

## DISPLASIA FIBRO-ÓSSEA POLIOSTÓTICA CRÂNIO-FACIAL (1)

### — Um caso clínico —

Serviço de Cirurgia Plástica, Reconstructiva e de Estomatologia  
do Hospital de Santa Maria - Lisboa  
Directora: Dr<sup>a</sup>. Maria Júlia Amaral

Cecília F. Caldas \*, Fátima B. Barreto \*,  
J. Décio Ferreira \*\*, Ivo A. Furtado \*\*\*

#### RESUMO

*Aproveitando a riqueza das manifestações clínicas e radiológicas duma patologia invulgar, os autores apresentam um caso de displasia fibro-óssea poliostótica com extenso envolvimento do maciço crânio-facial, realçando o papel do médico estomatologista como membro de uma equipa multidisciplinar e o bom resultado terapêutico obtido pela intervenção cirúrgica realizada.*

#### PALAVRAS-CHAVE

Displasia; Fibro-óssea; Poliostótica; Crânio; Face.

(1) Trabalho contemplado com o 1.º Prémio Johnson e Johnson de Estomatologia, atribuído nas II Jornadas Hospitalares de Estomatologia (Porto, Novembro 88)

\* Médica Interna do Internato Complementar de Estomatologia.

\*\* Médico Assistente Hospitalar de Cirurgia Plástica.

\*\*\* Médico Assistente Hospitalar de Estomatologia. Assistente Convidado da Faculdade de Medicina de Lisboa.

#### CASO CLÍNICO

Trata-se de uma doente de 35 anos, Caucásiana, natural de Odemira e residente em Portimão, empregada de cozinha. Foi enviada pelo seu clínico geral assistente com o diagnóstico de quisto do maxilar superior. (Vide Fig. 1)

Apresentava uma massa no maxilar superior direito há 18 meses (33 anos), assintomática, de crescimento rápido (em 6 meses) com preenchimento do vestíbulo do mesmo lado e fazendo saliência no palato, dura, indolor e aderente aos planos profundos. Verificava-se ainda a existência de uma tumefacção na região frontal à direita, há 20 anos (desde os 13 anos de idade), de crescimento lento e progressivo até aos 18 anos, actualmente estendendo-se do canto interno do olho direito à sutura fronto-parietal ipsilateral, de limites mal definidos, dura, indolor e aderente aos planos profundos, nunca tendo referido queixas.

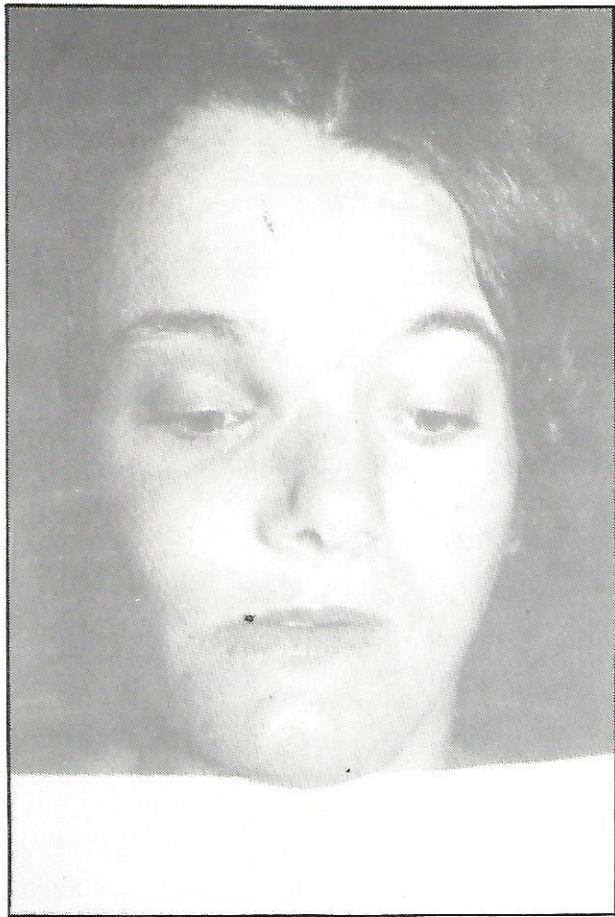


Fig. 1

Na observação era ainda notória a assimetria facial com apagamento do sulco nasogeniano direito, proptose aparente, mal oclusão e mordida cruzada à direita. (Vidé fig. 2)

Desde os 10 anos tem tido episódios de dor tipo ciática à direita e sensação de entorpecimento da mão e perna direitas.

Nos antecedentes pessoais, de interesse há a salientar uma menarca aos 14 anos com ciclos irregulares, menometrorragias e hirsutismo da face e membros superiores. Os antecedentes familiares não eram relevantes.

Face ao caso clínico colocámos as seguintes hipóteses de diagnóstico:

- 1 — Displasia fibro-óssea
- 2 — Doença de Paget do osso
- 3 — Doença óssea de Von Recklinghausen
- 4 — Osteossarcoma

#### EXAMES COMPLEMENTARES

Para estudo e diagnóstico diferencial da situação clínica pedimos análises de rotina, fósforo, cálcio, fosfatase alcalina, estudo endo-



Fig. 2



crinológico, ortopantomografia, radiografia do crânio (frente e perfil) e estudo radiológico do esqueleto e ainda realizámos uma biópsia incisional na massa que preenchia o vestíbulo, tendo encontrado uma estrutura dura, sem qualquer conteúdo.

Os valores analíticos estavam dentro dos parâmetros normais e como achados radiológicos havia espessamento da calote craniana, alternância de zonas de lise e de osteosclerose (aspecto clássico de vidro martelado) e platispondilia dorsal e lombar média.

Estes dados permitiram-nos fazer a exclusão da doença de Paget dos ossos, doença óssea de Von Recklinghausen e hipertrofia hemifacial.

Persistiam portanto as hipóteses de displasia fibro-óssea e osteossarcoma, sendo no entanto mais provável a primeira, dado a longa evolução da situação. Entretanto há a considerar a hipótese de focos de displasia sofrerem degenerescência maligna, o que não se verificou pois o resultado histomorfológico foi de displasia fibro-óssea.

O passo seguinte foi o de classificarmos o tipo de displasia em causa, na nossa doente.

Assim, considerámos a seguinte classificação para as displasias fibro-ósseas.

#### Classificação das Displasias Fibro-ósseas:

- Monostóticas (um só osso)
- Poliostóticas
  - Albright
  - Crânio-tubulares (crânio e ossos longos)

Como a doente tem atingimento do maciço crânio-facial e vértebras sem alteração dos ossos longos, e não apresenta puberdade precoce, alterações endocrinológicas ou pigmentação castanha da pele ou mucosas (que caracterizam a Síndrome de Albright), incluímo-la nas displasias fibro-ósseas poliostóticas.

#### AVALIAÇÃO DA EXTENSÃO DA DOENÇA

A fim de avaliarmos a extensão da doença, fez-se uma tomografia axial computadorizada do crânio e fgace, que revelou envolvimento do maxilar superior direito, etmóide, esfenóide, frontal e parietal direitos, com empurramento das estruturas endocranianas para o lado esquerdo. (Vidé fig. 3)

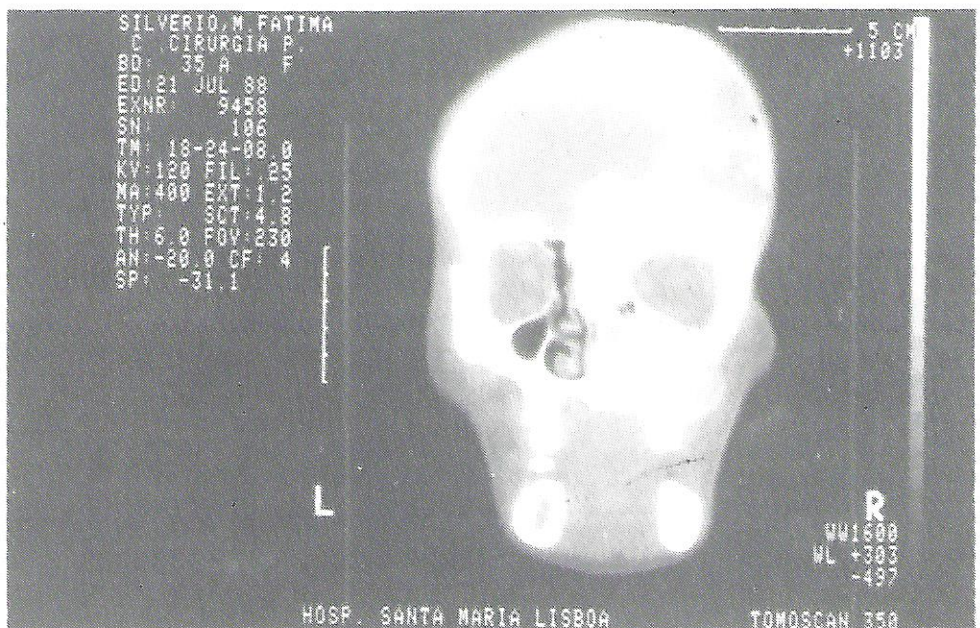


Fig. 3



Exame neurológico — negativo

Exame oftalmológico — Havia ligeira retração do campo central do olho direito a reavaliar em exames posteriores.

### TERAPÊUTICA

Dada a grande extensão da doença e não havendo sintomatologia, a terapêutica proposta de acordo com a cirurgia plástica e a neurocirurgia e aceite pela paciente, foi a cirurgia modelante fronto-orbitária e do maxilar superior.

A intervenção cirúrgica foi realizada, tendo sido atingidos os objetivos a que nos propu- sémos. (Vide fig. 4)

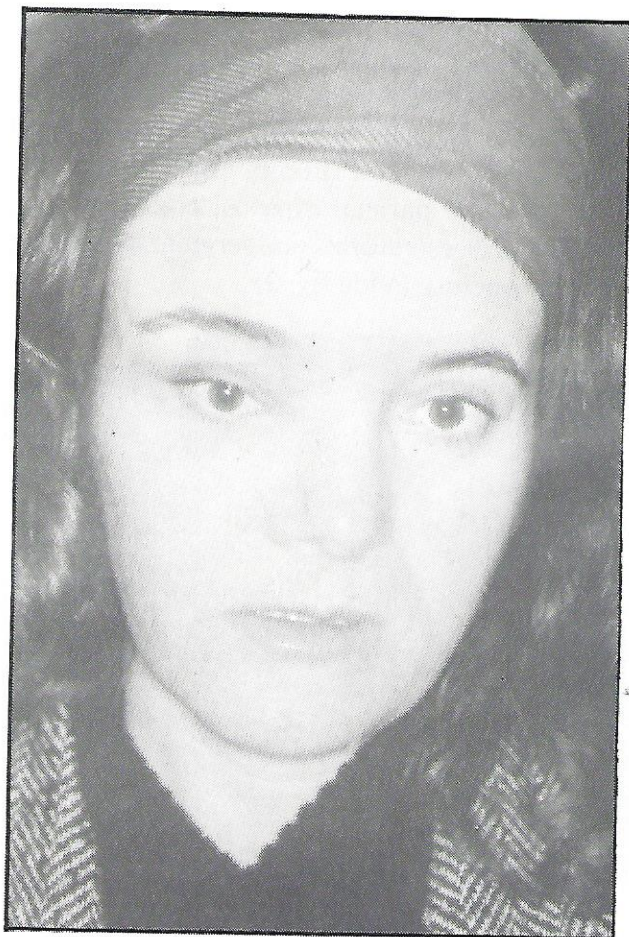


Fig. 4

### PROGNÓSTICO

O prognóstico da situação irá depender do crescimento da lesão no sentido de haver ou não posterior envolvimento das estruturas endocranianas.

Agradecemos a colaboração do Dr. Bernardino Pinho (Endocrinologia), Dr. Vicente Barreto (Oftalmologia) e Dr. José M. Appleton (Cirurgia Plástica)

### SUMMARY

Taking the opportunity of a richness of clinical and radiological manifestations from an uncommon pathology, the authors present a case on polyostotic bony — fibrous dysplasia with a large envelopment of the facial-skull massif, and outstand the role of the stomatologist as member of a multidisciplinary medical team and the successful therapeutical result achieved through the surgical intervention performed.

### KEY WORDS

Displasia; bony-fibrous; skull; face.

### Bibliografia

- LYNCH, MALCOLM A., Medicina Bucal de Burket, Ed. Interamericana Pág. 316 a 317 1987
- CHOMENKO, A. G., Atlas for Maxilo-Facial Pantomographic Interpretation
- GORLIN, R.J., Pindborg, J.J: Síndrome of the head and neck, New York, Mcgraw-hill, 1974
- HARRISON, T. R, Principles of Internal Medicine,
- SHAFER, W. G., Tatdo de Patologia Bucal. Ed Interamericana Pág. 643 a 644 1985
- TOMASI, A. F., Diagnóstico em Patologia Bucal, Ed. Artes Médicas, Brasil, 1982
- WIEDEMENN, H. R. BROSE, K. R, DIBBERN, H: An Athas of Characteristic Syndromes — A visual aid to diagnosis. London, Wolfe Medical Publication. Limited 1985