

# Querubismo: Aspectos clínicos, radiográficos e terapêuticos – Descrição de caso clínico



Bento AS\*, Albergaria M, Cavaleiro J, Alves S, Vale F, Maló L  
 Área de Medicina Dentária da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra



## Introdução

O Querubismo foi descrito pela primeira vez em 1933 por William Jones devido à face redonda característica e olhar no sentido ascendente, semelhante aos anjos querubins do Renascimento. Trata-se de uma patologia fibro-óssea benigna rara, não neoplásica, caracterizada por um aumento bilateral da mandíbula e do maxilar com diferentes graus de gravidade e com tendência à remissão espontânea<sup>(1,2,4,5,8)</sup>. Afeta principalmente crianças do sexo masculino entre os 3-4 anos, com máxima exacerbação aos 9 anos<sup>(1,4,5)</sup>. As lesões variam de tamanho, podendo ser clinicamente pouco aparentes ou provocar grandes deformidades faciais<sup>(1,5)</sup>. O objetivo deste trabalho visa relatar um caso clínico não familiar de Querubismo, dando ênfase aos aspectos clínicos e imagiológicos essenciais ao diagnóstico diferencial.

## Descrição do Caso Clínico

Um paciente de 16 anos, sexo masculino, foi referenciado à Pós Graduação em Ortodontia da FMUC devido a deformação do terço médio e inferior da face, retenção e mau posicionamento de vários dentes. O paciente apresentava o diagnóstico genético prévio de Querubismo associado a Síndrome de Noonan. Não se verificaram antecedentes familiares da doença. Foi efetuado um exame clínico extra e intra-oral e uma avaliação imagiológica das lesões, através de ortopantomografia (OTP), de tomografia computadorizada de feixe cónico (TCFC) e de ressonância magnética (RMN).

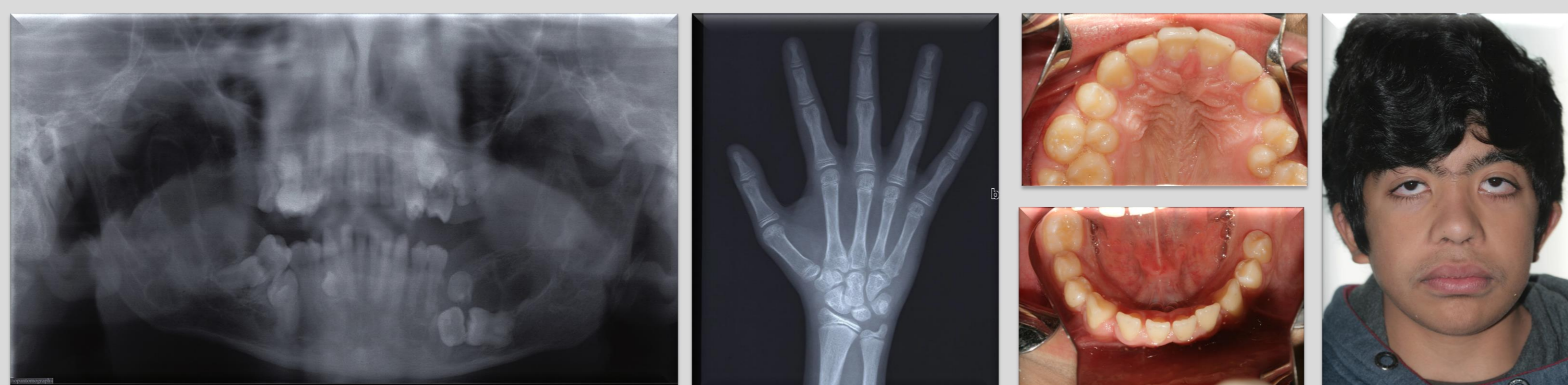


Figura 1. Ortopantomografia inicial do paciente

Figura 2. Radiografia da mão e punho

Figura 3. Fotografias intra-orais oclusais

Figura 4. Fotografia extra-oral frontal

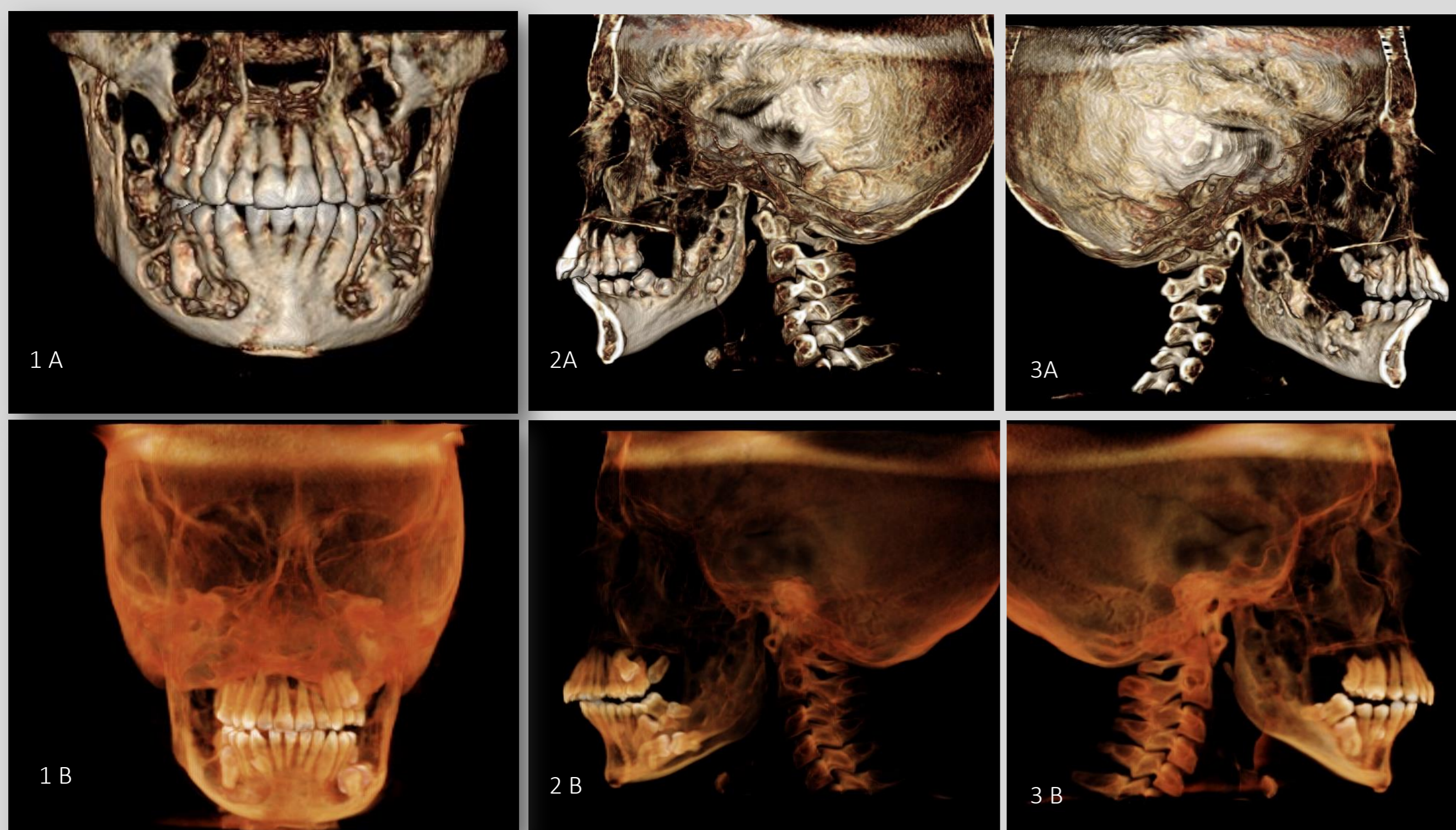


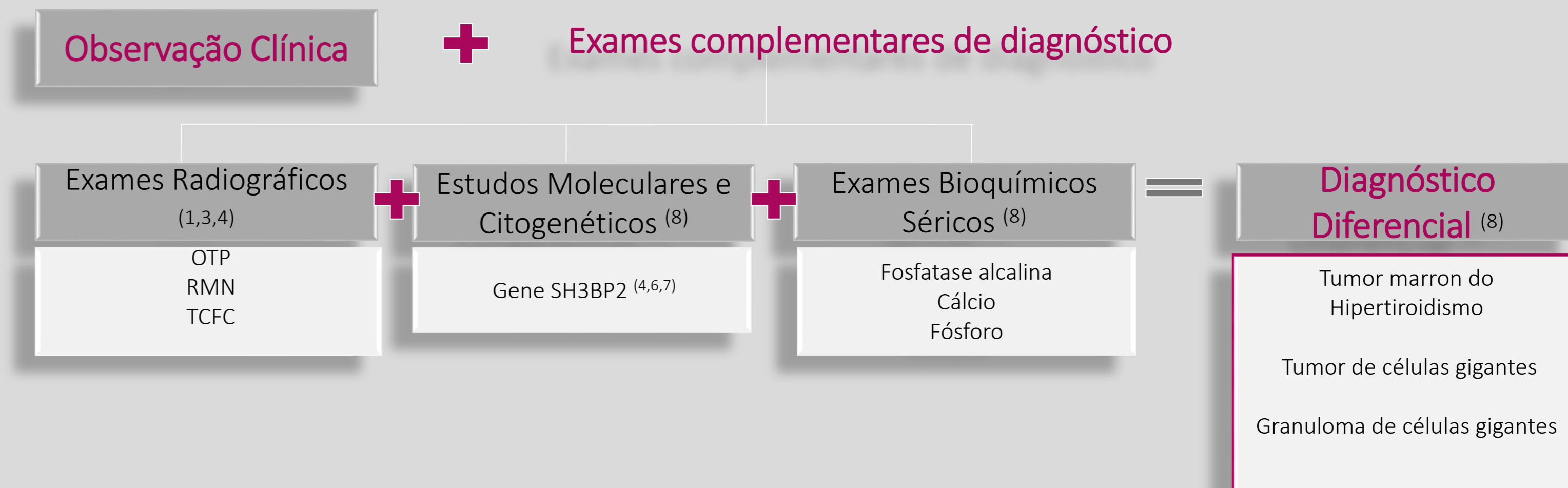
Figura 5. Imagens da TCFC do paciente: 1) visão frontal; 2) perfil esquerdo; 3) perfil direito; (A- Filtro para evidenciar lesões ósseas; B: Filtro standard)

Tipo de exame	Aspectos clínicos e radiográficos observados
<b>Exame Intraoral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Má oclusão dentária</li> <li>Apinhamento dentário</li> <li>Migrações e erupção ectópica de vários dentes</li> <li>Expansão das cristas alveolares maxilares e mandibulares</li> </ul>
<b>Exame Extraoral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Aumento bilateral indolor das bochechas</li> <li>Face redonda resultante da hipertrofia óssea</li> <li>Olhos “revirados” para cima com aumento da exposição da esclerótica abaixo da pupila, devido à elevação do pavimento da órbita</li> <li>Visão deficiente</li> <li>Linfadenopatia cervical ligeira</li> </ul>
<b>Exames radiográficos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Múltiplas lesões quísticas multiloculares, radiotransparentes, bilaterais e com contornos bem definidos</li> <li>Envolvimento massivo da maxila, mandíbula (corpo, ramo ascendente e ângulo), côndilos e processos coronóides</li> <li>Migrações e retenções dentárias, com o aspeto de “dentes flutuantes” dentro das lesões radiotransparentes</li> <li>Reabsorções radiculares</li> <li>Seios maxilares opacificados e canal mandibular deslocado para baixo</li> <li>Idade óssea atrasada relativamente à idade cronológica (Fig. 2) – Estádio S</li> </ul>

Dada a abordagem conservadora do tratamento e o diagnóstico prévio da patologia não se efetuou biópsia nem avaliação histopatológica das lesões<sup>(2,5)</sup>.

## Discussão

O Querubismo foi inicialmente descrito como uma doença familiar, porém casos isolados sem origem hereditária têm sido relatados<sup>(2)</sup>. A etiologia é desconhecida, embora vários autores sugiram a associação a mutações no gene SH3BP2 passíveis de provocar a desregulação do gene Msx-1 envolvido na morfogénese craniofacial<sup>(4,6,7)</sup>. O Querubismo pode estar associado a outras doenças genéticas nomeadamente à Síndrome de Ramon, de Noonan (*pseudo-Turner syndrome*), à Neurofibromatose tipo 1, à Síndrome de Campanacci e ainda à Síndrome do X frágil<sup>(4)</sup>.



A TCFC evidencia mais precocemente e com maior detalhe as lesões presentes bilateralmente no maxilar, na mandíbula e até nos processos coronóides e côndilos; a elevação do pavimento da órbita e a localização e orientação exata dos dentes retidos. Sward e Hankey classificam a doença em quatro graus distintos, de acordo com a sua severidade – tabela 1<sup>(5)</sup>:

Tabela 1. Classificação do Querubismo segundo Sward e Hankey (1958)

<b>Grau I</b>	Envolvimento bilateral da região molar, ramo ascendente da mandíbula, corpo mandibular ou mento
<b>Grau II</b>	Envolvimento bilateral das tuberosidades maxilares, bem como as lesões grau I difusas por toda a mandíbula
<b>Grau III</b>	Envolvimento massivo de todo o maxilar e mandíbula, à exceção dos côndilos
<b>Grau IV</b>	Envolvimento do maxilar, mandíbula e dos côndilos



Figura 6: A TCFC evidencia lesões multiloculares no maxilar (6A), nos côndilos e apófises coronóides (6B e 6C), compatível com o grau IV de Sward e Hankey.

A RMN permite ainda avaliar a extensão do tecido displásico e quístico, face às radiografias convencionais que, muitas das vezes, não permitem distinguir o tecido fibroso do tecido pseudoquístico mucoso<sup>(3)</sup>.

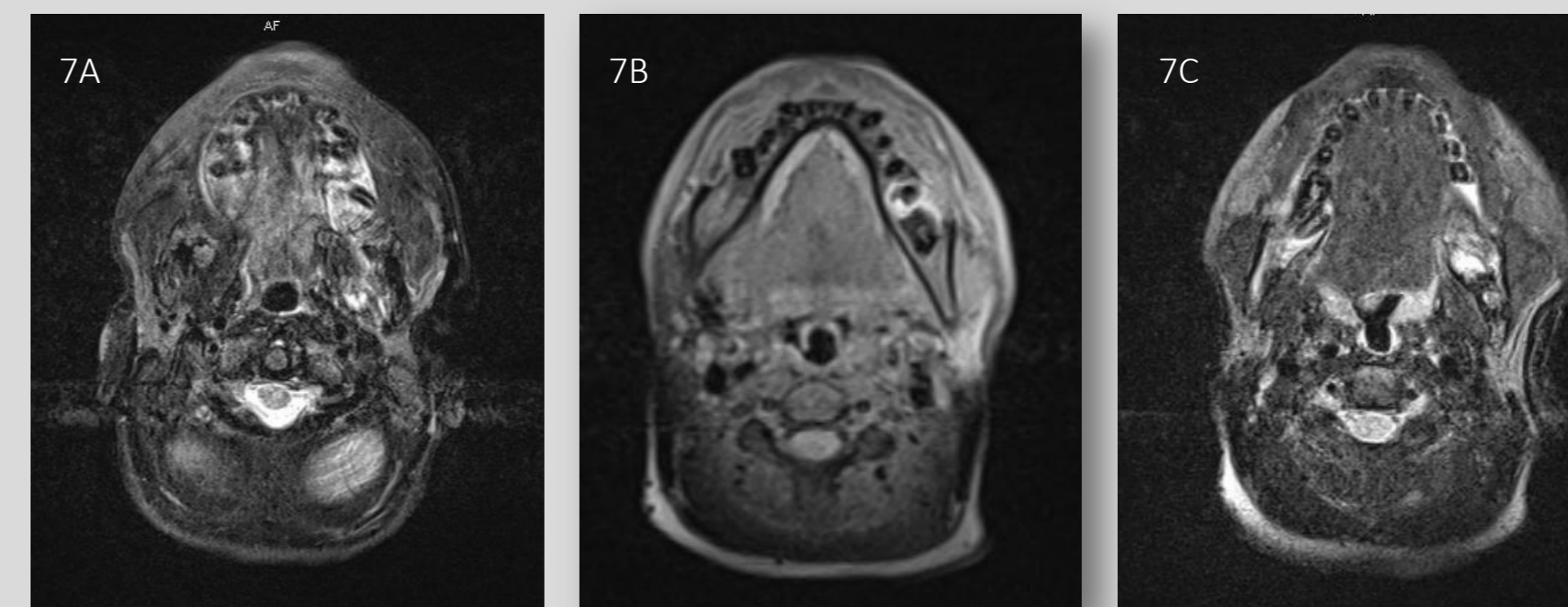
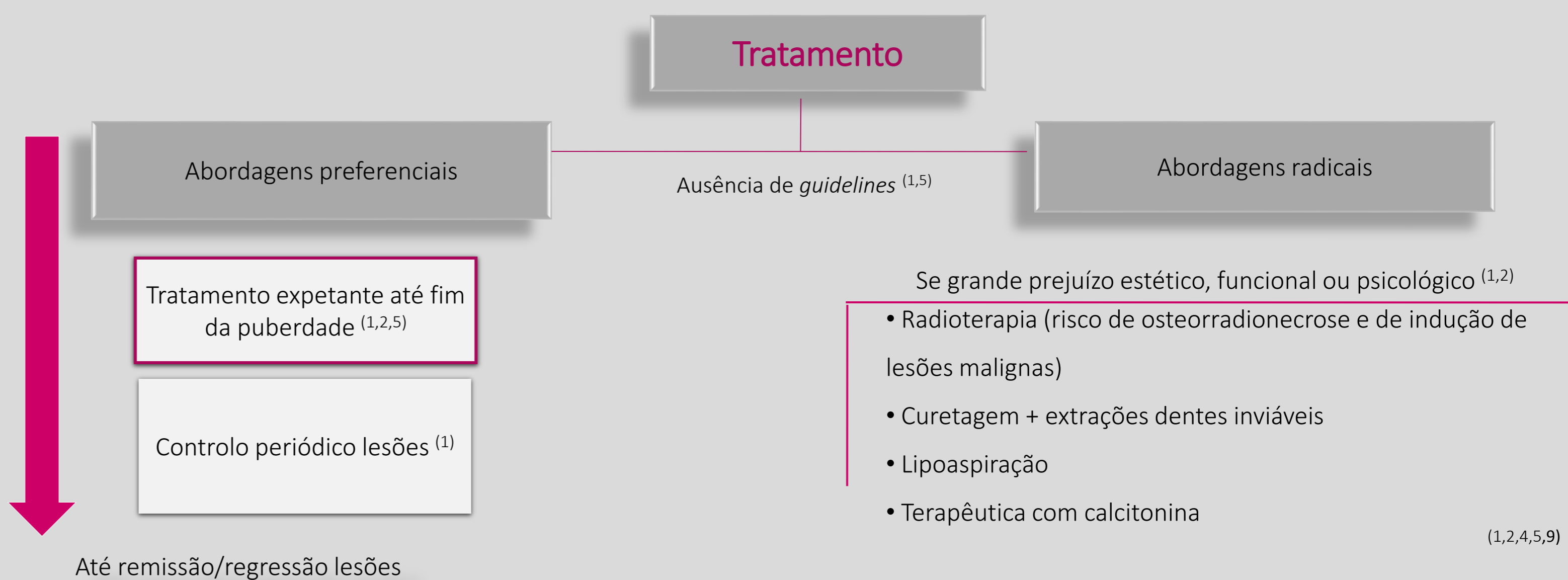


Figura 7. RMN do paciente: cortes axiais da região maxilar(A) e mandibular (B,C).

Na puberdade as lesões tendem a diminuir, sendo que a remodelação óssea das áreas líticas é contínua até ao final da terceira década de vida, resultando numa esclerose irregular e, frequentemente, numa aparência subtil da doença<sup>(2,4,5,7)</sup>. Embora a razão desta regressão espontânea não esteja ainda completamente comprovada, a hipótese mais provável assenta no fato de as hormonas sexuais diminuírem a formação de osteoclastos<sup>(1)</sup>.

Ainda que não existam protocolos de atuação bem definidos, Laskin sugere que a terapêutica deve ser baseada no conhecimento da evolução natural da doença e no comportamento clínico de cada caso individualmente<sup>(1,2)</sup>. Dada a natureza de regressão natural das lesões, o tratamento expetante continua a ser o procedimento *goldstandard* nestes casos<sup>(5)</sup>.



O prognóstico da doença é considerado bom dado o carácter provável de remissão espontânea<sup>(1)</sup>.

- O diagnóstico de Querubismo assenta numa análise cuidada de vários aspetos genéticos, clínicos, histológicos e imagiológicos
- As características imagiológicas não são patognomónicas da doença, mas o diagnóstico é fortemente sustentado pela presença de lesões multiloculares bilaterais na mandíbula e no maxilar