

Tratamento cirúrgico de displasia fibrosa em terço distal de tíbia em pré-escolar - curetagem e fixação com fios de kirschner: um relato de caso

Surgical treatment of fibrous dysplasia in the distal third of tibia in pre-school - cureting and fixing with kirschner wires: a case report

DOI:10.34119/bjhrv4n3-022

Recebimento dos originais: 05/04/2021

Aceitação para publicação: 03/05/2021

Petrus Ferreira Renó

Graduando em medicina na Universidade Federal de Juiz de Fora
Universidade Federal de Juiz de Fora
Av. Eugênio do Nascimento s/nº- Dom Bosco – Juiz de Fora – MG
E-mail: petrusreno@hotmail.com

Artur Pinheiro de Sena

Médico pela faculdade de medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora
Médico da Família pela Prefeitura Municipal de Porto Firme - MG
Endereço: Avenida 18 de agosto, 326, centro, Porto Firme- MG
E-mail: artur.sena14@hotmail.com

Caio César da Costa Franco

Médico pela faculdade de medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora
Avenida Ibijau 355, Moema, São Paulo - SP
E-mail: franco.caio1996@gmail.com

Pedro Ivo Alves e Rodrigues

Médico Residente em Ortopedia e Traumatologia (R2)
Hospital Maria Amélia Lins - FHEMIG
Rua dos Otoni, 772 - Santa Efigênia, Belo Horizonte - MG, 30150-270

Lívia Machado Rigolon

Graduanda em medicina na Universidade Federal de Juiz de Fora
Universidade Federal de Juiz de Fora
Av. Eugênio do Nascimento s/nº- Dom Bosco – Juiz de Fora – MG
E-mail: liviarigolon@yahoo.com.br

Daniel Nolasco Gouveia

Graduando em medicina na Universidade Federal de Juiz de Fora
Universidade Federal de Juiz de Fora
Av. Eugênio do Nascimento s/nº- Dom Bosco – Juiz de Fora – MG
E-mail: gouveiandaniel@gmail.com

Felipe Galdino Campos

Médico militar primeiro tenente
Hospital Central do Exército - Rua Francisco Manuel 126, Benfica, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: felipegaldinocampos@gmail.com

Felipe Jader Coelho Pereira

Ortopedia e Traumatologia pelo Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora

Hospital de Guarnição de Natal

Avenida Hermes da Fonseca, 1385 - Tirol, Natal – RN

E-mail: felipejader@gmail.com

RESUMO

A Displasia Fibrosa é uma desordem do esqueleto de caráter congênito e não hereditário que corresponde entre 5 a 7% dos tumores ósseos benignos. Pode ser classificada em formas monostóticas, que possuem lesão em um único osso, ou poliostótica, com lesões em múltiplos ossos. A maioria dos casos se apresenta de forma assintomática, mas quando sintomática apresenta dor localizada, edema, deformidade de membro e fratura patológica. O tratamento pode ser feito com medicamentos bifosfonatos ou cirurgicamente. Este trabalho relata o caso de paciente de três anos de idade, com lesão em terço distal de tíbia direita e consequente deformidade em sabre com risco iminente de fratura patológica, tratado cirurgicamente.

Palavras-chave: Displasia fibrosa; Oncologia Ortopédica; Tratamento Cirúrgico.

ABSTRACT

Fibrous Dysplasia is a skeletal disorder of congenital and non-hereditary character that corresponds between 5 to 7% of benign bone tumors. It can be classified into monostotic forms, which have lesions in a single bone, or polyostotic, with lesions in multiple bones. Most cases present themselves as asymptotically, but when symptomatic it presents localized pain, edema, limb deformity, and pathological fracture. Treatment can be done with bisphosphonate drugs or surgically. This paper reports the case of a three-year-old patient with a lesion in distal third of right tibia and consequent sabre deformity with imminent risk of pathological fracture, treated surgically.

Keywords: Fibrous Dysplasia; Orthopedic Oncology; Surgical Treatment.

1 INTRODUÇÃO

A Displasia Fibrosa (DF) é uma desordem do esqueleto, com desenvolvimento anormal do osso e envolvimento e manifestações múltiplas, de caráter congênito e não hereditário.^{2,6} Caracteriza-se como uma lesão benigna ativa, pseudotumoral, na qual há a substituição do tecido ósseo normal por tecido fibroso, sendo este formado por trabeculado de tecido ósseo imaturo e metaplasia do estroma fibroso ósseo.³ Sua incidência foi estimada em 1 caso a cada 5.000 a 10.000 pessoas.⁵

A doença corresponde a cerca de 2,5% das desordens ósseas e entre 5 e 7% de todos os tumores ósseos benignos.^{1,2} A transformação maligna é rara e a radioterapia remota foi relatada como um fator de risco.⁵ O tecido fibro-ósseo substituindo o osso

normal pode resultar em complicações, incluindo fraturas ou compressão de tecidos moles adjacentes, como estruturas neurovasculares.⁵ É mais comum que a doença ocorra em adolescentes ou e adultos jovens até a terceira década de vida.¹ No entanto, 70% dos casos se manifestam na primeira década de vida, apresentando, geralmente, evolução lenta, se estabilizando após a puberdade.⁴

A DF pode ser classificada em formas monostóticas, que possuem lesão em um único osso, ou poliostótica, com lesões em múltiplos ossos.^{1,5} A última possui uma variação característica, a síndrome de McCune-Albright, que associa lesões ósseas, alterações endócrinas e pigmentação cutânea (manchas café com leite). Também há outra variação da forma poliostótica, a Síndrome de Mazabraud, que associa tumores fibrosos e fibroxantomas de tecidos moles adjacentes.³ A idade do paciente é ponto significativo, pois as lesões monostóticas geralmente perdem a potencialidade de se desenvolver e se tornam quiescentes ou biológicas inativas após a maturidade esquelética. Por outro lado, as lesões poliostóticas podem continuar a progredir mesmo na idade adulta, o que indica que a forma monostótica tende a um prognóstico melhor do que a poliostótica.⁶

2 OBJETIVO

Relatar o caso de tratamento cirúrgico de lesão por DF em paciente masculino, de três anos de idade, com lesão em terço distal de tíbia direita e consequente deformidade em sabre com risco iminente de fratura patológica.

3 MATERIAL E MÉTODOS

As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário, registro fotográfico dos métodos diagnósticos aos quais o paciente foi submetido e revisão da literatura.

4 RELATO DE CASO

Paciente GSR, 3 anos, previamente atendido no ambulatório de Ortopedia Geral, foi encaminhado ao ambulatório de Tumores Ósseos com quadro clínico caracterizado por claudicação e deformidade progressivas em perna direita de um ano de evolução, sem queixas algícas, febre ou perda ponderal. Ao exame físico, foi identificada nodulação indolor distal e deformidade angular em varo em perna direita, além de claudicação. Solicitada radiografia, que evidenciou lesão expansiva e insuflativa, sendo observado aspecto clássico de vidro despolido em região metadiafisária distal de tíbia, com

deformidade em sabre associada. Sugeriu-se, na ocasião, a realização de ressonância magnética para estudo local e programação da biópsia. Após um mês, foi realizada biópsia, cujo exame anatomopatológico identificou ausência de mitose e atipias, mostrando proliferação fusocelular branda associada à reabsorção óssea. Realizado, após aconselhamento do patologista do caso, imuno-histoquímica, a qual referiu positividade para SATB2, sugestivo de lesão fibro-óssea de baixo grau, sendo DF a principal hipótese diagnóstica. Pela ausência de manchas café-com-leite, desenvolvimento normal e sem indícios de puberdade precoce ou outras disfunções endócrinas, não foi inferida a possibilidade de síndrome de McCune-Albright. Avaliado pela equipe de endocrinologia, que também descartou possíveis disfunções no metabolismo do cálcio. Um mês após, paciente foi submetido a curetagem da lesão e colocação de dois fios de Kirschner 2.0 para estabilização (Figuras 1 e 2). Foi instruída restrição da carga em membro inferior direito até posterior consolidação clínica e radiológica confirmadas no seguimento ambulatorial, quando implantes foram então retirados após 16 meses. Segue assintomático e sem recidiva.

Figura 1 - Radiografia em perfil de perna direita



Figura 2 - Radiografia AP de perna direita



5 DISCUSSÃO

A DF se origina pela ativação de mutação pós-zigótica do gene *GNAS1*, no cromossomo 20, que é responsável pela formação da cadeia alfa da proteína G estimuladora, gerando aumento da produção de adenosina monofosfato cíclico (AMPC) nas células acometidas, no caso, os osteoblastos.^{2,5} Esse processo tem início na cavidade medular óssea e desenvolve-se com a expansão medular e adelgaçamento do córtex, o que se dá pela proliferação de células semelhantes a fibroblastos, que geram lesões osteolíticas, fraturas e deformidades ósseas.^{1,2} Estas podem ter características semelhantes a osteoblastos, formando matriz extra-celular que pode se calcificar e gerar lesão com tecido em forma de osso trançado, ou semelhantes a condroblastos, causando lesão com tecido cartilaginoso. Ademais, é importante citar o fato de que na DF, as células ósseas mutadas tem resposta alterada aos hormônios que determinam o *turnover* ósseo, possivelmente por ter maior sensibilidade a esses fatores metabólicos. Por isso, a DF é caracterizada como uma doença de alto *turnover* ósseo.²

A forma monostótica é o subtipo mais comum, correspondendo há cerca de 80% dos casos sendo mais diagnosticada em adultos jovens.^{2,5} Não há evidência que indique que essa forma apresente evolução rápida ou que progrida para forma poliestótica, no entanto, pode haver degeneração sarcomatosa.² A forma poliestótica, que é mais rara, tem uma variação descrita, quase exclusiva do sexo feminino: a síndrome de McCune-

Albright, que pode apresentar, associado às múltiplas lesões ósseas, alteração de pigmentação cutânea (manchas café com leite) e disfunções endócrinas, como puberdade precoce, acromegalia, hipertireoidismo e síndrome de Cushing.^{2,3} Outra variação da forma poliestótica é a síndrome de Mazabraud, constituída por tumores fibrosos e fibroxantomas de tecidos moles associado à DF.³

A maioria dos casos desse tipo de tumor se apresenta de forma assintomática. Porém, quando sintomática, apresenta dor localizada, edema, deformidade de membro e fratura patológica.¹ A sintomatologia se relaciona ao crescimento ósseo na doença.² Dessa forma, é importante caracterizar a idade, localização do tumor no osso e características radiográficas. A DF é mais comum em adolescentes, podendo acometer qualquer osso, sendo mais comum na parte proximal do fêmur, tíbia, quadril e crânio.¹ É mais observado que as lesões se apresentem em diáfise e metáfise, sendo raras em epífise.² Além dos sintomas locais da doença já citados, pode haver varização do fêmur, compressão de estruturas adjacentes, que justificam alterações neurológicas, como cefaleia, convulsões, surdez e alteração em pares cranianos, o é mais prevalente na forma monostótica.^{1,2} Quando há lesão crânio-facial, pode haver deformação, proptose e outras complicações oculares, como ceratite secundária e restrição de movimentos oculares, com diplopia. Na forma poliestótica, mais comumente na síndrome de McCune-Albright, pode haver alteração tubular renal, determinando perdas urinárias de fosfato, gerando hipofosfatemia. Dessa forma, pode-se desenvolver defeitos da mineralização óssea, como o raquitismo ou osteomalácia hipofosfatêmicos.²

A imagem tem importante papel no diagnóstico e avaliação da extensão da doença.⁵ Assim, o primeiro exame solicitado deve ser a radiografia, que apontará lesões líticas, de característica em “vidro fosco”, com a possibilidade de se visualizar lesão expansiva, arqueamento do osso acometido e fusão prematura de placas epifisárias associada à baixa estatura.^{1,5} Ademais, o afinamento da cortical, com espessamento endosteal e é incomum que se encontre reação periosteal, a menos que haja fratura do osso. A ressonância magnética não deve ser indicada, exceto em caso de suspeita de fratura patológica ou por estresse ocultas,¹ sendo um exame útil também na exclusão de diagnósticos diferenciais ao poder avaliar a existência de hiperplasia adrenal ou tumores hipofisários.⁵ O estudo histopatológico deve ser realizado e apresenta tecido ósseo impróprio e com excesso de matriz fibrosa e áreas de fibrose medular. Sendo assim, existe, principalmente a maturação incompleta de osteoblastos a partir das células estromais da medula óssea.²

Diante do exposto, o exame físico tem um papel menor na avaliação das lesões. Como sinais e sintomas, é possível observar que a palpação focal pode aumentar a dor em locais com fraturas. A inspeção visual quanto a deformidades e assimetrias esqueléticas pode fornecer pistas sobre os locais de envolvimento. A discrepância no comprimento da perna pode ser um indicativo da doença.⁵

A decisão de realizar ou não tratamento depende da presença ou não de sintomas, ou seja, em pacientes assintomáticos (principalmente na forma monostótica, que é mais comum não apresentar sintomas), opta-se por não realizar o tratamento da doença.^{1,3} Crianças com displasia fibrosa sofrem cronicamente de dor, fraturas patológicas e deformidades nos membros. Os métodos mais eficazes para o tratamento das fraturas associadas permanecem controversos.⁷ Sendo assim, tratamento cirúrgico da displasia fibrosa óssea é um desafio para o cirurgião ortopédico devido ao seu amplo espectro clínico e variações como envolvimento maciço, às condições anteriormente citadas.⁶ As modalidades terapêuticas cirúrgicas que podem ser empregadas são: curetagem, utilização de enxerto ósseo e estabilização com fixação interna, seja após fratura ou de forma profilática⁵, devendo ser empregados em pessoas sintomáticas (dor ou deformidade) ou com presença de fratura patológica.¹ A cirurgia deve ser postergada sempre que possível, uma vez que pode apresentar resultados ruins em crianças, com maior taxa de recidivas que em adultos.³ As intervenções cirúrgicas adicionais incluem correção de extremidades e deformidades da coluna e discrepâncias no comprimento dos membros.⁵ Pode-se também optar pelo tratamento clínico com bifosfonados para pacientes sintomático, cujo objetivo é reduzir a dor óssea, fratura patológica e os casos de osteoporose associada.^{1,5}

Os diagnósticos diferenciais mais importantes da DF incluem: cisto ósseo unicameral, principalmente quando em região diafisária de ossos longos; endocondroma, pela presença de componente cartilagenoso calcificado em casos de DF; endocondromatose, pela preferência por mesmo dimídio e por membros inferiores; fibroma desmoide, que tem características semelhantes em exames de imagem; displasia osteofibrosa na tíbia; adamantinoma, pela localização na tíbia; neurofibromatose, por ser comum em crianças e na tíbia, evoluindo com pseudoartrose; cisto ósseo aneurismático; fibroma não ossificante; tumor de células gigantes; fibroxantoma; osteoblastoma, hemangioma; doença de Paget; hiperparatireoidismo (tumores de Brown), e granuloma eosinofílico.^{1,3,5} As diversas patologias podem ser sugeridas por exames de imagem, mas apenas o estudo anatomopatológico é capaz de fazer o diagnóstico de certeza. Entretanto,

a idade do paciente, localização óssea (a displasia fibrosa tem predileção pela diáfise dos ossos longos), presença de matriz de “vidro fosco” e aparência não agressiva podem ser características da lesão que favorecem a hipótese de displasia fibrosa.⁵

A DF comumente evolui com deformidades, que costuma progredir de acordo com o crescimento ósseo do paciente. É comum que haja a estabilização da lesão quando o paciente termina seu período de crescimento, no entanto, pode haver a retomada da evolução da lesão na gravidez.¹ A degeneração sarcomatosa ocorre em 1% dos casos, mas, após a realização de radioterapia, pode ocorrer em até 44% dos casos. A taxa de recidivas da doença chega a até 37% em adultos e, em crianças, após tratamento cirúrgico, é comum que haja recidivas.^{1,4} Nos casos de deformidade óssea grave, a curvatura pode resultar em disfunção musculoesquelética ou acelerar o desenvolvimento de osteoartrite. A educação do paciente quanto à condição, às possíveis limitações e ao risco de fratura, a depender da evolução do quadro, é fundamental.⁵

6 CONCLUSÃO

Os autores externam relato de caso de DF de apresentação agressiva e precoce e revisão da literatura pertinente. Por se tratar de patologia pouco prevalente e possuir grande leque de diagnósticos diferenciais, bem como exigir exames de alta complexidade e custo para sua identificação, chegar ao diagnóstico de DF é considerado desafiador, exigindo alta suspeição. A DF é geralmente tratada não cirurgicamente, sendo necessária abordagem cirúrgica no caso em questão devido à deformidade e iminência de fratura patológica desse paciente. A grande experiência das equipes de Ortopedia e Patologia, bem como a abordagem profissional multidisciplinar, foram fundamentais para identificação da enfermidade e seu tratamento, considerado um sucesso. A bibliografia acerca do tema ainda é escassa, sendo necessários mais trabalhos sobre a afecção para determinação de condutas mais sólidas, tanto para diagnóstico, como para tratamento da DF.

REFERÊNCIAS

1. Tis, J. E. (2019). Nonmalignant bone lesions in children and adolescents. In W. A. Philips (Ed.), M. M. Torchia (Ed.), *UptoDate*. Acessado em 11 de junho de 2019, em <https://www.uptodate.com/contents/nonmalignant-bone-lesions-in-children-and-adolescents>
2. Gollner, A. M., Frosoni, D. J., Sousa, F. S. De, & Passos, S. (2010). Displasia fibrosa : relato de caso e revisão de literatura, 20, 399–403.
3. Sizinio H . Ortopedia e traumatologia: princípios e prática. 4th ed. Porto Alegre: Artmed; 2009.
4. Alves, A. L., Canavarros, F., Vilela, D. S. A., Granato, L., & Próspero, J. D. (2002). Fibrous displasia : Report three cases, 68(35), 288–292.
5. Tafti, D., & Cecava, N. D. (2021). Fibrous Dysplasia. In *StatPearls*. StatPearls Publishing.
6. Fang, X., Liu, H., Lang, Y., Xiong, Y., & Duan, H. (2018). Fibrous dysplasia of bone: Surgical management options and outcomes of 22 cases. *Molecular and Clinical Oncology*, 9, 98-103. Acessado em 28 de dezembro de 2020, em <https://www.spandidos-publications.com/10.3892/mco.2018.1636>
7. Zhang, P., Kang, L., Hu, Q., Xia, C., Yu, H., Wang, L., Lian, K., & Lin, D. (2019). Treatment of diaphyseal pathological fractures in children with monostotic fibrous dysplasia using cortical strut allografts and internal plating: A retrospective clinical study. *Medicine*, 98(5), e14318. Acessado em 13 de março de 2021 em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6380873/>