CASE REPORT

Osteomas exofíticos múltiplos de ossos craniofaciais não associados à Síndrome de Gardner: relato de caso

Multiple exophytic osteomas of craniofacial bones nonassociated with Gardner's Syndrome: a case report

Ernesto Nascimento Filho¹, Maria T. Seixas², Alessandra Mazzoni³, Luc L. M. Weckx⁴

Palavras-chave: osteomas exofíticos, exostoses, Síndrome de Gardner. Key words: exophytic osteomas, exostosis, Gardner's Syndrome.

Resumo / Summary

Osteomas exofíticos são protuberâncias de osso maduro que necessitam ser cuidadosamente diferenciados de outras lesões. Os autores apresentam relato de paciente do sexo masculino, com 44 anos de idade, apresentando osteomas exofíticos múltiplos localizados na região vestíbulo-maxilar em ambos os lados, região de pré-molares e molares não associados à Síndrome de Gardner.

Exophytic osteomas are mature bone protuberances requiring to be carefully differentiated from other lesions. The authors present a male, 44 year-old patient's report presenting multiple exophytic osteomas located in both sides of the vestibulomaxilar, premolar and molar regions non-associated with Gardner's Syndrome.

Mestre em Cièncias da Saúde e Cirurgião-dentista da Disciplina de Otorrinolaringologia Pediátrica da EPM – UNIFESP.
Doutora em Medicina e Professora Adjunta da Disciplina de Patologia da EPM – UNIFESP.
Girurgiã-dentista Pós-graduanda da Disciplina de Otorrinolaringologia Pediátrica da EPM – UNIFESP.
Livre Docente em Otorrinolaringologia e Chefe da Disciplina de Otorrinolaringologia Pediátrica da EPM – UNIFESP.
Instituição: Disciplina de Otorrinolaringologia Pediátrica do Departamento de Otorrinolaringologia e Distúrbios da Comunicação Humana da EPM – UNIFESP Endereço para correspondência: Ernesto Nascimento Filho – Rua dos Otonis, 674/684 Vila Clementino São Paulo Brasil 04025-002
Tel (0xx11) 5576-4395 – Fax: (0xx11) 5539-7723 – E-mail: enascimentofilho@hotmail.com
Artigo recebido em 15 de setembro de 2003. Artigo aceito em 21 de agosto de 2003.

INTRODUÇÃO

Exostoses e **tori** são conhecidos pelos antropólogos, sendo que o primeiro artigo foi publicado por Fox (1814)¹. Exostoses, osteomas e **tori** são protuberâncias nodulares ósseas, cuja precisa designação depende de sua localização anatômica².

Exostoses são crescimentos ósseo-benignos no esqueleto facial, que ocorrem ao longo da região vestíbulo maxilar e mandibular e localizadas mais freqüentemente na região de pré-molares e molares³.

O *torus palatinus* e o *mandibularis* são os dois crescimentos ósseos intra-orais mais comuns; o *palatinus* é uma massa óssea nodular que ocorre ao longo da linha média do palato duro e o *mandibularis*, uma protuberância óssea localizada na face lingual da mandíbula, normalmente na região de caninos e pré-molares². A característica histológica dos *tori* e outros tipos de exostoses são idênticas, ou seja, descritas como osso hiperplásico, constituído por osso trabeculado e cortical madura⁴.

Os osteomas são lesões ósseas, de início distinto, crescimento lento, que podem ser divididas em: (1) osteomas exofíticos (ou exostoses ebúrneas) cranial e mandibular; (2) osteomas dos seios paranasais, ossos faciais e órbita (osteoma de cavidade orbital); (3) enostoses ou ilhas ósseas e (4) osteomas superficiais (justacortical) de ossos longos^{5,6}.

RELATO DE CASO

Paciente C. E. P. J., do sexo masculino, com 44 anos de idade, natural e procedente de São Paulo – Capital, encaminhado para o Setor de Estomatologia do HSP, Escola Paulista de Medicina (UNIFESP), queixando-se de "aumento da gengiva" em ambos os lados da região de pré-molares e molares superiores.

No exame clínico notou-se que se tratava de um paciente nervoso, relatando história de dentes permanentes e supranumerários inclusos, que apesar de ter dentição bem restaurada, apresentava desgaste das faces oclusais dos prémolares e molares, com forças oclusais excessivas e músculo masseter espesso em ambos os lados. Protuberâncias múltiplas ósseas ficaram evidentes na região vestíbulomaxilar em ambos os lados (Figura 1). O diâmetro aproximado das lesões ósseas variavam de 0,5 a 2,0cm; no exame radiográfico foram detectadas imagens radiopacas, ocultando detalhes dos dentes e do seio maxilar (Figura 2).

As descobertas orais foram sugestivas de diagnóstico de Síndrome de Gardner. Devido à propensão da Síndrome de Gardner para tumores intestinais, foi considerado prudente pesquisar esta condição, e o paciente foi, portanto, encaminhado para avaliação gastroenterológica; também uma amostra de sangue foi enviada à disciplina de genética clínica para análise. A endoscopia gastrintestinal e exame colonoscópico foram normais, sem pólipos detectados.

Análise hetero-dúplex de toda a área codificada do gene colopolipose adematoso (CPA), localizado no cromossomo 5q21, não identificou nenhuma anormalidade. A partir disso, a terapêutica indicada foi cirúrgica, para ressecção das anomalias ósseas e regularização dos rebordos maxilares. O exame anatomopatológico indicou osteoma exofítico (Figuras 3 e 4). O paciente foi encaminhado para tratamento fisioterapêutico da hiperfunção muscular; foi feita uma placa estabilizadora de Michigan para correção de parafunção mastigatória.

DISCUSSÃO

A etiologia das exostoses vem sendo investigada por vários autores, entretanto nenhum consenso foi alcançado até hoje. As hipóteses mais aceitas são: distúrbios nutricionais, hereditariedade, hiperfunção mastigatória e fatores ambientais^{2,4,7-9}.

A maior prevalência foi encontrada na idade adulta, no grupo de 60 anos ou mais (21,7%), quando comparado com o grupo de 13 a 19 anos (7,8%). Os demais grupos de 20 a 29 anos, 30 a 39 anos, 40 a 49 anos e de 50 a 59 anos, demonstraram uma freqüência similar⁸.

Em relação ao sexo, a prevalência é maior no masculino⁸.

As exostoses são protuberâncias nodulares de osso maduro da maxila e mandíbula; quando únicas e localizadas no palato ou face lingual da mandíbula recebem a denominação de **tor?**.

"Exostoses múltiplas" classicamente ocorrem como uma série de discretos aumentos de volume ósseo ao longo da vista vestibular do arco maxilar e mandibular, e clinicamente sugestivo que elas ocorram menos que os **torf**⁵.

Radiograficamente aparecem na maxila como uma massa radiopaca bem delimitada, muitas vezes, ocultando detalhes dos dentes e do seio maxilar⁹; na mandíbula, simulam lesões mandibulares como deformidade óssea, osteomielites e Síndrome de Gardner; mas a anamnese e testes laboratoriais apropriados oferecem facilmente diagnóstico definitivo¹⁰.

A espessura óssea vestíbulo-alveolar encontrada é em média ao redor de 1mm para os dentes anteriores e prémolares, 2mm para molares superiores e de 2 a 3mm para molares inferiores¹¹.

A mucosa que recobre esta protuberância óssea é normalmente superficial e com aparência normal, entretanto quando traumatizadas podem aparecer esbranquiçadas e ulceradas¹².

O termo exostose é utilizado para designar lesões que crescem exofiticamente na superfície óssea, referindose, portanto, a um padrão de crescimento.

Osteomas apresentam características clínicas, radiográficas e histológicas definidas¹⁰. Portanto, é importante um diagnóstico preciso, diferenciando osteomas exofíticos, osteocondromas, hematomas subperiostal organizados,



Figura 1. Protuberâncias múltiplas ósseas maxilar



Figura 2. Radiografia panorâmica, mostrando imagens radiopacas ocultando detalhes dos dentes e do seio maxilar.

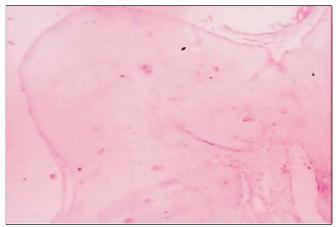


Figura 3. Fotomicrografia HE 40x. Osteoma Exofítico . No menor aumento observamos presença de lesão de aspecto exofítico, formando uma saliência constituída por tecido ósseo.

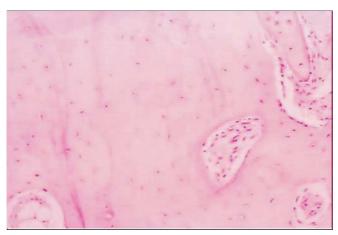


Figura 4. Fotomicrografia HE 100x. Osteoma exofítico – "Exostose ebúrnea". Detalhe em maior aumento da figura anterior mostrando o osso do tipo lamelar típico.

fibroma ossificante maduro que causou expansão da lâmina cortical e osteossarcomas ou condrossarcomas periosteais⁵.

Síndrome de Gardner é uma desordem autossômica dominante hereditária com prevalência estimada de 1 em 14.000^{13} .

A Síndrome de Gardner consiste em polipose múltipla do intestino grosso, osteomas dos ossos, incluindo os ossos longos, o crânio e a mandíbula, múltiplos cistos epidérmicos ou sebáceos cutâneos, particularmente no couro cabeludo e região dorsal, ocorrência ocasional de tumores dermóides e dentes permanentes e supranumerários inclusos¹⁴.

A maioria dos pacientes com Síndrome de Gardner não exibe um quadro clínico completo da doença e o termo binário da Síndrome de Gardner tem sido aplicado para indivíduos que apresentam 2 ou 3 aspectos descritos tradicionalmente^{13,15}.

As lesões ósseas na Síndrome de Gardner não se constituem uma verdadeira neoplasia. Além disso, a presença de áreas análogas do osteoblastoma, predominantemente vistas em osteoma esporádico sinoorbital, não é um aspecto das lesões ósseas na Síndrome de Gardner⁶.

Endoscopia digestiva do colo e do reto para detecção de pólipo intestinal e análise genética, subsequentemente foram realizadas para excluir a Síndrome de Gardner neste paciente. Mesmo assim, estes casos ilustram o papel importante do pesquisador quanto ao cuidado da saúde oral na exclusão da doença sistêmica com manifestações orais.

Finalizando, o termo "osteoma exofítico" seria mais bem empregado do que "exostoses", comumente utilizado na literatura, pois este indica somente um padrão de crescimento na superfície óssea e não aspectos histopatológicos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1. Fox J. The natural history and diseases of the teeth. London; 1814.
- Jainkittivong A, Langlais RP. Buccal and palatal exostoses: prevalence and concurrence with tori. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000; 90 (1): 48-53.
- Czuszak CA, Tolson GE 4th; Kudryk VL, Hanson BS, Billman MA. Development of an exostosis following a free gingival graft: case report. J Periodontol 1996; 67 (3): 250-3.
- Regezi JA, Sciubba JJ. Oral pathology: clinico-pathologic correlations. Philadelphia: WB Saunders Co 1989; p.386-7.
- Chaudry SI, Tappuni AR, Challacombe SJ. Multiple maxillary and mandibular exostoses associated with multiple dermatofibromas: a case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000; 89 (3): 319-22.
- 6. Dorfman HD, Czerniak B. Bone tumors 1997; p. 1087-8.
- 7. Matthews GP. Mandibular and palatine tori their etiology. J Dent Res 1933; 13:245.
- 8. Pynn BR, Kurys-Kos NS, Walker DA, Mayhall JT. Tori mandibularis: a case report and review of literature. J Can Dent Assoc 1995; 61 (12): 1057-9.
- 9. Seah YH. Torus palatinus and torus mandibularis: a review of the literature. Aust Dent J 1995; 40 (5): 318-21.
- 10. Siegel WM, Pappas JR. Development of exostoses following skin graft vestibuloplastry: report of a case. J Oral Maxillofac Surg 1986; 44 (6): 483-4.

- 11. Horning GM, Cohen ME, Neils TA. Buccal alveolar exostoses: prevalence characteristics and evidence for buttressing bone formation. J Periodontol 2000; 71 (6): 1032-42.
- 12. Pack AR, Gaudie WM, Jennings AM. Bony exostosis as a sequela to free gingival grafting: two case reports. J Periodontol 1991; 62 (4): 269-71.
- 13. Halling F, Merten HA, Lepsien G, Honig JF. Clinical and radiological findings in Gardner's syndrome: a case report and follow-up study. Dentomaxillofac Radiol 1992; 21:93-8.
- 14. Shafer WG, Hine MH, Levy BM. Tratado de patologia bucal. 4º Ed. Editora Guanabara Koogan; 1987. p. 154-6.
- 15. Pierce ER, Weisbold T, Mckusick VA. Gardner's syndrome; formal genetics and statistical analysis of a large Canadian kindred. Clin Genet 1970; 1: 65-80.