



UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
FACULDADE DE ODONTOLOGIA



FELIPE AUGUSTO DE OLIVEIRA GUNDIM

**SÍNDROME DE JAFFE-LICHTENSTEIN
ASSOCIADO A UM CISTO ÓSSEO SIMPLES:
RELATO DE CASO.**

UBERLÂNDIA

2018

FELIPE AUGUSTO DE OLIVEIRA GUNDIM

**SÍNDROME DE JAFFE-LICHTENSTEIN
ASSOCIADO A UM CISTO ÓSSEO SIMPLES:
RELATO DE CASO.**

Trabalho de conclusão de curso
apresentado a Faculdade de
Odontologia da UFU, como requisito
parcial para obtenção do título de
Graduado em Odontologia

Orientador: João César Guimarães
Henriques

UBERLÂNDIA

2018




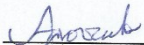
SERVIÇO PÚBLICO FEDERAL
 MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO
 UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
 GRADUAÇÃO EM ODONTOLOGIA
 TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

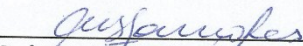
ATA DA COMISSÃO JULGADORA DA DEFESA DE TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO DO (A) DISCENTE **Felipe Augusto de Oliveira Gundim** DA FACULDADE DE ODONTOLOGIA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA.

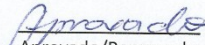
No dia **24 de maio de 2018**, reuniu-se a Comissão Julgadora aprovada pelo Colegiado de Graduação da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia, para o julgamento do Trabalho de Conclusão de Curso apresentado pelo(a) aluno(a) **Felipe Augusto de Oliveira Gundim**, COM O TÍTULO: **“SÍNDROME DE JAFFE-LINCHTENSTEIN ASSOCIADO A UM CISTO ÓSSEO SIMPLES: RELATO DE CASO”**. O julgamento do trabalho foi realizado em sessão pública compreendendo a exposição, seguida de arguição pelos examinadores. Encerrada a arguição, cada examinador, em sessão secreta, exarou o seu parecer. A Comissão Julgadora, após análise do Trabalho, verificou que o mesmo se encontra em condições de ser incorporado ao banco de Trabalhos de Conclusão de Curso desta Faculdade. O competente diploma será expedido após cumprimento dos demais requisitos, conforme as normas da Graduação, legislação e regulamentação da UFU. Nada mais havendo a tratar foram encerrados os trabalhos e lavrada a presente ata, que após lida e achada conforme, foi assinada pela Banca Examinadora.


Uberlândia, 24 de maio de 2018.

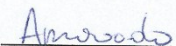

 Prof. Dr. João Cesar Guimarães Henriques
 Universidade Federal de Uberlândia – UFU

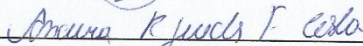

 Aprovado/Reprovado

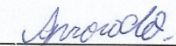

 Prof. Dr. Luiz Carlos Gonçalves
 Universidade Federal de Uberlândia – UFU


 Aprovado/Reprovado


 Prof. Dr. Roberto Elias Campos
 Universidade Federal de Uberlândia – UFU


 Aprovado/Reprovado


 Anaíra Ribeiro Guedes Fonseca Costa
 Aluno(a) de doutorado – PPGO/UFU


 Aprovado/Reprovado

SUMÁRIO

Folha de rosto	05
Resumo	06
Introdução	06
Relato do Caso	07
Discussão	09
Conclusões	11
Referências bibliográficas	12
Imagens	14

Journal of Oral & Maxillofacial Pathology

Tipo de artigo: Relato de Caso

Título do artigo: Síndrome de Jaffe-Lichtenstein Associado a um Cisto Ósseo Simples: Relato de Caso.

Título curto:

Autores:

1. Felipe Augusto de Oliveira Gundim; Gundim FAO*
2. João Cesar Guimaraes Henriques; Henriques JCG
3. Adriano Mota Loyola; Loyola AM
4. Lair Mambrini Furtado; Furtado LM

Departamento e instituições: Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia, departamento de Diagnóstico Estomatológico.

Autor correspondente:

1. Felipe Augusto de Oliveira Gundim

Avenida Rodrigo Pereira Junior 701 Uberlândia-MG

(34)99912-7392

felipeaog@gmail.com

Número total de páginas: 16

Número total de figuras: 5

Contagem de palavras:

Para o resumo: 137 palavras

Para o texto: 1490 palavras

Fontes de apoio: Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia

Resumo:

A Displasia Fibrosa (DF) é uma das lesões fibro-ósseas dos maxilares mais comuns e é caracterizada pela substituição do osso normal por uma proliferação excessiva de tecido conjuntivo fibroso celularizado entremeado por trabéculas ósseas irregulares. Pode acometer somente um osso, variante monostótica ou mais raramente dois ou mais ossos, sendo denominada de DF poliostótica. Para esta última variante, 2 síndromes são relatadas, *McCune-Albright* que representa a associação de múltiplas lesões ósseas, pigmentações café-com-leite e distúrbios endócrinos e a síndrome *Jaffe-Lichtenstein*, caracterizada por múltiplas manifestações ósseas em associação com máculas café-com-leite. O presente trabalho relata o caso de um paciente que procurou o ambulatório de estomatologia devido aumento volumétrico assintomático do lado direito da mandíbula. Exames clínicos e imaginológicos, seguido de biópsia, revelaram que o paciente portava a *síndrome de Jaffe-Lichtenstein* em associação rara com cisto ósseo simples.

Palavras-Chave: Ossos e osso, Maxilares, Medicina Oral.

Introdução:

A displasia fibrosa (DF) é uma lesão fibro-óssea caracterizada pela substituição do osso normal por um crescimento desordenado de tecido conjuntivo fibroso entremeado com trabéculas ósseas imaturas¹, tal fenômeno ocorre de forma lenta e progressiva. O reconhecimento desta alteração foi feito por Recklinghausen em 1891², porém, somente em 1937 McCune and Bruch propuseram a necessidade do reconhecimento como uma lesão distinta e em 1938 houve a implantação do termo “Displasia Fibrosa” por Lichtenstein³.

Apesar da etiologia confusa muito tem sido explicado através da associação com a mutação ativadora no gene *GNAS1*, que codifica a proteína G α e altera sítios críticos para a atividade GTPase, que cria a persistente ativação da adenilato-ciclase por deficiência da enzima e mantém níveis elevados de AMPc, que podem estimular hiperplasia celular e hipersecreção de hormônio de crescimento e hormônios da tireóide⁴. Classificada de acordo com a quantidade de ossos envolvidos, a displasia fibrosa monostótica é assim chamada quando somente um osso é acometido, o que corresponde a 80% dos casos de DF e comumente envolve os ossos gnáticos. O termo displasia óssea polioestótica se aplica quando há a abrangência de dois ossos ou mais, possuindo variantes sindrômicas, *McCune-Albright* e *Jaffe-Lichtenstein*.

A síndrome de McCune-Albright caracteriza-se na presença de displasia fibrosa polioestótica, alterações endócrinas e pigmentações cutâneas intituladas de “maculas café-com-leite”. O distúrbio endócrino mais comum é o desenvolvimento sexual precoce principalmente em meninas, porém há outros descritos como acromegalia, hipertireoidismo, hiperparatireoidismo e hiperprolactinemia. A síndrome de Jaffe-Lichtenstein envolve a variante polioestótica da displasia e as pigmentações cutâneas “café-com-leite” sem acometimentos endócrinos.

Com raros achados documentados na literatura, ocasionalmente em exames radiográficos de displasias fibrosas é possível encontrar uma radiolúcidez incompatível com a progressão natural da doença, com características que remetem a cistos sendo análoga a cavidade óssea idiopática no interior de lesões displásicas⁵. O cisto ósseo simples ou cavidade óssea idiopática é uma cavidade óssea vazia contendo fluido sanguinolento, livre de tecido epitelial verdadeiro e de etiologia controversa, geralmente diagnosticado em exames radiográficos de rotina^{6,7}.

Relato do caso:

Paciente do sexo masculino, 43 anos de idade compareceu ao ambulatório de Estomatologia da Faculdade de Odontologia da Universidade

Federal de Uberlândia com um aumento volumétrico assintomático do lado direito da face com crescimento aproximado de 10 meses sem qualquer fator etiológico presente ou relatado. No exame clínico intra-oral pôde ser observado um abaulamento na região de molares e pré-molares da mandíbula mantendo as características normais da mucosa alveolar, sem fator etiológico evidente ou relatado.

O paciente portava uma tomografia computadorizada helicoidal na qual foi possível observar áreas compatíveis com aspecto de vidro fosco ou despolido acometendo diversos ossos craniofaciais, tais como a maxila, mandíbula, temporal, parietal, zigomático e esfenóide, além de uma lesão unilocular e hipodensa no corpo mandibular direito (Figura 1A, 1B, 1C) causando considerável afinamento de corticais. No mesmo atendimento, o paciente foi submetido a uma radiografia panorâmica que permitiu a confirmação de áreas compatíveis com o aspecto de vidro fosco ou despolido, além de grande lesão radiolúcida, de limites relativamente bem definidos, abrangendo desde a região do dente 46 ausente até a metade do ramo ascendente do lado direito associada a considerável afinamento da cortical basilar (Figura 2). O paciente foi questionado sobre a possibilidade de ter manchas pelo corpo, respondendo positivamente em relação ao lado direito. Também relatou ter tido diversas fraturas ósseas ao longo da vida e evidente alteração da marcha devido encurtamento da perna direita e certa hipoplasia esquelética do mesmo lado (Figura 3).

Novos exames radiográficos do corpo foram solicitados evidenciando alterações morfológicas no esqueleto com o aspecto de vidro fosco ou despolido no úmero, escápula, fêmur, tíbia e fíbula do lado direito. Vale destacar a presença de placas de sustentação no fêmur fraturado no passado (Figura 4).

Diante dos achados clínicos e imaginológicos encontrados, uma primeira hipótese de diagnóstico considerada foi da DF poliostótica com a síndrome de Jaffe-Lichtenstein. Importante ressaltar que o paciente negou qualquer alteração endócrina ou puberdade precoces e exames laboratoriais solicitados revelaram apenas um aumento dos níveis da fosfatase alcalina (295,00 U/L – valor de referência 40-129 U/L). Para melhor investigação da lesão mandibular, uma

punção aspiratória mostrou positividade exclusivamente para sangue no interior da lesão radiolúcida. Uma exploração cirúrgica imediatamente subsequente permitiu identificar uma cavidade óssea vazia na região e a biópsia por trefinamento das margens ósseas da lesão foi compatível com lesão fibro-óssea benigna sugestiva de displasia fibrosa. Então o diagnóstico final considerando as duas condições encontradas foi da síndrome de Jaffe-Lichtenstein associada com cisto ósseo simples no corpo mandibular do lado direito.

No retorno após uma semana, o paciente apresentou um quadro de osteomielite com fístula e drenagem de coleção purulenta, justificando a prescrição antibiótica de Cloridrato de Clindamicina 300mg de 8 em 8 horas durante 7 dias associado a bochecho com Digluconato de Clorexidina à 0,12% 2 vezes ao dia durante 7 dias. Após o tempo de terapêutica não houve regressão do quadro álgico e da drenagem purulenta. Para neoformação óssea na região do cisto ósseo simples, uma curetagem foi realizada com cobertura prévia Cloridrato de Clindamicina 300mg de 8 em 8 horas, para que não houvesse novo quadro de osteomielite no osso displásico. Radiografias panorâmicas de acompanhamento, pós curetagem, de 3 meses e 1 ano mostraram excelente neoformação óssea na região do cisto ósseo simples (Figura 4) e ausência de novas intercorrências.

Discussão:

A displasia fibrosa é um tipo de lesão fibro-óssea que muito comumente tem os ossos gnáticos como seu sítio principal de manifestação. É uma enfermidade resultante de uma mutação pós zigótica do gene *GNAS1*, sendo que a gravidade da manifestação clínica atingindo um único osso ou vários ossos, está relacionada com o padrão de distribuição das células que carregam o alelo mutado durante a vida fetal ou pós-natal em que ocorre a mutação do gene⁴.

O presente relato mostra o caso de um paciente que aos 43 anos de idade procurou atendimento odontológico devido abaulamento mandibular presente, mas que não sabia até então da condição genética que tinha culminado com a manifestação da *síndrome de Jaffe-Lichtenstein*, muito embora tenha passado

por diversos atendimentos médicos devido suas frequentes fraturas ósseas decorrentes de um esqueleto enfraquecido. Chama a atenção também, a grande quantidade de dentes extraídos do paciente explicando a ida por diversas vezes a consultórios odontológicos, fato que não permitiu com que fosse alertado para as alterações ósseas que apresentava. A raridade da síndrome somado à eventuais negligências dos profissionais de saúde podem justificar o diagnóstico tardio.

As displasias fibrosas predominantemente manifestam-se com a variante monostótica (aproximadamente 80%) tendo grande prevalência de acometimento nos ossos gnáticos. Usualmente, são encontradas lesões unilaterais com destaque para a maxila. O presente caso, traz uma série de particularidades que o tornam de grande raridade. O paciente apresentava as denominadas manchas café-com-leite e manifestações nos ossos craniofaciais e em diversos ossos do esqueleto, acometendo sempre o lado direito do seu corpo. Ademais a estas manifestações, havia a associação rara de uma outra condição óssea patológica dos maxilares, o cisto ósseo simples ou cavidade óssea idiopática. Esta enfermidade tem bastante associação com outro tipo de lesão fibro-óssea, a displasia cemento-óssea, mas o envolvimento com a DF é raro e poucos casos estão relatados na literatura mundial.

Os tratamentos empregados na DF são amplamente discutidos na literatura e vão desde intervenções cirúrgicas, acompanhamento até suplementações com bifosfonatos⁶. A plastia óssea é utilizada para devolver a estética da região acometida.

O acompanhamento é usualmente a escolha para lesões pequenas ou que não afetam estético-funcionalmente o paciente, as lesões tendem a se estabilizar com o tempo e o avanço da maturação óssea interna da lesão. Alguns estudos mostram uma resposta no fortalecimento dos ossos afetados a partir do uso de medicamentos à base de Bifosfonatos como pamidronato intravenoso e o alendronato via oral, inclusive diminuindo a sintomatologia quando presente⁶.

No presente estudo, o paciente procurou atendimento porque achou estranho o abaulamento mandibular ocorrido, muito embora não se incomodasse esteticamente com a discreta assimetria facial percebida. Embora tivesse passado por fraturas esqueléticas durante sua vida, relatava ter uma vida normal e apenas dizia ter maiores cuidados para que não ocorressem novas possibilidades de traumas. Importante ressaltar que as condições de higiene do paciente não eram ideais e durante todo o acompanhamento ele foi bem orientado a zelar pelos dentes ainda viáveis na cavidade oral, bem como vir a utilizar uma prótese para recomposição da oclusão, fato este ainda em andamento. Destacamos a importância para o paciente de passar a conhecer a própria condição e assim evitar futuras intercorrências, além do mesmo ter sido orientado a procurar um médico ortopedista para melhor manutenção dos ossos displásicos.

Conclusão:

O presente trabalho trata da manifestação rara da síndrome de Jaffe-Lichtenstein em associação igualmente rara com uma enfermidade relativamente comum dos maxilares, o cisto ósseo simples ou cavidade óssea idiopática. O conhecimento das várias aparições, complicações e associações da Displasia Fibrosa é importante para garantir o diagnóstico preciso e manejo adequado desta doença.

Referências bibliográficas:

1. Regezi, J. (2008). Patologia Oral. 5th ed. Elsevier Health Sciences Brazil.
2. Tommasi, A. and Tommasi, M. (2000). Diagnóstico em Patologia Bucal. 2nd ed. Pancast Editorial, pp.308-310.
3. Iseri, P., Efendi, H., Demirci, A. and Komsuoglu, S. (2005). Fibrous Dysplasia of the Cranial Bones: A Case Report and Review of the Literature. YALE JOURNAL OF BIOLOGY AND MEDICINE, 78(3), pp.139-143.
4. Candida, M. (2002). Manifestações Endócrinas das Mutações da Proteína Gsa e do Imprinting do Gene GNAS1. Arq Bras Endocrinol Metab, 46(4), pp.372-380.
5. White, S. and Pharoah, M. (2015). Radiologia Oral. 7th ed. Mosby Elsevier Ltda, pp.402-408.
6. Neville, B. (2009). Patologia Oral e Maxilofacial. 3rd ed. Elsevier Editora Ltda., pp.637-642.
7. Satish, K., Padmashree, S. and Rema, J. (2014). Traumatic Bone Cyst of Idiopathic Origin? A Report of Two Cases. Ethiopian Journal of Health Sciences, 24(2), pp.183-187.
8. Sandhu, S., Sabharwal, A. and Sandhu, J. (2012). Clinikoradiologic perspective of a severe case of polyostotic fibrous dysplasia. Journal of Oral and Maxillofacial Pathology, 16(2), pp.301-305.
9. Hara, H., Ohishi, M. and Higuchi, Y. (1990). Fibrous dysplasia of the mandible associated with large solitary bone cyst. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 48(1), pp.88-91.
10. Poma Carmona, A., Baganz, M. and Gutiérrez, G. (2014). Síndrome de McCune-Albright: Evaluación del Compromiso Craneofacial por Imágenes de Resonancia Magnética. Anales de la Facultad de Medicina, 60(3), pp.195-198.

11. Costanzi, M. and Cruz, A. (2007). Envolvimento orbitário difuso por displasia fibrosa na síndrome de McCune Albright: relato de caso. *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia*, 70(6), pp.1021-1023.
12. Martins-Filho, P., Santos, T., Araujo, V., Santos, J., Andrade, E. and Silva, L. (2012). Traumatic bone cyst of the mandible: a review of 26 cases. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 78(2), pp.16-21.
13. Neumann, K., G ö tze, G. and Holzhausen, H. (2003). Fibrose Dysplasie des Felsenbeins. *HNO*, 51(12), pp.998-1001.
14. El-Naggar, A., Chan, J., Grandis, J., Takata, T. and Slostweg, P. (2017). WHO classification of head and neck tumours. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC), pp.253-254.

Imagens:

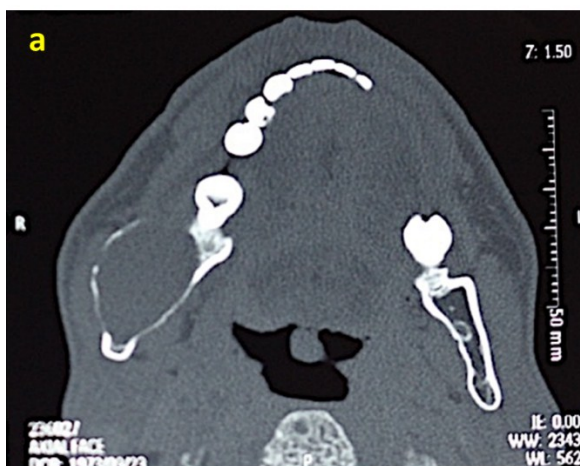


Figura 1. 1a= Visão axial evidenciando aspecto de vidro fosco ou despolido acometendo alguns ossos craniofaciais – esfenóide, temporal, zigomático, occipital. 1b= Corte coronal mostrando a expansão da lesão mandibular e ossos com displasia fibrosa do lado direito. 1c = Outra visão axial de lesão hipodensa no corpo mandibular direito causando afinamento basilar



Figura 2: Radiográfica panorâmica evidenciando radiopacidade incomum do lado direito em mandíbula com expansão óssea e margens difusas com aspectos de vidro fosco ou despolido.



Figura 3: visão dorsal (a) das maculas café-com-leite com bordas irregulares do mesmo lado dos acometimentos ósseos. Visão frontal (b) das maculas que se interrompem na linha mediana. Vista lateral (c) das pigmentações. Deformidade da perna direita (d) devido a lesão óssea.



Figura 4: Úmero(a); Íliaco/Fêmur (b); Tíbia/Fíbula (c). Em ambas imagens é possível visualizar as inúmeras lesões compatíveis a displasia fibrosa afetando os ossos longos.

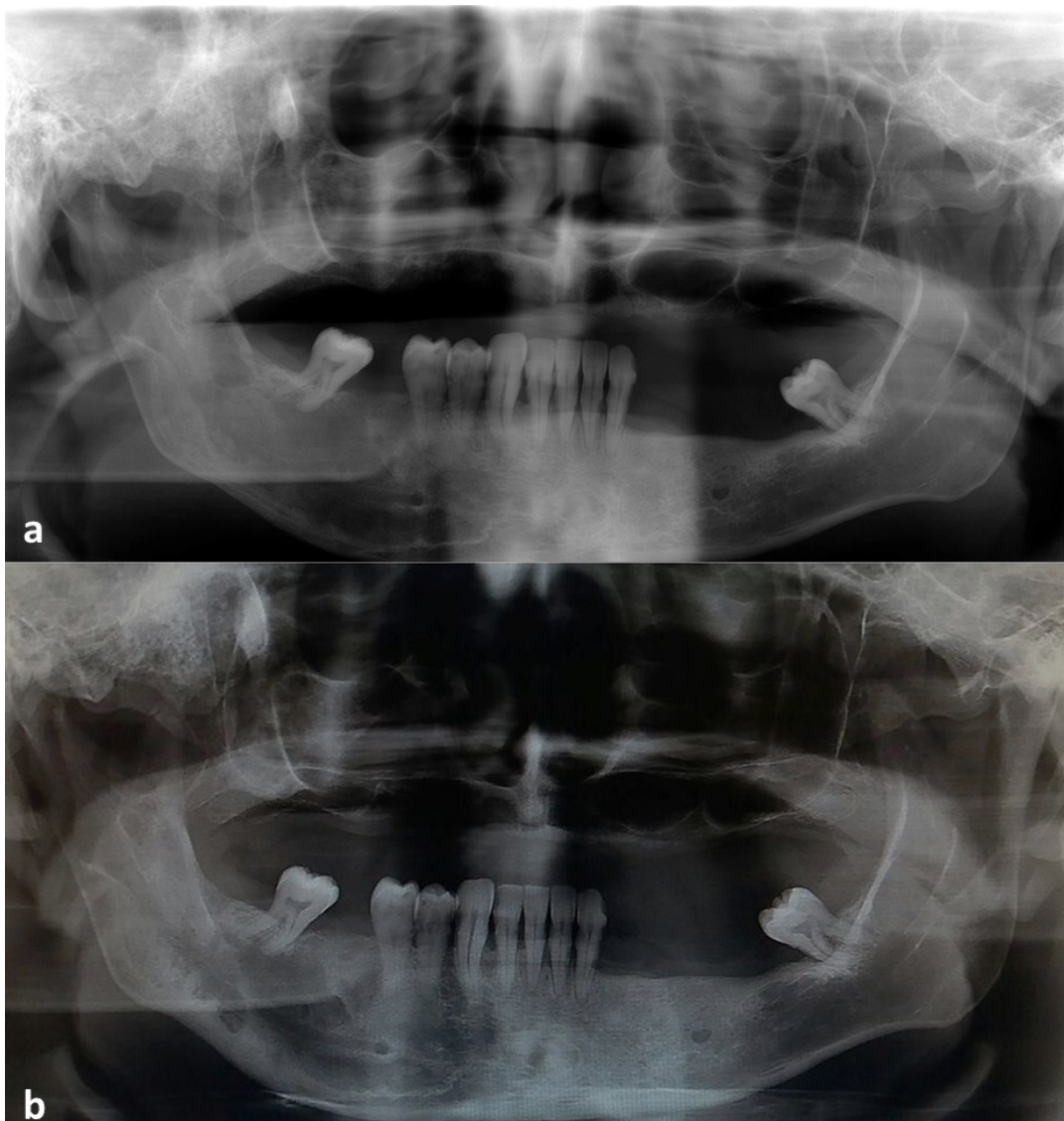


Figura 5: Radiografia panorâmica (a) realizada após 3 meses de acompanhamento evidenciando neoformação óssea de forma centrípeta. Radiografia panorâmica (b) após 1 ano de acompanhamento com aumento significativo da formação óssea no interior do cisto ósseo simples com bom espessamento das cortais.