

Diagnóstico de querubismo: relato de caso de lesão rara em mulher

Cherubism diagnosis: a case report of a rare injury in woman

Querubismo diagnóstico: reporte de un caso de una lesión poco frecuente en la mujer

Gilberto Aparecido **COCLETE**¹
Giovanna Elisa Gabriel **COCLETE**²
Simoni Soares **RIBAS**³
Letícia Maria **PESCININI-SALZEDAS**⁴
Leda Maria Pescinini **SALZEDAS**¹

¹*Departamento de Patologia e Propedêutica Clínica, Faculdade de Odontologia de Araçatuba, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, UNESP*

²*Graduada em Odontologia, Faculdade de Odontologia de Presidente Prudente Universidade do Oeste Paulista, UNOESTE*

³*Graduada em Odontologia, Faculdade de Odontologia de Araçatuba, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, UNESP*

⁴*Graduanda em Medicina, Faculdade de Medicina de Marília, Universidade de Marília, UNIMAR*

Resumo

Querubismo é uma doença autossômica dominante que se manifesta na infância pela tumefação bilateral dos ângulos mandibulares e às vezes maxila, deixando transparecer a esclerótica, o que confere ao paciente o aspecto de querubim da arte renascentista. É fortemente prevalente no sexo masculino, com apenas alguns casos descritos em mulheres. Como não existe tratamento específico, a conduta do profissional deve ser orientadora, no sentido de que o paciente possa conviver com o problema sem envolvimento psicológico secundário até a idade adulta, quando se espera uma involução espontânea das lesões ósseas.

Descritores: Querubismo; Doenças Ósseas; Osso e Ossos.

Abstract

Cherubims is a rare autosomal dominant benign lesion characterized by bilateral symmetric painless enlargement of the jawbones in young children, producing a cherublike facial appearance (aspect of renaissance art). Cherubims is strongly prevalent in males, with only a few cases reported in women. There is no specific treatment and wait-and-see approach is preferred mode of therapeutic until adulthood when can occur spontaneous regression.

Descriptors: Cherubims; Bone Diseases; Bone and Bones.

Resumen

Querubismo es una rara lesión benigna, una enfermedad autosómica dominante, que se caracteriza por el agrandamiento indoloro y simétrico de los maxilares en niños pequeños, produciendo una apariencia facial que se asemeja a los querubines pintados en el renacimiento. Querubismo es fuertemente frecuente en varones, con sólo unos pocos casos reportados en las mujeres. No existe un tratamiento específico. Con frecuencia si prefiere la evaluación periódica del paciente hasta la edad adulta. Querubismo tiende a involucionar en el transcurso de la pubertad.

Descriptores: Querubismo; Enfermedades Óseas; Huesos.

INTRODUÇÃO

Querubismo é uma lesão fibro-óssea hereditária não neoplásica, histologicamente semelhante ao granuloma de célula gigante da mandíbula, que compromete a mandíbula e a maxila de crianças, bilateral e simetricamente, produzindo uma aparência querubínica¹. A doença foi descrita primeiro em 1933 por Jones² e denominada de doença multilocular familiar da mandíbula, porém depois que a sua natureza cística foi invalidada, Jones et al.³ foram os primeiros a usar o termo “querubismo”. Este é inapropriado, visto que as crianças com esta enfermidade apresentam-se com as características faciais de um anjo barroco e não de um querubim clássico, com a face infantil de bochechas cheias⁴.

É uma doença benigna rara, com herança autossômica dominante. Uma variedade de outros nomes foi usada para descrever esta condição, incluindo displasia fibrosa hereditária ou familiar, tumor de célula gigante bilateral e doença multilocular familiar⁴. Aparentemente há uma penetrância de 100% em meninos e somente 50% a 70% em meninas⁵. A avaliação histopatológica evidencia proliferação do tecido conjuntivo fibroso contendo numerosas células gigantes multinucleadas⁴. O diagnóstico de querubismo é realizado pelo exame histopatológico e, principalmente, pela evolução clínica, história familiar e achados radiológicos⁶. Desde a sua primeira descrição em 1933, cerca de 200 casos de querubismo foram relatados na literatura⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, leucordema, com treze anos de idade e que manifestou aumento progressivo e indolor das bochechas, má oclusão dentária (Figuras 1 a 4) e ansiedade, devido à deformidade facial.



Figura 1. Fotografia intrabucal - vista oclusal



Figura 2. Fotografia intrabucal – vista anterior



Figura 3. Fotografia intrabucal – vista lateral direita



Figura 4. Fotografia intrabucal – vista lateral esquerda

O exame físico evidenciou deformidade facial caracterizada por aumento bilateral e assimétrico das bochechas e infraorbital, mais acentuada à direita (Figura 5). Notava-se ainda elevação do globo ocular direito em relação ao lado contralateral. Não havia perda visual ou alteração de movimentos oculares.

O exame radiográfico demonstrou áreas radiolúcidas multiloculares bem definidas nas regiões de ângulo e ramo mandibulares (Figura 6), e diversos dentes inclusos próximos às áreas lesionadas. Havia evidência de pneumatização dos seios maxilares. Com esses aspectos clínicos e radiográficos, somando-se o fato de que uma irmã mais velha por parte de pai

também teria sido acometida pela mesma lesão na infância, definiu-se o diagnóstico como querubismo.



Figura 5. Fotografia da paciente mostrando deformidade facial



Figura 6. Radiografia ortopantomográfica mostrando áreas radiolúcidas multiloculares nas regiões do corpo, ângulo e ramo da mandíbula



Figura 7. Radiografia P.A. de mandíbula mostrando a deformidade do corpo e ângulo da mandíbula, bilateralmente

DISCUSSÃO

As crianças acometidas pelo querubismo são normais ao nascimento e permanecem sem alterações clínicas e radiográficas até 14 meses a três anos de idade, quando se inicia o aumento simétrico mandibular. O crescimento ósseo torna-se auto-limitado numa idade de cinco anos e cessa de 12 a 15 anos. Na puberdade as lesões começam a regredir. O remodelamento mandibular permanece pela terceira década de vida e ao final desta a anormalidade clínica pode ser sutil⁵. Os sinais e sintomas dependem da gravidade desta condição, variando de clínico ou radiologicamente sutil até uma deformidade acentuada acometendo a mandíbula e maxila, podendo determinar obstrução respiratória e perda visual⁵.

O querubismo foi inicialmente descrito como uma doença familiar acometendo a mandíbula, porém casos isolados sem origem hereditária têm sido relatados⁴. Arnott⁷ sugeriu um sistema de graduação progressiva para as lesões do querubismo: grau I, caracterizado por envolvimento de ambos os ramos ascendentes mandibulares; grau II, por envolvimento de ambas as tuberosidades maxilares, assim como ramos ascendentes mandibulares; grau III, por acometimento extenso de toda a maxila e mandíbula, exceto processos coronóides e côndilos. O acometimento maxilar pode ser assimétrico. Radiograficamente o querubismo caracteriza-se por lesões osteolíticas insuflativas, bilateralmente, na mandíbula. Lesões precoces ocorrem no corpo posterior e no ramo ascendente mandibular.

As lesões maxilares podem ocorrer ao mesmo tempo e às vezes não são identificadas precocemente no exame radiográfico devido à sobreposição óssea nesta região. A destruição da cavidade alveolar pode deslocar os/dentes, produzindo um aspecto radiográfico definido como “dentes flutuantes”⁸. As lesões maxilares são pouco caracterizadas no exame radiográfico, notando-se apenas uma hipopneumatização do antro maxilar⁹⁻¹¹.

Laskin¹² referiu que “o tratamento do querubismo deveria ser baseado no conhecimento da evolução natural da doença e no comportamento clínico de cada caso individualmente”. A cirurgia para correção de deformidades, portanto, é raramente indicada. Se necessária, a cirurgia é geralmente realizada após a puberdade, quando as lesões são auto limitadas, porém considerações estéticas ou problemas funcionais graves podem justificar o tratamento precoce¹. Radioterapia tem sido realizada com sucesso, porém é desencorajada pela possibilidade de retardo no crescimento da mandíbula, assim como

osteoradionecrose e indução de malignidade. Outros tratamentos, como curetagem e uso de calcitonina, também têm sido realizados⁵.

CONCLUSÃO

Aspectos clínicos, radiográficos e história familiar foram essenciais no diagnóstico deste caso familiar de querubismo, sendo proposta a conduta profissional orientadora no sentido de conviver com o problema até a idade adulta, quando se espera uma involução espontânea das lesões ósseas.

REFERÊNCIAS

- 1 Timosca GC, Galesanu RM, Cotutiu C, Grigoras M. Aggressive form of cherubism: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2000;58(3):336–44.
- 2 Jones WA. Familial multilocular cystic disease of the jaws. *Am J Cancer.* 1933;17:946–50.
- 3 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.
- 4 Ongole R, Pillai RS, Pai KM. Cherubism in siblings: a case report. *J Can Dent Assoc.* 2003;69(3):150–4.
- 5 Lannon DA, Earley MJ. Cherubism and its charlatans. *Br J Plast Surg* 2001;54(8):708–11.
- 6 Carroll AL, Sullivan TJ. Orbital involvement in cherubism. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2001;29(1):38–40.
- 7 Arnott DG. Cherubism – an initial unilateral presentation. *Br J Oral Surg.* 1978;16(1):38–46.
- 8 Caballero R, Vinals H. Cherubism: a study of three generations. *Med Oral* 1998;3:163–71.
- 9 Bianchi SD, Boccardi A, Mela F, Romagnoli R. The computed tomographic appearances of cherubism. *Skeletal Radiol.* 1987;16(1):6–10.
- 10 Ahmadi AJ, Pirinjian GE, Sires BS. Optic neuropathy and macular chorioretinal folds caused by orbital cherubism. *Arch Ophthalmol* 2003;121(4):570–3.
- 11 Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral and maxillofacial pathology.* 3ed., Philadelphia: WB Saunders, 2002:547–9.
- 12 Laskin DM. *Oral and maxillofacial surgery.* St.Louis: CV Mosby, 1985:585–91.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

AUTOR PARA CORRESPONDÊNCIA

Gilberto Aparecido Coclete
coclete@foa.unesp.br

Submetido em 06/04/2015

Aceito em 18/04/2015