



INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa (DF) é uma doença óssea incomum provocada pela falha de produção de osso lamelar normal, que é substituído por tecido conjuntivo osteofibroso com trabeculação irregular. Representa 5-10% de todos os tumores ósseos benignos e apresenta um risco reduzido de malignização. É mais comum no género feminino e, embora possa ser encontrada em qualquer idade, manifesta-se habitualmente antes dos 30 anos. Do ponto de vista genético, a DF traduz o resultado de uma mutação somática - adquirida precocemente na embriogénese ou no período pós-natal -.

A lesão óssea pode apresentar-se afectando um único osso (forma monostótica) ou vários (forma poliestótica). A sua localização preferencial é o complexo zigomático-maxilar, sendo possível o envolvimento de outras estruturas adjacentes. A forma monostótica, representa a maioria dos casos (75-80%), apresentando-se mais tardiamente (2ª e 3ª décadas de vida) e com menor severidade clínica - frequentemente assintomática, com crescimento lento e promotora de tumefacção unilateral da área afectada -.

O crescimento destas lesões habitualmente cessa com a maturação esquelética. No entanto, quando a doença progride, pode culminar em perda de visão, diminuição de audição, obstrução da via aérea, anosmia, e parestesias.

A DF na maxila ou na mandíbula pode causar distopia da dentição definitiva, perturbação da erupção dentária e contribuir para a má oclusão. Na maior parte dos casos é diagnosticada incidentalmente, no estudo da assimetria facial, através de exames radiológicos. Estes últimos evidenciam uma imagem expansiva em "vidro fosco" com bordos mal definidos.

Histologicamente a DF é caracterizada por um tecido fibroso com trabéculas ósseas que não se conectam entre si. Estas trabéculas ósseas foram classicamente descritas como "caracteres chineses".

CASO CLÍNICO

12 YEARS OLD ♀

APRESENTAÇÃO

Doente encaminhada a consulta de Estomatologia por achado em tomografia computadorizada (TC) dos seios perinasais que revelava alteração da trama óssea da arcada alveolar maxilar direita, associada a expansão e proclividade óssea segmentar das corticais ósseas adjacentes. A doente negava qualquer sinal ou sintoma até à data.

EXAME OBJECTIVO

Extraoral:

- ✓ Discreta tumefacção da região zigomática direita;
- ✓ A palpação ganglionar locorregional inocente.

Intraoral:

- ✓ Ausência de dente 14 e um ligeiro abaulamento da cortical externa na área edêntula do mesmo dente.

EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

Ortopantomografia: inclusão de dente 14 com imagem radiopaca, circunferencial, de limites bem definidos, na eminência dos ápices deste último.

TC: na posição de dente 14 verifica-se uma lesão relativamente bem definida (Fig.1,2,3), com zonas osteocondensantes e zonas hipodensas, originando expansão óssea (vertente externa), (...)

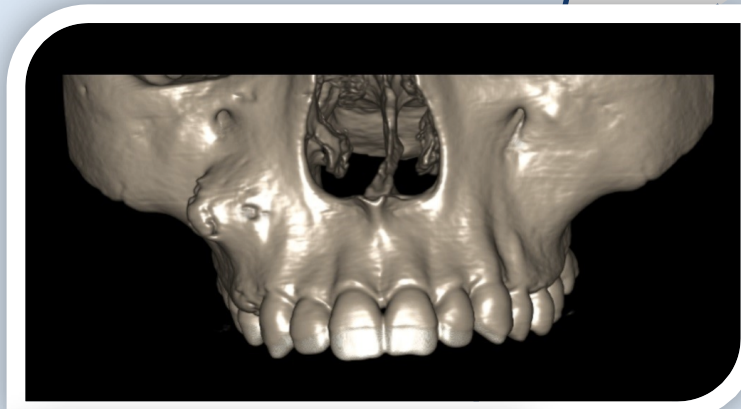


Fig. 2

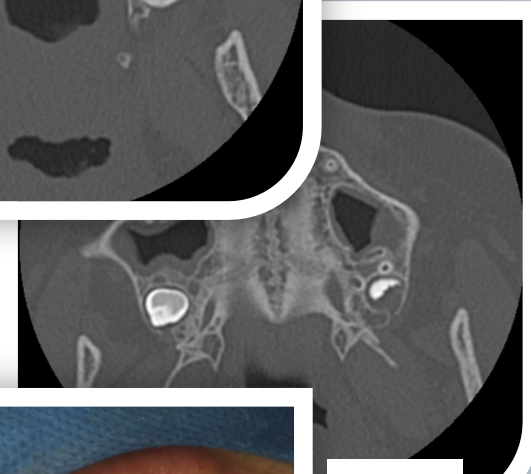


Fig. 3

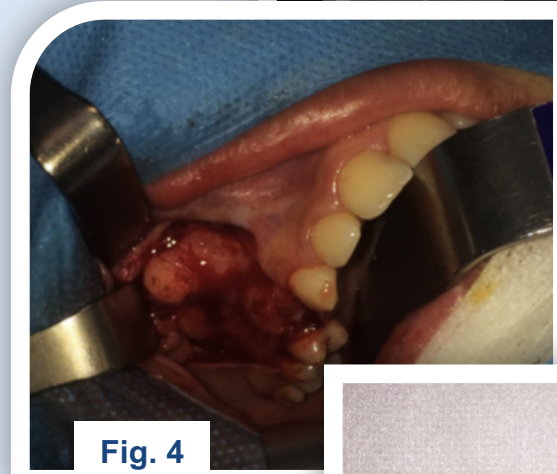


Fig. 4

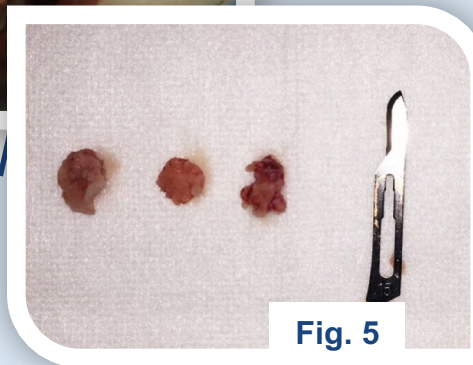


Fig. 5

(...) região na qual se observam focos de interrupção da cortical óssea. Não se identificaram componentes de tecidos moles associados. O dente 14 encontrava-se incluso com topografia lingual relativamente à lesão descrita e em "contacto" com a mesma, interceptando esta última a sua coroa.

TRATAMENTO

Perante os achados e pela dimensão da lesão procedeu-se, sob anestesia geral, a exérese total da lesão óssea expansiva (Fig.4), que durante o procedimento se destacou por camadas (Fig.5), e a curetagem do osso circundante, com encerramento directo do retalho mucoso.

HISTOLOGIA

Presença de trabéculas ósseas com calcificação desorganizada ("woven bone"), disposição irregular e espaço intertrabecular ocupado por proliferação de células fusiformes sem atipia e sem presença de osteoblastos.

SEGUIMENTO

A doente foi novamente observada 2 meses depois da intervenção cirúrgica. Mantinha-se assintomática e já com dente 14 a erupcionar. Foi pedida consulta de Pediatria. Decidiu-se por atitude expectante relativamente ao achado do 2º quadrante, dada a dimensão da lesão óssea e suas características,

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

São várias as patologias que se caracterizam por lesões fibro-ósseas, e por isso fazem diagnóstico diferencial com a DF, das quais se destacam a displasia cemento-óssea, o fibroma ossificante, quistos ósseos simples e o cementoma. Não existe cura para a DF, no entanto, existem várias modalidades de tratamento baseadas no sítio e dimensão da lesão e prioridade de sintomas. *Whait and see* é opção para lesões pequenas e assintomáticas que podem ser mantidas em observação. A terapia médica inclui o uso de glicocorticóides em altas doses em novas lesões expansíveis, para permitir descompressão prévia à ressecção cirúrgica. A maioria dos autores prefere terapia cirúrgica radical com reconstrução imediata para evitar distúrbios funcionais e restaurar a forma e a estética da face. A vigilância a longo prazo é necessária devido à possibilidade de transformação maligna (sarcoma), apesar de rara. O risco de recorrência aumenta nos casos em que a cirurgia conservadora é usada e a lesão não é totalmente removida. Neste caso, e dada a idade da doente, apesar de toda a lesão ter sido removida, merece acompanhamento a longo-prazo e encaminhamento para outras especialidades para descartar eventual afecção de outras localizações.

BIBLIOGRAFIA

- A. Burke AB, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. *Oral Dis.* 2017;23(6):697-708. doi:10.1111/odi.12563
- B. Kaynak BA. Conservative treatment of Fibrous Dysplasia. *Pak J Med Sci.* 2019;35(3):873-876. doi:10.12669/pjms.35.3.14
- C. Kochanowski NE, Badry MS, Abdelkarim AZ, Lozanoff S, Syed AZ. Radiographic Diagnosis of Fibrous Dysplasia in Maxilla. *Cureus.* 2018;10(8):e3127. Published 2018 Aug 10. doi:10.7759/cureus.3127
- D. Fusconi M, Conte M, Pagliarella M, et al. Fibrous dysplasia of the maxilla: diagnostic reliability of the study image. Literature review. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2013;74(6):364-368. doi:10.1055/s-0033-1347374
- E. Ramalho Diogo, Henriques Rita, Brito Joaquim Soares do, Lopes Graça, Almeida Paulo. Displasia fibrosa: do diagnóstico à cirurgia. *Rev. Port. Ortop. Traum.* [Internet]. 2018 Set [citado 2020 Nov 08]; 26(3): 284-292

