

QUERUBISMO: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA COM ASPECTOS IMAGINOLÓGICOS*

Tarcísio Nunes Carvalho¹, Cyrillo Rodrigues de Araújo Júnior¹, Marlos Augusto Bittencourt Costa¹, Humberto de Souza Pereira Barcelos¹, Tanise Nunes Carvalho², Carlos Alberto Ximenes³, Kim-Ir-Sen Santos Teixeira⁴

Resumo Querubismo é uma doença óssea hereditária não neoplásica caracterizada, clinicamente, por aumento indolor bilateral da mandíbula e maxilar em crianças, produzindo uma aparência querubínica. Pode ocorrer em casos isolados ou em membros de uma mesma família. Relatamos o caso de querubismo em uma menina sem história familiar, com lesões osteolíticas expansivas na mandíbula e maxila demonstradas em exames radiológicos.

Unitermos: Querubismo; Doenças mandibulares; Radiologia; Tomografia computadorizada.

Abstract *Cherubism: case report and review of the literature and imaging findings.*

Cherubim is a non-neoplastic hereditary bone disease characterized by bilateral, painless enlargements of the mandible and maxilla in children, producing the cherubic appearance. Cherubism may appear as an isolated case or in members of the same family. We report the case of a girl without familial history of cherubism who presented expansile osteolytic lesions in the mandible and maxilla, demonstrated by radiological exams.

Key words: Cherubism; Mandibular diseases; Radiology; Computed tomography.

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 querubínica⁽¹⁾.

A doença foi descrita primeiro em 1933 por Jones⁽²⁾ 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 cheias⁽⁴⁾ (Figura 1).

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 familiar⁽⁴⁾. Aparentemente há uma penetrância de 100% em meninos e somente 50% a 70% em meninas⁽⁵⁾.

A avaliação histopatológica evidencia proliferação do tecido conjuntivo fibroso contendo numerosas células gigantes multinucleadas⁽⁴⁾.

O diagnóstico de querubismo é realizado pelo exame histopatológico e, principalmente, pela evolução clínica, história familiar e achados radiológicos⁽⁶⁾.

Desde a sua primeira descrição em 1933, cerca de 200 casos de querubismo foram relatados na literatura⁽⁴⁾.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, nove anos de idade, manifestou aumento progressivo e indolor das bochechas, iniciado há cerca de sete anos. Atualmente refere má oclusão dentária e ansiedade devido à sua deformidade facial.

O exame físico evidenciou deformidade facial caracterizada por aumento bilateral e assimétrico das bochechas e infra-orbi-



Figura 1. Anjos barrocos de típica face infantil, com as bochechas salientes.

tal, mais acentuada à direita (Figura 2). Notava-se ainda elevação do globo ocular direito em relação ao lado contralateral. Não havia perda visual ou alteração de movimentos oculares. Não foram observados casos semelhantes na família.

A radiografia demonstrou lesões osteolíticas insuflativas nos ângulos e ramos mandibulares. Não havia evidência de

* Trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (FM-UFG), Goiânia, GO.

1. Médicos Residentes do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas da FM-UFG.

2. Acadêmica do Curso de Medicina da FM-UFG.

3. Professor Adjunto do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas da FM-UFG.

4. Professor Doutor do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas da FM-UFG.

Endereço para correspondência: Dr. Tarcísio Nunes Carvalho, Rua C-167, nº 130, L-15, Q-588, Setor Nova Sulíça, Goiânia, GO, 74255-100. E-mail: tarcisionunes@hotmail.com

Recebido para publicação em 11/8/2003. Aceito, após revisão, em 10/9/2003.



Figura 2. Fotografia da paciente demonstrando a deformidade facial (aparência “querubínica”).



Figura 3. Radiografia. Lesões osteolíticas insuflativas nos ângulos e ramos mandibulares: aspecto de “dentes flutuantes”.

pneumatização dos seios maxilares. As lesões maxilares eram mal caracterizadas neste exame (Figura 3).

A tomografia computadorizada (TC) caracterizou-se por lesões osteolíticas insuflativas, sólidas, bilateralmente, sendo simétricas nos ângulos e ramos ascendentes da mandíbula e assimétricas nos ossos maxilares, com acometimento mais extenso à direita, notando-se conseqüente elevação do assoalho da órbita e ausência de pneumatização do seio maxilar ipsilateral. O seio maxilar esquerdo estava discretamente pneumatizado (Figura 4).

Realizou-se biópsia da lesão maxilar e o exame histopatológico revelou presença de múltiplas células gigantes no interior de tecido celular fibroso (Figura 5).



A



B



C

Figura 4. Tomografia computadorizada em planos axial (A), coronal (B) e coronal com janela óssea (C). Lesões osteolíticas insuflativas sólidas, simétricas nos ângulos e ramos ascendentes mandibulares e assimétricas nos ossos maxilares, com acometimento mais acentuado à direita, associadas a elevação do assoalho da órbita.

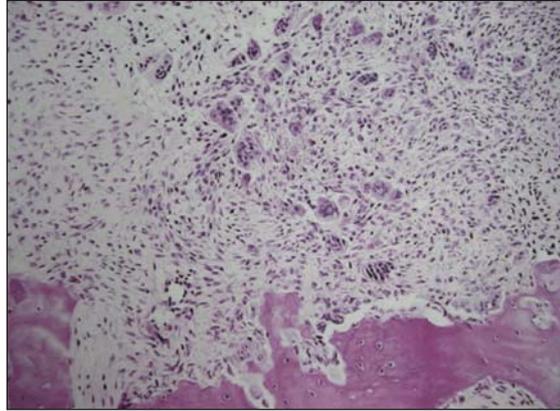


Figura 5. Exame histopatológico. Tecido conjuntivo fibroso contendo numerosas células gigantes multinucleadas. Nota-se ainda fragmento ósseo no material biopsiado.

DISCUSSÃO

As crianças acometidas são normais ao nascimento e permanecem sem alterações clínicas e radiológicas até 14 meses a três anos de idade, quando se inicia o aumento simétrico mandibular. O crescimento ósseo torna-se autolimitado 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 sutil⁽⁵⁾. 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 visual⁽⁵⁾.

O querubismo foi inicialmente descrito como uma doença familiar acometendo a mandíbula, porém casos isolados sem origem hereditária têm sido relatados⁽⁴⁾.

Arnott⁽⁷⁾ 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.

Radiologicamente 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 tem-

po 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 maxilar, porém a TC evidencia melhor estas lesões ósseas determinando o grau de redução do antro maxilar e da elevação do assoalho da órbita. A TC, contudo, demonstra lesões precoces na mandíbula e maxila bilateralmente, o grau de acometimento pela doença e a natureza sólida destas lesões ósseas⁽⁹⁾. O plano coronal da TC também pode evidenciar a redução vertical das dimensões da órbita e o grau de compressão do nervo óptico⁽¹⁰⁾. Na adolescência as áreas líticas começam a reosificar, resultando em esclerose irregular⁽⁴⁾.

O exame histopatológico revela proliferação do tecido conjuntivo fibroso contendo numerosas células gigantes multinucleadas. As lesões mais antigas demonstram aumento de tecido fibroso, diminuição do número de células gigantes e neoformação óssea. Os achados microscópicos raramente permitem um diagnóstico específico de querubismo na ausência da informação clínica e radiológica⁽¹¹⁾.

Laskin⁽¹²⁾ 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 autolimitadas, porém considerações estéticas ou problemas funcionais graves podem justificar o tratamento precoce⁽¹⁾. Radioterapia tem sido realizada com sucesso, porém é desencorajada pela possibilidade de retardo no crescimento da mandíbula, assim como osteo-radionecrose e indução de malignidade. Outros tratamentos, como curetagem e uso de calcitonina, também têm sido realizados⁽⁵⁾.

Este caso apresenta evolução clínica e achados radiológicos típicos do querubismo. A TC mostra o extenso acometimento maxilar e mandibular. O diagnóstico baseou-se na faixa etária, na evolução clínica e nos achados imagiológicos e histopatológicos. Não há história familiar, porém esta condição pode apresentar-se em meninas com querubismo, já que a penetrância neste sexo é de somente 50% a 70%.

Este artigo tem o objetivo de relatar um caso não familiar de querubismo, além de realizar revisão da literatura, dando ênfase aos aspectos clínicos e imagiológicos essenciais no diagnóstico específico, visto ser o exame histopatológico isoladamente insuficiente.

REFERÊNCIAS

1. Timosca GC, Galesanu RM, Cotutiu C, Grigoras M. Aggressive form of cherubism: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2000;58:336–44.
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;5:292–5.
4. Ongole R, Pillai RS, Pai KM. Cherubism in siblings: a case report. *J Can Dent Assoc* 2003;69:150–4.
5. Lannon DA, Earley MJ. Cherubism and its charlatans. *Br J Plast Surg* 2001;54:708–11.
6. Carroll AL, Sullivan TJ. Orbital involvement in cherubism. *Clin Experiment Ophthalmol* 2001;29:38–40.
7. Arnott DG. Cherubism – an initial unilateral presentation. *Br J Oral Surg* 1978;16:38–46.
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;16:6–10.
10. Ahmadi AJ, Pirinjian GE, Sires BS. Optic neuropathy and macular chorioretinal folds caused by orbital cherubism. *Arch Ophthalmol* 2003;121:570–3.
11. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral and maxillofacial pathology*. 2nd ed. Philadelphia, PA: WB Saunders, 2002:547–9.
12. Laskin DM. *Oral and maxillofacial surgery*. St. Louis, MO: CV Mosby, 1985:585–91.