616.716.4-007.17-053.1

QUERUBISMO. Apresentação de caso. *

Jorge Castro do Valle
Odontolando, 1970 — Bolsista do Conselho de Pesquisas da UFRGS

Regis Burmeister dos Santos
Acadêmico da 3ª série do Curso de Odontologia

Professor Orientador:
Hardy Ebling
Professor Titular de Patologia Geral e Bucodental do Departamento 2

SINOPSE

Apresenta-se um caso de querubismo em moça de 15 anos, branca, brasileira, epilética e com hiperplasia gengival, embora virgem ao epelin, discutindo-se o aspecto clínico, radiográfico e histopatógico.

Fazem exatamente 37 anos que Jones (17) de Kingston, Canadá, descreveu pela primeira vez uma enfermidade policística que afetou cinco crianças de uma mesma família. Querubismo é uma lesão «tumoral» da bôca, onde a localização mais constante e às vêzes única é na mandíbula e maxila. Lesão rara e pouco relatada (9, 22). Aparece na infância e afeta a vários membros de uma mesma família (14, 22, 27).

A controvérsia de opiniões em tôrno da patogenia do querubismo dá origem a uma gama de sinônimos: Tumor de células gigantes (31, 32), Displasia fibrosa familiar (6, 23, 28) Displasia fibrosa infantil disseminada (27), Inchação fibrosa intraóssea familiar da bôca (22), Doença cística multilocular da bôca (2) Granuloma reparador de células gigantes (15).

Características clínicas e Descrição

A origem não é determinada. Inicialmente Jones (17), considerou a origem da lesão na degeneração cística dos germes dentários anormais. Essa afirmação estava baseada nos aspectos clínico e radiológico. Em 1950 Jones, Gerrie e Pritchard citado por Lucas (18), estudando aspectos histológicos do material do trabalho de Jones de 1933, consideraram que a lesão não era de origem cística. Em 1957 Seward e Hankey (26) sugeriram em seu trabalho que a lesão é conseqüência de um gen dominante, principal e único. Em

1962 Anderson e McClendon (2), realizaram uma revisão na árvore genealógica de 65 pacientes em 21 famílias e, concluíram que o gen dominante é responsável pela lesão, mas é expressivamente variado. Salzano e Ebling em 1966 (24), estudaram uma família brasileira branca, com 75 indivíduos, dos quais 5 apresentavam querubismo. Concluíram os autores que a afecção nesta família é provàvelmente condicionada por um gen dominante autossômico com variável expressividade.

Thoma (29), dá como causa básica os defeitos de capilares permeabilidade e fragilidade capilar. Para Gorlin (12) a lesão é herdada de um traço dominante autossômico. Hamner (13) afirma que a melhor explicação para a etiologia do querubismo é a genética.

Os pacientes apresentam uma inchação progressiva, sem dor, simétrica, bilateral da mandíbula e freqüentemente pode ocorrer também na maxila (18, 11, 14). Na maxila o tumor pode envolver o assoalho da órbita, provocando o deslocamento para cima da pupila, com exposição da esclera branca e aquêle lançar de olhos para cima associado com o inchamento da face assemelha-se em muito com um Querubin, o que levou a Jones (17) a batizar esta lesão de Querubismo (3, 14). Na mandíbula a lesão ocorre mais freqüentemente do que na maxila, e a predominância maior em homens 100% do que nas mulheres entre 50% a 70% (2). Na mandíbula a lesão pode ocupar o processo alveolar da zona dos molares, ramo horizontal, ramo ascendente até a coronóide (14), sendo que o côndilo nunca é afetado (18, 20). Ocorrem alterações na dentição temporária e permanente representadas por dentes retidos, dentes mal formados e ausência de dentes resultantes do não desenvolvimento dos germes dentários (18, 14).

Aparência Radiográfica

A lesão apresenta áreas radiolúcidas multiloculares bem definidas. Expansão da cortical é notada, particularmente em lesões largas especialmente no ramo horizontal, ramo ascendente e apófise coronóide (27, 19). A maxila quando envolvida, a lesão atinge os seios maxilares fazendo com que êsses fiquem obliterados. As tuberosidades também apresentam zonas radiolúcidas multiloculares (19). Dentes que não fizeram erupção apresentam-se flutuando nos vários espaços radiolúcidos (27, 14).

Histopatologia

O tecido da lesão apresenta-se com um estroma fibrilar frouxo, contendo células gigantes multinucleadas distribuídas ao redor de vasos sanguíneos de paredes delgadas ou também podem ser encontradas nos espaços vasculares (18, 19). O quadro microscópico da lesão não é uniforme, variando dentro de secções, de um mesmo tumor, de paciente para paciente (4).

Em determinadas áreas da lesão encontra-se maior quantidade de tecido fibroso com falta de células gi-

gantes, enquanto em outras áreas encontra-se maior concentração de células gigantes e grande quantidade de vasos sanguíneos. Ebling (10) sustenta que o número de células gigantes não é fator importante para o diagnóstico. Em um comentário feito em 1967 Gorlin (12), diz: ... «depósitos de fibrina eosinófila são notados em redor de muitos capilares». Shafer, Hine e Levy citados por Hamner (13), também mencionaram uma peculiar bainha perivascular eosinófila. Em 1969 Hamner (13), demostrou que: ... «a bainha perivascular examinada em secções histológicas de oito jovens pacientes e corados com hematoxilina-eosina são histoquimicamente proteínas colágenas. Êsses achados fazem com que o querubismo seje microscòpicamente uma entidade patológica inteiramente distinta.

Tratamento e Prognóstico

Radiações tem sido empregado por alguns, mas não tem tido grande sucesso com êsse método de terapia (11). Tiecke (30) descreveu que radiações não são efetivas e, não são recomendadas em perspectiva das possibilidades de um sarcoma ósseo pós-radiação. A curetagem cirúrgica é o tratamento de escolha, mas «depende do comportamento clínico do tumor» (20). Um paciente com querubismo, o tratamento consistiu na completa enucleação da lesão e enchimento do defeito com fragmento de osso autógeno. A regeneração da lesão e reconstituição da mandíbula estava completa em 1 ano depois da cirurgia. Êsse caso foi apresentado por Fleuchans e Buhner (11). A curetagem completa tem dado bons resultados (8, 5, 16). Muitas vêzes em casos leves, ou naqueles casos em que a lesão regride, a intervenção cirúrgica é desnecessária.

Apresentação de Um Caso

MARLI D'AVILA DOS SANTOS — Profissão: doméstica, Idade: 15 anos, Estado Civil: solteira, Côr: branca, Residência: Pôrto Alegre.

A menina apresentava problemas de epilepsia e hiperplasia gengival.

História Familiar e Passada

A mãe estêve doente durante a gestação que antecedeu ao nascimento de Marli. O parto foi prematuro, 7 meses.

A menina tem 10 irmãos: sete dos quais são do sexo feminino (idades de 17, 18, 21, 23, 25 e 28 anos) e três do sexo masculino (idades de 12, 19 e 27 anos). Duas irmãs da paciente que moram em Pôrto Alegre foram examinadas e não apresentaram nada de patológico. Os demais irmãos moram em cidades do interior dificultando assim um exame mais aprofundado da família. Ataques convulsivos ocorrem durante 10 a 15 minutos. O primeiro ataque que a paciente teve foi mais ou menos na idade de dois anos. Um primo que também sofria dêstes ataques já faleceu.

Exame Físico

A paciente notou o aumento da face durante a dentição decídua. Apresenta sintomatologia dolorosa sòmente com a palpação. A face tem aparência típica de querubin (Fig. 1 e 2), cujo diagnóstico tentativo foi dado de Querubismo pelo Professor Hardy Ebling. Êsse diagnóstico foi confirmado pela biópsia e estudo radiográfico feito pelo Professor Icléo Fario de Souza. Aproximadamente tôda a mandíbula estava alargada e expandida, resultando uma face saliente. A mandíbula apresentou-se rija e não cedia a palpação.

Apresentava gânglios palpáveis, na região submandibular. Êsses gânglios também apresentavam-se móveis. A pele apresentava côr normal, tecidos com consistência normal. Não apresentava fístulas. Os dentes presentes na maxila e mandíbula obedecem o seguinte diagrama:

654321	12345 6
654321	12345

Articulação anormal e presença de tártaro na face lingual antero-inferior. Pela palpação os limites do processo vão de pré-molares até o ramo ascendente.

Exame Radiográfico

O exame radiográfico mostrou um extenso processo que ocupa o ramo horizontal desde pré-molares, ramo ascendente sendo que o côndilo não foi atingido. Na hemi-mandíbula direita o segundo e terceiro molares estão impactados quase horizontalmente. Na hemi-mandíbula esquerda o primeiro molar está parcialmente coberto pela lesão, e, o segundo molar incluso na mandíbula. (Fig. 3 e 4).

Exame Histopatológico

Do estudo dos diversos fragmentos de biópsia tem-se: Áreas onde o tecido conjuntivo da lesão apresenta-se bastante fibroso com ausência de células gigantes e o número de vasos sanguíneos bastante reduzido. Em outra área observa-se grande quantidade de células gigantes multinucleadas e de vasos sanguíneos como mostra a (Fig. 5).

Discussão

Aquelas substâncias colágenas que foram descritas por Gorlin em 1967 (12), e em 1969 por Hamner (13), estavam também presentes em nosso caso como um verdadeiro colar em volta dos vasos.

Dentes retidos, impactados, descritos por vários autores (26, 1, 7), também apareceram no presente caso.

Manchas escuras nas pernas da menina foram notadas, sendo o exame feito pelo Professor Bopp que concluiu que as mesmas nada têm a ver com a lesão. Essas manchas têm sido descritas por alguns autores (25, 21).

Synopsis

The authors presents a case of

cherubism, in a girl 15 years old, white, brazilian, epiletic with gengival hypertrophy, but without any medication. The discussion was done with clinic, Ray-X and histologic examination.

AGRADECIMENTO

Expressamos nossa gratidão ao Professor Dr. Hardy Ebling, orientador dêste trabalho, pelo incentivo, bons conselhos e orientação segura.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ABBEY, F. S. & REECE, C. H. — Cherubism: report of three cases. **Journal of Oral Surgery y Hospital Dental Service, Chicago, 19 :** 63-70, 1961.
2. ANDERSON, D. & McCLENDON, V. L. — Cherubism-hereditary, dysplasia of the jaws. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology,** St. Louis, 15 : 6, 1962. Suplement 2.
3. BARBOSA, J. F. — **Cancer da bôca.** 2.ed. S. Paulo, Fundo Editorial Procieux, 1968. p.385.
4. BRADLEY, J. T. JR. et alii — Bilateral giant cell reparative granulomas with apearence y cherubism: report of case. **Journal of Oral Surgery,** Chicago, 25 : 555-58, nov .1967.
5. BRANIN, D. E. & CHRISTENSEN, O. R. — Bilateral giant cell tumors of the mandible in siblings: report of case. **Journal of Oral Surgery,** Chicago, 12: 247, 1954.
6. BRUCE, K. W. et alii — Familial intraosseous fibrous swelling of the jaws (cherubins) **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology,** St. Louis, 6 : 995, 1953.
7. BURLAND, J. G. — Cherubism: familial bilateral osseous dyplasia of the jaws. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology,** St. Louis, 15: 43-68, 1962. Suppl. 2.
8. CAFFEY, J. & WILLIAMS, J. L. — Familial fibrais swelling of the jaws. **Radiology, Syracuse, 56 1,** 1951.
9. EBLING, H. et alii — **Cherubism. Revista Brasileira de Odontologia,** Rio de Janeiro, 25: 191-195, 1956.
10. EBLING, H. Comunicação Pessoal — 1970.
11. FLEUCHAUS, P. T. & BUHNER, W. A. — Cherubism treated by eurettage and autogenous bone chips: report of case. **Journal of Oral Surgery,** Chicago, 25: 352, 1967.
12. GORLIN, J. R. — Comments. **Journal of Oral Surgery.** Chicago, 25 : 355. 1967.
13. HAMNER, J. E. — The demonstration of perivascular collagen de-

position on cherubism. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **27** : 129-141, Jan.-Jun., 1969.

14. ———————— et alii — Cherubism: and analysis of treatment. **Cancer**, Philadelphia, **23** : 1133-43, May, 1969.
15. JAFFE, H. C. — Giant-cell reparative granuloma, traumatic bone cyst and fibrous (fibro-osseous) dysplasia of the jaw bones. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **6** : 159, 1953.
16. JONES, W. A. — Cherubism. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **20** : 648, 1965.
17. ———————— — Familial multilocular cystic disease of the jaws. **American Journal of Cancer**, Philadelphia, **17** : 946-950, 1933.
18. LUCAS, R. B. — **Pathology of tumours of the oral tissues.** 2.ed. Boston, Little & Brown, 1964, p.299-303.
19. MALCOLM, H. — Cherubism and the osteoclastoma. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **25** : 613-19, april, 1968.
20. MC CLENDON, J. L. et alii — Cherubism-hereditary fibrous dysplasia of the jaws; Considerations. **Oral Surgery, Oral Medicine and Pathology**, St. Louis, **15** (suppl.2) : 17 e 39, 1962.
21. ———————— et alii — Cherubism-hereditary fibrous dysplasia of the jaws. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **15**: 17, 1962. Suppl.2.
22. RAMON YOCHAMAN et alii — Gengival fibromatosis combined with cherubism. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **24** : 435 447, 1967.
23. RILEY, P. et alii — Familial fibrous swelling of the jaws: a new case. **Radiology**, Syracuse, **67** : 742, 1956.
24. SALZANO, F. M. & EBLING, H. — Cherubism in a brazilian kindred. **Acta Geneticae Medicae et Genellogiae**, Roma, **15** : 296-301, 1966.
25. SEWARD G. R. & HANKEY, G. T. — Cherubism. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **10** : 952, sept., 1957.
26. ———————— — Cherubism. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **10** : 952-974, -1957.
27. SHAFER, W. G. et alii — **A textbook of oral pathology**, Philadelphia, Saunders, 1958. p.557-559.
28. TALLEY, D. B. — Familial fibrous dysplasia of the jaws. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **5**: 1012, 1952.
29. THOMA, K. H. — Cherubism and other intraosseous giant-cell lesions. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology**, St. Louis, **15** : 1, 1962. Suplement 2.
30. TIECKE, R. W. — **Oral Pathology.** New York, Mc Graw Hill Book Co., 1965. p.558.

31. WALDRON, C. A. — Giant-cell tumours of the jaws bones. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Patholoy,** St. Louis, 6 : 1055, 1953.

32. ———————— — Familial incidence of bilateral giant-cell tumours of the jaws. **Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology,** St. Louis, 4 : 198, 1951.





Figs. 1 e 2
A paciente de frente e de perfil. Face típica de Querubin.





Figs. 3 e 4
Aspecto radiográfico da paciente.

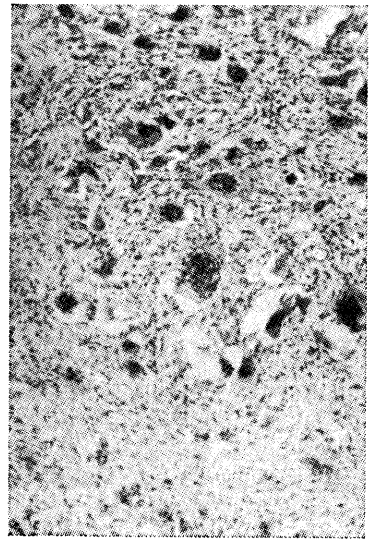


Fig. 5
Aspecto histológico da biópsia efetuada.