

QUERUBISMO: RELATO DE CASO

Cherubism: case report

RESUMO

O querubismo é uma desordem óssea hereditária autossômica dominante que caracteriza-se pelo aumento indolor de volume da mandíbula e maxila em crianças. A lesão inicia na infância e desenvolve-se até a adolescência, quando paralisa seu curso e involui na idade adulta. O diagnóstico geralmente é realizado por meio de exames radiográficos, histológicos, evolução clínica da doença e hereditariedade. Relatamos um caso de um menino de 11 anos que apresentava história familiar positiva e aumento bilateral da face progressivamente desde os dois anos de idade. Foi realizado o diagnóstico de querubismo baseado nos achados clínicos, radiográficos e do histórico familiar. O tratamento proposto foi observação da evolução da lesão e acompanhamento clínico e radiográfico até que ocorra o processo autolimitante e involutivo das estruturas ósseas envolvidas.

Palavras-chave: Querubismo. Doenças mandibulares. Radiologia.

ABSTRACT

Cherubism is an autosomal dominant hereditary bone disorder that is characterized by the painless expansion of the mandible and maxilla in children. The disease begins in the childhood and grows until the adolescence, when it paralyzes his course and decreases in the adult age. The diagnosis is usually accomplished through radiological exams, histological, clinical evolution of the disease and hereditariness. We report a case of a 11 year-old boy that presented positive family history and bilateral increase of the face progressively since the two years of age. The diagnosis was made from the clinical and radiographic findings. The proposed treatment was clinical and radiographic follow-up until the expected occurrence of the self-limitation process and involution of the bone structures involvement.

Key words: Cherubism. Mandibular diseases. Radiology.

Fabiane PIVA

Professora assistente, disciplina de Odontopediatria, Universidade Luterana do Brasil. Cachoeira do Sul, RS, Brasil.

Vânia Regina Camargo FONTANELLA

Professora Doutora, Disciplina de Radiologia, Universidade Luterana do Brasil. Cachoeira do Sul, RS, Brasil.

Italo Medeiros FARACO JUNIOR

Professor Doutor da disciplina de Odontopediatria, Universidade Luterana do Brasil. Rua Martin Lutero, Universitário, Cachoeira do Sul, RS, Brasil. Correspondência para / *Correspondence to*: I.M. FARACO JUNIOR. E-mail: ppgpediatria@ulbra.br.

Cristiano de Souza GOMES

Mestre em Odontopediatria. E-mail: ocrisgomes@hotmail.com

AUTOR PARA CORRESPONDÊNCIA

Italo Medeiros FARACO JUNIOR
E-mail: faraco@globo.com,
ppgpediatria@ulbra.br

INTRODUÇÃO

O Querubismo é uma desordem óssea hereditária rara e não neoplásica que afeta os maxilares. É transmitida por um gene autossômico dominante, o qual foi recentemente localizado^{1,2} no cromossomo 4p16.3, apresentando uma penetrância de 100% em meninos e de 50% a 70% em meninas^{3,4}. No entanto, a ocorrência de casos isolados dentro de uma família parece determinar mutações espontâneas^{5,3}. A lesão não está presente ao nascimento, tendo seu início a partir do segundo ano de vida da criança, sendo autolimitante e involutiva na adolescência^{6,3}.

O querubismo caracteriza-se clinicamente por atingir bilateralmente a maxila e mandíbula promovendo um aumento do volume das bochechas, fato que fez com que esta aparência facial dos portadores da lesão fosse comparada aos querubins renascentistas e/ou barrocos^{7,8}. O desenvolvimento da lesão é lento e os sinais e sintomas dependem da severidade da doença, porém geralmente é indolor.

É uma lesão que não altera o desenvolvimento físico e mental da criança⁴. Entretanto, pode ter repercussões psicológicas, sociais, estéticas e funcionais, devido às deformidades estruturais causadas pela evolução da lesão^{7,9}.

Tanto a dentição decídua quanto a permanente sofrem severos distúrbios, podendo apresentar ausências congênicas de grupos dentários, alterações na cronologia, formação, erupção e oclusão dentária^{5,1,6,3,4}.

Quando as alterações estruturais da boca e face são severas pode ocorrer um deslocamento da língua para uma posição mais inferior e posterior na cavidade bucal, ocasionando assim dificuldade na respiração, distúrbios do sono e até obstrução aérea completa, sendo necessária intervenção cirúrgica para garantir a respiração da criança^{10,11}.

Radiograficamente difere de outras alterações ósseas por apresentar lesões radiolúcidas bilaterais multiloculares na mandíbula e/ou maxila, geralmente acompanhadas por deslocamento dentário. Essas lesões radiolúcidas podem se expandir para maxila e ramos mandibulares mostrando uma aparência clássica de “bolhas de sabão”^{7,1,6,8,3,4}. A radiografia panorâmica e a tomografia computadorizada são exames complementares que melhor identificam as características imaginológicas da lesão. Alterações radiográficas no assoalho da órbita, seios maxilares e osso temporal são menos frequentes, mas há casos relatados na literatura^{2,1,12,13}.

Histologicamente caracteriza-se por lesão fibrosa que contém numerosas células gigantes multinucleadas que apresentam atividade osteoclástica, entretanto, não são evidenciados núcleos atípicos, descartando-se a hipótese de malignidade⁶. O querubismo é dificilmente diferenciado de outras lesões, tais como granuloma de células gigantes, tumor de células gigantes, tumor de hiperparatireoidismo, displasia fibrosa e cisto ósseo aneurismático, devido às semelhanças histológicas entre eles. O que define o diagnóstico de querubismo são os dados clínicos, localização e evolução da lesão, idade do paciente, características radiográficas e história familiar^{7,14,6,8,3,4}.

A conduta frente aos pacientes com querubismo não é bem definida, porém o tratamento de escolha é preservação e controle do caso, uma vez que há tendência de estabilização da lesão na adolescência e sua regressão na idade adulta.

CASO CLÍNICO

O paciente J.O.B.F, sexo masculino, 11 anos de idade, compareceu na Clínica de Odontopediatria da Universidade Luterana do Brasil (Canoas/RS) apresentando aumento de volume facial progressivo e sem sintomatologia dolorosa iniciado por volta dos 2 anos de idade.

Durante a anamnese constatou-se que há relato familiar de que um tio apresentou lesão semelhante na adolescência e uma prima paterna apresenta as mesmas características e alterações faciais e está sob acompanhamento em outro município do estado.

No exame físico foi observada presença de deformidade facial na maxila e mandíbula com projeção do olhar para cima, bem como assimetria facial com maior volume no lado esquerdo (Figura 1).



Figura 1. Fotografia do paciente demonstrando a deformidade facial maxilar e mandibular, projetando o olhar para cima.

O paciente apresenta desenvolvimento físico e mental normal. A mãe relatou ausência visual no olho direito, no entanto, o globo ocular esquerdo é o que aparentemente apresentava maior proeminência e alteração no movimento ocular.

No exame físico intrabucal foi observada presença de diversas alterações na cronologia e seqüência de erupção dos dentes permanentes, assim como na posição e oclusão dentária (Figuras 2, 3 e 4). Alguns dentes decíduos apresentavam-se com retenção prolongada estando indicados à exodontia, porém não foram removidos para evitar a exacerbação da lesão e uma possível remoção óssea que comprometesse ainda mais o quadro clínico do paciente.



Figura 2. Aspecto clínico do posicionamento dentário e oclusão do paciente.



Figura 3. Aspecto clínico da arcada superior.



Figura 4. Aspecto clínico da arcada inferior.

O exame radiográfico panorâmico mostrou lesões radiolúcidas multiloculares extensas na mandíbula, maxila e grande alteração na posição dos dentes permanentes, assim como agenesias dentárias (Figura 5). A incidência pósterio-anterior para mandíbula evidencia o aumento de volume devido ao comprometimento dos quatro quadrantes dos maxilares (Figura 6).



Figura 5. Radiografia panorâmica apresentando lesões radiolúcidas multiloculares e alterações na posição dos dentes permanentes.

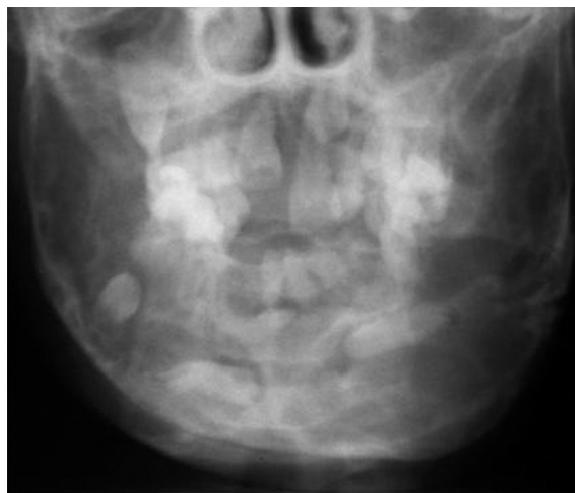


Figura 6. Incidência PA evidenciando o aumento de volume nos quatro quadrantes dos maxilares que confere ao paciente o aspecto característico do querubismo.

CONCLUSÃO

O Querubismo caracteriza-se por ser um tumor ósseo benigno raro que afeta crianças e jovens, provocando alterações faciais tanto maxilares quanto mandibulares que tendem a paralisar na adolescência.

A conduta adotada frente ao querubismo geralmente é expectante, uma vez que a lesão tende a estabilizar na adolescência e regredir na idade adulta. Entretanto, na literatura são propostas algumas terapias como o uso de calcitonina que tem como objetivo tentar paralisar o processo de reabsorção óssea, porém ainda não se obteve resultados conclusivos que possam indicar essa terapia como rotina^{15,9,5,13}. A intervenção cirúrgica é indicada nos casos em que a estética está fortemente comprometida, assim como as funções de mastigação, deglutição, respiração e visão. A utilização da radioterapia parece ter resultados satisfatórios, no entanto é desaconselhada devido aos riscos de desenvolver osteorradionecrose e osteossarcoma e, também, devido o fato de ser utilizada em crianças, podendo retardar o desenvolvimento ósseo facial^{7,12,6}.

No caso relatado, o menino está sob acompanhamento clínico e radiográfico desde que procurou o serviço de Odontopediatria na Universidade Luterana do Brasil, Canoas/RS (aos 7 anos de idade), tendo-se observado que o curso da doença ainda está em atividade, sendo claramente percebido

pelas alterações faciais da criança a cada rechamada e pelas tomadas radiográficas de controle.

REFERÊNCIAS

1. Carroll AL, Sullivan TJ. Orbital involvement in cherubism. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2001; 29(1): 38-40.
2. Colombo F, Cursiefen C, Neukam FW, Holbach LM. Orbital involvement in cherubism. *Ophthalmology* 2001; 108(10): 1884-1888.
3. 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): 215-217.
4. Petkovska L, Ramadan S, Aslam MO. Cherubism: review of four affected members in a Kuwaiti family. *Australas Radiol.* 2004; 48(3): 408-410.
5. Von Wowern N. Cherubism: a 36-year long-term follow-up of 2 generations in different families and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000; 90(6): 765-772.
6. Schultze-Mosgau S, Holbach LM, Wiltfang J. Cherubism: clinical evidence and therapy. *J Craniofac Surg.* 2003; 14(2): 201-206.
7. Granato L, Ribeiro MQ, Santo GC, Altimari DC. Querubismo: três casos estudados numa mesma irmandade. *Rev Bras Otorrinol.* 1994; 60(2): 87-91.
8. Beaman FD, Bancroft LW, Peterson JJ, Kransdorf MJ, Murphey MD, Menke DM. Imaging characteristics of cherubism. *Am J Roentgenol.* 2004; 182(4): 1051-1054. , 2004.
9. Timoşca GC, Găleşanu RM, Cotuţiu C, Grigoraş M. Aggressive form of cherubism: report of a case. *J Oral Maxilifac Surg.* 2000; 58(3): 336-344.
10. Battaglia A, Merati AL, Magit A. Cherubism and upper airway obstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000; 122(4): 573-574.
11. Ladhani S, Sundaram P, Joshi JM. Sleep disordered breathing in an adult with cherubism. *Thorax.* 2003; 58(6): 552.
12. Ahmadi AJ, Pirinjian GE, Sires BS, Wash S. Optic neuropathy and macular chorioretinal folds caused by orbital cherubism. *Arch Ophthalmol.* 2003; 121(4): 570-573.
13. Fonseca LC, Freitas JB, Maciel PH, Cavalcanti MGP. Temporal bone involvement in cherubism: case report. *Braz Dent J.* 2004; 15(1): 75-78.
14. Rey JMG, Carneiro JLPM, Vila PG, Carrión AB, García AG, Graña PM, et al. Peripheral giant-cell granuloma: review of 13 cases. *Med Oral.* 2002; 7: 254-259.
15. Southgate J, Sarma U, Townend JV, Barron J, Flanagan AM. Study of the cell biology and biochemistry of cherubism. *J Clin Pathol.* 1998; 51(11): 831-837.