

Querubismo: aspectos clínicos, radiográficos e terapêuticos*

Cherubism: clinical, radiographic and therapeutic aspects

Fernanda Maria Pirozelli de Oliveira**
Júlio Cesar Cavasin Filho***
Cláudio Costa****
Luciano Lauria Dib*****

Resumo

O Querubismo é uma doença óssea rara, não neoplásica, de caráter hereditário, que acomete crianças com predileção pelo gênero masculino cujas características clínicas são aumento da mandíbula e maxila de maneira bilateral e indolor, que tende a progredir até a puberdade, quando acontece o processo de remissão espontânea. O tratamento para a doença depende do curso clínico, porém não existe nenhum protocolo definindo qual é o melhor tipo de tratamento para cada caso. Sendo assim, fica a critério do cirurgião-dentista avaliar o melhor procedimento para seu paciente.

Palavras-chave: Querubismo; Displasia fibrosa óssea; Doenças ósseas; Osso e Ossos/lesões

Abstract

The Cherubism is a rare nonneoplastic bone disease, with hereditary character, that appears in children mainly of masculine gender. Clinically, the injuries are characterized by a bilateral increase of the jaws, that tends to progress until puberty, when usually spontaneous remission occurs. The treatment depends on the clinical development, however there is no protocol defining what is the best procedure in each case, being the clinician's criterion decisive for the treatment.

Key words: Cherubism; Fibrous dysplasia of bone; Bone diseases, Bone and bones/lesions

Introdução

O Querubismo é uma doença rara de infância, caracterizada por afetar a mandíbula e maxila exclusivamente, através de um aumento de volume bilateral desses ossos. Raramente acompanhada de sintomatologia dolorosa, são firmes e rígidas a palpação.

As lesões variam em relação ao seu tamanho e extensão, podendo ser clinicamente não aparentes até grandes destruições levando a deformidades faciais.

Quando bem extensas estas lesões podem associar problemas odontológicos e funcionais.

A causa do Querubismo ainda permanece desconhecida, embora seja sugeridas algumas hipóteses. Sendo assim, não existe um protocolo definido sobre o tratamento específico da lesão, embora se acredite que a lesão regride naturalmente a partir do momento que a criança entra na puberdade.

Mesmo com essa hipótese de regressão espontânea, muitos tratamentos têm sido estudados e sugeridos na literatura, porém, para se definir um possível tratamento, o melhor é observar a história natural da doença de cada paciente individualmente.

Revisão da literatura

Etiologia e patogênese

Jones, em 1933, foi o primeiro a descrever a doença Querubismo, inicialmente denominando-a de "doença cística multilocular". O Querubismo é caracterizado como uma displasia fibro-óssea benigna, não neoplásica, de origem genética, com caráter autossômico dominante hereditário⁵.

Existem casos onde não se revelou história familiar, e, além disso, a doença, que tipicamente possui caráter bilateral, exhibe casos onde há comprometimento em apenas um dos lados, sendo assim, foi sugerido que isso ocorre devido a uma penetrância incompleta ou novas mutações^{2,14}.

A etiologia do Querubismo ainda permanece desconhecida, porém, acredita-se que um distúrbio de desenvolvimento na formação do mesênquima possa ser uma possível causa²⁵.

Alguns pesquisadores acreditam que a etiologia do Querubismo está associada a algum gene ligado ao desenvolvimento dos ossos maxilares e mandibulares e

* Trabalho baseado em Monografia para título de Especialista em Estomatologia pelo Hospital Heliópolis, 2005.

** Especialista em Estomatologia pelo Hospital Heliópolis e Mestranda em Diagnóstico Bucal pela Universidade Paulista (UNIP). E-mail: fernandapiroze-lli@yahoo.com.br

*** Mestrando em Diagnóstico Bucal pela UNIP.

**** Professor Titular da Disciplina de Imaginologia Dento-Maxilo-Facial da UNIP. Professor Associado da Disciplina de Radiologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo (FOUSP).

***** Professor Titular da Disciplina de Estomatologia da UNIP.

concordam que as lesões regridem espontaneamente quando a crianças alcançam a puberdade. A razão disso ainda não foi estabelecida e a hipótese mais provável é que os hormônios sexuais diminuem a formação de osteoclastos e normalizam a situação¹⁴.

Epidemiologia

Em relação à epidemiologia dessa doença, as informações são escassas e está classificada como lesão pseudo-tumoral da infância de menor prevalência¹⁶.

O Querubismo é tido como raro, por exemplo, entre 1933 até 1975, pouco mais de 40 casos foram descritos em todo o mundo².

Aspectos clínicos

Clinicamente o Querubismo se caracteriza por uma expansão da mandíbula e maxila bilateral com ausência de dor, resultando num aumento da face e retração das pálpebras que dão aspecto de que os olhos estão voltados para cima. É mais comum em crianças do gênero masculino entre três e quatro anos de idade. Seu máximo desenvolvimento ocorre aos nove anos¹⁶.

Na mandíbula geralmente há lesão no ângulo até o ramo ascendente e corpo de mandíbula, na maxila acomete geralmente as tuberosidades, podendo envolvê-la por completo.

O tamanho das lesões varia de caso para caso, desde bem pequenas até envolvimento massivo do(s) osso(s) e, após a puberdade a lesão não aumenta e conforme o paciente fica mais velho, a lesão tende a se normalizar⁷.

As lesões do Querubismo são firmes e rígidas a palpação e podem estar acompanhadas de linfadenopatia cervical¹¹.

De acordo com a severidade da lesão, pode haver um comprometimento bucal e sistêmico do paciente como, ausência de germes de permanentes, esfoliação precoce dos decíduos, distúrbios oculares, obstrução respiratória e prejuízo da audição¹⁴.

Além dessas alterações, deformações no palato, erupção anormal dos permanentes, impacção dental levando a má-oclusão, reabsorção radicular em decíduos e permanentes também podem ser encontradas¹⁰.

Aspectos radiográficos

Ao exame radiográfico são observadas múltiplas lesões radiolúcidas e multiloculares, raramente uniloculares, de limites bem definidos, com expansão da cortical óssea de maneira simétrica, dando aspecto de “bolha de sabão”²⁵.

Quando o processo coronoide está afetado, não se encontram áreas de radiolucência nos cêndilos¹⁰.

As lesões maxilares podem aparecer ao mesmo tempo, porém não são detectadas radiograficamente por causa da sobreposição dos seios maxilares e da cavidade nasal, levando a um erro de diagnóstico¹⁴.

Em muitos casos é possível observar deslocamento

dental e impacção de dentes com aspecto de “dentes flutuando” dentro das áreas radiolúcidas. Frequentemente o canal mandibular encontra-se deslocado para baixo e os seios maxilares se encontram opacificados, condição que volta ao normal quando a doença regride¹⁰.

Com a idade adulta, essas lesões se tornam semi-mineralizadas e os ossos ficam com aspecto de “vidro despolido”²².

Aspectos histológicos

O quadro histológico do Querubismo é clássico, composto basicamente de um tecido conjuntivo fibroso hiperplásico e denso, composto de células benignas espinhosas, fibroblastos e proliferação de células gigantes multinucleadas, onde ainda pode ocorrer discreta infiltração, depósito de hemosiderina e aglomerado de pericapilares.

Esse aglomerado é uma característica considerada como sendo patognomônica do Querubismo, porém a sua ausência não exclui o diagnóstico da lesão²³.

As características histológicas do Querubismo são semelhantes às das Lesões Centrais de Células Gigantes que por sua vez são idênticas ao Tumor Marrom do Hiperparatiroidismo, entretanto, parece que o estroma no Querubismo é organizado de maneira mais frouxa^{9,13}. Porém a distinção do Querubismo para Lesão Central de Células Gigantes e do Tumor Marrom do Hiperparatiroidismo, apenas pela análise histológica é praticamente impossível¹⁵.

Exames complementares

Para o perfeito diagnóstico da lesão, além dos aspectos clínicos, são necessários outros exames, como a radiografia panorâmica, a tomografia computadorizada, devido a melhor precisão desse e a ressonância magnética para observar tecidos adjacentes à lesão⁷.

Os exames bioquímicos do sangue, como fosfatase alcalina, cálcio sérico e fósforo sérico, ajudam a excluir diagnósticos de Tumor Marrom do Hiperparatiroidismo e Lesão Central de Células Gigantes²⁰.

Tratamento

Com relação ao tratamento, não existe um protocolo definido¹⁰. O tratamento da lesão deve ser baseado no curso natural da doença e no comportamento clínico de cada indivíduo²³.

O tratamento cosmético, a curetagem associada à extração dentária, a curetagem associada a contorno da cortical e o tratamento expectante são citados na literatura⁹.

O tratamento cirúrgico radical não é o ideal, já que as lesões tendem a regredir e as cirurgias cosméticas devem ser postergadas até atingir essa fase¹².

O uso da calcitonina tem sido estudado, porém, não é um método eficaz no tratamento do Querubismo e a lipoaspiração também é tida como uma novidade no tratamento dessa doença¹¹.

Antigamente, a radioterapia era usada com sucesso

nesses casos, mas atualmente esse método caiu em desuso por causa do potencial de malignização dessa lesão, do risco de osteoradionecrose e do atraso no desenvolvimento das estruturas ósseas¹⁴.

Discussão

Descrito pela primeira vez em 1933, por Jones, o Querubismo foi assim chamado pelo aspecto que seus portadores apresentavam, semelhante aos anjos Querubins do Renascimento⁵⁻⁶.

Quanto à incidência dessa doença, os autores são concordes em afirmar que se trata de uma doença rara^{1,6-7,24}. Esse fato pode ser comprovado pela pequena quantidade de casos publicados na literatura, porém, acreditamos que muitos casos não tenham sido publicados pela falta de interesse daqueles que diagnosticavam e pela ausência de diagnósticos dessas lesões pela característica de seu curso clínico.

De acordo com a revisão de literatura, o Querubismo se classifica como uma doença óssea não neoplásica, com caráter hereditário, autossômico dominante^{14,23}, que estaciona e tende a uma recuperação espontânea a partir da época da puberdade.

A descrição clínica entre os autores refere que nessa doença, observa-se um aumento de volume bilateral em dano e ângulo de mandíbula e/ou túber da maxila^{10,19}, porém, existem variações onde apenas um lado da mandíbula e a maxila por completo, encontram-se atingidos, levando a uma complexidade maior para se fechar o diagnóstico de Querubismo, já que saem das características clínicas clássicas observadas nessa doença. Radiograficamente observa-se um quadro onde as lesões osteolíticas apresentam-se como lesões radiolúcidas, multiloculares, múltiplas e bem definidas^{6,17}. O quadro histológico do Querubismo consiste em um tecido fibroso proliferativo com células gigantes multinucleadas e em alguns casos pode exibir depósitos eosinofílicos ao redor de pequenos vasos por toda a lesão^{6,17}. Esse exame não dá diagnóstico definitivo e exato, pois na verdade, o que se enxerga é um quadro de reabsorção óssea e reposição fibrosa, inespecífico, observado em outras lesões osteolíticas, tal qual, a Displasia Fibrosa Óssea.

Entre as principais lesões que fazem diagnóstico diferencial com o Querubismo estão: Lesão Central de Células Gigantes Tumor Marrom do Hiperparatiroidismo, as quais levam a uma alteração do metabolismo ósseo^{5,19,21} cistos e tumores odontogênicos¹⁴. Sendo assim, recomendamos observar a idade do paciente, as características clínicas e radiográficas, somados ao quadro histológico e se necessário for, dispor de exames bioquímicos do sangue que excluam a hipótese de haver alteração nos níveis de cálcio, fosfato e fosfatase alcalina. Quando a doença ocorre em pacientes mais velhos

e de maneira unilateral, o diagnóstico é crítico, pois, pode-se confundir o quadro com Displasia Fibrosa e outras lesões de células gigantes. A importância desse diagnóstico diferencial é com relação ao rumo terapêutico que deve ser seguido, onde no Querubismo, embora pareça necessitar de cirurgia, esse não é o caso¹² diferente de, por exemplo, na Lesão Central de Células Gigantes onde a curetagem é a primeira indicação terapêutica, seguida de excisão para casos mais agressivos, de difícil controle^{3,18}.

O melhor tratamento ainda não foi definido¹⁰, mas pode-se observar que várias opções foram sugeridas pelos autores. O tratamento expectante visa a regressão espontânea da lesão¹⁶, sendo que o ideal seria acompanhar o curso clínico da lesão até sua regressão natural. Apesar disso, observamos que, em alguns casos publicados, havia sido feito algum tipo de intervenção, principalmente após a puberdade^{11,17,23} com o tratamento cirúrgico conservador. Esse tratamento visa a correção do defeito estético causado pelas lesões através do recortamento dos ossos afetados¹¹⁻¹². Alguns autores indicam que a cirurgia deva ser feita preferencialmente após a puberdade^{10,12} enquanto que outros relatam que ao realizar esse procedimento durante o período de crescimento das lesões, estas têm seu crescimento ativo diminuído e regeneração óssea estimulada²³.

O tratamento cirúrgico radical⁹, também foi citado, embora a remoção completa da lesão não seja necessária nesses casos.

Apesar de pensamentos antagônicos com relação à melhor terapia, em toda a revisão, notamos que os autores indicam algum procedimento cirúrgico, seja qual for a idade do paciente, se este apresentar algum comprometimento funcional, estético e psicológico de importância^{4,16}, sendo assim, caso haja somente comprometimento leve de função e estética, qualquer tratamento, na nossa concepção, deve ser postergado.

O prognóstico dessa doença é considerado favorável⁷ embora um caso onde uma criança foi a óbito tenha sido citado¹⁹.

Conclusões

O Querubismo ainda não foi completamente compreendido e sendo assim, um tratamento específico, seja curativo ou de prevenção, ainda não pode ser definido.

Por ser uma doença que faz diagnóstico diferencial com muitas outras, é importante somar os aspectos clínicos, histológicos e radiográficos, história familiar e acompanhamento clínico de cada caso para se chegar a um diagnóstico definitivo.

Seu prognóstico é considerado bom em razão da possibilidade de ocorrer uma remissão espontânea da lesão.

Referências

1. Belloc JB, Divaris M, Cancemi GF, Vaillant JM. Le Cherubisme A propos dun cas majeur. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 1993; 94(3): 152-8.
2. Bertelli AP. Contribuição ao estudo do querubismo. Patogenia, genética e aspectos anatomoclinicos de uma família brasileira [Tese de Doutorado] São Paulo: Escola Paulista de Medicina; 1975.
3. Cawson RA, Binnie WH, Speight PM, Barret AW, Wright JM. Lucas's pathology of tumors of the oral tissues. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 103-5.
4. Colombo F, Cursiefen C, Neukan FW, Holbach LM. Orbital involvement in cherubism. *Ophthalmology.* 2001;108:1884-8.
5. Dias ARM, Guedes AML. Aspecto radiográfico do querubismo: relato de caso. *Rev Bras Odontol.* 1999;56(3):104-7.
6. Dunlap C, Neville B, Vickers RA, O Neil D, Barker B, The Noonan syndrome/cherubism association. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1989; 67:698-705.
7. Hitomi G, Nishide N, Mitsui K, Cherubism: diagnostic imaging and review of the literature in Japan. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1996; 81:623-8.
8. Jones WA. Familial multilocular cystic disease of the jaws. *Am J Cancer.* 1933;12:89-103.
9. Kaugars GE, Niamtu J, Svirsky. Cherubism: diagnosis, treatment and comparison with central giant cell granulomas and giant cell tumors. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1992;73:369-74.
10. Kozakiewicz M, Perczynska-Partika W, Kobos K. Cherubism-clinical picture and treatment. *Oral Dis.* 2001;7:123-30.
11. Lannon DA, Earley MJ. Case reports cherubism and its charlatans. *Br J Plast Surg.* 2001; 54:708-12.
12. Levine B, Skope L, Parker R. Cherubism in a patient with noonan syndrome. *J Oral Maxillofac Surg.* 1991;49:1014-8.
13. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquet JE. Patologia oral e maxilofacial. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p. 444-6, 597.
14. Ongole R, Pillai R, Pai KM. Cherubism in sibilings: a case report. *J Can Dent Assoc.* 2003; 69(3):150-4.
15. Ozkan Y, Varol A, Turker N, Alsakalli N, Basa S. Clinical and radiological evaluation of cherubism: a sporadic case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003; 67:1005-12.
16. Pulse CL, Moses MS, Greenman D, Rosenberg SN, Zegarelli DJ. Cherubism: case reports and literature review. *Dent Today.* 2001;20 (11):100-3.
17. Schultze-Mosgau S, Holbach LM, Wiltfang J. Cherubism: clinical evidence and therapy. *J Craniofac Surg.* 2003;14(2):201-6.
18. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. Tratado de patologia bucal. Rio de Janeiro: Interamericana; 1985. p.134, 609.
19. Silva EC, Souza PEA, Barreto DC, Dias RP, Gómez RS. An extreme case of cherubism. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2002;40(1):45-8.
20. Sonis ST, Fazio RC, Fang L. Princípios e prática de medicina oral. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1996. p.16.
21. Southgate J, Sarma U, Townend JV, Barron J, Flanagan AM. Study of the cell biology and biochemistry of cherubism. *J Clin Pathol.* 1998; 51:831-7.
22. Stiller M, Urban M, Golder W, Tiziani V, Reichenberger E, Frege J, Opitz C *et al.* Craniosynostosis in cherubism. *Am J Med Genet.* 2000; 95:325-31.
23. Timosca GC, Galesanu RM, Cotutil C, Grigoras M. Aggressive form of cherubism: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2000;58:336-44.
24. Von Wowern N. Cherubism: a 36-year long-term follow-up of 2 generation in different families and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 2000;90(6):765-72.
25. Yalçın S, Yalçın F, Soyduç M, Palanduz S, Gunham O. Gingival fibromatosis combined with cherubism and psychomotor retardation: a rare syndrome. *J Periodontol.* 1999;70:201-4.

Recebido em 28/8/2006

Aceito em 26/10/2006