

MAIKA ADRIANA DIONE CASAGRANDE

**DISPLASIA FIBROSA DOS OSSOS DA FACE E DO
CRÂNIO: REVISÃO DA LITERATURA E RELATO DE
TRÊS NOVOS CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

FLORIANÓPOLIS - SANTA CATARINA

1999

MAIKA ADRIANA DIONE CASAGRANDE

**DISPLASIA FIBROSA DOS OSSOS DA FACE E DO
CRÂNIO: REVISÃO DA LITERATURA E RELATO DE
TRÊS NOVOS CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

Coordenador do curso: Prof. Dr. Edson José Cardoso

Orientador: Syriaco Atherino Kotzias, MD.

FLORIANÓPOLIS - SANTA CATARINA

1999

Casagrande, Maika Adriana Dione.

Displasia Fibrosa dos ossos da face e do crânio: revisão da literatura e relato de três novo casos / Maika Adriana Dione Casagrande. - Florianópolis, 1999.

46p.

Trabalho apresentado à Universidade Federal de Santa Catarina para a conclusão do Curso de Graduação em Medicina – UFSC.

Título em Inglês: Fibrous Dysplasia of face and skull bones: review of the literature and report of three new cases

1. Displasia Fibrosa Óssea 2. Ossos 3. Face 4. Crânio

AGRADECIMENTOS

À minha mãe, Maria Locks Feldaus, que sempre foi um grande exemplo de perseverança para mim.

Às minhas irmãs Maurice, Morgana, Magda e meu irmão Michel Casagrande, pelo carinho.

Ao meu orientador Syriaco Atherino Kotzias, pela dedicação e interesse.

A todos que de alguma forma participaram para a realização deste trabalho.

ÍNDICE

INTRODUÇÃO.....	01
REVISÃO DA LITERATURA.....	03
OBJETIVO.....	18
MÉTODO.....	19
RELATO DOS CASOS.....	20
DISCUSSÃO.....	36
CONCLUSÕES.....	41
REFERÊNCIAS.....	42

RESUMO

SUMMARY

1. INTRODUÇÃO

O tecido ósseo normal durante todo o ciclo vital do indivíduo está sujeito a diversas alterações que podem ser tanto benignas como malignas.

A substituição do osso normal por um tecido fibroso benigno deu origem a um conjunto de lesões genericamente conhecidas como lesões fibro-ósseas benignas, dentre as quais estão incluídas o Fibroma Ossificante e a Displasia Fibrosa¹.

Durante muito tempo houve grande confusão na identificação das lesões ósseas da Displasia Fibrosa, sendo muitas vezes atribuídas erroneamente ao Hiperparatireoidismo².

Em 1937 a Displasia Fibrosa foi reconhecida com uma doença específica. No entanto, o termo Displasia Fibrosa óssea (DF) foi introduzido apenas em 1938 por Lichtenstein em uma tentativa de distinguir as doenças fibro-ósseas benignas de outras doenças ósseas³.

A DF ficou conhecida pela substituição do osso normal por um tecido fibroso isomórfico contendo um trabeculado irregular de osteóide parcialmente calcificado^{3, 4}. A expansão óssea é intramedular e a passagem do tecido normal para a doença é progressiva, sendo a lesão mal delimitada^{5,6}.

Clinicamente a Displasia Fibrosa foi dividida por Belevel e Schneider em três formas:

- monostótica, acomete apenas um osso;
- poliostótica, que envolve dois ou mais ossos;
- Síndrome de Albright: estabelecida pela tríade diagnóstica que consiste em forma poliostótica, manchas café-com-leite na pele e distúrbios endócrinos^{5, 7, 8}.

Radiograficamente a doença foi classificada em também três formas. Aproximadamente metade das lesões (56%) exibem uma aparência mista ou “pagetóide”. O restante das lesões são radiograficamente escleróticas (23%) e líticas (21%)^{7, 9}. Na Tomografia Computadorizada (TC) a doença geralmente apresentar uma lesão com a clássica aparência de vidro moído.

Na base do crânio e na face pequenas lesões podem levar a assimetria facial, sintomas visuais, auditivos e vestibulares⁵. Exceto na Síndrome de Albright, o diagnóstico da doença pode ser feito através das manifestações clínicas, radiográficas ou apenas pela histologia⁴. A biópsia foi reconhecida como o método capaz de dar o diagnóstico definitivo.

O diagnóstico diferencial com outras doenças, apesar de às vezes ser difícil, sempre foi de fundamental importância devido a gravidade dos sintomas e ao fato de que estão incluídas no diagnóstico diferencial doenças malignas^{4, 5, 9}. As manifestações radiológicas já foram confundidas com doenças comuns como a sinusite.

O curso clínico da DF foi bem estabelecido. A expansão das lesões na maioria das vezes é lenta e tende a tornar-se quiescente após a puberdade em 60 a 80% dos casos⁴.

De um modo geral, o risco de ocorrer a transformação maligna das lesões foi determinado em torno de 0.5%. Na Síndrome de Albright a incidência foi de 4%. O tempo entre o diagnóstico da doença e a transformação maligna foi de cerca de 13 anos⁵.

Nos últimos anos a conduta nos casos de Displasia Fibrosa dos ossos da face e do crânio recebeu muita atenção devido a recorrência das lesões em grande número de pacientes que foram submetidos a procedimentos cirúrgicos. Foram estabelecidos alguns critérios para a indicação de cirurgia. Muitos estudos mostraram um aumento na incidência da transformação maligna para 44% após radioterapia⁵.

2. REVISÃO DA LITERATURA

Inicialmente, acreditava-se que as lesões císticas dos ossos deviam-se as doenças da paratireóide. Logo notou-se que alguns pacientes apresentavam cálcio e fósforo séricos normais sem nefrocalcinose ou envolvimento generalizado do esqueleto. Em 1891 Von Recklinghausen incorretamente incluiu dois casos de Displasia Fibrosa poliostótica como osteíte fibrosa cística de hiperparatireoidismo. O reconhecimento da Displasia Fibrosa (DF) como uma doença específica ocorreu em 1937 com a reportagem de um caso de osteodistrofia fibrosa associada a pigmentação da pele anormal e puberdade precoce em uma jovem mulher por McCune e Bruch. Albright e colaboradores descreveram um caso similar no mesmo ano e casos subseqüentes passaram a ser chamados de Síndrome de Albright ou mais propriamente Síndrome de Albright-McCune-Sternberg. O termo Displasia Fibrosa óssea (DF) foi introduzido em 1938 por Lichtenstein em uma tentativa de simplificar a nomenclatura^{2, 10}.

Embora sua etiologia não seja bem esclarecida há várias teorias que tentam explicar a patogênese desta doença. Lichtenstein e Jaffe acreditavam ser uma anomalia congênita do desenvolvimento. Eles atribuíram as lesões esqueléticas a uma deficiência na atividade mesenquimal de formação óssea. Schlumberger acreditava que a Displasia Fibrosa resultava de um distúrbio no processo de reparo do corpo após um trauma. Changus sugeriu que o processo básico era uma hiperplasia dos osteoblastos em resposta a um estímulo unificado². Recentes evidências tem mostrado que na Síndrome de Albright há uma mutação genética levando a uma perda de controle dos fatores tróficos que modulam a concentração intracelular da adenosina monofosfato cíclico (AMPc).

Acredita-se que o aumento intracelular da AMPc seria o responsável pelas características clínicas da Síndrome^{5, 11, 12}.

A Displasia Fibrosa óssea (DF) caracterizou-se pela substituição do osso normal por um tecido fibroso freqüentemente levando a expansão ou distorção deste osso^{4, 5}. Ela tornou-se conhecida como uma doença benigna e incomum. A DF compreende 2.5% de todos os tumores ósseos⁴. Sua incidência está estabelecida em 1/4000 a 1/10000⁹. Os ossos mais afetados são as costelas, o fêmur, o crânio e os ossos da face³.

O componente histológico básico da lesão sempre foi um crescimento do tecido fibroso com cancelamento do osso². Histologicamente a doença varia consideravelmente. A aparência depende da quantidade de fibrose, da nova formação óssea, da celularidade e do pleomorfismo. A aparência do córtex ósseo foi normal, embora possa estar erodado. Normalmente o córtex suprajacente a lesão é adelgado. Há uma carência de osteoblastos margeado o trabeculado o que o diferencia de outras doenças fibro-ósseas como o osteblastoma^{7, 13}. A matriz contém tecido fibroso com vários graus de celularidade e esparsas ilhas de trabeculado ósseo imaturo. Usualmente é avascular, mas pode ocorrer áreas com vascularização e presença de células gigantes. Podem ser vistas áreas de degeneração, cistos e formação cartilaginosa^{7, 14}. O diagnóstico diferencial histopatológico com outros tumores benignos pode ser difícil^{4, 5}.

Macroscopicamente o osso afetado pode ser irregular e freqüentemente curvo. O córtex apresentou-se delgado e saliente. A remoção do córtex demonstrou um tecido fibroso firme cinza-avermelhado ou cinza que se corta com uma resistência arenosa. Ao passar o dedo o tecido parece uma lixa fina¹³.

Microscopicamente o tecido foi composto principalmente de tecido colágeno denso, maduro e com trabéculas ósseas esparsas. O trabeculado é descrito como formando uma letra chinesa, forma de "C" ou "S" ou ainda uma aparência de "quebra-cabeça"⁷. Os fibroblastos estão orientados de modo linear

ou em feixes espirais. As trabéculas são delgadas. Células gigantes estão espalhadas exceto em áreas de degeneração e deposição de hemossiderina. Ilhotas de cartilagem apareceram em 10% dos casos, geralmente em áreas de degeneração cística ou em uma fratura previamente cicatrizada. O tecido fibroso parece erodar e substituir o córtex, mas permanece uma fina cobertura periférica¹³.

Algumas lesões podem permanecer estagnadas por muitos anos, enquanto outras podem progredir rapidamente¹⁵. Podem ocorrer fraturas quando presente nos membros, sendo que as epífises não são afetadas pela doença. O osso longo pode estar encurtado ou alongado. A cura das fraturas ocorreu prontamente, mas com deformidade. No fêmur o abaulamento da diáfise para fora e uma deformidade em varo do colo produz um aspecto característico em “cajado de pastor”¹³.

Os sintomas desenvolveram-se principalmente na primeira e segunda décadas da vida. Estudos recentes têm mostrado alta incidência da doença ativa na terceira década. O ponto final do crescimento tumoral é imprevisível e tem sido observado atividade até a sétima década de vida². Na maioria das vezes a doença extensa no início da vida tende a progressão acentuada. As fraturas são comuns assim como a deformidade¹³.

Das endocrinopatias associadas a tríade clássica da Síndrome de Albright-McCune-Sternberg o hipertireoidismo é o mais comum (5%). Há relatos de casos desta síndrome em homens. As manchas café-com-leite podem ser encontradas no pescoço, no dorso, no peito e na pelve principalmente⁵.

Cerca de 20% dos pacientes com DF apresentam comprometimento craniofacial^{4, 5}.

A invasão da órbita, proptose, dor e diplopia foram sintomas associados ao comprometimento da visão na DF craniofacial relatado por Osguthorpe e colaboradores⁴. O acometimento visual ocorreu devido a uma distorção do globo

ocular ou a compressão do nervo óptico. Algumas vezes isso pode levar a cegueira permanente⁴. Além do comprometimento visual a diminuição da audição é uma manifestação comum.

O conhecimento da doença ao longo dos anos demonstrou que o tratamento e o diagnóstico definitivos cirúrgicos. Dependendo da severidade da doença o prognóstico é bom na maioria dos casos⁵. Todavia, algumas vezes o diagnóstico desta entidade pode ser feito sem biópsia. As imagens, a clínica e o laboratório ajudam a estabelecer o diagnóstico correto¹⁶.

O estudo por Tomografia Computadorizada (TC) foi escolhido como o método de eleição para o diagnóstico radiológico. Ele delimita com grande precisão a extensão do processo, o grau de comprometimento da orelha média e a presença de colesteatoma, assim como a provável compressão de estruturas vizinhas¹⁰. A TC é útil para ajudar a estabelecer o diagnóstico, planejar o procedimento cirúrgico e fazer o seguimento do paciente. Estruturas como o canal óptico, as fissuras orbitais, o óstio dos seios paranasais são bem examinados pela TC. Ela exhibe lesões com grande quantidade de tecido fibroso não ossificado. A Ressonância Nuclear Magnética (RNM) mostra com melhor definição o tecido fibroso da lesão e o tecido adjacente envolvido¹³. Em casos de compressão do nervo facial a eletroneurografia pode ser usada para documentar a injúria e guiar o cirurgião para a necessidade de descompressão cirúrgica⁵.

Em 1984 foram relatadas 30 transformações sarcomatosas da DF do crânio e da face ocorrendo primariamente na mandíbula e na maxila e caracterizando-se por rápido crescimento e dor. Há estudos que relatam maior incidência de transformação maligna após uso de radiação⁴.

As indicações para o tratamento cirúrgico na DF craniofacial sempre foram controversas. As lesões monostóticas podem ser curadas pela resecção completa, mas isso é desaconselhável nas doenças periorbitais devido a adjacência dos nervos cranianos e artérias importantes. A curetagem é efetiva

para a descompressão tumoral. Alguns autores acreditam que a cirurgia acelera o crescimento tumoral se for realizada antes da puberdade^{2, 17}. A diminuição da visão é o mais comum dos sintomas neurológicos e constitui uma indicação de intervenção agressiva. Este sintoma está associado a lesão frontal, maxilar ou do seio esfenoidal. Desde 1965 foram reportados dois casos de cegueira por DF. Um paciente com Síndrome de Albright e perda súbita da visão foi tratado por longo tempo com esteróides e não recuperou a visão. Pacientes que receberam o tratamento cirúrgico mais tarde no curso da doença não recuperaram a acuidade visual embora a deterioração da visão tenha sido detida⁴.

O envolvimento na DF monostótica revela uma incidência maior em ordem decrescente: maxila, frontal, mandíbula, parietal e occipital.

A DF do osso temporal é uma rara condição². Um estudo realizado em 1997 de 144 pacientes com Displasia Fibrosa do crânio em 18% dos casos havia o comprometimento do osso temporal⁵.

Schlumberger em 1946 apresentou o primeiro caso clínico de DF monostótica do osso temporal. Até 1984 havia sido relatado mais 18 casos de DF monostótica limitada ao osso temporal. Os sintomas tendem a aparecer na segunda e terceira décadas de vida, sendo os mais freqüentes a diminuição da audição de condução unilateral e crescimento pós-auricular. O achado radiográfico mais comum é esclerose. As principais complicações são a formação de colesteatoma, a recorrência e a potencial transformação maligna. O achado físico mais freqüente é a estenose do meato acústico externo. A diminuição da audição neurosensorial, otorréia e otalgia estão associadas ao colesteatoma². Morrissey e colaboradores relataram um caso de envolvimento bilateral do osso temporal apresentando diminuição da audição neurosensorial, parestesia facial e contrações faciais que regrediram após a descompressão do meato acústico interno.

Dos 72 casos de DF do osso temporal publicados em 1985, 17 foram da forma polióstótica, 27 monostótica e o restante não se conhecia a forma. A idade do diagnóstico atingiu desde o nascimento até 59 anos. O colesteatoma apareceu em 13 pacientes. Os sinais e sintomas mais comuns foram: diminuição da audição principalmente de condução, oclusão do meato acústico externo e expansão do osso temporal. A cirurgia conservadora foi o tratamento recomendado e a recorrência apareceu em 21 casos⁷.

Em um estudo de 10 casos de Displasia Fibrosa do osso temporal utilizou-se como critério para indicação de cirurgia a diminuição da audição de condução e a presença de colesteatoma. Nos casos tratados com mastoidectomia retroauricular e ampla canaloplastia óssea não houve reestenose o que sugere ser este o melhor tratamento cirúrgico³.

Em 1995 um relato de 53 casos de Displasia Fibrosa envolvendo o osso temporal mostrou incidência de 70% da forma monostótica, 23% polióstótica e 7% da Síndrome de Albright. A idade média de apresentação foi de 19.6 anos e 60.4% eram homens. Os sintomas foram: diminuição da audição (79.1%), massa (25.6%), otorréia unilateral (13.9%), otalgia (6.9%). Os achados otológicos incluíram estenose do meato acústico externo. A diminuição da audição neurossensorial ocorreu em 14% dos casos. Audição normal ocorreu em 7% dos casos. Nos casos da perda auditiva neurossensorial a maioria foi associada com a forma monostótica. O estudo destes casos por imagem mostrou invasão do meato acústico interno e erosão do canal semicircular. A maior parte dos pacientes recebeu pelo menos um tratamento cirúrgico. O tratamento da DF do osso temporal tem sido tradicionalmente conservador. Embora o curso clínico seja indeterminado há uma tendência à cronicidade e diminuição da atividade da doença com a idade. A indicação para intervenção cirúrgica incluiu a presença de diminuição da audição de condução e colesteatoma. Pode ser necessário o uso de cirurgias mais amplas como a mastoidectomia pós-auricular associada a

canaloplastia. A reestenose do meato acústico externo ocorreu em 48.6% sendo que destes, 88.9% receberam canaloplastia transcanal. Os pacientes foram seguidos por seis meses. O colesteatoma ocorreu em 39.5% dos casos como complicação. A paralisia do nervo facial ocorreu em 9.3%⁵.

Nos casos relatados de DF do osso temporal o tratamento cirúrgico visava a restauração da audição e a prevenção de complicações de um colesteatoma oculto. Sabe-se que a DF por si só não é indicação para cirurgia. As patologias encontradas na orelha média podem ser complexas e a limitada exploração causada pela compressão do meato acústico externo podem tornar a cirurgia transcanal difícil ou impossível⁷.

Devido a tendência da doença tornar-se quiescente após a puberdade, Lambert e colaboradores recomendam que a cirurgia deva ser o mais conservadora possível. Todavia, alertam para o fato de que durante o período de crescimento da lesão muitos procedimentos cirúrgicos podem ser necessários. O paciente deve ser avisado da tendência em recorrer da doença².

Alguns autores indicam o tratamento com pamidronato de sódio intravenoso. Em 1997 Chapurlat e col demonstraram significativa redução na dor óssea e sugeriram uma diminuição e conseqüente melhora nas lesões osteolíticas^{18, 19}.

O uso de radionucleotídeos ósseos pode ser de grande valor para o diagnóstico e tratamento da DF. Serve para diagnosticar a forma polioestótica, definir o procedimento cirúrgico, avaliar a vascularização e viabilidade do osso e a progressão da doença¹⁵.

Não há relatos de transformação maligna na doença do osso temporal².

Em 1952 Brunner apresentou o primeiro caso de DF polioestótica do osso temporal em 2 pacientes com estenose do canal auditivo, diminuição da audição e deformidade facial. O primeiro caso de Síndrome de Albright com

envolvimento do osso temporal foi descrita por Bavionuevo em 1980 em uma menina de 3 anos^{3, 20}.

A DF maxilar e mandibular raramente se deve a forma polioestótica¹⁴. O envolvimento mandibular na DF craniofacial ocorreu em 53% dos casos estudados por Kreutziger¹⁵.

Relatos na literatura referem que o envolvimento mandibular ocorre em 33% dos casos de DF polioestótica. Na forma monostótica a mandíbula é acometida em até 36% dos casos. O sintoma principal é assimetria facial podendo aparecer má oclusão¹⁵. A Displasia Fibrosa da maxila pode levar secundariamente a um aneurisma cístico do osso. Isso ocorre mais freqüentemente na mandíbula²¹.

Há uma lesão conhecida como Displasia Fibrosa gigante da mandíbula que representa um avanço da lesão na mandíbula de qualquer uma das formas. A DF gigante da mandíbula é uma lesão que envolve mais do que uma região anatômica da mandíbula¹⁵.

Smith descreveu três tipos de DF maxilar e mandibular de acordo com a atividade da doença. A forma ativa caracteriza-se por uma matriz rica em tecido celular conectivo, mitoses numerosas e considerável formação de colágeno intercelular. As ilhas ósseas aparecem como um “quebra-cabeça”. Esta forma é vista em pacientes mais jovens. Na forma quiescente ou potencialmente ativa, onde a matriz é mais madura, há poucas ou nenhuma mitose e o componente ósseo é mais proeminente. Na forma inativa há degeneração da matriz e as ilhas ósseas estão completamente ausentes¹⁴.

A microscopia de polarização tem auxiliado no diagnóstico diferencial da DF com outras lesões fibro-ósseas maxilares. Na DF há persistência do padrão entrelaçado do osso e ausência de formação lamelar óssea¹⁴.

Clinicamente as lesões maxilares e mandibulares aparecem na primeira ou segunda décadas. A expansão do osso é a mais comum das características,

podendo levar a assimetria facial²². As lesões maxilares são mais comuns que as mandibulares. Elas levam a proeminência do processo zigomático e a lesão extensa pode levar a proptose e exoftalmia. Na mandíbula o ângulo é a porção mais afetada. Geralmente as mucosas são normais e a dentição não é afetada. A dor é infreqüente. Alguns autores relatam maior incidência de DF da face em negros.

Radiograficamente Sherman e Glauser classificaram a DF maxilar em três tipos:

- I. mais freqüente na maxila, há esclerose uniforme que tende a expandir o osso;
- II. cuja forma mais comum é a lítica. A expansão do córtex com multiloculação é essencial;
- III. unilocular, que é incomum.

Lesões maxilares extensas geralmente obliteram o seio maxilar e envolvem a região infraorbital e malar¹⁴.

O tratamento da DF mandibular tem seguido os conceitos das demais DF. Alguns autores consideram a DF mandibular como sendo um tumor benigno com características malignas e sugerem que o tratamento conservador deva ser feito quando o paciente não aceita cirurgia, quando a criança está próxima da puberdade ou quando o risco do fracasso cirúrgico é muito grande¹⁵.

Muitos estudos têm mostrado que lesões únicas e pequenas podem permanecer estáticas e assintomáticas. Uma marcada progressão, deformidade, dor ou alteração funcional sugere a necessidade de tratamento. A resecção da área envolvida tem sido o tratamento de escolha, mas isso freqüentemente resulta em defeitos cosméticos e funcionais devido a extensão da doença. Desta forma, sugerem que o tratamento cirúrgico conservador deva ser a primeira escolha na tentativa de amenizar o problema, mesmo que algumas vezes a doença residual possa progredir. Tem-se observado que o tempo entre o

diagnóstico da DF até a transformação maligna é grande, o que reforça a necessidade de seguimento destes pacientes¹⁴.

Os relatos de envolvimento isolado dos seios paranasais pela DF são raros. Isto tem sido especialmente verdadeiro para os seios etmoidais e esfenoidais, cujo desenvolvimento é endocranal enquanto que a DF tem predileção por membranas ósseas²³.

A DF pode obliterar um seio ou impedir o desenvolvimento normal deste seio por produzir um tecido que ocupa o espaço do seio. Isso explica porque a remoção da DF nos seios paranasais em alguns casos não é possível. Os sintomas mais freqüentes são assimetria facial, dor e proptose ocular. Embora o tratamento cirúrgico não elimine a doença ele é usualmente feito²³.

Quanto aos principais diagnósticos diferenciais a literatura relata:

➤ **Fibroma Ossificante (FO):** apresenta maior predileção por mulheres entre a terceira e quarta décadas da vida. No esqueleto craniofacial tem preferência pela mandíbula e maxila. As lesões geralmente são assintomáticas, sendo o diagnóstico muitas vezes ocasional. O sintoma mais comum é assimetria facial. Histologicamente o diagnóstico diferencial entre a Displasia Fibrosa e o Fibroma Ossificante pode ser difícil, sendo necessário a correlação clínica-radiológica e histológica das lesões. Ambas tendem a uma grande celularidade fibrosa e um aspecto arredondado das traves ósseas imaturas. O trabeculado ósseo no FO pode estar presente em vários graus de maturação e elementos do osso lamelar podem ser encontrados. A passagem do tecido normal para a lesão não é progressiva como na DF, sendo necessário para o diagnóstico uma biópsia contendo zona periférica. Radiograficamente os achados dependem do estágio de desenvolvimento e da mineralização da matriz. Nos estágios iniciais a lesão pode aparecer como um cisto solitário ou um tecido sólido com mínima ou nenhuma mineralização. Nos últimos estágios a lesão torna-se radiopaca. Sherman

descreveu a aparência radiográfica do FO como uma aparência de casca de ovo. Ele se apresenta na maioria das vezes como uma lesão unilocular circunscrita por osso e a DF tem limites mal definidos. O FO em contraste com a DF apresenta uma lesão expansiva bem demarcada e a lesão geralmente ocorre intracorticalmente. Ele tende a ser mais agressivo, envolver as fossas nasais, órbita e seios paranasais. O Fibroma Ossificante é uma verdadeira neoplasia e se diferencia pelo efeito de massa que produz a estruturas adjacentes, enquanto que a DF apresenta uma expansão difusa da cavidade medular^{1, 5, 6, 24, 25, 26}.

➤ A Doença de Paget (DP) é uma doença crônica, progressiva, de etiologia desconhecida, na qual a destruição óssea inicial é seguida de um processo reparador. O envolvimento do crânio ocorre em 70% dos casos. Na DP há uma fase osteolítica inicial com áreas bem definidas e uma clássica aparência de osteoporose circunscrita normalmente ocorrendo no crânio e no osso temporal. Na fase intermediária observa-se esclerose e áreas líticas. A fase blástica normalmente afeta o esqueleto facial. Neste estágio o osso mostra um contorno irregular. Na DF as tábuas cranianas permanecem intactas e os pacientes são mais jovens. Jamshid e colaboradores através de um estudo de TC propuseram alguns sinais radiológicos para fazer o diagnóstico diferencial entre a DF e DP

- A clássica aparência de vidro moído da DF
- Simetria no envolvimento do crânio na Doença de Paget
- Envolvimento dos seios paranasais na DF
- Tendência ao espessamento das tábuas ósseas do crânio na DP e afinamento na DF
- Envolvimento do osso esfenoidal que é mais comum na DF
- Envolvimento da órbita e da maxila na DF

- A erosão cortical e as características do trabeculado diferenciam a Doença de Paget^{1, 6, 27}.

- Aneurisma cístico do osso é uma lesão osteolítica expansiva com margens bem definidas. A TC e Ressonância Nuclear Magnética (RNM) mostram uma lesão com múltiplos cistos e com nível líquido^{6, 21}.

- No meningioma sempre há um componente tecidual adjacente ao osso. Os meningiomas ocorrem mais freqüentemente em adultos enquanto que a DF usualmente aparece em crianças^{5, 23, 28}.

- Hemangiomas possuem um trabeculado grosseiro.

- Mucocele possui margem óssea bem definida e a RNM faz o diagnóstico diferencial⁵.

- Querubismo é uma doença benigna, autossômica dominante. Nele ocorre expansão bilateral das maxilas principalmente entre 2 e 5 anos e que regridem espontaneamente após a puberdade¹⁰. Caracteriza-se por uma proliferação de tecido fibroso e uma quantidade variável de células gigantes¹⁴.

- Osteoma é um tumor ósseo benigno que ocorre exclusivamente no esqueleto crâniofacial, sendo mais comum nos seios frontais e etmoidais. Normalmente são assintomáticos. Dentre os sintomas mais comuns estão a cefaléia, expansão facial e distúrbios oculares. Ocorre principalmente em homens na segunda a quarta décadas da vida¹.

- Tumor de células gigantes ou Osteoclastoma apresenta lesões benignas mas localmente agressivas que se caracterizam pela presença de osteoclastos tipo células gigantes misturado a células mononucleares. Raramente acometem o esqueleto craniomaxilofacial, mas quando o fazem ocorrem principalmente no osso esfenoideal, no temporal ou no etmoidal. Dentre os sintomas mais comuns está a cefaléia, diplopia e diminuição da

visão. O tumor de células gigantes é muito raro e a maioria das lesões de células gigantes nesta região representa um granuloma^{1, 6, 21}.

➤ Granuloma reparativo de células gigantes nada mais é do que uma reação proliferativa óssea benigna. Pode ser muito semelhante ao aneurisma cístico do osso. No crânio e face a maxila e a mandíbula são os sítios mais comuns de ocorrência. Atingem mais mulheres na terceira década da vida. Os fatores hormonais podem influenciar no crescimento do tumor. O centro e a periferia do granuloma são histologicamente idênticos. O estroma contém um tecido fibroblástico com células gigantes multinucleadas que tendem a se distribuir nos limites da lesão¹.

➤ Osteoblastoma é uma neoplasia osteoblástica benigna que no crânio e face acomete principalmente a mandíbula, mas pode acometer outros ossos. É mais freqüente em homens na faixa etária dos 30 anos. Os principais sinais e sintomas são dor, assimetria e dificuldade para mastigar. Ao contrário do osteoma osteóide a dor no osteoblastoma é menos frequentemente noturna e menos responsiva ao ácido acetilsalicílico. Histologicamente é hiper celular com arranjo do osteóide trabeculado associado ao tecido conectivo fibrovascular. A TC mostra uma lesão expansiva com margens calcificadas bem definidas¹.

➤ Osteossarcoma é um tumor maligno. Cerca de 10% destes tumores ocorrem no esqueleto craniomaxilofacial. A maxila e a mandíbula são os locais mais afetados. Os achados clínicos mais comuns são expansão dolorosa da face, problemas de dentição, obstrução nasal e epistaxe. A fosfatase alcalina sérica normalmente está elevada e um aumento abrupto em um paciente com doença óssea benigna prévia pode indicar transformação maligna. Pode ter um caráter familiar. Paciente com retinoblastoma hereditário tem um risco de 10% de desenvolver osteossarcoma. O osteossarcoma deve ser definido preferencialmente como um tumor maligno

de células mesenquimais caracterizado pela formação direta de osteóide ou osso pelas células tumorais. Alguns são formados principalmente por células fibroblásticas, outros mostram diferenciação condróide, outros exibem abundante formação óssea ou ainda podem ser altamente vascularizados, porém, todos possuem osteóide produzido pelo tumor. Na Radiografia as lesões podem ser osteolíticas, escleróticas ou uma mistura entre radiotransparência e opacidade. Esses tumores são agressivos, com tendência a recorrer localmente e de apresentar metástases à distância^{1, 29, 30}.

➤ Neurofibromatose (Doença de Von Recklinghausen): caracteriza-se pelo neurofibroma que é um tumor que se origina das células de Schwann e fibroblastos da bainha neurilêmica do nervo periférico. Atualmente há duas formas herdáveis:

- Neurofibromatose tipo I; onde os tumores se associam a manchas café-com-leite. Raramente produz sintomas, geralmente quando acomete uma raiz nervosa aprisionando-a em um forame intervertebral.
- Neurofibromatose tipo II: o neurofibroma acomete apenas o nervo acústico, geralmente bilateral, podendo levar a surdez³¹.

➤ Hiperparatireoidismo é um distúrbio no metabolismo do cálcio, fosfato e ossos levando a uma hipercalcemia e hipofosfatemia. Os sintomas são muito variados podendo o paciente apresentar nefrocalcinose recorrente, úlceras pépticas, alterações mentais e menos freqüentemente reabsorção óssea extensa. É mais comum entre a terceira e quinta décadas de vida³².

A associação de DF polioestótica com mixomas intramusculares determina a Síndrome de Mazabraud. Há cerca de 35 casos relatados na literatura. Alguns autores acreditam que os mixomas são manifestações extra-ósseas da DF. Eles devem ser diferenciados de doenças malignas como o lipossarcoma evitando-se, desta forma, resecções desnecessárias³³.

Um estudo em uma paciente após 80 anos do diagnóstico da DF mostra uma tendência de substituição do tecido fibroso em tecido mais próximo do osso normal, apesar de haver alguns sítios ativos¹¹. Sabe-se que a doença progride desde a infância podendo estender-se até a idade adulta onde pode estabilizar-se por algum tempo e reativar anos mais tarde^{13, 34}.

3. OBJETIVOS

Alertar quanto ao diagnóstico, diagnóstico diferencial e conduta nos casos de Displasia Fibrosa dos ossos da face e do crânio.

4. MÉTODO

Este é um relatado de três casos de Displasia Fibrosa dos ossos da face e do crânio. Dois casos foram diagnosticados em consultório de Otorrinolaringologia de Florianópolis – SC – Brasil e um caso foi diagnosticado pelo mesmo especialista no Hospital da Pontifícia Universidade Católica de Porto Alegre – RS. Os casos foram diagnosticados entre os anos de 1981 e 1999.

Os dados foram colhidos dos prontuários dos pacientes. Foram coletados dados epidemiológicos tais como sexo e idade do início dos sintomas ou do diagnóstico.

O diagnóstico foi feito através da anamnese, exame físico e exames complementares tais como:

- Laboratório:
 - Cálcio sérico
 - Fósforo sérico
 - Fosfatase alcalina sérica
- Radiografia Simples
- Tomografia Computadorizada
- Cintilografia Óssea
- Anátomo-patológico

Em dois dos casos relatados realizou-se biópsia com exame anátomo-patológico.

Os pacientes foram acompanhados por um período máximo de 11 anos pelo mesmo especialista.

5. RELATO DOS CASOS

CASO 1:

Paciente do sexo masculino, com 22 anos, procura ambulatório de Otorrinolaringologia devido a uma tumoração no meato acústico externo esquerdo diagnosticado há 5 anos e associado a hipoacusia lentamente progressiva na mesma orelha. Há 2 meses iniciou com otorrêa sanguinolenta à esquerda, sensação de ouvido fechado e acúfeno em ambientes silenciosos.

Ao exame Otorrinolaringológico apresentava:

- Orofaringoscopia: normal
- Rinoscopia anterior: cornetos médios hipertróficos e pálidos
- Rinoscopia posterior e laringoscopia indireta: normais
- Otoscopia:
 - Orelha Direita: meato acústico externo e membrana timpânica normais. Rinne positivo em 512 e 1024 Hertz.
 - Orelha Esquerda: meato acústico externo ocluído por tumoração de consistência quase pétrea. Não visualizado a membrana timpânica. Rinne negativo em 512 e 1024 Hertz. Weber lateralizava para a esquerda.

Os exames complementares mostraram:

- Cálcio sérico: normal
- Fósforo sérico: normal

- Fosfatase alcalina sérica: normal
- Audiometria: hipoacusia mista na orelha esquerda (Figura 1)
- Radiografia Simples da mastóide: extensas lesões na apófise mastóide esquerda (Figura 2).
- Tomografia Linear: demonstrando lesão lítica na mastóide (Figura 3)
- Cintilografia Óssea: área de intensa captação radioativa localizada no osso temporal esquerdo (Figura 4).

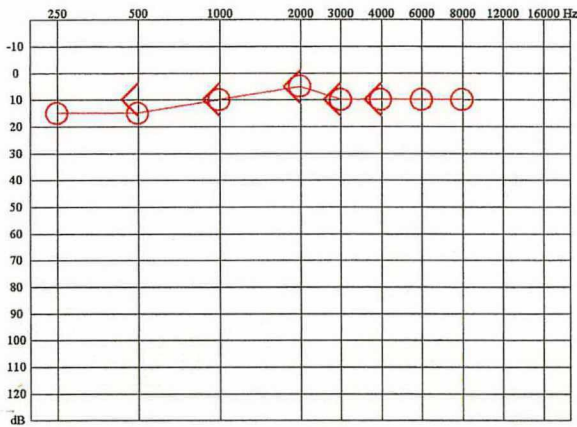
Diante do quadro decidiu-se realizar timpanomastoidectomia. Durante a cirurgia encontrou-se uma tumoração de consistência fibrosa na mastóide ao nível do meato acústico externo esquerdo. Visualizado tumoração de consistência óssea que ocluía o meato, não sendo possível atingir o ouvido médio. Colhido material para exame anátomo patológico e suspensa a cirurgia. Decidiu-se aguardar até o resultado da biópsia.

O exame anátomo-patológico concluiu ser Displasia Fibrosa do osso temporal esquerdo.

O paciente não foi mais visto pelo especialista, pois este mudou-se da cidade, mas diante do quadro era um candidato a cirurgia.

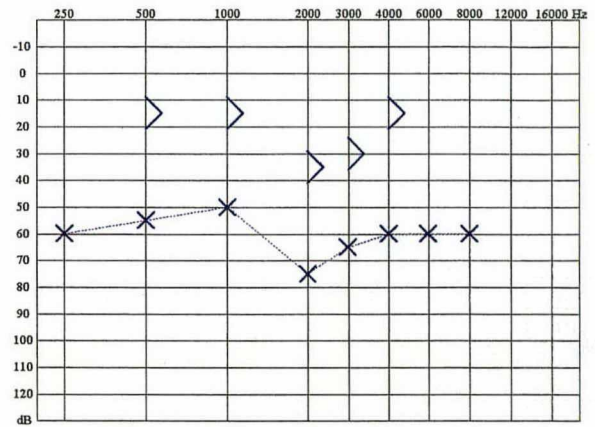
AUDIOMETRIA TONAL

ORELHA DIREITA



SRT:
SDT:

ORELHA ESQUERDA



SRT:
SDT:

Índice de Reconhecimento de Fala

	Intensid	Monossil	Dissil
Pal. Faladas	—	25	25
OD	45 dB	100 %	
OE	90 dB	96 %	

Figura 1: Hipoacusia mista na orelha esquerda.

CASO 2

L.C.K., feminina, branca, 6 anos. Há 1 mês a paciente apresentou-se com febre e rinorréia bilateral. Foi atendida em uma Emergência onde se realizou uma radiografia dos seios da face que demonstrou velamento parcial do seio maxilar direito e espessamento da mucosa do seio maxilar esquerdo (Figura 5). Concluiu-se ser sinusite e foi iniciado tratamento com antibiótico. Após o tratamento a paciente consultou um pediatra que solicitou uma radiografia de controle que mostrou as mesmas imagens. Foi então orientado aos pais da criança que consultassem um Otorrinolaringologista.

Ao exame otorrinolaringológico notou-se:

adenóides parcialmente obstrutivas, hipertrofia dos cornetos inferiores e diáfanoscopia do seio maxilar direito.

Observou-se ainda que a menina apresentava manchas café-com-leite na face e no dorso.

Diante do quadro foi solicitado:

- Laboratório: cálcio, fósforo e fosfatase alcalina séricos;
- Tomografia Computadorizada de crânio;
- Cintilografia Óssea.

Os exames laboratoriais foram normais. A TC mostrou lesão esclerótica envolvendo o seio maxilar direito e esfenóide direito (Figura 6). A Cintilografia Óssea mostrou área de intensa captação no osso maxilar direito (Figura 7).

A paciente foi investigada quanto a endocrinopatias com especialista que não encontrou nenhuma anormalidade.

CASO 3

S.S.S., 15 anos, masculino, branco.

Há 2 meses o paciente iniciou com hipoacusia bilateral sendo pior na orelha direita. Tinha história de rinorréia freqüente e obstrução nasal com fluxo aéreo bucal.

➤ Exame otorrinolaringológico:

amidalectomia bilateral

hipertrofia e palidez dos cornetos inferiores

➤ Audiometria: que foi normal

Solicitado:

➤ Radiografia dos seios paranasais que revelou imagem suspeita de Displasia Fibrosa no seio maxilar esquerdo.

Diante disto foi solicitado:

➤ Radiografia Simples do crânio: evidenciou lesão esclerótica na base do crânio (Figura 8).

➤ Cálcio, fósforo e fosfatase alcalina séricos que foram todos normais.

➤ Tomografia Linear: demonstrou envolvimento dos seio maxilares com predomínio a esquerda (Figura 9).

➤ TC que mostrou lesão esclerótica em seio maxilar esquerdo e esfenóide (Figura 10).

➤ Cintilografia Óssea que mostrou área de intensa captação em crânio e face (Figura 11), 2/3 do fêmur esquerdo, terceiro, quarto, quinto e décimo arcos costais esquerdos (Figura 12).

➤ Biópsia do seio maxilar esquerdo que confirmou o diagnóstico de Displasia Fibrosa.

A conduta no momento foi conservadora.

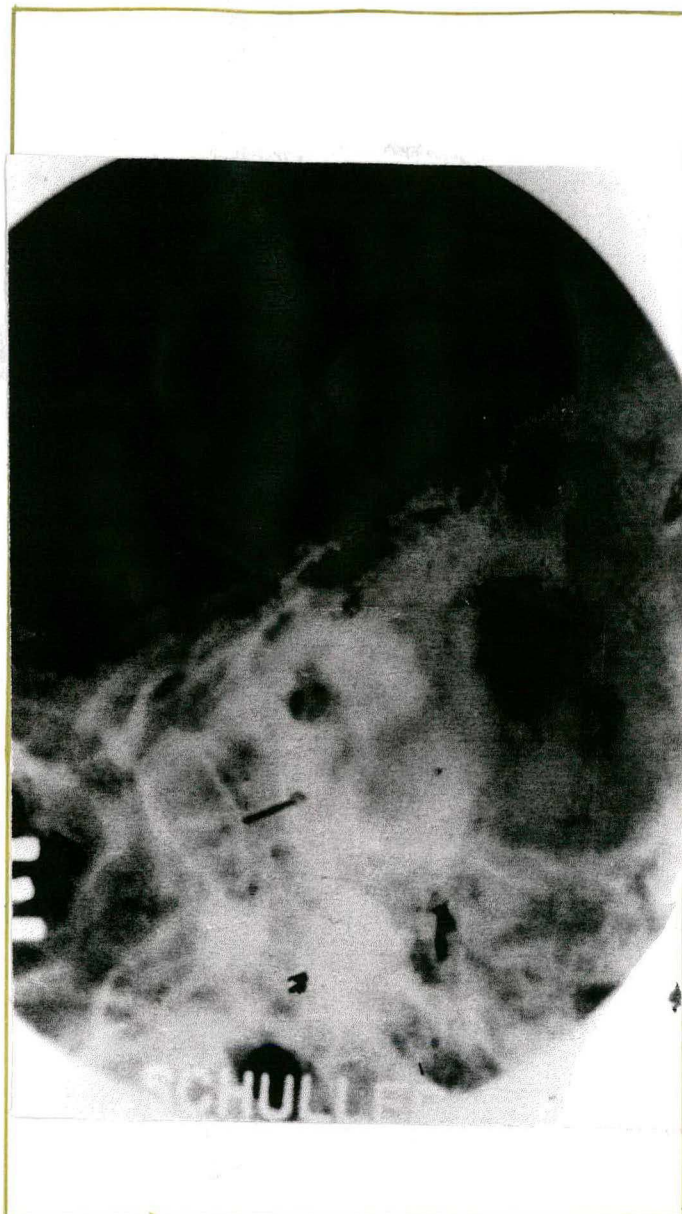


Figura 2: Radiografia Simples na incidência de Schuller evidenciando lesão de padrão lítico na mastóide esquerda.

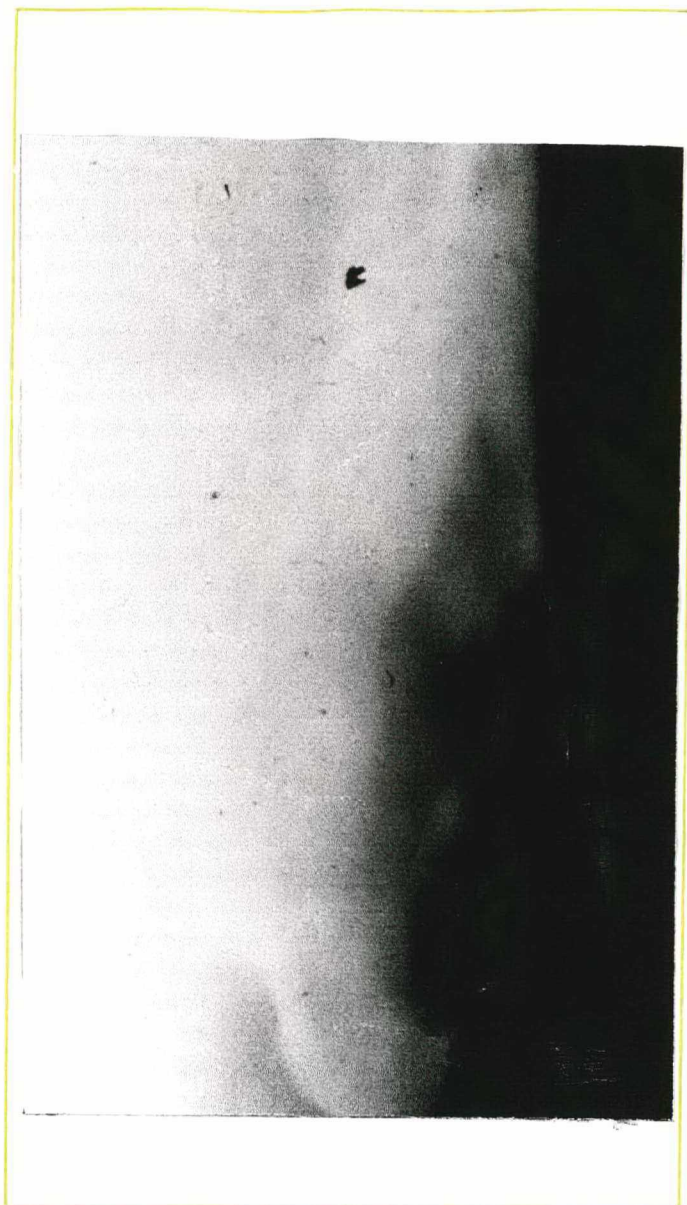


Figura 3: Tomografia Linear demonstrando lesão lítica na mastóide esquerda.

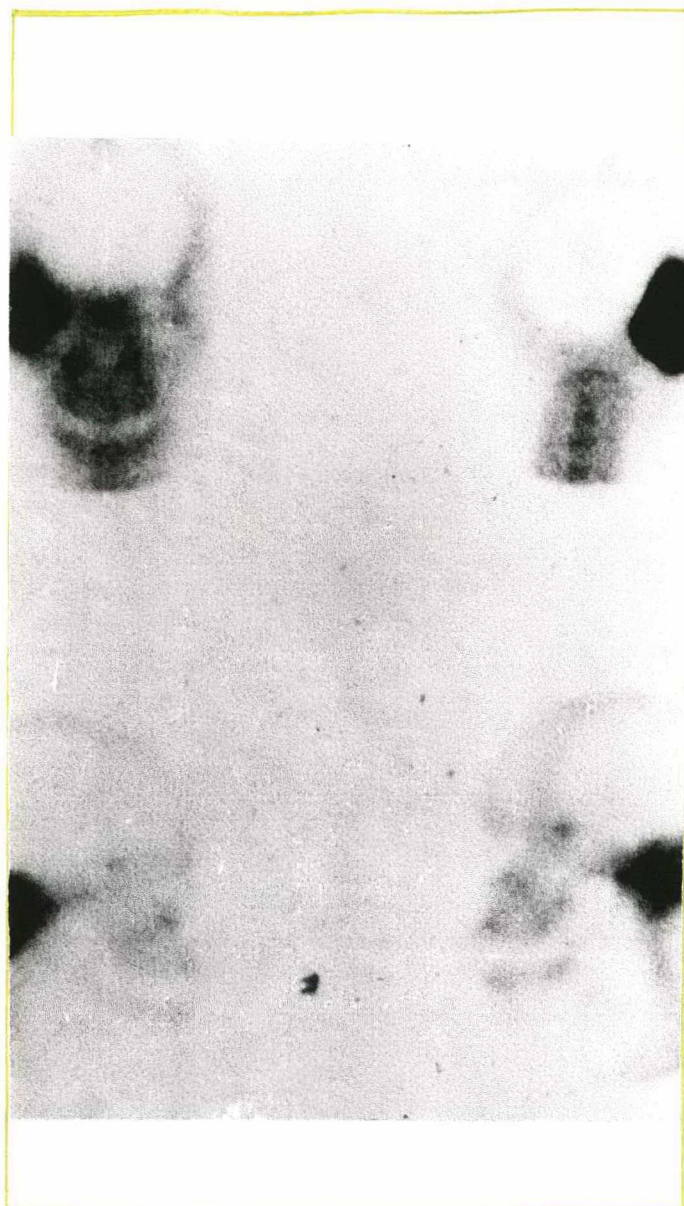


Figura 4: Cintilografia Óssea da face e do crânio demonstrando hipercaptação no osso temporal esquerdo.

Aos 15 anos a garota retornou apresentando assimetria facial por aumento do seio maxilar direito sem comprometimento funcional. Sugeriu-se que aguardassem o período pós puberal para então submetê-la a um procedimento cirúrgico estético.

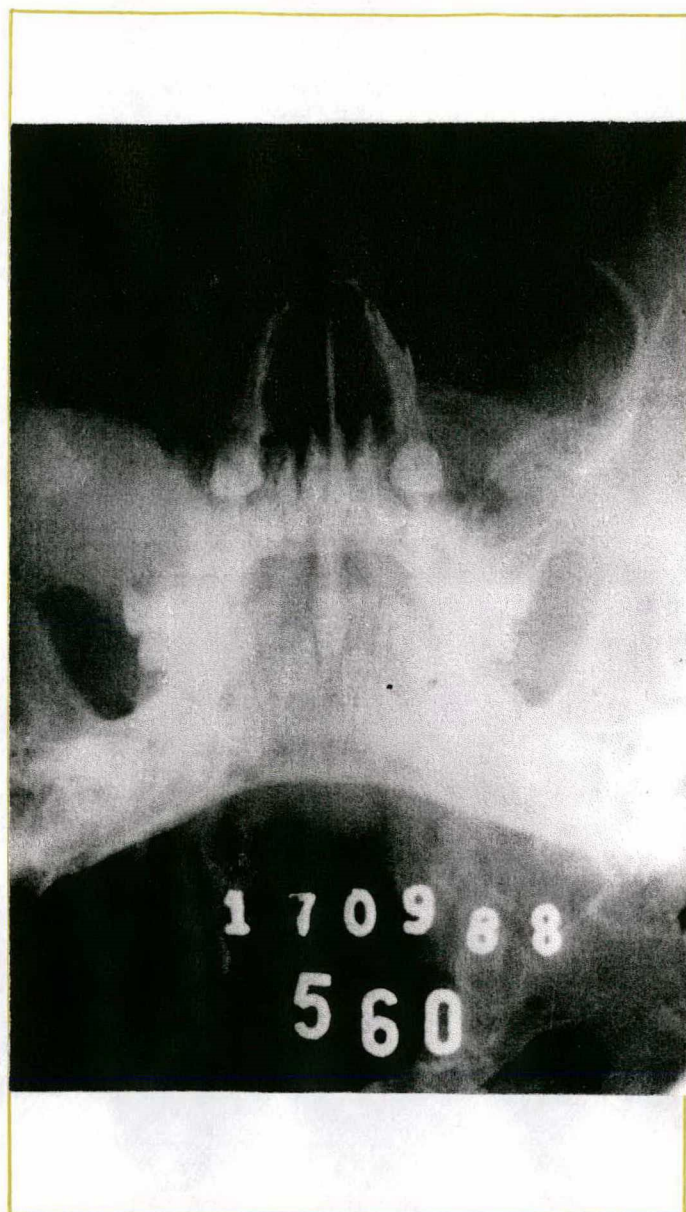


Figura 5: Radiografia Simples dos seios paranasais em incidência mento-naso demonstrando envolvimento do seio maxilar direito com padrão esclerótico.

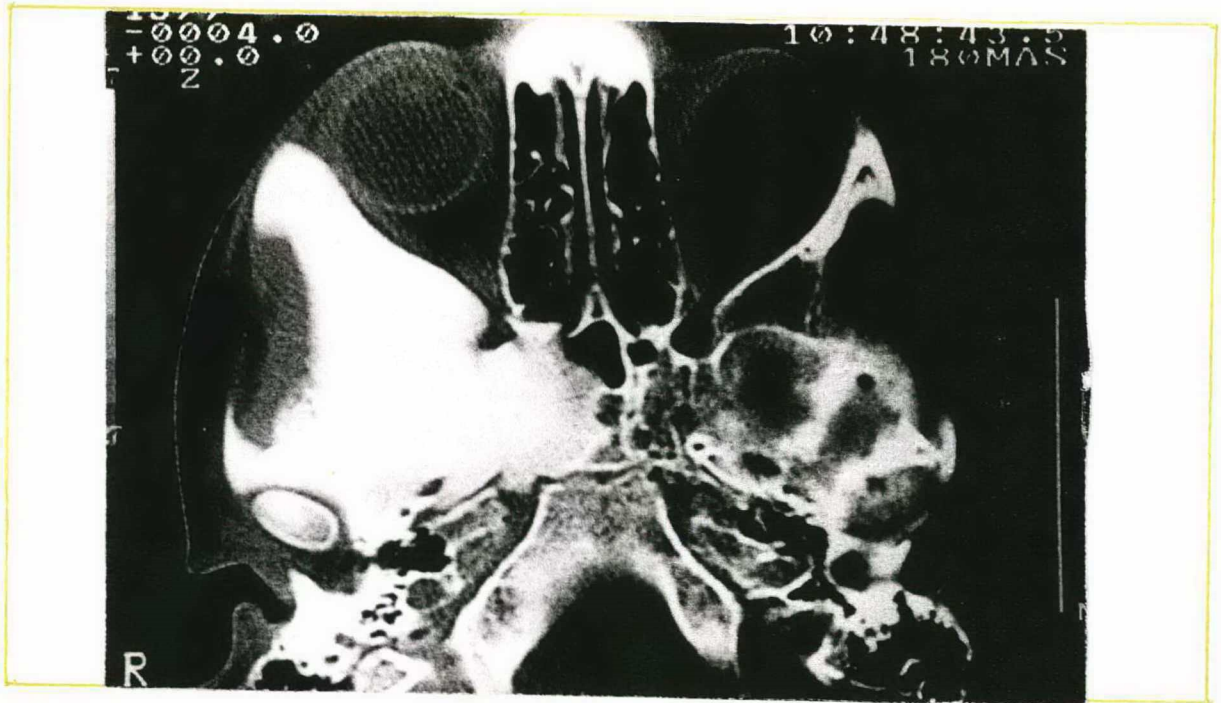


Figura 6: Tomografia Computadorizada em corte axial demonstrando envolvimento do seio maxilar direito e esfenóide. Aspecto esclerótico.

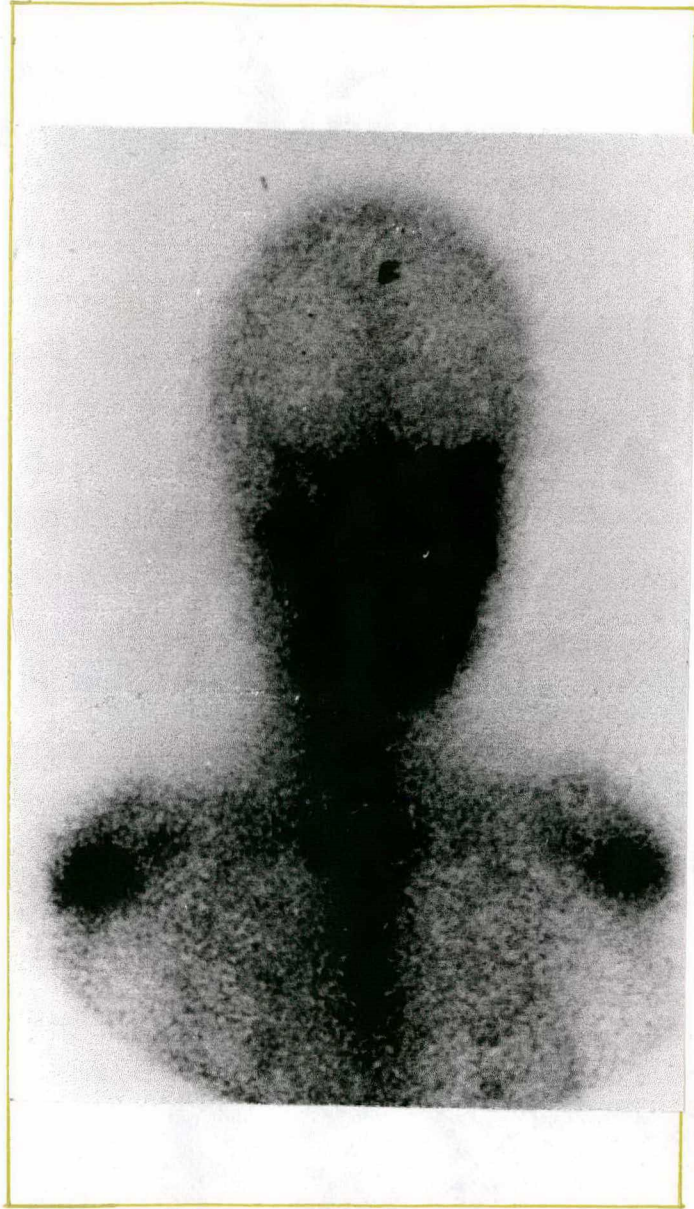


Figura 7: Cintilografia Óssea mostrando intensa captação nos ossos da face com predomínio do maxilar direito.

Aos 26 anos o paciente retornou para controle. O exame físico e os exames laboratoriais mostravam quadro estável. Manteve-se a conduta conservadora.

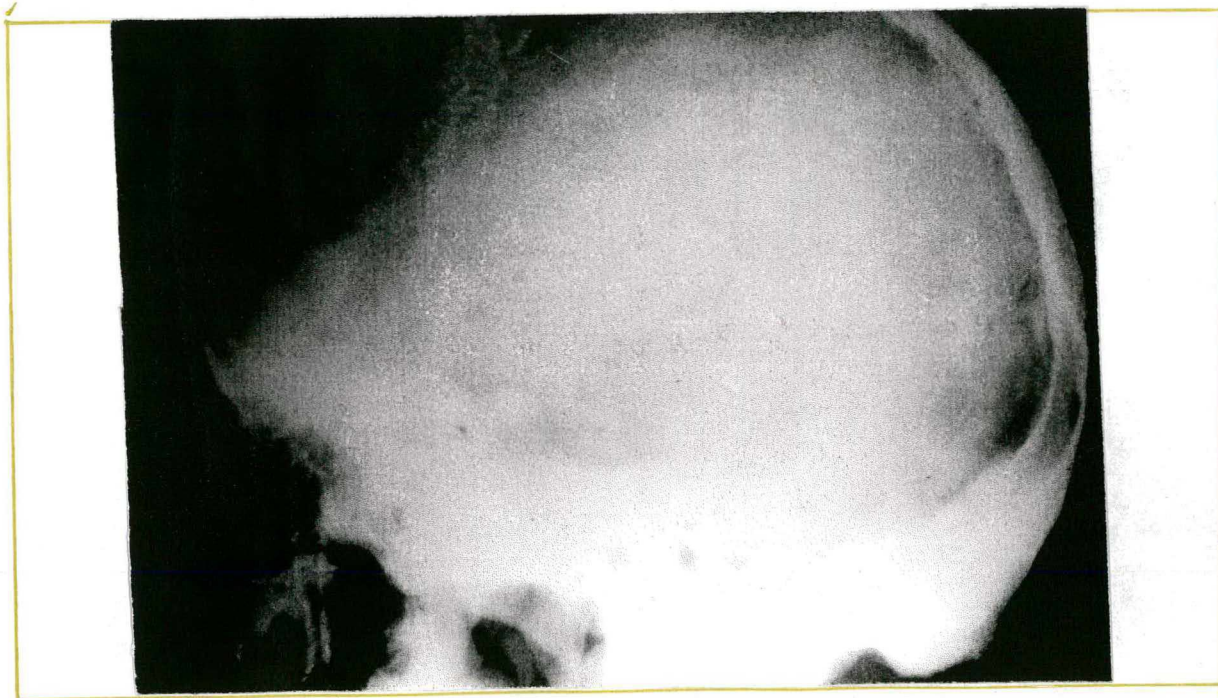


Figura 8: Radiografia simples do crânio em perfil demonstrando envolvimento da base do crânio com aspecto esclerótico.



Figura 9: Tomografia linear demonstrando envolvimento dos seios maxilares com predomínio a esquerda com padrão esclerótico.



Figura 10: Tomografia Computadorizada em corte axial demonstrando envolvimento do seio maxilar esquerdo e esfenóide esquerdo com padrão esclerótico.

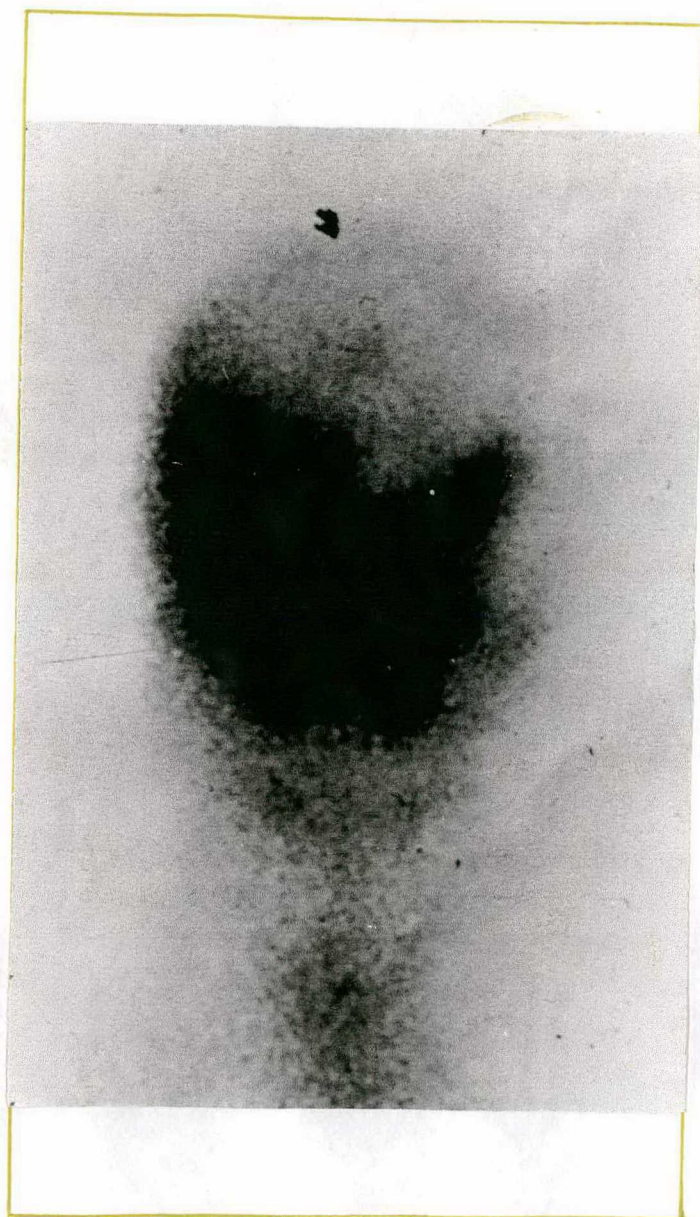


Figura 11: Cintilografia óssea mostrando intensa captação na face e base do crânio.

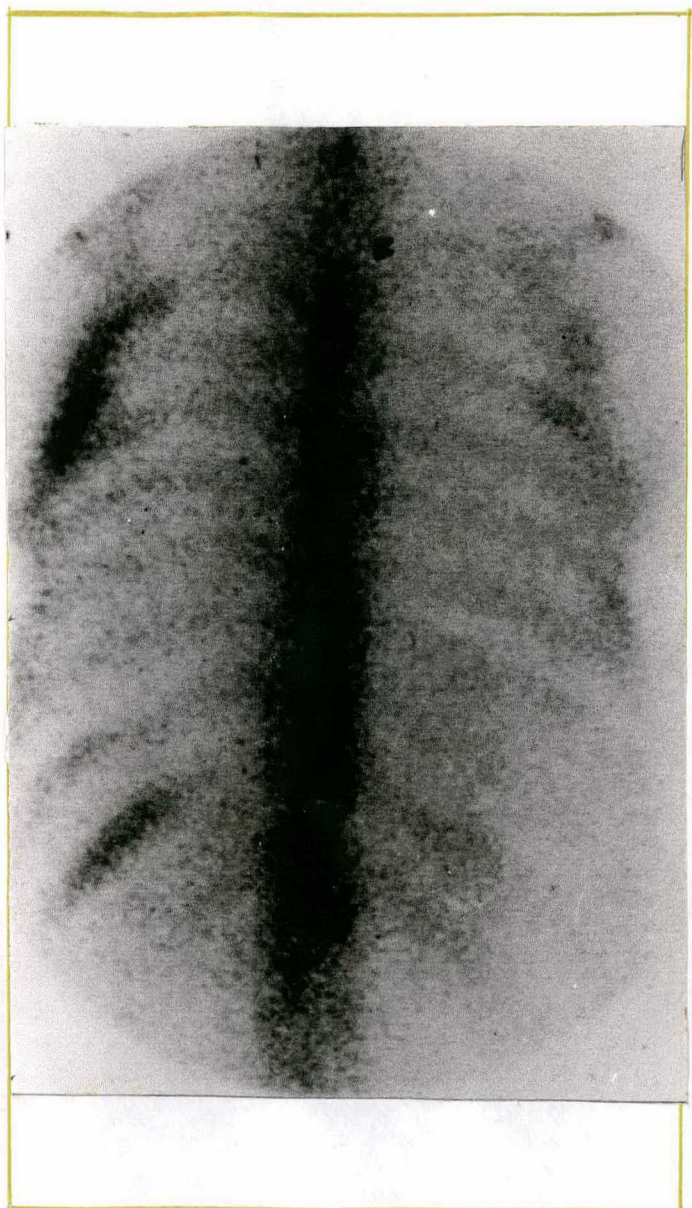


Figura 12: Cintilografia óssea demonstrando área de intensa captação radiológica no terceiro, quarto, quinto e décimo arcos costais esquerdos.

6. DISCUSSÃO

Neste estudo foi relatado três casos de Displasia Fibrosa (DF) dos ossos da face e do crânio. De acordo com a literatura tanto a forma monostótica quanto a poliestótica ocorrem nos dois sexos⁷. Nos casos apresentados dois pacientes eram do sexo masculino e um era do sexo feminino.

Os estudos mostram que a DF monostótica ocorre em 70 a 75% dos casos de DF, sendo que a maioria dos pacientes são assintomáticos. A descoberta da doença, nestes casos, é um achado casual. A forma poliestótica ocorre em 30% dos casos e pode acometer até 75% do esqueleto. A Síndrome de Albright ocorre em 3% dos casos^{5, 9, 35}. Nos dois casos de DF monostótica apresentados (caso 1 e 2) apenas um, o caso 2, era no momento do diagnóstico assintomático.

As lesões do crânio ocorreram em 50 até 100% dos casos das formas poliestóticas e tendem a se manifestar mais cedo que as monostóticas onde o crânio foi envolvido em 10 a 30% dos casos. A maioria das lesões do crânio são monostóticas devido a maior incidência desta forma⁵. Neste estudo foi relatado dois casos da doença monostótica, sendo que um envolvia o osso temporal (caso 1) e outro o seio maxilar (caso 2), e uma caso poliestótica (caso 3).

A DF monostótica do osso temporal é uma condição rara e comumente associada a diminuição da audição^{2, 7}. Os sintomas tendem a aparecer na segunda e terceira décadas de vida, como aconteceu com o primeiro caso relatado. O sintoma mais freqüente é a hipoacusia de condução que também era o sintoma principal do paciente.

A aparência radiológica da DF reflete as variáveis histológicas. A forma mista ou “pagetóide” se distingue por áreas irregulares que alternam radiopacidade e radiotransparência e foi a forma habitualmente vista na

manifestação poliostótica da doença. As lesões escleróticas apresentam densidade óssea homogênea, devido ao predomínio da nova formação óssea, sendo a forma vista quando a doença monostótica acomete a maxila. A forma lítica apresenta-se com múltiplas áreas de cistos radiotransparentes com borda esclerótica e de forma geralmente oval ou esférica, devido a proliferação extensiva do tecido fibroso^{7, 9}. Fries estudando 39 pacientes com biópsia confirmando o diagnóstico da Displasia Fibrosa observou que muitos pacientes que apresentavam a forma pagetóide tinham mais de 30 anos e apresentaram sintomas 15 anos antes. Os tipos esclerótica e lítica foram encontrados em jovens de cerca de 20 anos. Desta forma, ele sugeriu que a forma pagetóide representa uma progressão dessas lesões². De acordo com a literatura as lesões escleróticas são as mais comuns nos casos de DF do osso temporal². O paciente relatado no caso 1 apresentou uma lesão lítica. Os pacientes do caso 2 (monostótica acometendo o seio maxilar) e 3 (poliostótica) apresentaram a forma esclerótica.

Dos achados físicos da DF do osso temporal o mais comum é a estenose do meato acústico externo², sendo este um dos achados do paciente.

Em 53 casos de DF do osso temporal relatados em 1995, 70% eram monostóticos, assim como o caso 1. A otorréia apareceu em 13% das vezes⁵, sendo que este sintoma manifestou-se no paciente. A hipoacusia de condução é uma indicação para cirurgia, que muitas vezes precisa ser ampla⁵. O paciente apresentava hipoacusia mista, sendo assim, havia indicação para tratamento cirúrgico.

O cálcio, fósforo e fosfatase alcalina séricos geralmente são normais. Nos casos graves e também na primeira e segunda décadas de vida a fosfatase alcalina pode estar elevada^{13, 15}. Em um estudo de 124 pacientes a fosfatase alcalina estava aumentada em 25% dos casos na forma monostótica e 67% dos casos poliostóticos^{5, 36}. Em 69 pacientes revisados por Nager e col o cálcio e

fósforo séricos foram normais e em alguns pacientes houve aumento da fosfatase alcalina⁵, todos os pacientes relatados apresentaram os três exames laboratoriais normais.

O envolvimento craniofacial na DF é bem documentado, porém o acometimento isolado dos seios paranasais é raro²³. Neste trabalho foi relatado dois casos de DF do seio maxilar, sendo um caso monostótico (caso 2) e outro poliestótico (caso 3). No DF maxilar raramente há a forma poliestótica¹⁴.

Clinicamente as lesões aparecem na primeira e segunda décadas de vida²², como é o que aconteceu com os pacientes do caso 2 e 3. A expansão óssea é a característica mais comum, podendo levar a assimetria facial²². A paciente do caso 2 durante o acompanhamento da doença apresentou assimetria facial.

A pigmentação anormal da pele, manchas café-com-leite, foi a manifestação extra-esquelética mais comum da DF. Estas manchas foram ocasionalmente encontradas na forma monostótica, na poliestótica ocorreu em 50% dos casos. Na Síndrome de Albright estão sempre presentes fazendo parte da tríade diagnóstica^{5, 8}. Como a paciente além de ser do sexo feminino, que é o sexo mais acometido na Síndrome de Albright, apresentava manchas café-com-leite, sendo necessário uma investigação melhor. Os estudos endocrinológicos não mostraram nenhuma alteração e a Cintilografia Óssea provou que a doença era monostótica.

O tratamento cirúrgico deve se basear na localização da doença, na proximidade de estruturas importantes e na severidade dos sintomas. A cirurgia está indicada nos casos de deformidade, distúrbio funcional ou transformação maligna⁶. A paciente tinha então indicação para tratamento cirúrgico, todavia, optou-se por aguardar o desenvolvimento puberal.

No paciente do caso 3 a descoberta da doença, embora poliestótica, foi um achado casual. O paciente não apresentava nenhuma alteração funcional ou estética. Neste caso, de acordo com a literatura a conduta a ser adotada é a

expectante, como foi relatado, sendo que o paciente deve ser seguido por um longo tempo devido o risco de ocorrer transformação maligna.

De um modo geral com relação ao diagnóstico diferencial da DF a literatura relata que a forma monostótica requer a diferenciação histológica de outras lesões radiograficamente semelhantes, tais como: cisto unicameral solitário, fibroma não osteogênico, tumor de células gigantes, aneurisma cístico do osso, adamantoma dos ossos longos, granuloma eosinofílico, mieloma e outras lesões fibro-ósseas. Já a forma poliestótica deve ser diferenciada do hiperparatireoidismo, osteíte deformante ou doença de Paget, encondromatose unilateral, neurofibromatose e o querubismo. Estas diferenciações são geralmente radiográficas³. Deve-se diferenciar ambas as formas, mono e poliestótica, do osteosarcoma⁴. O diagnóstico diferencial com meningioma pode ser radiograficamente difícil^{4, 5, 14, 37, 38, 39}. É necessário lembrar que em nosso meio existe uso indiscriminado de radiografias dos seios paranasais, principalmente em emergências, onde há uma tendência em se taxar de sinusite diversas alterações radiográficas nos seios paranasais, como aconteceu como a paciente do caso 2. É preciso estar atento às manifestações clínicas da sinusite e diante de uma radiografia suspeitar de outras doenças. Os tumores malignos mais associados a DF de acordo com a literatura são: osteosarcoma, fibrosarcoma, condrosarcoma e sarcoma de células gigantes⁵. Pode ocorrer reativação das lesões da DF com a gravidez. Na paciente do caso 2 um dos diagnósticos diferenciais importante era com a Neurofibromatose devido ao fato da paciente apresentar manchas café-com-leite na pele. Outros diagnósticos diferenciais neste caso era com o Osteoma e com o Fibroma Ossificante. No caso 3 o Fibroma Ossificante deve estar no diagnóstico diferencial. No caso 1 a doença de Paget, o Aneurisma cístico do osso, o Tumor de células gigantes são os principais diagnósticos diferenciais. O Osteossarcoma deve sempre fazer

parte do diagnóstico diferencial das lesões da Displasia Fibrosa dos ossos da face e do crânio.

7. CONCLUSÕES

A Displasia Fibrosa óssea (DF) dos ossos da face e do crânio é uma doença benigna, lentamente progressiva, que deve entrar no diagnóstico diferencial de hipoacusias, assimetria facial, distúrbios oculares e vestibulares. Apesar do diagnóstico definitivo ser dado pela biópsia a correlação radiológica com a clínica e exames laboratoriais simples podem levantar a suspeita da doença. Há uma série de doenças com aspecto radiológico, clínico ou histopatológico semelhantes a DF. O diagnóstico diferencial se faz principalmente com doenças malignas e outras doenças fibro-ósseas. A conduta a ser tomada deve sempre levar em conta os sintomas e a idade do paciente, procurando retardar os procedimentos cirúrgicos para após o desenvolvimento puberal ou até mesmo evitando-os. Os pacientes devem ser acompanhados por um longo período devido ao risco de ocorrer transformação maligna.

8. REFERÊNCIAS

1. Wenig BM, Mafee MF, Ghosh L. Fibro-osseous, osseous, and cartilaginous lesions of the orbit and paraorbit region. *Radiologic Clinics of North America* 1998; 36(6):1241-59.
2. Lambert PR, Brackmann, DE. Fibrous dysplasia of the temporal bone: the use of computerized tomography. *Otolaryngol head neck surg* 1984; 92(4):461-67.
3. Megerian CA, Sofferman RA, McKenna MJ, Eavey RD, Nadol JB. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am J Otol* 1995; 16(4):408-18.
4. Osguthorpe JD, Gudeman SK. Orbital complications of fibrous dysplasia. *Otolaryngol head neck surg* 1987; 97(4):403-5.
5. Morrissey DD, Talbot JM, Schleuning AJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorineural hearing loss after decompression of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1997; 107:1336-40.
6. Elizalde A, Alcalde J, Aquerreta JD, Zubieta JL. Imaging case study of the month fibrous dysplasia of the maxilla. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998; 107:175-7.
7. Sataloff RT, Graham MD, Roberts BR. Middle ear surgery in fibrous dysplasia of the temporal bone. *Am J Otol* 1985; 6(2):153-6.
8. Sánchez C, Caballero DHB, Calatayud MFR. Displasia fibrosa monostótica de maxilar superior. Presentación de un caso. *Acta Otorrinolaring Esp* 1997; 48(7):579-82.

9. Psillakis JM, Zanini AS. Displasia Fibrosa. In: Psillakis JM, Zanini AS, Mélega JM, Costa EA, Cruz RL. Cirurgia craniomaxilofacial: osteotomias estéticas da face. Rio de Janeiro: Médica e Científica, 1987. p. 241-5.
10. Posnick JC. Fibrous dysplasia of the craniomaxillofacial region: current clinical perspectives. *Br J Oral and Maxillofac Surg* 1998; 36:264-73.
11. Sissons HA, Malcolm AJ. Fibrous dysplasia of bone: case report with autopsy study 80 years after the original clinical recognition of the bone lesions. *Laryngoscope* 1981; 91:720-5.
12. Mandrioli S, Carinci F, Dallera V, Calura G. Fibrous dysplasia – the clinico-therapeutic picture and new data on its etiology. *Minerva Stomal* 1998; 47(1-2):37-44.
13. Turek, SL. Doenças Fibrosas. In: Turek, SL. Ortopedia: princípios e sua aplicação. 4ª ed. São Paulo: Manole; 1991. p.817-20.
14. Batsakis JE. Tumors of the head and neck. São Paulo: Abril; 1974. p. 306-9.
15. Kreutziger KL. Giant fibrous dysplasia of the mandible: surgical management. *Laryngoscope* 1989; 99:618-31.
16. Pinsolle V, Rivel J, Michelet V, Majoufre C, Pinsolle J. Traitement de la dysplasie fibreuse des os du crane la face. *Ann Chir Plast Esthét* 1998; 43(3):234-9.
17. Hungria H. Blastomas Nasais e Paranasais. In: Hungria, H. Otorrinolaringologia. 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1995. p.117.
18. Chapurlat RD, Delmas PD, Liens D, Meunier, PJ. Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res* 1997; 12(10):1746-52.
19. Pfeilschifter J, Ziegler R. Effect of pamidronate on clinical symptoms and bone metabolism in fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Med Klin* 1998; 93(6):352-9.

20. Moreau S, Bourdon N, Gouillet-de-Rugy M, Bequignon A, Babin E, Valdazo A. Temporal fibrous dysplasia with labyrinthine involvement: apropos of a case and review of the literature. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1997; 114(4):140-3.
21. Arden RL, Bahu SJ, Lucas DR. Mandibular aneurysmal bone cyst associated with fibrous dysplasia. *Otolaryngol head neck surg* 1997; 117(6):S153-6.
22. Ogunsalu C, Smith NJD, Lewis A. Fibrous dysplasia of the jaw bone: a review of 15 new cases and two cases of recurrence in Jamaica together with a case report. *Australian Dental Journal* 1998; 43(6):390-4.
23. Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly M. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. *Otolaryngol head neck surg* 1986; 95:222-5.
24. Zappia JJ, LaRouere MJ, Telian AS. Massive ossifying fibroma of the temporal bone. *Otolaryngol head neck surg* 1990; 103(3):480-3.
25. Levine PA, Wiggins R, Archibald RWR, Britt R. Ossifying fibroma of the head and neck: involvement of the temporal bone – un unusual and challenging site. *The Laryngoscope* 1981; 91:720-5.
26. Smouha EE, Edelstein DR, Parisier SC. Fibrous dysplasia involving the temporal bone: report of three new cases. *Am J Otol* 1987;8(2):103-7.
27. Tehranzadeh J, Fung Y, Donohue M, Anavim A, Pribam HW. Computed tomography of Paget disease of the skull versus fibrous dysplasia. *Skeletal Radiol* 1998; 27:664-72.
28. Katz BJ, Nerad JA. Ophthalmic manifestation of fibrous dysplasia: a disease of children and adults. *Ophthalmology* 1998; 105(12):2207-15.
29. Salter RB. Distúrbios Generalizados e Disseminados do Osso. In: Salter RB. *Distúrbios e lesões do sistema músculo esquelético*. 2^a ed. Rio de Janeiro: Medsi; 1985. p.154.

30. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Sistema musculoesquelético. In: Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins Patologia Estrutural e Funcional. 4^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1989. p.1104-7.
31. Caviness VS. Síndromes Neurocutâneas e outras doenças do desenvolvimento do sistema nervoso central. In: Isselbacher KJ, Brauwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, Kasper DL. Harrison Medicina Interna. 13^a ed. México: Nueva editorial interamericana, 1995. p.2457
32. Potts Jr, JT. Doenças das glândulas paratireóides e outros estados hiper e hipocalcêmicos. In: Isselbacher KJ, Brauwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, Kasper DL. Harrison Medicina Interna. 13^a ed. México: Nueva editorial interamericana, 1995. p.2261-6.
33. Cabral CEL, Guedes P, Fonseca T, Rezende JF, Cruz Jr LC, Smith J. Polyostotic fibrous dysplasia associated with intramuscular myxomas: Mazabraud's syndrome. *Skeletal Radiol* 1998; 27:278-82.
34. Garau V, Tartaro GP, Aquino S, Colella G. Fibrous dysplasia of the maxillofacial bones. *Minerva Stomatol* 1997; 46(10):497-505.
35. Skinner, HB. Current Diagnosis and Treatment in Orthopedic. 1^a ed. Connecticut: Prentice-Hall International; 1995. p.254-6.
36. Laskin, DM. Cirurgia bucal y maxilofacial. Buenos Aires: Médica Panamericana; 1987. p.524-3.
37. Kuruvilla G, Steiner GC. Osteofibrous dysplasia like adamantoma of bone: a report of five cases with immunohistochemical and ultrastructural studies. *Hum Pathol* 1998; 29(8):809-14.
38. Franceschina MJ, Hankin RC, Irwin, RB. Low grade central osteosarcoma resembling fibrous dysplasia – A report of two cases. *Am J Orthop* 1997; 26(6):432-40.

39. Haddad GF, Hambali F, Mufarrij A, Nassar A, Haddad FS. Concomitant fibrous dysplasia and aneurysmal bone cyst of the skull base. *Pediatr Neurosurg* 1998; 28(3):147-53.

RESUMO

A Displasia Fibrosa óssea (DF) foi reconhecida como uma doença específica em 1937. Desde então, muitas teorias tentaram explicar sua etiologia. O seu diagnóstico é importante no sentido de excluir uma doença maligna e, desta forma, conduzir adequadamente o paciente. O objetivo deste estudo é alertar para o diagnóstico, diagnóstico diferencial e conduta nos casos de Displasia Fibrosa dos ossos da face e do crânio.

Além da revisão da literatura faz-se o relato de três casos diagnosticados entre 1981 e 1999 pelo mesmo Otorrinolaringologista, sendo dois deles em Florianópolis – SC e o outro em Porto Alegre - RS. Os dados foram colhidos do prontuário dos pacientes. Os exames incluíram: Radiografia Simples, Tomografia Computadorizada, Cintilografia Óssea, exames laboratoriais e dois casos foram confirmados com biópsia. O tempo máximo de acompanhamento dos pacientes foi de 11 anos.

Foi relatado dois casos de DF monostótica. Um dos casos acometia o osso temporal em um adolescente de 17 anos que apresentava hipoacusia de condução e o outro caso acometia o seio maxilar em uma menina de 6 anos cujo diagnóstico inicial havia sido sinusite. A garota evoluiu com assimetria facial. O terceiro caso era uma forma poliostótica que acometia o seio maxilar de uma rapaz de 15 anos.

O diagnóstico da DF pode ser suspeitado através da clínica, dos achados radiológicos e laboratoriais. O diagnóstico diferencial se faz principalmente com outras lesões fibro-ósseas e doenças malignas. A conduta deve ser expectante, exceto se houver comprometimento funcional, estético ou transformação maligna.

SUMMARY

Fibrous Dysplasia was recognized as a specific disease in 1937. Since then, many theories tried to explain its etiology. Its diagnosis is important because it can exclude the possibility of malignant disease and so to conduct correctly with the patient. The aim of this study is to call attention to the diagnosis, differential diagnosis and the conduct in the cases of Fibrous Dysplasia of face and skull bones.

Besides the literature review it was reported three cases diagnosticated by the same Otolaryngologist between 1981 and 1999. Two of them in Florianópolis – SC and the other in Porto Alegre – RS. Data were taken from the patient's file. The exams included Tomography Computed, X-ray, Scintigraphy and laboratory. Two cases were confirmed by biopsy. The patients longest attendance was 11 years.

It was reported two cases of monostotic Fibrous Dysplasia. In one case it attacked the temporal bone in a teenager of 17 years old who had conductive hearing loss. In other case it attacked the sinus maxillary in a 6 year old girl whose inicial diagnosis was sinusitis. She got facial asymmetry. The third case was a poliostotic one which attacked the sinus maxillary of a 15 year old boy.

Fibrous Dysplasia diagnosis can be suspected by the clinic, radiologic and laboratory findings. The differential diagnosis is made mainly with other fibro-osseous lesions and malignant disease. The conduct should be expectant, unless there is a functional, esthetic problem or if it becomes malignant.

TCC
UFSC
CC
0255

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC CC 0255

Autor: Casagrande, Maika

Título: Displasia fibrosa dos ossos da f



972808995

Ac. 253077

Ex.1 UFSC BSCCSM