

DIAGNÓSTICO TOMOGRÁFICO DO QUERUBISMO: RELATO DE CASO

TOMOGRAPHIC DIAGNOSIS OF CHERUBISM: CASE REPORT

Adriane Soares Marçolla¹
Filipe Trindade Barroso¹
Natalia Myrrha Simões¹
Claudia Scigliano Valerio¹
Claudia Assunção e Alves Cardoso¹
Amaro Ilídio Vespasiano Silva¹
Flávio Ricardo Manzi¹

¹ Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais

manzi@pucminas.br

RESUMO

O querubismo é uma doença óssea rara da infância que afeta os ossos gnáticos. Sem predileção racial, acomete o sexo masculino duas vezes mais que o sexo feminino. Apesar de hereditário, casos isolados são mencionados na literatura revista. Para a obtenção do diagnóstico é importante o somatório dos exames clínicos, imaginológicos, história familiar e exame histopatológico. Este trabalho relata um caso típico de querubismo em uma criança de 8 anos, avaliada através de imagens tomográficas computadorizadas.

Descritores: Querubismo. Tomografia Computadorizada de Feixe Cônico. Maxilares.

ABSTRACT

Cherubism is a rare childhood bone disease that affects the gnathic bones. Without racial predilection, it affects the male sex twice as frequently as the female sex. In spite of being hereditary, isolated cases are mentioned in the literature reviewed. In order to make a diagnosis, the sum of all the clinical and imaging exams, family history and histopathological exam is important. This article relates a typical case of cherubism in an 8-year-old child, evaluated by means of tomographic images.

Key words: Cherubism. Cone-Beam Computed Tomography. Jaw.

INTRODUÇÃO

Por definição, o querubismo é uma displasia óssea hereditária rara, autolimitante, que afeta os maxilares bilateralmente, ocorrendo em crianças e adultos jovens^{1,2}. Tem início em tenra idade, progride até a puberdade e, a partir daí, sofre remissão espontânea³. Entretanto, apesar de ser hereditária, casos isolados têm sido mencionados na literatura⁴. Variações raciais não foram observadas⁵. Frequentemente, homens são duas vezes mais afetados que mulheres⁶.

O querubismo foi descrito pela primeira vez em 1952 por Jones, Gerrie e Pritchard⁷, ao relatar uma doença que

afetava crianças e as deixava com aspecto de querubins, devido ao aumento de volume simétrico e bilateral da mandíbula e ao olhar fixo e com os olhos voltados para cima, com exposição de um halo de esclera esbranquiçada abaixo da íris⁷. Segundo Ongole, Pillai e Pai⁸ (2003), o termo querubismo não é adequado, uma vez que a aparência das crianças afetadas assemelha-se mais a anjos barrocos e não a querubins clássicos.

As lesões do querubismo podem ser imperceptíveis clinicamente ou, até mesmo, causar grandes deformidades faciais, dependendo do tamanho e extensão das lesões^{2,3}.

Assim, o presente estudo visa relatar um caso clínico de querubismo com achados tomográficos numa criança de 8 anos de idade, com o intuito de estabelecer relações entre os elementos observados na tomografia computadorizada de feixe cônico (TCFC) e os elementos conceituais presentes na literatura, em busca de pontos de sintonia ou desacordo entre essas fontes.

RELATO DE CASO

Após a anamnese e o exame clínico, um paciente do sexo masculino, com 8 anos de idade, foi submetido a exame imaginológico tomográfico da maxila e mandíbula, no qual foram obtidos cortes coronais, sagitais e axiais. Exames radiográficos extraorais, como a radiografia panorâmica e a cefalométrica pósterio-anterior de Waters, também foram realizados.

O paciente possuía fio ortodôntico para ferulização dentária em ambas as arcadas e apresentava-se na fase de dentição mista, apresentando dentes decíduos em fase de rizólise, dentes permanentes em fase de formação, erupção e em fase de rizogênese incompleta.

Foram observadas lesões hipodensas expansivas, no sentido vestibular, lingual, basal e alveolar, multiloculares e bilaterais, nas regiões do corpo e ramo ascendente da mandíbula e processos coronóides (Figura 1).

Na maxila observou-se lesões bilaterais na região de túber. Verificou-se, ainda, que a lesão promoveu migração dentária dos elementos 28 e 38 e descontinuidade de corticais, acarretando comunicação bucosinusal bilateral. Observou-se, também, velamento parcial de ambos os seios maxilares, sugestivo de sinusopatia inflamatória (Figura 2). A correlação entre o exame clínico e a tomografia computadorizada de todos os seios da face foi indicada para melhor avaliação dos mesmos.

As hipóteses de diagnóstico para o exame imaginológico foram querubismo, ameloblastoma multicístico e tumor odontogênico queratocisto. Indicou-se a avaliação clínica dos resultados obtidos no exame tomográfico para melhor elucidação do diagnóstico e plano de tratamento.

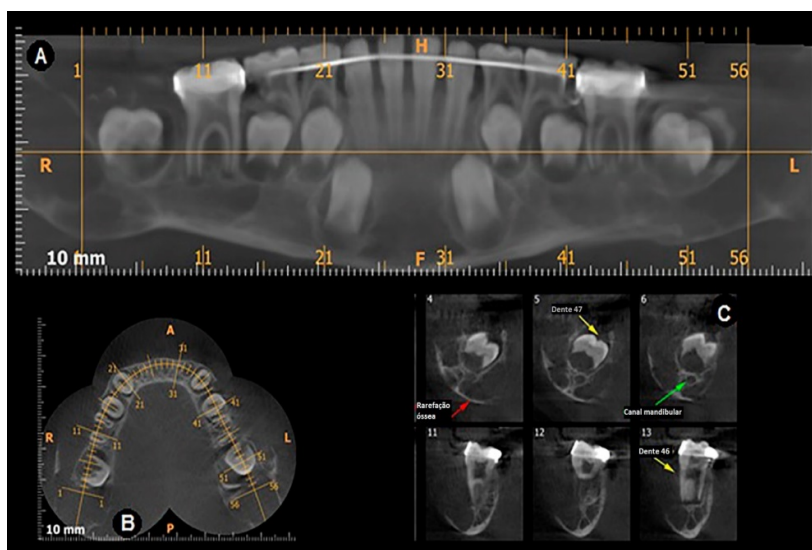


Figura 1: Imagem tomográfica da mandíbula mostrando lesões multiloculares no corpo e ramo mandibulares. (A) Vista panorâmica. (B) Vista axial. (C) Cortes parassagitais da região dos elementos 47 e 46, mostrando lesões expansivas com septos.

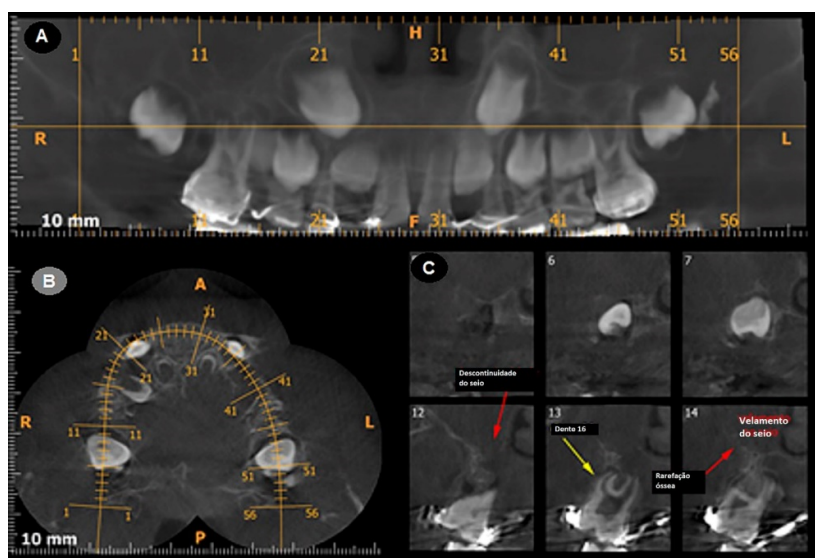


Figura 2: Imagem tomográfica da maxila mostrando lesões bilaterais no túber maxilar. (A) Vista panorâmica. (B) Vista axial. (C) Cortes parassagittais da região do elemento 16 mostrando uma comunicação bucossinusal e o velamento do seio.

DISCUSSÃO

A Organização Mundial de Saúde (OMS) define o querubismo como uma doença que afeta exclusivamente os ossos maxilares. Entretanto, Neville⁹ menciona a ocorrência também em costelas e fêmur, sendo que antes dele Fonseca et al.¹⁰ relataram um caso clínico com acometimento do osso temporal, não detectado através de radiografia panorâmica, mas visualizado através de tomografia computadorizada.

O querubismo é considerado uma doença hereditária autossômica dominante¹¹. Segundo Neville⁹, o gene responsável pelo querubismo foi descoberto e mapeado no cromossoma 4p16. O gene SH3BP2 nesse locus codifica proteínas que aumentam a atividade de osteoblastos e osteoclastos durante o processo de erupção normal do dente. Mutações no gene SH3BP2 nesse locus foram identificadas. Essas mutações levam à ativação patológica de osteoclastos e interferem na morfogênese da maxila e da mandíbula. Todavia, a patogênese

molecular do querubismo ainda permanece pouco compreendida. Segundo Suarez-Obando e Viasus¹² o funcionamento anormal de osteoblastos e osteoclastos leva à substituição de tecido ósseo por matriz fibrosa e osso imaturo, o que ocasiona crescimento progressivo e indolor da mandíbula, conferindo aspecto facial arredondado.

A expressividade do querubismo é variável em severidade. Normalmente ocorre envolvimento bilateral da maxila e mandíbula. Na mandíbula o sítio mais comum da lesão é no ângulo, podendo ocorrer propagação para o ramo e corpo mandibulares. A expansão óssea causada pela lesão produz ampliação dos ângulos da mandíbula, sem, contudo, afetar os côndilos. Na maxila, observa-se desde lesões imperceptíveis até uma expansão arqueada das paredes anterolaterais do seio maxilar, o que produz um aumento no contorno da região frontomaxilar e nasal, juntamente com uma convexidade suave ao longo da borda orbitária inferior¹³.

As principais características clínicas do querubismo são o aumento simétrico e bilateral da mandíbula e maxila, aumento de volume das bochechas e olhos voltados para cima. Apesar da ausência de sintomatologia dolorosa, em casos mais severos o grau de acometimento pode acarretar comprometimento funcional, além dos prejuízos estéticos e psicológicos^{1,2}. Ongole, Pillai e Pai⁸ mencionaram perda precoce de dentes decíduos e ausência de germes de dentes permanentes.

O querubismo pode ocorrer isoladamente ou pode ser componente de uma síndrome, como a Síndrome de Ramon. Uma vez que a principal característica clínica é a tumefação na face, frequentemente o cirurgião-dentista é o primeiro profissional a ser consultado. Desse modo, é importante o conhecimento das características clínicas e radiográficas dessa patologia por esses profissionais².

O exame histopatológico revela numerosas células gigantes multinucleadas dispersas num estroma de células fusiformes mononucleares^{2,14}. Assim, o diagnóstico diferencial deve ser dado em relação ao hiperparatireoidismo, tumor de células gigantes periférico e lesão central de células gigantes dos maxilares¹⁴. Níveis séricos normais de cálcio, fósforo e fosfatase alcalina eliminam o diagnóstico de hiperparatireoidismo. O tumor de células gigantes normalmente envolve a epífise de ossos longos e a lesão periférica de células gigantes está, usualmente, relacionada a fatores locais da gengiva ou periósteo. Para alguns autores, o querubismo e a lesão central de células gigantes apresentam aspectos histológicos muito semelhantes e, devido a isso, os exames clínico e radiográfico são de grande importância para o diagnóstico^{14,15}. Queiroz² conclui que os exames complementares são geralmente desnecessários, uma vez que o aspecto radiográfico, as características clínicas e a anamnese são patognomônicos.

Radiograficamente, relata-se que o epicentro da lesão é sempre na região posterior dos maxilares, no ramo da mandíbula ou na tuberosidade da maxila¹⁶. As lesões apresentam contorno regular, bem definido e, em alguns casos, corticalizado. Os septos internos radiopacos conferem aspecto multilocular às lesões radiolúcidas. Nos dentes adjacentes à lesão pode ocorrer deslocamento acentuado dos dentes decíduos e permanentes, reabsorção ocasional e esfoliação precoce dos decíduos. Nas lesões que acometem a maxila, pode ocorrer invasão do seio maxilar¹⁶. Em concordância às características radiográficas relatadas por Waites¹⁶, o caso clínico relatado também apresentou lesões no corpo e ramo mandibular e, na maxila, acometimento da região de túber. A migração dentária foi observada nos dentes 28 e 38.

As lesões do querubismo podem causar adelgaçamento do córtex e obliteração do seio maxilar¹⁰. Perfuração do córtex pode ocorrer em alguns casos e mudanças na denteição são frequentemente observadas. No caso clínico apresentado verificou-se a descontinuidade de corticais, acarretando comunicação bucosinusal bilateral. Observou-se, também, velamento parcial de ambos os seios maxilares, sugestivo de sinusopatia inflamatória.

Pinheiro et al.¹⁵ mencionam que a TCFC é o melhor exame diagnóstico para lesões ósseas da maxila, permitindo ao cirurgião-dentista avaliar com precisão o comportamento das lesões e seu relacionamento com as estruturas adjacentes. Fonseca et al.¹⁰, por sua vez, sugerem que casos de querubismo sejam estudados através de tomografia computadorizada, devido à possibilidade de obtenção de mais informações, considerando-se a extensão e envolvimento dos ossos. No caso clínico relatado, a tomografia computadorizada possibilitou a identificação e a mensuração da extensão das lesões, além de detectar a descontinuidade das corticais na maxila, que levou à comunicação buco-sinusal.

As lesões do querubismo podem ser classificadas baseadas no grau de envolvimento dos ossos maxilares¹⁷. No grau 1, a lesão está confinada a região dos molares inferiores dirigindo-se para trás em direção ao processo coronóide. As lesões são normalmente simétricas e raramente unilaterais. No grau 2, além do observado no grau 1, as lesões localizam-se mais anteriormente na mandíbula e há também envolvimento de ambas as tuberosidades da maxila. No grau 3 há envolvimento acentuado de toda a maxila e mandíbula, exceto dos processos condilares. Ramon e Engelberg¹⁸ acrescentaram o grau 4 à classificação. No grau 4, além do observado no grau 3, há envolvimento do assoalho da órbita, levando à compressão orbital. Assim, baseado na descrição desses autores, o grau de acometimento do caso clínico relatado corresponde ao grau 2.

Por se tratar de uma doença que faz diagnóstico diferencial com várias outras, para se chegar ao diagnóstico final é necessário somar os aspectos clínicos, imaginológicos, história familiar e histopatológico^{2,19}.

Não há protocolo que defina o melhor tratamento para o querubismo. O tratamento dependerá do curso clínico³. Oliveira et al.³ afirmam que qualquer tratamento deve ser adiado caso não haja comprometimento da estética e da função. A correção cirúrgica seria aconselhada por motivos estéticos¹⁹.

O prognóstico da evolução do querubismo é favorável, uma vez que as lesões tendem a estagnar na puberdade devido, provavelmente, à atuação de hormônios sexuais⁸.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O grau de acometimento do caso clínico analisado corresponde ao grau 2 de Seward e Hankey¹⁷, no qual se observa envolvimento das tuberosidades da maxila, além da região posterior da mandíbula e leve envolvimento do processo coronóide.

O paciente apresentou-se com ferulização nos dentes superiores e arco

lingual na arcada inferior, para contenção, uma vez que havia possibilidade de perda precoce de dentes decíduos. As lesões do querubismo eram multiloculares e apresentam-se bilateralmente. O caso relatado enquadra-se em um caso típico de querubismo, pois confirma os elementos teóricos revistos na literatura, como o histórico familiar, os aspectos clínicos e os aspectos imaginológicos de bilateralidade das lesões, epicentro maxilar e mandibular e aspecto multilocular das lesões. A TCFC mostrou ser um exame auxiliar importante na avaliação da extensão do acometimento da lesão, proporcionando dados mais precisos e adequados para o planejamento do tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Von Wowern N. Cherubism: A 36-year long-term follow-up of 2 generations in different families and review of the literature. **Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology Endodontic.** 2000;90(6):765-72.
2. Queiroz AM, Nelson-Filho P, Freitas AC, Assed S, Soares UM, Faria JFR. Querubismo: revisão de literatura, relato de caso e tratamento odontológico-cirúrgico em paciente portador da síndrome de ramon. **Revista da Faculdade de Odontologia da Universidade de Passo Fundo.** 2005;10(1):13-6.
3. Oliveira FMP, Cavasin Filho JC, Costa C, Dib LL. Querubismo: aspectos clínicos, radiográficos e terapêuticos. **Rev Inst Ciênc Saúde.** 2008;26(2):254-7.
4. Carvalho TN, Araújo Júnior CR, Costa MAB, Barcelos HSP, Carvalho TN, Ximenes CA, et al. Querubismo: relato de caso e revisão da literatura com aspectos imaginológicos. **Radiol Bras.** 2004;37(3): 215-7.
5. Wayman JB. Cherubism: a report of three cases. **Br J Oral Surg.** 1978;16(1):47-56.
6. Arnott DG. Cherubism – an initial unilateral presentation. **Br J Oral Surg.** 1978;16(1):38-46.

7. Jones WA, Gerrie J, Pritchard J. Cherubism – a familial fibrous dysplasia of the jaws. **Oral Surg oral Med Oral Pathol.** 1952;5(3):292-305.
8. Ongole R, Pillai RS, Pai KM. Cherubism in siblings: a case report. **J Can Dent Assoc.** 2003;69(3):150-4.
9. Neville BW. Patologia óssea. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. **Patologia oral e maxilofacial.** Rio de Janeiro: Elsevier; 2009. p. 615-78.
10. Fonseca LC, Freitas JB, Maciel PH, Cavalcanti MGP. Temporal bone involvement in Cherubism: case report. **Braz Den J.** 2004;15(1):75-8.
11. Tiziani V, Reichenberger E, Buzzo CL, Niazi S, Fukai N, Stiller M, et al. The gene for cherubism maps to chromosome 4p16. **Am J Hum Genet.** 1999;65(1):158-66.
12. Suarez-Obando F, Viasus ML. Querubismo, un caso clínico. **Rev chil pediatr.** 2009; 80(1):65-9.
13. Peters WJN. Cherubism: a study of twenty cases from one family. **Oral Surg oral Med Oral Pathol.** 1979; 47(4):307-11.
14. Sarda D, Kothari P, Kulkarni B, Pawar P. Cherubism in siblings: a case report. **J Indian Soc Pedod Prev Dent.** 2007;25(1):27-9.
15. Pinheiro LR, Pinheiro JJ, Júnior SA, Guerreiro N, Cavalcanti MG. Clinical and imagiological findings of central giant cell lesion and cherubism. **Braz Dent J.** 2013;24(1):74-9.
16. Waites E. Diagnóstico diferencial das lesões radiolúcidas dos maxilares. In: Waites E. **Princípios de radiologia odontológica.** 4.ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2009. p. 283-304.
17. Seward GR, Hankey GT. Cherubism. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol.** 1957;10(9):952-74.
18. Ramon Y, Engelberg IS. An unusually extensive case of cherubism. **J Oral Maxillofac Surg.** 1986;44(4):325-8.
19. Moret Y. Enfermedades Genéticas que afectan la cavidad bucal: Revisión de la literatura. **Acta Odontol Venez.** 2004;42(1):52-7.