
- 13 POSNICK, J. C. Fibrous dysplasia of the craniomaxillofacial region: current clinical perspectives. **Brit. J. Oral Maxillofac. Surg.**, v. 36, n. 4, p. 264-273, 1998.
- 14 RICALDE, P.; HORSWELL, B. B. Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. **J. Oral Maxillofac. Surg.**, v. 59, n. 2, p. 157-167, 2001.
- 15 SANNOMIYA, E. K. et al. Aspectos radiográficos da displasia fibrosa craniofacial: relato de um caso clínico. **Rev. Pós Grad.**, v. 11, n. 2, p. 201-206, 2004.
- 16 SAUERESSIG, F.; OLIVEIRA, M. G. Displasia fibrosa poliostótica associada à síndrome de mccune-albright: relato de caso. **RBPO**, v. 3, n. 2, p. 70-76, 2004.
- 17 SCHIPPER, J. et al. Computer-assisted surgery (CAS) for the optimal treatment of craniofacial fibrous dysplasia. **HNO**, v. 53, n. 9, p. 766-772, 2005.
- 18 TEREZHALMY, G. T.; RILEY, C. K.; MOORE, W. S. Fibrous dysplasia. **Quint. Int.**, v. 31, n. 10, p. 768-769, 2000.
- 19 TOKANO, H. et al. Sequencial computed tomography images demonstrating characteristic changes in fibrous dysplasia. **J. Laryngol. Otol.**, v. 115, n. 9, p. 757-759, 2001.

Correspondência para/Reprint request to:

**José Carlos Pereira**

Rua Cedro, 234, São José  
Aracaju, Sergipe 49020-170  
Tel.: (79) 9972-6313  
E-mail: wathson@ig.com.br