

malformation of the lung: CTpathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 1997;168(1):47.

8. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. J Pediatr (Rio J). 2012;88(2):143-8.

DISPLASIA FIBROSA CRANIOFACIAL: RELATO DE UM CASO NA AMAZÔNIA

CRANIOFACIAL FIBROUS DYSPLASIA: A CASE REPORT IN THE AMAZON

Felipe Jezini III,* Fábio Arruda Bindá,* Marco Antônio Cruz Rocha,** Jefferson Moreira de Medeiros,** Emily Barbosa do Nascimento,***Lia Mizobe Ono****

Resumo

A Displasia Fibrosa Óssea é uma doença benigna, caracterizada pela proliferação de tecido ósseo imaturo, levando a deformidades estéticas e, em alguns casos, a dor. É frequentemente diagnosticada durante a infância ou adolescência. Existem duas formas de apresentação, a monostótica em que um único segmento ósseo é afetado e a poliostótica, quando acomete mais de um osso. O distúrbio atinge igualmente ambos os sexos. Os sinais e sintomas são decorrentes geralmente do efeito compressivo nas estruturas vizinhas. Podem ser detectadas pelo exame de Raio-X, TC ou RNM. O diagnóstico de certeza é conhecido pelo exame anatomopatológico, que evidencia excesso de matriz fibrosa, formando um padrão semelhantes à letra C da escrita chinesa. O tratamento da DFO pode variar desde procedimentos conservadores, até condutas cirúrgicas mais radicais. As cirurgias conservadoras são reservadas para pacientes jovens com deformidades estéticas, sem outros sintomas. Já as cirurgias radicais são imperativas quando se tem compressão nervosa gerando dor, disfunção visual ou auditiva. Este artigo apresenta um caso de displasia fibrosa de região craniofacial, enfocando os aspectos clínicos, imaginológicos, laboratoriais, histopatológicos, diagnóstico diferencial e tratamento.

Palavras-chave: Displasia Fibrosa Monostótica, Displasia Fibrosa óssea, face, seio maxilar, displasia fibrosa poliostótica.

Abstract

The Fibrous Dysplasia is a benign bone disease characterized by the proliferation of immature bone tissue, leading to cosmetic deformities and in some cases, to the pain. It is often diagnosed during childhood or adolescence. There are two forms of presentation, monostotic, where a single bone segment is affected, and polyostotic, when it affects more than one bone. The disorder also affects both sexes. Signs and symptoms usually arise from compressive effect on neighboring structures. They can be detected by examining X-ray, CT or MRI. The definitive diagnosis is known for pathological examination, which shows excess fibrous matrix, forming a pattern similar to the letter C of Chinese writing. Treatment of CFD can range from conservative procedures, to more radical surgical procedures. Conservative surgery is reserved for young patients with cosmetic

deformities without other symptoms. As for the radical surgery it is imperative when you have nerve compression causing pain, visual or hearing impairment. This paper presents a case of fibrous dysplasia of craniofacial region focusing on the clinical, imaging, laboratory, histopathology, differential diagnosis and treatment. diagnosis of IA secondary to dilatation of the aortic root, being Takayasu arteritis the underlying disease. The following is a review of the subject, with emphasis on the possible conditions associated with dilation of the aortic root.

*Residente do programa de cirurgia de cabeça e pescoço da Fundação Centro de Controle de Oncologia - FCECON

**Cirurgião de cabeça e pescoço, professor da Universidade do Estado do Amazonas - UEA, preceptor do programa de residência em cirurgia de cabeça e pescoço da Fundação Centro de Controle de Oncologia do Amazonas - FCECON.

***Aluna do sexto ano de medicina da Universidade Federal do Amazonas - UFAM

****Pesquisadora, doutora e Cirurgiã dentista da Fundação Centro de Controle de Oncologia - FCECON

Keywords: Monostotic fibrous dysplasia, fibrous dysplasia of bone, face, maxillary sinus, polyostotic fibrous dysplasia.

volume da hemiface esquerda acompanhamento de diplopia e dificuldade de movimentação ocular.

Introdução

A Displasia Fibrosa Óssea (DFO) é uma doença benigna, pseudotumoral, caracterizada pela substituição gradativa do trabeculado ósseo normal por tecido fibroso e ósseo imaturo, disposto desorganizadamente, levando a deformidades e, em alguns casos, a dor.¹ Representa aproximadamente 2,5% das desordens ósseas e 7% dos tumores ósseos benignos, portanto não é uma desordem incomum.²

Com relação à etiopatogenia, várias teorias foram propostas, como: congênita, embriológica, neurológica, alterações de desenvolvimento, distúrbios endócrinos e traumatismos.³ Essa patologia é frequentemente diagnosticada durante a infância ou adolescência, pois é uma lesão do esqueleto em crescimento.¹

Foi descrito uma variante que está presente em cerca de 3% dos pacientes com DFO poliostótica e que é mais frequente no gênero feminino, marcada pela presença de múltiplas áreas de pigmentação cutânea tipo “café com leite” e hiperfunção autônoma de uma ou mais glândulas endócrinas levando a puberdade precoce e distúrbios do crescimento. Esta ficou conhecida como síndrome de McCune-Albright.²

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

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, parda, seis anos, natural e residente em Manaus-AM. Foi encaminhada ao Serviço de Cabeça e pescoço da Fundação Centro de Controle de Oncologia (FCECON) com queixas de dor e aumento de

Na radiografia referente ao caso relatado, pode-se observar velamento do seio maxilar esquerdo e do seio etmoide. A nasofibrosopia evidenciava lesão proveniente do teto da fossa nasal revestida por mucosa.

As imagens observadas pela tomografia computadorizada de face evidenciaram lesão de 4,0 x 3,1 cm com densidade de partes moles localizado na fossa nasal esquerda, promovendo destruição da parede orbitária e compressão da musculatura extrínseca da órbita.

No presente caso, decidiu-se lançar mão do uso da RNM (Figura 1), em função da abrangência da lesão. Esta revelou lesão em contato com o músculo reto medial e inferior da órbita deslocando anterior e lateralmente o globo ocular. Apresentando ainda nível líquido no seu interior.

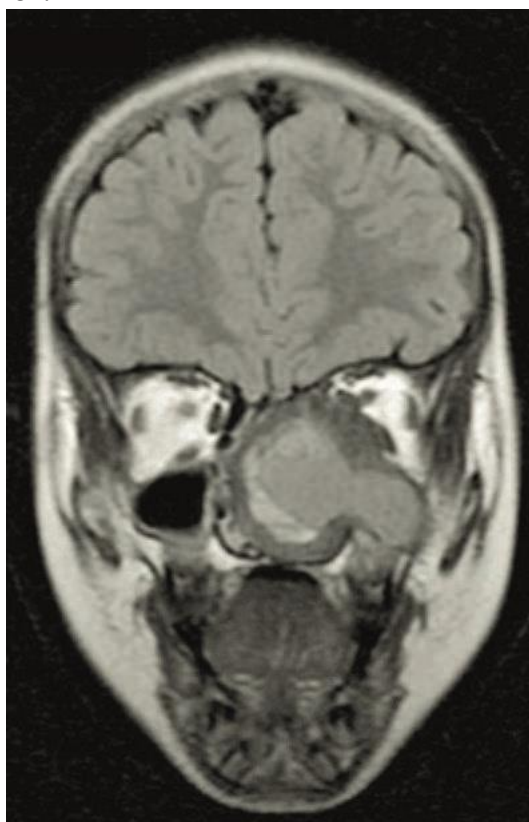


Figura 1: RNM evidenciando lesão expansiva com epicentro na fossa nasal e seio maxilar esquerdo

osteoblástica e osteoclastos multinucleados A paciente foi submetida à biópsia da lesão sob e lamelas concêntricas semelhante a corpos anestesia geral com resultado histopatológico psamomatosos. A Imuno-histoquímica dessa apresentando proliferação de tecido conjuntivo peça confirmou o diagnóstico de displasia fibroso, além de trabéculas ósseas com atividade fibrosa (Figura 2).

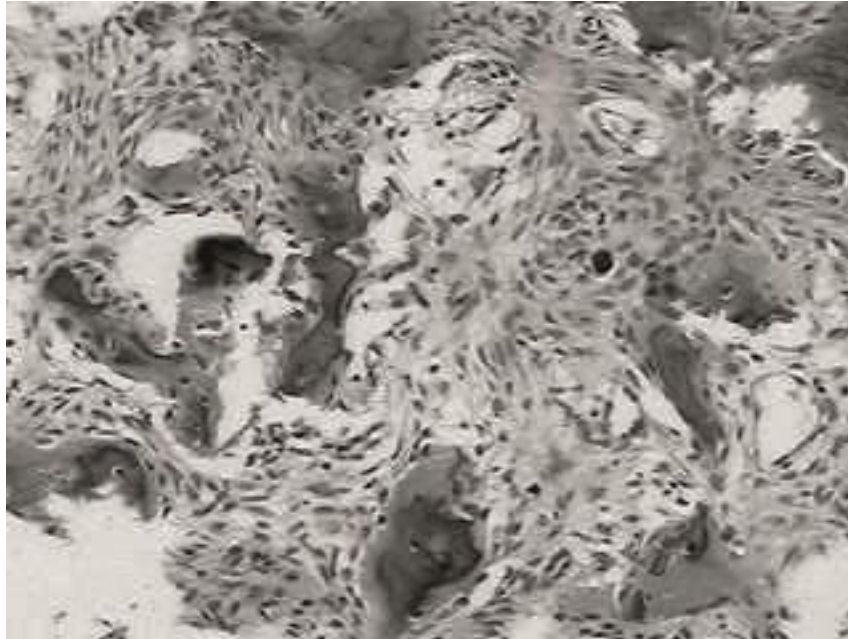


Figura 2: Exame histopatológico de biópsia local evidenciando proliferação fibro-óssea, caracterizada por trabéculas ósseas dispostas desorganizadamente

A paciente foi submetida à cirurgia, sendo lesão e preservação do soalho da órbita esquerda realizado o swing de maxila com exérese da (Figura 3).



Figura 3: Imagem do intraoperatório evidenciando lesão em cavidade nasal esquerda destruindo o soalho da órbita

Discussão

A displasia fibrosa óssea ocorre no período da infância e adolescência, evoluindo de forma lenta e progressiva, tornando-se inativa quando o crescimento do esqueleto é completado.¹ Os hormônios sexuais, estradiol, testosterona e dihidrotestosterona exercem uma forte influência no seu crescimento.⁴

Existem duas formas de apresentação: a monostótica, onde um único segmento ósseo é afetado e representa 80 a 85% dos casos; e a poliostótica, quando acomete mais de um osso, e essa forma representa 15 a 20% dos casos.⁵ O distúrbio atinge igualmente ambos os sexos, e as localizações mais comuns são: costelas, fêmur, tíbia e ossos do crânio.²

A localização craniofacial ocorre em cerca de 10 a 30% das formas monostóticas e 50 a 100% das formas poliostóticas. Podem assumir características loco regionais de malignidade.⁶ Inicialmente a doença é assintomática. Os sinais e sintomas são dependentes da localização da lesão e do efeito compressivo nas estruturas

vizinhas.⁴ À medida que a lesão progride podem ocorrer assimetria e deformidade facial, fraturas patológicas, alteração dos movimentos oculares, além de diplopia e exoftalmia.⁷

O estreitamento dos forames pode resultar no encarceramento de nervos cranianos levando a deficiência visual e auditiva.⁸ No caso relatado, o paciente apresentava evidente assimetria facial, dificuldade de movimentação ocular e diplopia.

Marcadores do metabolismo ósseo estão geralmente correlacionados com diferentes níveis da atividade da doença e são eles: fosfatase alcalina (FA), osteocalcina e paratormônio (PTH).³

A maioria das lesões da DF são assintomáticas e, geralmente, são detectadas pelo exame de Raios-X, TC ou RNM.⁹ A principal característica radiográfica é uma discreta opacificação intramedular semelhante a um vidro despolido ou vidro fosco.⁹ O cintilograma do esqueleto pode ser utilizado como método complementar diagnóstico, em busca de lesões em outros

sítios.¹⁰

O diagnóstico diferencial inclui lesões malignas como sarcoma e lesões osteoblásticas metastáticas; e benignas como doença de Paget e cisto ósseo aneurismático.^{11, 12} No entanto, o fibroma ossificante é o principal diagnóstico diferencial da forma monostótica, pela semelhança clínica, radiográfica e anatomopatológica.⁷

O diagnóstico de certeza é conhecido pelo exame anatomopatológico que mostra fibroblastos e osteoblastos produzindo excesso de matriz fibrosa.¹³ As trabéculas ósseas formam um padrão emaranhado que frequentemente assumem formas curvilíneas semelhantes à letra C, lembrando escrita chinesa.^{12,13}

O tratamento da DFO pode variar desde procedimentos conservadores, até condutas cirúrgicas mais radicais.³ As cirurgias conservadoras são reservadas para pacientes jovens com deformidades estéticas, sem outros sintomas.⁷ Já as cirurgias radicais são imperativas, quando se tem compressão nervosa, gerando dor, disfunção visual ou auditiva, fazendo-se a excisão completa da lesão prevenindo a recidiva.¹⁴

Alguns autores são da opinião que a cirurgia só deve ser realizada quando do final do desenvolvimento ósseo do esqueleto, devido ao desenvolvimento da lesão até essa faixa etária.³ No caso relatado, optou-se pelo tratamento cirúrgico precoce, devido ao comprometimento do globo ocular e a dor local.

Alguns estudos mostram evidências de que bifosfonato intravenoso reduz a dor e o turnover ósseo levando a melhora radiológica e bioquímica.^{15,16} No primeiro ano é realizado o pamidronato 1 mg / kg em 3 dias consecutivos a cada 4 meses. E no segundo ano, o ácido zoledrônico 0,05 mg / kg uma vez a cada 6 meses.¹⁵

A radioterapia está contraindicada, não só por ser o tumor radio resistente, como pelo provável aumento da capacidade de transformação sarcomatosa, que se calcula menor que 1% em sua evolução natural, para aproximadamente 44% após radioterapia.¹⁷

O seguimento clínico e radiológico por TC é fundamental nos pacientes com DF, pelo elevado índice de recidiva dessas lesões, podendo chegar a 37% segundo alguns autores.^{7,10}

Em conclusão, podemos ver neste trabalho que a displasia fibrosa craniofacial reveste-se de importância pelo fato da doença afetar ossos da face e do crânio, causando deformidades e disfunções. Apesar de seu caráter benigno, os sinais e sintomas resultantes da compressão de estruturas nobres na base do crânio e órbita podem gerar dúvidas diagnósticas quanto à possibilidade de uma lesão maligna.

No caso descrito a DFO ocasionou deformidade facial importante, associado à diplopia e dor local. Foi diagnosticada ainda durante a infância, sendo detectada apenas uma lesão (forma monostótica).

O tratamento cirúrgico deve ser realizado após cessar o período de crescimento, porém, no caso apresentado, houve acometimento severo no aspecto estéticos, clínico e funcional, optandose por intervir antes da idade adulta.

Referências

1. Tinoco P, Pereira JCO, Lourenço RCF, Boechat FCS, Ruela KP. Displasia Fibrosa de Seio Maxilar. Arq. Int. Otorrinolaringol. 2009; 13(2): 214-217.
2. Atalla A, Hallack AEN, Gollner AM, Frosoni DJ, Rezende JGJ, Sousa FS, et al. Displasia fibrosa: relato de caso e revisão de literatura. Rev Méd Minas Gerais. 2010; 20(N. Esp.): 399-403

3. Feller L, Wood NH, Khammissa RAG, Lemmer J, Raubenheimer EJ. The nature of fibrous dysplasia. *Head & Face Medicine*. 2009; 5:2226.
4. Riddle ND, Bui MM. Fibrous Dysplasia. *Arch Pathol Lab Med*. 2013;137:134-138.
5. Orhan K, Icen M, Paksoy CS, Arslan A, Oztas B. Fronto-orbital sphenoidal fibrous dysplasia. *Oral Radiol*. 2009; 25:135-141.
6. Hara M, Matsuzaki H, Katase N, Unetsubo T, Yanagi Y, Nagatsuka H et al. Fibrous dysplasia of the maxilla: a case report together with its conventional imaging and dynamic magnetic resonance imaging findings. *Oral Radiol*. 2014; 30:105-110.
7. Pereira AJAJ, Pereira FL. Displasia fibrosa monostótica: relato de caso de uma recidiva. *Revista Brasileira de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial*. 2010; 10(1): 63-68.
8. Rossi DC, Fiaschi P. Extensive fibrous dysplasia of skull base: case report. *Neurol Sci*. 2014; DOI 10.1007/s10072-014-2034-8.
9. Thomsen MD, Rejnmark L. Clinical and Radiological Observations in a Case Series of 26 Patients with Fibrous Dysplasia. *Calcif Tissue Int*. 2014; 94:384-395.
10. Hanifi B, Samil KS, Yasar C, Cengiz C, Ercan A, Ramazan D. Craniofacial fibrous dysplasia. *Clinical Imaging*. 2013; 37:1109-1115.
11. Derham C, Bucur S, Russell J, Liddington M, Chumas P. Frontal sinus mucocele in association with fibrous dysplasia: review and report of two cases. *Childs Nerv Syst*. 2011; 27:327-331.
12. Char DH, Barakos AJ, Cobbs CS, Shiel MJ. Fibrous Dysplasia. *Orbit*. 2010; 29(4): 216-218.
13. Muthusamy S, Subhawong T, Conway SA, Temple HT. Locally Aggressive Fibrous Dysplasia Mimicking Malignancy: A Report of Four Cases and Review of the Literature. *Clin Orthop Relat Res*. 2015; 473:742-750.
14. Gabbay JS, Yuan JT, Andrews BT, Kawamoto HK, Bradley JP. Fibrous Dysplasia of the Zygomaticomaxillary Region: Outcomes of Surgical Intervention. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2013; 131(6):1329-1338.
15. Mäkitie AA, Törnwall J, Mäkitie O. Bisphosphonate treatment in craniofacial fibrous dysplasia - a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol*. 2008; 27:809-812.
16. Classen CF, Mix M, Kyank U, Hauenstein C, Haffner D. Pamidronic acid and cabergoline as effective long-term therapy in a 12-year-old girl with extended facial polyostotic fibrous dysplasia, prolactinoma and acromegaly in McCune-Albright syndrome: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2012; 6:32-36
17. Mardekian ST, Tuluc M. Malignant Sarcomatous Transformation of Fibrous Dysplasia. *Head and Neck Pathol*. 2014.