

# Displasia fibrosa óssea isolada em osso parietal

## Relato de caso e revisão de literatura

Alexandre Bruno Raul Freitas\*, Paulo Henrique Aguiar\*, Jean Sogliá\*, Fernanda Sogliá\*, Roberto El Ibrahim\*\*, Gilberto Nakagawa\*\*\*, José Pindaro P. Plese\*\*\*

### RESUMO

Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo masculino de 10 anos e que apresentou abaulamento progressivo na região parietal esquerda, percebido pela mãe 15 dias antes de procurar nossa clínica. Havia sido submetido à tomografia computadorizada do crânio há dois anos, por causa de cefaléia, cujas imagens dos cortes mais altos mostrava discreto abaulamento na região parietal esquerda, que não fora notado na ocasião. A repetição do exame, solicitada por nós, mostrou crescimento importante dessa lesão. Foi submetido à craniectomia com exérese do tumor ósseo cujo exame anatomopatológico revelou displasia fibrosa óssea.

Esse tumor ósseo é raro e encontramos apenas sete casos descritos nesta região. A evolução é lenta e progressiva, tendendo a se estabilizar na adolescência. Os autores discutem a etiopatogenia, o diagnóstico diferencial, a classificação e o tratamento.

### PALAVRAS-CHAVE

Displasia fibrosa óssea. Tumor ósseo.

### ABSTRACT

**Osseous fibrous dysplasia isolated on parietal location. Case report and review of the literature**

The authors report the case of a 10-year-old boy with diagnosis of left superficial parietal skull tumor. He had been submitted to a CT scan elsewhere, two years earlier, because of headaches which showed a slight bulging on the left parietal bone. This alteration was not considered as relevant at that time. In the CT repeated at admission now, the lesion showed a significant growth. A craniectomy was performed to remove the lesion and the pathological findings revealed an osseous fibrous dysplasia.

This is a rare disease and should be considered in the differential diagnosis of osseous tumors of the skull. The authors could find only seven cases of isolated parietal bone fibrous dysplasia reported in the literature.

### KEYWORDS

Bone tumors. Osseous fibrous dysplasia.

## Introdução

Displasia fibrosa óssea (DFO) é uma doença rara, de caráter benigno. Lichtenstein<sup>13</sup>, em 1938, descreveu essa doença, pela primeira vez, caracterizada por lesões fibrosas expansíveis que podem afetar um único ou múltiplos ossos, associada ou não a endocrinopatias<sup>7,24</sup>. Pode cursar assintomática ou causando deformações, fraturas e/ou compressão nervosa.

Há três padrões clínicos distintos que, às vezes, podem ser superponíveis:

1. Displasia fibrosa monóstea (DFM) que corresponde a 70% dos casos. Apenas 20% localizam-se na região da cabeça e pescoço<sup>2</sup>; é mais comum na infância com estabilização na puberdade.

2. Displasia fibrosa poliosteia (DFP) que abrange cerca de 25% dos casos. Sabe-se que 50% a 100% desses pacientes apresentam comprometimento dos ossos crânio-faciais<sup>5</sup>. Manifesta-se tipicamente em crianças antes dos 10 anos e diferencia-se da forma monóstea por ocorrer em dois ou mais ossos sem continuidade.

3. Síndrome de Mc Cune Albright, mais rara, compreende uma tríade composta por DFP, pigmentação cutânea do mesmo lado da lesão e puberdade precoce, ocorrendo predominantemente no sexo feminino<sup>8</sup>.

Os ossos crânio-faciais, geralmente acometidos, são, em ordem decrescente de frequência: maxilar, frontal, mandibular, parietal e occipital<sup>3</sup>.

\* Clínica Neurocirúrgica de Pinheiros, SP

\*\* Diagnóstica Instituto de Patologia

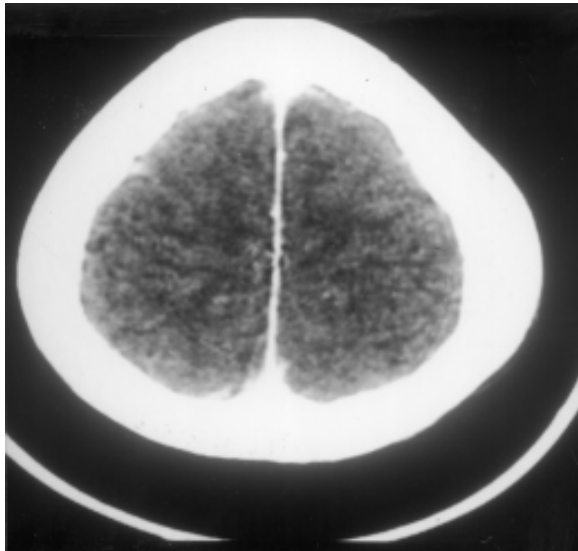
\*\*\* Serviço de Neurocirurgia Infantil do Hospital Santa Catarina

Apesar de ser um distúrbio ósseo incomum, o seu conhecimento é de grande importância no diagnóstico diferencial com outras patologias.

Os autores discutem um caso de displasia fibrosa óssea parietal, ressaltando essa localização rara, com apenas sete casos relatados na literatura<sup>3,10,11,12,18,20</sup>. A etiopatogenia, o diagnóstico diferencial, a classificação e o tratamento dessa lesão são discutidos.

## Relato de caso

Criança do sexo masculino, 10 anos, com queixa de abaulamento na região parietal esquerda, percebido pela mãe 15 dias antes de procurar nossa clínica. Há dois anos, apresentou história de cefaléia quando realizou tomografia computadorizada (TC) de crânio que evidenciou, nos cortes mais altos, lesão heterogênea, comprometendo a tábua óssea externa e discreto abaulamento parietal esquerdo, que não foi notado na ocasião (Figura 1). Repetimos a TC de crânio em fevereiro de 1999, que demonstrou crescimento importante dessa lesão (Figura 2). Foi submetido a craniectomia, com exérese do tumor ósseo que infiltrava a tábua externa, díploe, matriz e tábua interna. A lesão era sangrante e amolecida. O exame anatomopatológico revelou displasia fibrosa óssea (Figura 3). Evoluiu bem no pós-operatório, recebendo alta no quarto dia. Está sendo seguido há dois meses sem recidivas.

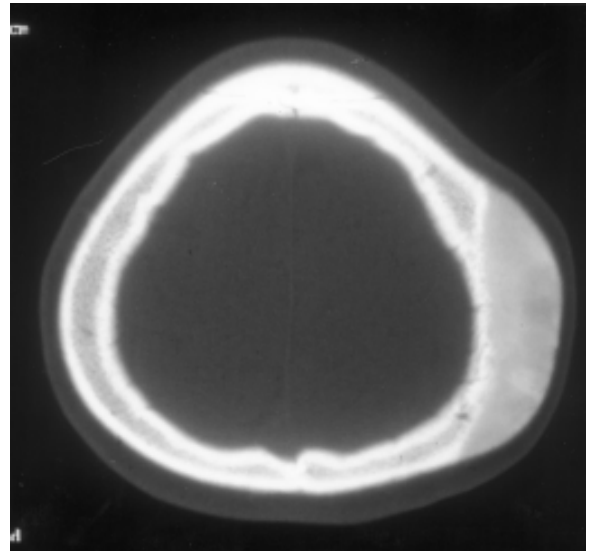


*Figura 1 – Primeira TC de crânio mostrando discreto abaulamento parietal esquerdo que, na ocasião, fora interpretada como normal.*

## Discussão

Na DFO ocorre proliferação anormal de tecido fibroso que substitui, lenta e progressivamente, uma área localizada de osso. São aceitas três principais teorias para explicar a etiologia da DFO. Lichtenstein e Jaffe<sup>14</sup> (1942) descreveram a DFO como uma anormalidade primária do desenvolvimento do mesênquima na formação óssea; essas modificações parecem representar uma diferenciação incompleta das células mesenquimais em osteoblastos. Schlumberger<sup>21</sup> (1946) caracterizou a DFO como distúrbio do processo de reparação normal na formação do osso que se segue ao trauma e Thoma<sup>22</sup> (1956) descreveu a DFO desenvolvendo-se pelos resíduos embrionários no osso previamente normal.

Algumas pesquisas indicam papel importante das mutações genéticas e alterações bioquímicas na gênese dessa patologia. Sabe-se, por exemplo, que a síndrome de Mc Cune Albright é causada por mutações do GNAS 1, gene que codifica a alfa-subunidade da proteína de ligação guanina-nucleotídeo (proteína-G). Essa mutação ativa a adenilato ciclase e, conseqüentemente, aumenta as concentrações intracelulares de cAMP. Acredita-se que esse aumento seja responsável pelas características clínicas da síndrome de Mc Cune Albright<sup>16</sup>. Há, também, indícios de que o estrogênio possa estar envolvido na modulação do metabolismo ósseo em pacientes com DFO<sup>19</sup>. A gravidez parece reativar as lesões quiescentes<sup>15</sup>.



*Figura 2 – Janela óssea da segunda TC de crânio mostrando comprometimento da tábua óssea interna e externa, por lesão heterogênea destrutiva e que não ultrapassa os limites durais.*

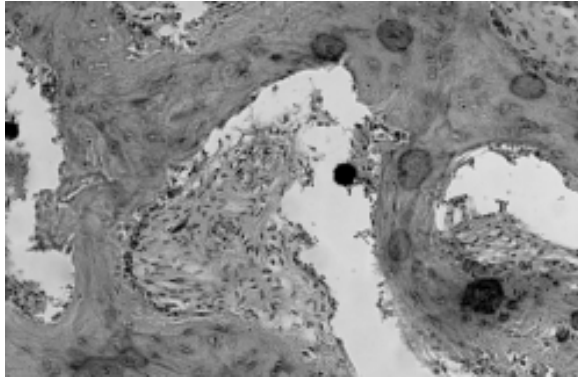


Figura 3 – Fotomicrografia onde se identifica osteoblastos e osteoclastos entremeados por tecido fibroso (400X, H&E).

Na variante monóstea não há prevalência em relação ao sexo, ocorrendo preferencialmente na infância e tendendo a estabilizar-se na puberdade. Os locais mais acometidos, em ordem decrescente de frequência, são: costelas, fêmur, tibia, maxilar, mandíbula e crânio, sendo raramente localizada nos ossos parietal e occipital<sup>23</sup>. Quanto menor a idade da primeira manifestação mais progressiva será a afecção.

A degeneração sarcomatosa é rara e verificada em 0,5% dos casos; ocorre mais freqüentemente no sexo masculino e na forma polióstea. Pode ocorrer 2 a 30 anos após o diagnóstico inicial e sua incidência é maior em pacientes que se submeteram à radioterapia prévia e deve ser suspeitada quando a DFO estável ou recorrente produz dor ou se estende para os tecidos moles adjacentes<sup>9</sup>. Os tumores secundários mais comuns da DFO são, em ordem decrescente de frequência, o osteossarcoma (que representa 65% das malignizações), o sarcoma, o condrossarcoma e o sarcoma de células gigantes<sup>17</sup>.

No crânio, em particular, as lesões freqüentemente apresentam crescimento progressivo e indolor, sem sintomas neurológicos<sup>18</sup>. Embora a velocidade de crescimento seja relativamente baixa e a neoplasia seja histologicamente benigna, geralmente as lesões têm comportamento agressivo devido ao crescimento exuberante e à erosão óssea<sup>23</sup>, como no caso apresentado.

O diagnóstico pode ser feito pela radiografia simples, tomografia computadorizada, ressonância magnética e cintilografia óssea. É importante a confirmação histológica da doença<sup>18</sup> para o diagnóstico diferencial com doença de Paget, metástase osteoblástica, fraturas e osteoma<sup>1</sup>.

A radiografia simples, freqüentemente, evidencia áreas radiopacas com bordas regulares e zonas radiotransparentes em seu interior, correspondentes à fibrose, bem como áreas de esclerose e hipertrofia

ósseas. A TC pode mostrar lesões hiperdensas que envolvem áreas hipodensas correspondentes à fibrose. A TC contrastada não evidencia aumento de densidade, pois há pouca neovascularização nessas lesões.

O tratamento de escolha da DFO é a cirurgia conservadora, recomendada quando os sintomas neurológicos e os problemas estéticos estão presentes<sup>18</sup>. A taxa de recorrência é geralmente baixa, ocorrendo mais freqüentemente na pré-adolescência, podendo ser evitada pela excisão cirúrgica ampla, não havendo, porém, necessidade de extirpação radical de todo tecido displásico para que se obtenha um resultado favorável. A recidiva deve também ser tratada cirurgicamente, respeitando-se os requisitos funcionais e estéticos<sup>6</sup>.

Em razão do aumento da reabsorção osteoclástica que ocorre na DFO, alguns autores propõem o tratamento com pamidronato biofosfonado, com o intuito de aliviar a dor óssea dos pacientes e reduzir a velocidade da remodelação óssea<sup>4</sup>.

Os autores concluem que é necessário incluir essa doença no diagnóstico diferencial das lesões expansivas da calota craniana. Lembrando-se sempre que seu curso normalmente é benigno, a fim de evitar a radioterapia complementar, o que poderia levar à degeneração sarcomatosa.

## Referências

1. AGUIAR PH, ANDRIOLI MS, CARBURE MN, CABRAL MD, SCAFF M: Management of hydrocephalus in Paget's disease. Case report. Zentral BI Neurochir 55:60-2, 1994.
2. BARNES L. Fibrous dysplasia. In Barnes L (ed): Surgical Pathology of Head and Neck. New York, NY, Dekker, 1985, vol 2, pp 920-5.
3. BRANCH CL JR, CHALLA VR, KELLY DL JR: Aneurysmal bone cyst with fibrous dysplasia of the parietal bone. Report of two cases. J Neurosurg 64:331-5, 1986.
4. CHAPURLAT RD, DELMAS PD, LIENS D, MEUNIER PJ: Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. J Bone Miner Res 12:1746-52, 1997.
5. DAVIES ML, MACPHERSON P: Fibrous dysplasia of the skull: disease activity in relation to age. Br J Radiol 64:576-9, 1991.
6. DAY LH, ARNOLD GE: Rare tumors of the ear, nose and throat: second series: uncommon benign tumors of the head and neck. Laryngoscope 81:1138-74, 1971.
7. DUNCAN GS: Monostotic fibrous dysplasia of the foot. J Foot Surg 26:301-3, 1987.
8. FERGUSON BJ: Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. Am J Otolaryngol 15:227-30, 1994.
9. HUVOS AG, HIGGINBOTHAM NL, MILLER TR: Bones sarcoma arising in fibrous dysplasia. J Bone Joint Surg (Am) 54:1047-56, 1972.

10. ITOH J, USUI K, HASHIZUME Y: Monostotic fibrous dysplasia of the left parietal bone – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 28:1214-17, 1988.
11. JUST A, ERLEMANN R, PETERS PE: Left parieto-occipital tumor of the skull. *Radiologe (Germany)* 31:355-7, 1991.
12. KOGA N, NITTA T, HOSAKA Y, HATASHITA S, SUGIMURA J, SAKAKIBARA T, TAKAGI S: Monostotic fibrous dysplasia in the parietal bone: a case report. *No Shinkei Geka (Japan)* 13:189-94, 1985.
13. LICHTENSTEIN L: Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 36:874, 1938.
14. LICHTENSTEIN L, JAFFE HL: Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperthyroidism or still other extraskeletal abnormalities. *Arch Pathol* 33:777-816, 1942.
15. MACCARI S, FORNACIARI G, BASSI C, BELTRAMI M, TINTERRI N, PLANCHER AC: Contraceptive methods in the Mc Cune-Albright's syndrome. *Clin Exp Obstet Gynecol* 16:129-30, 1989.
16. MANDRIOLI S, CARICINI F, DALLERA V, CALURA G: Fibrous dysplasia. The clinico therapeutic picture and new data on its etiology. A review of the literature. *Minerva Stomatol* 47:37-44, 1998.
17. OOT RF, PARIZEL PM, WEBER AL: Computed tomography of osteogenic sarcoma of nasal cavity and paranasal sinuses. *J Comput Assist Tomography* 10:409-14, 1986.
18. OTSUKA S, NAKATU S, MATSUMOTO S, SATO S, MOTOZAKI T, BAN S, YAMAMOTO T, SHIRANE H, SAIWAI S, NAKAO S: Monostotic fibrous dysplasia of the left parietal bone – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 29:248-50, 1989.
19. PENSLER JM, LANGMAN CB, RADOSEVICH JA, MAMINTA ML, MANGKORNKANOK M, HIGBEE R, MOLTENI: Sex steroid hormone receptors in normal and dysplastic in children. *J Bone Miner Res* 5:943-8, 1990.
20. RILEY GM, GREENSPAN A, POIRIER VC: Fibrous dysplasia of a parietal bone. *J Comput Assist Tomography* 21:41-3, 1997.
21. SCHLUMBERGER H: Fibrous dysplasia of a single bone. *Military Surgeon* 99:504-27, 1946.
22. THOMA KH: Differential diagnosis of fibrous dysplasia and fibro-osseous neoplastic lesions of the jaws and their treatment. *J Oral Surg* 14:85-194, 1956.
23. VAN ROMPAEY D, SCHMELZER B, VERSTRAETE W, CAMMAERT T: Fibrous dysplasia in the fronto-ethmoidal complex: diagnosis and surgical aspects. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 48:37-40, 1994.
24. YOUNUS M, HALEEM A: Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *J Laryngol Otol* 101:1070-4, 1987.

*Original recebido em junho de 1999*

*Aceito para publicação em dezembro de 1999*

**Endereço para correspondência:**

*Paulo Henrique Aguiar*

*Rua Custódio de Oliveira, 280, ap. 71*

*CEP 05630-050, São Paulo, SP*

*e-mail: PHA\_Neuro@hotmail.com*