



ISSN: 2230-9926

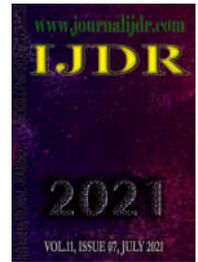
Available online at <http://www.journalijdr.com>

# IJDR

International Journal of Development Research

Vol. 11, Issue, 07, pp. 48439-48442, July, 2021

<https://doi.org/10.37118/ijdr.22269.07.2021>



RESEARCH ARTICLE

OPEN ACCESS

## IMPORTÂNCIA DO ACOMPANHAMENTO A LONGO PRAZO EM PACIENTE COM QUERUBISMO

Ana Luisa Pereira Rocha\*<sup>1</sup> and Lara Correia Pereira<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acadêmica em Odontologia pela Faculdade Independente do Nordeste (FAINOR); <sup>2</sup>Mestre em Odontologia com ênfase em Estomatologia pela Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), professora do curso de Odontologia da Faculdade Independente do Nordeste (FAINOR)

### ARTICLE INFO

#### Article History:

Received 10<sup>th</sup> April, 2021

Received in revised form

28<sup>th</sup> May, 2021

Accepted 12<sup>th</sup> June, 2021

Published online 25<sup>th</sup> July, 2021

#### Key Words:

Querubismo, Displasia Fibrosa Óssea, Odontologia, Tomografia, Radiografia.

#### \*Corresponding author:

Ana Luisa Pereira Rocha,

### ABSTRACT

**Introdução:** O Querubismo é uma displasia fibro-óssea benigna, que acomete a maxila e mandíbula. Causando simetria bilateral, raramente acompanhada de sintomatologias, com curso e tempo de movimentação óssea e dentária variada e individual, dependendo da história familiar e clínica. **Objetivo:** Revisar a literatura sobre a importância do acompanhamento a longo prazo com pacientes com diagnóstico de querubismo e relatar um caso clínico dessa patologia para exemplificar, enfatizando os aspectos clínicos, história familiar e exames complementares. **Descrição do caso:** Uma jovem sem histórico familiar, com lesões osteolíticas e insuflantes, nos ramos, ângulos e corpo da mandíbula demonstrados nos exames complementares. Ao exame clínico apresentou-se má oclusão dentária, alteração na visão e assimetria dos globos oculares, ausência de elementos dentários. A mesma iniciou o seu acompanhamento clínico aos 02 anos de idades e continua em tratamento e controle clínico desta lesão, totalizando 22 anos de caso clínico. O tratamento proposto foi o acompanhamento odontológico para observação da lesão, bem como posterior tratamento cirúrgico, protético e ortodôntico. **Conclusão:** Com o presente artigo concluímos que o embora a presente patologia tem relatos descritos a muitas décadas, a literatura ainda é escassa, principalmente no que se refere a importância do controle prolongado, que notamos ser imprescindível sua preservação multidisciplinar.

Copyright © 2021, Ana Luisa Pereira Rocha et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Citation: Ana Luisa Pereira Rocha and Lara Correia Pereira, 2021. "Importância do acompanhamento a longo prazo em paciente com querubismo", *International Journal of Development Research*, 11, (07), 48439-48442.

## INTRODUCTION

O querubismo é uma displasia fibro-óssea benigna, hereditária autossômica dominante que se manifesta a partir do primeiro ano de vida até a puberdade. Acomete tanto a maxila quanto a mandíbula, sendo caracterizada pelo aumento simétrico e bilateral da região mandibular proporcionando aspecto de anjo Querubim ou Barroco, de acordo com Carvalho et al (2004)<sup>3</sup>. Geralmente é assintomático, sendo lesões rígidas e irregulares a palpação. Seu desenvolvimento é estabilizado na fase adulta com posterior regressão<sup>6</sup>. Radiograficamente, há múltiplas lesões radiolúcidas e multiloculares bem delimitadas visualizando expansão da cortical óssea<sup>1</sup>. A tomografia computadorizada pode ser considerada um método eficaz para auxiliar no diagnóstico desta doença, pois há diagnósticos diferenciais como a lesão central de células gigantes<sup>11</sup>. O querubismo tem prevalência de aproximadamente 100% no sexo masculino, e de 50% no sexo feminino podendo variar à 75%. Na visão de Obandoetal (2009)<sup>9</sup>, o crescimento exagerado dos gânglios submandibulares pode ser um dos causadores do aumento facial.

Os sinais e sintomas provenientes do querubismo podem incluir a alteração na visão, audição e deglutição, esfoliação prematura dos dentes decíduos, reabsorção radicular, dentes flutuantes inclusos, má oclusão. O curso e tempo de movimentação óssea e dentária varia em cada indivíduo, de acordo com sua história familiar e clínica. A remodelagem óssea ocorre entre a segunda e terceira década de vida. Ressalta-se que o indivíduo com querubismo possui suas habilidades intelectuais e físicas normais, não afetando outra área do corpo humano<sup>6</sup>. As características histopatológicas mostram numerosas células gigantes, apresentando também pequenos vasos sanguíneos e proliferação de tecido conjuntivo fibroso<sup>5</sup>. O querubismo tem como diagnóstico diferencial o Tumor Central de Células Gigantes, podendo diferenciar por meio da tomografia computadorizada, biópsia incisional e exames bioquímicos de valores séricos de cálcio, fosfatase alcalina e fósforo, eliminando também outras hipóteses, como Tumor Marrom do Hiperparatireoidismo. Todas as lesões supra-citadas, são intra-ósseas e histopatologicamente idênticas<sup>13,14</sup>. Há poucos casos relatados até os dias atuais sobre o querubismo, e o seu diagnóstico ocorre por meio da análise clínica, imaginológica, genética e histopatológica. Assim, fazem-se necessário enfatizar a importância de cada caso isoladamente assim como os métodos

utilizados para amenizar as conseqüências desta doença. O objetivo do presente estudo foi revisar a literatura sobre a importância do acompanhamento a longo prazo em pacientes com diagnóstico de querubismo e relatar um caso clínico dessa patologia para exemplificar, enfatizando os aspectos clínicos, história familiar e exames complementares.

## METODOLOGIA

O presente artigo foi realizado por meio de dados obtidos em fontes secundárias como monografias, dissertações, artigos indexados e livro, tratando-se de uma revisão de literatura. Foi utilizado para a pesquisa as bases de dados BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), SciELO (Scientific Electronic Library onLine), PubMed, através das palavras-chaves: Querubismo; Displasia Fibrosa Óssea; Odontologia; Tomografia; Radiografia, de forma única ou combinada, usando o descritor booleano "and". Foi realizado um levantamento qualitativo de trabalhos, iniciando com uma análise do título, seguida com avaliação do resumo de cada trabalho selecionado. Posteriormente, foi realizado o exame dos mesmos para observar se fossem pertinentes para a escrita do presente artigo. Para tanto foram utilizados os presentes critérios de inclusão: trabalho que se refere ao querubismo, enfatizando a importância da preservação prolongada do portador da doença, nos idiomas inglês, português e espanhol. Posteriormente para a confecção do presente artigo foi realizado um relato de caso com o intuito de exemplificar o controle prolongado de um paciente com querubismo.

## REVISÃO DE LITERATURA

O querubismo é classificado como uma doença hereditária autossômica dominante. De acordo com Neville et al. (2009)<sup>8</sup>, o gene responsável pelo querubismo foi descoberto e mapeado no cromossoma 4p16. O gene SH3BP2 tem como função codificar as proteínas que produzem uma maior atividade de osteoblastos e osteoclastos durante o processo de erupção normal do dente<sup>7</sup>. Foram localizadas mutações no gene SH3BP2, que ativam patologicamente os osteoclastos e consequentemente interferem na morfologia da maxila e da mandíbula<sup>7</sup>. Ainda assim, a patogenia molecular do querubismo se encontra em discussão. Segundo Obando e Viasus et al. (2009)<sup>9</sup>, a interação dos osteoblastos e osteoclastos se torna anormal, ocasionando a substituição de tecido ósseo por matriz fibrosa e osso imaturo, o que acaba provocando um crescimento progressivo e indolor da mandíbula, dando aspecto facial arredondado<sup>7</sup>. Pinheiro et al. (2014)<sup>11</sup> mencionam que a tomografia computadorizada de feixe cônico é o exame de melhor confiabilidade para o diagnóstico de lesões ósseas da maxila, pois permite que o cirurgião-dentista avalie com precisão o comportamento das lesões e sua relação com as estruturas adjacentes. Mostrando-se de extrema importância para o diagnóstico do querubismo, uma vez que identifica a mensuração da extensão das lesões e também detecta a descontinuidade das corticais<sup>7</sup>. Já Fonseca et al. (2014)<sup>5</sup>, sugerem que os casos de querubismo sejam estudados por meio de tomografia computadorizada de feixe linear, para obtenção de maiores informações, considerando a extensão e o envolvimento dos ossos.

A lesão não afeta o desenvolvimento físico e mental da criança. Mas pode haver interferências funcionais, estéticas e psicológicas devido à evolução da doença<sup>10</sup>. A dentição decídua e a permanente sofrem alterações, como ausência de elementos dentários, desordem na cronologia, formação, erupção e oclusão dentária<sup>10</sup>. Na literatura existem algumas terapias mencionadas como a utilização da calcitonina, que tem como função a tentativa de frear o processo de reabsorção óssea, mas ainda sem resultados concretos que sinalizem sua efetividade no tratamento<sup>10</sup>. A intervenção cirúrgica também é lançada em casos de comprometimento estéticos, mastigatórios, deglutição, visão e respiratórios<sup>10</sup>. Mas, quando necessária, é realizada após a puberdade quando ocorre a autolimitação das lesões, contudo quando considerada grave, pode justificar o tratamento

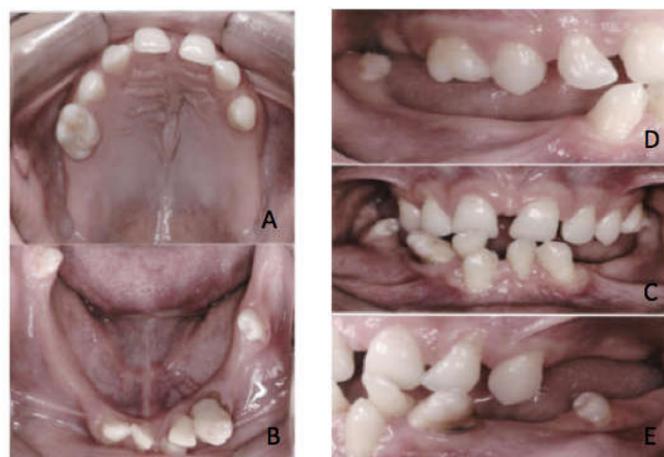
cirúrgico precoce<sup>3</sup>. O acompanhamento a longo prazo do querubismo se faz necessário para um posterior tratamento adequado, pois se trata de uma doença que possui diagnóstico diferencial com outras lesões<sup>7</sup>. Desta forma é necessário somar aspectos clínicos, imaginológicos, história familiar e histopatológicos<sup>7</sup>.

**Relato De Caso:** Paciente sexo feminino, 24 anos de idade, parda, apresentou aos dois anos de idade aumento bilateral progressivo e indolor das bochechas, no qual procurou assistência médica/odontológica diagnosticando um quadro de querubismo, após a união dos dados clínicos, imaginológicos e histopatológicos (Figura 01).



**Figura 1. Fotos frontal da face da paciente: na infância (03 anos de idade) (A) e na fase adulta (24 anos de idade) (B)**

Atualmente, apresenta má oclusão dentária, dentes flutuantes inclusos, alteração na visão e ausência de elementos dentários. O exame físico evidenciou deformidade facial caracterizada pelo aumento bilateral e simétrico das bochechas, e infra orbital, notando-se assimetria mais acentuada no globo ocular esquerdo. Em sua história familiar não foi relatado nenhum caso de querubismo (Figura 01 e Figura 02).



**Figura 2. Fotos intra-orais atual da paciente com vista oclusal da maxila (A) e mandíbula (B), em oclusão com vista frontal (C), lateral direita (D) e lateral esquerda (E)**

A radiografia demonstrou lesões osteolíticas e insulfantes, nos ramos, ângulos e corpo da mandíbula, dando aspecto de dentes flutuantes. Apresenta dentes ausentes, inclusos, microdônticos, diastemas generalizados na região da arcada superior, dentes girovertidos e seios maxilares com extensão alveolar (Figura 03). A tomografia computadorizada (TC) apresentou múltiplas lesões ósseas expansivas, insulfantes e osteolíticas que determina ruptura da cortical e medular óssea do corpo e ramos mandibulares, a maxila, paredes anteriores dos seios maxilares e assoalho das órbitas bilateralmente,

determinando compressão e deslocamento do músculo reto orbitário inferior, bem como proptoses anteriores de ambos os globos oculares grau I, de forma assimétrica, sendo maior à esquerda.

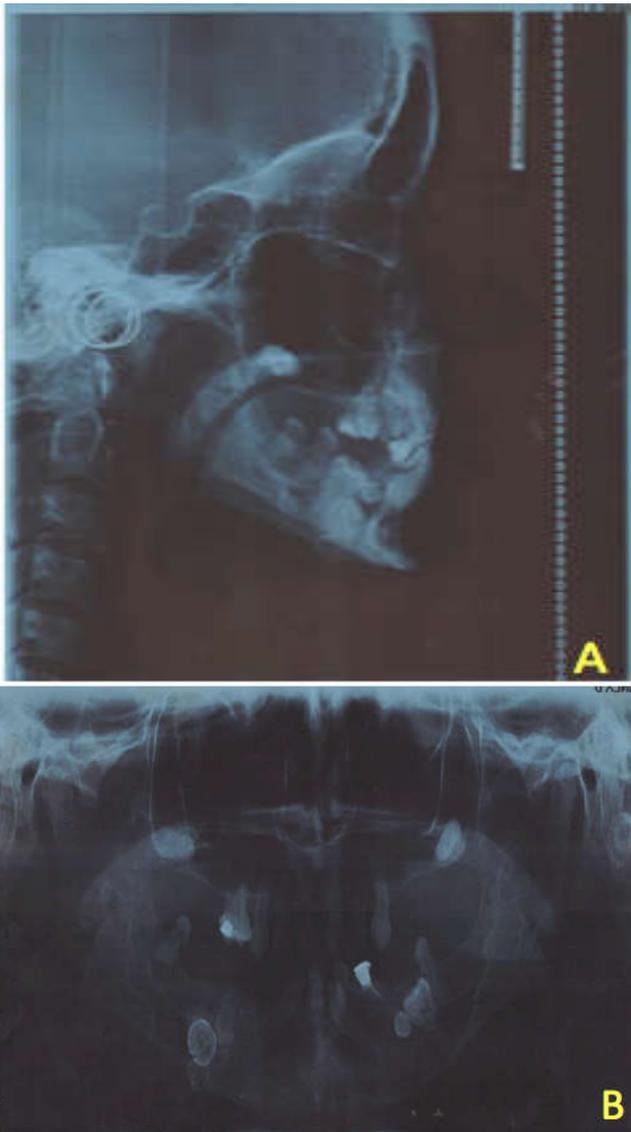


Figura 3. Radiografias cefalométrica (A) e radiografia panorâmica (B)

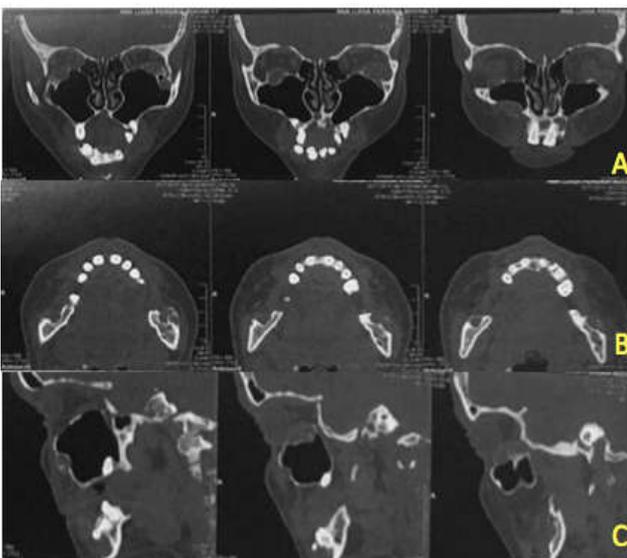


Figura 4. Cortes tomográficos plano frontal (A), axial (B) e sagital (C)

Proeminência numérica de alguns linfonodos submandibulares, que tem formato usual (Figura 04). A mesma encontra-se em tratamento ortodôntico devido a mal-oclusão dentária, controle estomatológico semestral para avaliação do processo evolutivo do querubismo e controle oftalmológico.

## DISCUSSÃO

O grau de severidade do querubismo é variável de acordo com cada caso, assim como seus sinais. O ângulo da mandíbula é o sítio onde se mais encontra o envolvimento da lesão, podendo se propagar para o ramo e corpo mandibular. No presente caso, observou-se o comprometimento acentuado da mandíbula. As lesões do querubismo podem ocasionar uma reabsorção óssea culminando em uma fina camada de cortical óssea ou até mesmo o seu rompimento, e também a obliteração do seio maxilar, no presente caso relatado, notou-se o comprometimento da cortical óssea, mas uma expansão dos seios maxilares<sup>7</sup>. No ponto de vista de Laskinet al. (2004), o tratamento adequado do querubismo é feito a partir de um conhecimento da evolução natural da doença ligado ao comportamento clínico de cada caso individualmente. Juntando assim dados específicos e minuciosos da história familiar do portador<sup>3</sup>. Desta forma, foi acompanhado o presente caso relatado, por meio da história familiar do paciente, exames clínicos e radiográficos, juntamente com histopatológicos. Apresentando de acordo com a literatura o diagnóstico típico de querubismo. Amottet al. (2004) sugeriram um sistema para classificar em graus as lesões do querubismo, classificando assim esta condição em grau I devido o envolvimento de ambos os ramos ascendentes mandibulares; o grau II, envolvimento de ambas as tuberosidades maxilares, assim como ramos ascendentes mandibulares; e no grau III, por acometimento extenso de toda a maxila e mandíbula, exceto os processos coronóides e côndilos; os maxilares podem ser acometidos assimetricamente. Ramon et al. (1986) adicionaram o grau IV à classificação, onde além do que foi observado no grau III, há envolvimento do assoalho orbital, levando à compressão ocular. No presente caso, notou-se o envolvimento do grau III, juntamente com grau IV. Raramente indicada a cirurgia para correção da deformidade, quando necessária geralmente é realizada após a puberdade, quando as lesões se tornam autolimitantes<sup>2</sup>. Podendo ser justificada o tratamento precoce, quando existe comprometimento estéticos e funcionais graves<sup>2</sup>. Neste caso há envolvimento funcional com necessidade de intervenção que são, cirúrgico para correção do tecido ósseo em algumas áreas, bem como extrações, tratamento protético, ortodôntico e oftalmológico causado pela compressão orbitária e de nervo óptico. O controle prolongado é de suma importância em casos de querubismo pois permite o acompanhamento do desenvolvimento da doença, que se mostra de evolução lenta, onde se estabiliza na puberdade, para posterior indicações cirúrgicas com controle e acompanhamento<sup>8</sup>.

**Considerações Finais:** O querubismo é uma doença bem descrita pela literatura, tendo uma repercussão tanto oral quanto na face como um todo dos portadores. Já é descrito na literatura sua regressão espontânea, contudo observamos uma escassez de artigos que revisem a literatura com ênfase no controle prolongado dos casos. Outro ponto importante é que os relatos de casos são poucos frequentes na pesquisa literária, notando dessa forma que o presente trabalho relatou também um caso de uma paciente com má oclusão dentária, dentes ausentes e dentes flutuantes, além de alteração na visão, juntamente com a compressão ocular do olho esquerdo, causado pelas lesões do querubismo. Notamos ser imprescindível sua preservação prolongada e multidisciplinar.

## REFERÊNCIAS

- Cardoso J.A, Neto J.N.N, Ferreira C.M, Leite E.A, Farias J.G. Acometimento do querubismo em dois irmãos: relato de casos. RFO, Passo Fundo, v.17, n.3, p.342-46, set/dez. 2012.
- Carvalho T.N, Júnior C.R.A, Costa M.A.B, Barcelos H.S.P, Carvalho T.N, Ximenes C.A, Teixeira K.S. QUERUBISMO:RELATO DE

- CASO E REVISÃO DA LITERATURA COM ASPECTOS IMAGINOLÓGICOS. *RadiolBras* 2004;37(3): 2015-2017.
- Coclete G.A, Coclete G.E.G, Ribas S.S, Salzedas L.M.P, Salzedas L.M.P. Diagnóstico de querubismo: relato de caso de lesão rara em mulher. *ArchHealthInvest*, 4 (2): 1-4, 2015.
- Fonseca L.C, Freitas J.B, Maciel P.H, Cavalcanti M.G.P. Temporal bone involvement in Cherubism: case report. *Braz Den J*. 2004;15(1):75-8.
- Granato L, Ribeiro M.Q, Santo G.C, Cassiane D, Altimari. Cherubism :Three cases studied in a sane family. Vol.60, Ed 2. Abril-Junho, 1994.
- Kannu P, Baskin B, Bowdin S, Adam M.P, Ardinger H.H, Pagon R.A, Wallace S.E, Bean L.J, Stephens K, Amemiya A. Cherubism. In: *GeneReviews*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2020. 2007 Feb 26 [updated 2018 Nov 21].
- Marçolla S. A, Barroso T. F, Simões M.N, Valerio S.C, Cardoso A. A. C, Silva V. I. A, Manzi R. F. Diagnóstico tomográfico do querubismo: relato de caso. *Arquivo brasileiro de odontologia* vol.10 n.1, 2014.
- Neville BW. Patologia óssea. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia oral e maxilofacial*. Rio de Janeiro: Elsevier; p. 615-78. 2009.
- Obando F.S, Viasus M.L. Cherubism, un caso clinico. *Rev.chil.pediatr*. vol.80 n.1 Santiago Feb.2009.
- Pinheiro L.R, Pinheiro J.J.V, Júnior S.A, Guerreiro N, Cavalcante M.G.P. Clinical and imagiological findings of central giant cell lesion and cherubism. *Braz. Dent. J*. vol.24 no.1 Ribeirão Preto 2013.
- Piva F, Fontanella, C. R. V, Junior F. M. I, Gomes, S. C. Querubismo: relato de caso. *RGO*, Porto Alegre, v. 54, n.3, p. 265-268, jul./set. 2006.
- Ramon Y, Engelberg IS. An unusually extensive case of cherubism. *J Oral Maxillofac Surg*. 44(4):325-8. 1986.
- Silva C.E.X.S.R, Hetch A, Pacca F.O.T, Silva F.P, Cerri A, Rodrigues A.C, Costa D.M. Lesão central de células gigantes: relato de um caso clínico. *RevAssocPaulCident*, 66(4):298-, 2012.
- Souza R.S, Bellini J, Miguel P, Villalba H, Giovani E.M, Melo J.A.J, Tortamano M. Tumor marrom do hiperparatireoidismo dos maxilares. *Rev Ins Ciênc Saúde jul-set*; 23(3): 227-30, 2005.

\*\*\*\*\*