

# Cirurgia radical *versus* cirurgia conservadora no tratamento da displasia fibrosa craniofacial: estratificação da abordagem cirúrgica

*Radical versus conservative surgery for craniofacial fibrous dysplasia: stratification of surgical strategies*

FREDERICO FIGUEIREDO  
MARQUES<sup>1</sup>

RAFAEL DENADAI<sup>2</sup>

DANILO ZANARDO CHAMMAS<sup>3</sup>

CELSO LUIZ BUZZO<sup>4</sup>

CESAR AUGUSTO RAPOSO-DO-  
AMARAL<sup>5</sup>

ENRICO GHIZONI<sup>6</sup>

CASSIO EDUARDO RAPOSO-  
DO-AMARAL<sup>7</sup>

## RESUMO

**Introdução:** Até o momento, não existe consenso sobre qual a melhor abordagem cirúrgica (conservadora ou radical) da displasia fibrosa craniofacial. O objetivo deste estudo foi apresentar a experiência de uma única instituição no tratamento cirúrgico da displasia fibrosa craniofacial. **Método:** Trata-se de uma análise retrospectiva dos pacientes com displasia fibrosa craniofacial, operados entre 1997 e 2012. O tratamento cirúrgico foi individualizado de acordo com idade, sítio anatômico envolvido (zonas I-IV), comprometimento estético e/ou funcional e preferências dos pacientes e da equipe cirúrgica. Os resultados cirúrgicos foram classificados com base no sistema de Whitaker. **Resultados:** Dez pacientes com acometimento da zona I, um da zona II, um das zonas I e III, e um das zonas I e IV foram incluídos. Nove cirurgias conservadoras e nove cirurgias radicais foram realizadas para o tratamento de tumores ósseos primários. Houve uma complicação cirúrgica. Seis recidivas foram identificadas durante o seguimento pós-operatório. A média global dos resultados cirúrgicos, de acordo com a escala de Whitaker, foi de  $1,69 \pm 0,94$ . **Conclusões:** De acordo com a experiência e resultados cirúrgicos apresentados neste estudo, a abordagem cirúrgica da displasia fibrosa craniofacial deve ser individualizada.

**Descritores:** Displasia fibrosa óssea. Neoplasias ósseas. Procedimentos cirúrgicos operatórios.

## ABSTRACT

**Background:** To date, there is no consensus regarding the best surgical approach (conservative or radical) for craniofacial fibrous dysplasia. This study presented the experience of a single institution in the surgical treatment of craniofacial fibrous dysplasia. **Method:** This was a retrospective analysis of patients with craniofacial fibrous dysplasia who underwent surgery between 1997 and 2012. Surgical treatment was individualized according to patient age, the involved anatomical site (zones I-IV), aesthetic and/or functional impairment, and the preferences of the patients and surgical team. The surgical results were classified on the basis of the Whitaker system. **Results:** Ten, 1, 1, and 1 patients with zone I, zone

Trabalho realizado no  
Instituto de Cirurgia Plástica  
Craniofacial do  
Hospital SOBRAPAR,  
Campinas, SP, Brasil.

Artigo submetido pelo  
SGP (Sistema de Gestão de  
Publicações) da RBCP.

Artigo recebido: 17/9/2013  
Artigo aceito: 5/10/2013

1. Membro aspirante em treinamento da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP), médico residente em Cirurgia Plástica do Serviço de Cirurgia Plástica "Prof. Dr. Cassio M. Raposo do Amaral" do Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, Campinas, SP, Brasil.
2. Membro aspirante em treinamento da SBCP, médico residente em Cirurgia Plástica do Serviço de Cirurgia Plástica "Prof. Dr. Cassio M. Raposo do Amaral" do Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, Campinas, SP, Brasil.
3. Membro aspirante em treinamento da SBCP, médico residente em Cirurgia Plástica do Serviço de Cirurgia Plástica "Prof. Dr. Cassio M. Raposo do Amaral" do Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, Campinas, SP, Brasil.
4. Membro titular da SBCP e da Associação Brasileira de Cirurgia Crânio-maxilo-facial (ABCCMF), mestre em Cirurgia pela Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), regente do Serviço de Cirurgia Plástica "Prof. Dr. Cassio M. Raposo do Amaral" do Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, Campinas, SP, Brasil.
5. Membro titular da SBCP, preceptor-chefe dos residentes do Serviço de Cirurgia Plástica "Prof. Dr. Cassio M. Raposo do Amaral" do Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, Campinas, SP, Brasil.
6. Responsável pela Disciplina de Neurocirurgia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UNICAMP, doutor em Fisiopatologia Médica com área de concentração em Neurociências pela UNICAMP, neurocirurgião do Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, Campinas, SP, Brasil.
7. Membro titular da SBCP e da ABCCMF, doutorado pelo Programa de Clínica Cirúrgica da Universidade de São Paulo, preceptor e vice-presidente do Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, Campinas, SP, Brasil.

II, zone I/II, and zone I/IV involvement, respectively, were included in the study. In total, conservative surgeries and 9 radical surgeries were performed for the treatment of primary bone tumors. There was 1 surgical complication, and 6 recurrences were identified during the postoperative follow-up period. The global average of surgical outcomes, according to the Whitaker scale, was  $1.69 \pm 0.94$ . **Conclusions:** According to the experience and surgical results presented in this study, the surgical approach for craniofacial fibrous dysplasia should be individualized.

**Keywords:** Fibrous dysplasia of bone. Bone neoplasms. Surgical procedures, operative.

## INTRODUÇÃO

Displasia fibrosa é um tumor ósseo benigno, caracterizado pela substituição da estrutura óssea normal por tecido fibroso anormal<sup>1,2</sup>. Essa entidade é responsável por aproximadamente 2%-3% de todos os tumores derivados de tecidos ósseos, podendo comprometer um (forma monostótica; representa aproximadamente 70%-80% dos casos) ou vários ossos (forma poliostótica), incluindo o esqueleto craniofacial (incidência de 10%-25% e 50%-90% nas formas monostótica e poliostótica, respectivamente)<sup>1,2</sup>.

A displasia fibrosa craniofacial aparece tipicamente na infância e apresenta um crescimento tumoral lento e indolor, acarretando comprometimento estético (assimetria craniofacial) e déficits funcionais, tais como: obstrução das vias aéreas superiores, distúrbios da dentição, oclusão dentária e visão, distopia orbitária e exoftalmia, dependendo do crescimento tumoral e das estruturas envolvidas<sup>1,2</sup>.

Os principais objetivos do tratamento da displasia fibrosa craniofacial são corrigir ou prevenir os déficits funcionais e restaurar a estética do contorno craniofacial<sup>1,2</sup>. Embora a intervenção cirúrgica venha sendo considerada a principal modalidade terapêutica<sup>1,2</sup>, existem divergências quanto à estratégia cirúrgica ideal. Os algoritmos terapêuticos são distintos<sup>3,4</sup> e alguns centros de cirurgia craniofacial são a favor de ressecções ósseas amplas com reconstrução óssea imediata (abordagem cirúrgica radical)<sup>5,6</sup>, enquanto outros são a favor de desgaste, curetagem e/ou modelagem óssea (abordagem cirúrgica conservadora)<sup>7,8</sup>. Além disso, os diferentes estudos<sup>2,3</sup> são controversos no que diz respeito à necessidade de descompressão orbitária profilática e à realização do tratamento cirúrgico em crianças.

Em 2007, nosso grupo<sup>9</sup> reportou o tratamento cirúrgico em dois tempos de uma forma de displasia fibrosa familiar hereditária conhecida como querubismo. No entanto, até onde sabemos, é escassa a literatura nacional que trate especificamente das divergências existentes no tratamento cirúrgico da displasia fibrosa craniofacial não-hereditária<sup>10,11</sup>, ainda que os aspectos demográficos, clínicos, histopatológicos, radiográficos e tomográficos tenham sido caracterizados previamente<sup>10-13</sup>.

Portanto, o objetivo do presente estudo foi apresentar a experiência de uma instituição de cirurgia plástica craniofacial brasileira na abordagem cirúrgica da displasia fibrosa craniofacial não-hereditária.

## MÉTODO

Foi realizado um estudo retrospectivo observacional dos pacientes com displasia fibrosa craniofacial não-hereditária, atendidos no Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR, entre 1997 e 2012. Os prontuários médicos de todos os pacientes com displasia fibrosa craniofacial foram revisados, após aprovação pelo Comitê de Ética e Pesquisa em Humanos do Hospital SOBRAPAR. Apenas os pacientes com confirmação clínica, radiológica e histológica de displasia fibrosa óssea, tratados cirurgicamente pelo mesmo grupo de cirurgiões plásticos com formação e filosofia semelhantes e que não perderam o seguimento pós-operatório, foram incluídos. Aspectos demográficos, clínicos e cirúrgicos foram averiguados por meio de registros médicos, fotografias e consultas clínicas com todos os pacientes incluídos.

Os pacientes foram classificados de acordo com a escala de comprometimento do esqueleto craniofacial pela displasia fibrosa descrita por Chen & Noordhoff<sup>14</sup>: zona I, regiões fronto-orbitária, zigomática e porção superior da maxila; zona II, couro cabeludo; zona III, base do crânio, incluindo a parte petrosa do osso temporal, as regiões pterigoide e mastoide e o osso esfenoide; e zona IV, regiões dentoalveolar da maxila e mandibular (Figura 1).

### Intervenções Cirúrgicas

Todos os pacientes foram submetidos a cirurgias conservadoras (desgaste ósseo) ou radicais (ressecções completas dos ossos displásicos e reconstrução óssea imediata) por meio de abordagem extraoral e/ou intraoral, sob anestesia geral, com o objetivo de corrigir déficits funcionais e melhorar a estética craniofacial quando as deformidades eram exuberantes e comprometiam as relações interpessoais dos doentes. As decisões sobre as abordagens cirúrgicas foram individualizadas com base na idade dos pacientes, na localização

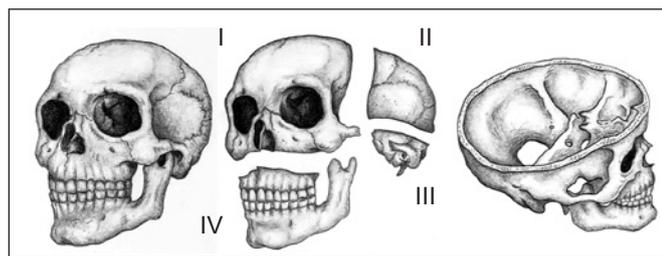
anatômica da doença, na presença de distopia orbitária, e nas preferências dos pacientes (ou dos pais, quando indicado) e dos cirurgiões. Todos os pacientes foram acompanhados regularmente após as intervenções cirúrgicas por conta do risco de recidiva tumoral e potencial de transformação maligna. A necessidade de novas intervenções para o tratamento de recidivas baseou-se nos sintomas e na evolução radiográfica da doença.

Os resultados das intervenções cirúrgicas iniciais/principais foram graduados de acordo com a escala de necessidade de cirurgia adicional descrita por Whitaker et al.<sup>15</sup>: categoria I, não necessita de revisão cirúrgica; categoria II, necessita de pequenas revisões cirúrgicas do contorno craniofacial; categoria III, necessita de osteotomias adicionais amplas (intervenção cirúrgica menor que a cirurgia inicial/principal); e categoria IV, necessita de nova intervenção cirúrgica craniofacial completa, semelhante à cirurgia inicial/principal.

Todos os dados foram compilados no programa Excel para Windows (Microsoft Co., Estados Unidos). Para a análise descritiva, a média foi utilizada para variáveis métricas e as porcentagens, para as variáveis categóricas.

## RESULTADOS

Treze pacientes diagnosticados com displasia fibrosa craniofacial não-hereditária foram incluídos neste estudo. Sete (53,85%) pacientes eram do sexo feminino e seis (46,15%), do sexo masculino. Em cinco (38,46%) pacientes, a displasia fibrosa foi considerada congênita (doença óssea presente desde o nascimento) e em oito (61,54%) pacientes a média de idade no momento do aparecimento da displasia fibrosa foi de 8,75 anos (3 meses a 25 anos). As médias de



**Figura 1** – Representação esquemática da escala de comprometimento do esqueleto craniofacial pela displasia fibrosa. À esquerda, vista oblíqua do esqueleto craniofacial. Ao centro, vista oblíqua da subdivisão do esqueleto craniofacial: zona I, regiões fronto-orbitária, zigomática e porção superior da maxila; zona II, ossos da calota craniana; zona III, parte petrosa do osso temporal, regiões pterigoide e mastoide e parte do osso esfenoide; e zona IV, regiões dentoalveolar da maxila e mandibular. À direita, vista supracraniana oblíqua do esqueleto craniofacial demonstrando a base do crânio (zona III).

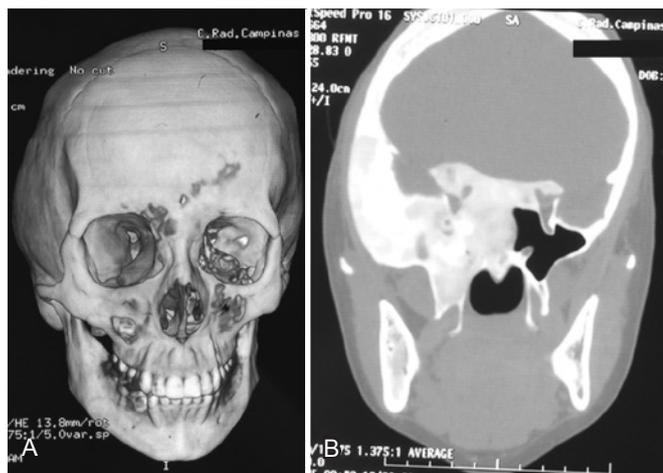
idade dos pacientes no momento da primeira intervenção cirúrgica craniofacial e no momento da coleta de dados para este estudo foram de  $16,92 \pm 6,92$  anos (7 anos a 28 anos) e  $22,42 \pm 8,91$  anos (9 anos a 36 anos), respectivamente.

Todos os pacientes apresentaram assimetria progressiva do contorno craniofacial, sendo essa a principal razão pela qual procuraram atendimento especializado. Dez (76,92%) pacientes tinham comprometimento de um único osso (forma monostótica), enquanto três (23,08%) tinham doença em mais de um osso (forma poliostótica). Dez (76,92%) pacientes apresentaram acometimento da zona I, um (7,69%) da zona II, um (7,69%) das zonas I e III, e um (7,69%) das zonas I e IV. Um (7,69%) paciente apresentou síndrome de McCune-Albright (displasia fibrosa poliostótica, puberdade precoce e pigmentação cutânea anormal) e outras anormalidades congênitas associadas (fissura labiopalatina, macrostomia, microtia unilateral, apêndices pré-auriculares e hipoplasia malar bilateral). A história familiar foi normal em todos os pacientes. Não houve degeneração maligna em nenhuma das análises histopatológicas desta série.

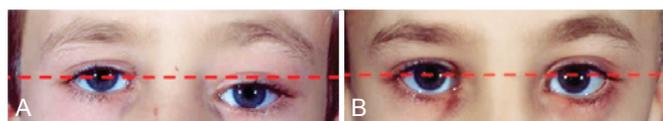
No total, 18 cirurgias craniofaciais (1 a 3 intervenções cirúrgicas/paciente; 9 cirurgias conservadoras e 9 cirurgias radicais) foram realizadas para o tratamento de tumores ósseos primários, de acordo com a gravidade do acometimento estético e/ou funcional (Figuras 2 a 6). Sete (53,85%) pa-



**Figura 2** – Paciente portadora de síndrome de McCune-Albright, com 27 anos de idade. Em **A**, vista frontal revelando comprometimento da zona I pela displasia fibrosa craniofacial. Em **B**, imagem mostrando deformidades na extremidade do membro superior esquerdo. Em **C**, vista de costas revelando manchas café com leite.



**Figura 3** – Em **A**, tomografia de crânio com reconstrução tridimensional da mesma paciente da Figura 2, revelando abaulamento temporal decorrente do aumento da espessura do osso inerente à substituição de osso normal por tecido fibroso. Em **B**, corte tomográfico no plano axial demonstrando comprometimento da base do crânio (zona III) com infiltração da sela túrcica, o que leva à alteração do mecanismo de regulação hormonal pela hipófise.



**Figura 4** – Em **A**, imagem pré-operatória da região orbitária de paciente com comprometimento da zona I pela displasia fibrosa craniofacial, evidenciando distopia orbitária (angulação do traçado vermelho). Em **B**, imagem da região orbitária evidenciando ausência de distopia orbitária (padrão retilíneo do traçado vermelho) após intervenção cirúrgica radical.

cientes foram submetidos a desgaste ósseo (intervenção conservadora) exclusivo; quatro (30,77%), a ressecção óssea extensa associada a reconstrução imediata do defeito ósseo (intervenção radical); e dois (15,38%), a ambas as técnicas (radical e conservadora) (Tabela 1).

Obteve-se importante melhora funcional e da aparência craniofacial global nos 13 pacientes avaliados. A média global dos resultados cirúrgicos classificados de acordo com a escala de Whitaker foi de  $1,69 \pm 0,94$ , sendo oito (61,54%) pacientes classificados como categoria I, um (7,69%) como categoria II, e quatro (30,77%) como categoria III.

O tempo de seguimento pós-operatório médio foi de  $5,92 \pm 3,55$  anos (1 ano a 15 anos). Dois (15,38%) pacientes (zona I) apresentaram comprometimento visual durante o seguimento pós-operatório: um (7,69%) apresentou déficit visual passageiro e outro (7,69%) evoluiu com déficit visual permanente, mesmo após ter sido submetido a craniectomia



**Figura 5** – Em **A**, imagem frontal pré-operatória de paciente com comprometimento da zona I pela displasia fibrosa craniofacial. Em **B**, imagem frontal pós-operatória evidenciando significativa melhora do contorno craniofacial após intervenção cirúrgica conservadora.



**Figura 6** – Em **A**, imagem oblíqua pré-operatória do mesmo paciente da Figura 5. Em **B**, imagem oblíqua pós-operatória evidenciando significativa melhora do contorno craniofacial após intervenção cirúrgica conservadora.

descompressiva e descompressão do nervo óptico. Seis (46,15%) pacientes tiveram recidiva no sítio anatômico primariamente acometido pela displasia fibrosa durante o seguimento pós-operatório. Todas as recidivas foram evidenciadas em pacientes submetidos a intervenções cirúrgicas conservadoras. Não foram evidenciadas novas tumorações ósseas em sítios anatômicos diferentes durante o seguimento.

Houve apenas uma (5,56%) complicação (hematoma do sítio cirúrgico) após intervenção cirúrgica conservadora (desgaste ósseo da região frontal). Todos os pacientes continuam em seguimento no Hospital SOBRAPAR.

**Tabela 1** – Procedimentos cirúrgicos realizados nos pacientes com displasia fibrosa craniofacial (n = 13).

Pacientes	Idade (anos) no momento da primeira cirurgia	Forma	Ressecção cirúrgica do tumor primário		Recidiva
			Conservadora	Radical	
Zona I					
Paciente 1	11	Poliostótica	+	++	-
Paciente 2	28	Monostótica	-	+	-
Paciente 3	14	Monostótica	+	-	+
Paciente 4*	17	Monostótica	+	-	+
Paciente 5	7	Monostótica	+	-	+
Paciente 6	13	Monostótica	+	-	-
Paciente 7	15	Monostótica	+	-	-
Paciente 8	23	Monostótica	-	+	-
Paciente 9	11	Monostótica	+	-	+
Paciente 10	26	Monostótica	-	+	-
Zona II					
Paciente 11	11	Monostótica	+	-	+
Zonas I e III					
Paciente 12**	27	Poliostótica	+	++	+
Zonas I e IV					
Paciente 13	17	Poliostótica	-	++	-
Total			9	9	6

+ Realizado. - Não realizado. \* Submetido a descompressão do nervo óptico. \*\* Síndrome de McCune-Albright.

## DISCUSSÃO

Displasia fibrosa é o tumor ósseo craniofacial mais comum na prática dos cirurgiões plásticos<sup>1,5</sup>. A doença acomete principalmente o sexo feminino<sup>7,8,16</sup> e aproximadamente 1,5%-5,40% dos pacientes com displasia fibrosa craniofacial apresentam associação com a síndrome de McCune-Albright<sup>4,5,16</sup>, semelhante ao reportado em nosso estudo.

O pilar terapêutico da displasia fibrosa craniofacial é a intervenção cirúrgica<sup>5,17,18</sup>, sendo importante mencionar que esse tratamento é envolto por controvérsias, tais como a necessidade de descompressão orbitária profilática, o melhor tipo de abordagem cirúrgica (conservadora ou radical) e a realização de intervenção cirúrgica em crianças<sup>3</sup>.

A consequência mais dramática da displasia fibrosa craniofacial é o déficit visual secundário à compressão do nervo óptico (presente em até 50%-90% dos pacientes), existindo debate quanto à necessidade de descompressão profilática do nervo óptico, principalmente quando a visão dos pacientes é normal<sup>2,3-5,19,20</sup>. Em decorrência do potencial risco de comprometimento visual e atrofia do nervo óptico, a descompressão profilática foi historicamente indicada em pacientes assintomáticos com evidência radiológica de compressão do nervo óptico<sup>21</sup>. Entretanto, uma recente metanálise<sup>20</sup> revelou que a cirurgia descompressiva nos pacientes assintomáticos foi associada a deterioração da acuidade visual. Na verdade, o estreitamento do canal do nervo óptico

pela displasia fibrosa óssea por si só não está relacionado à perda visual, pois 95% dos pacientes permanecem com a visão normal apesar da compressão tumoral extrínseca<sup>19</sup>. Além disso, estudos mais atuais<sup>5,20</sup> revelaram que aproximadamente 67%-84% dos pacientes com comprometimento visual submetidos a cirurgia descompressiva apresentam melhora da acuidade visual.

Desse modo, nós e outros grupos<sup>4-6</sup> temos indicado a descompressão cirúrgica do canal óptico apenas em pacientes com envolvimento orbitário e comprometimento da acuidade visual. Nesse contexto, Chen et al.<sup>21</sup> definiram a indicação de cirurgia descompressiva do nervo óptico: perda visual progressiva e gradual e perda visual súbita (dentro de 1 semana) são consideradas indicações absolutas para descompressão cirúrgica imediata; perda visual rápida (dentro de 2 a 3 semanas), crianças ou adolescentes sem perda visual mas com evidência radiográfica de redução do canal óptico (por causa do crescimento progressivo dos tumores ósseos), e adultos sem perda visual, mas com evidência radiográfica de redução do canal óptico e com displasia fibrosa ativa são indicações relativas. À semelhança de outros<sup>5,20,22</sup>, temos adotado apenas alguns aspectos desses<sup>21</sup> em nossa prática. Os pacientes assintomáticos, com comprovação tomográfica de tumoração óssea ao redor do nervo óptico, têm sido acompanhados regularmente com avaliação da função visual<sup>5,6,20,22</sup>, enquanto aqueles com déficit visual com duração inferior a 1 mês têm sido submetidos a cirurgia descompressiva, pois

a intervenção parece ser inútil em situações nas quais a acuidade visual é comprometida por mais de 1 mês<sup>5</sup>.

No presente estudo, o único (7,69%) paciente submetido a descompressão do nervo óptico duas semanas após ter iniciado com amaurose unilateral evoluiu com déficit visual unilateral permanente. Outros estudos<sup>5,20</sup> também reportaram que os déficits visuais podem permanecer nos pacientes com comprometimento visual, mesmo se submetidos a intervenção descompressiva dentro do período de 1 mês.

Assim como no presente estudo, a maioria dos autores<sup>4,5,16-18</sup> tem encontrado que a recidiva da displasia fibrosa é maior nos pacientes tratados com a abordagem conservadora (25%-80%). Embasados nisso, diferentes autores<sup>5,6</sup> têm recomendado a cirurgia radical como a principal modalidade terapêutica cirúrgica, mesmo com risco significativamente maior de sangramento no intraoperatório<sup>5</sup>.

Nesse contexto, como o espectro de apresentação clínica da displasia fibrosa craniofacial é amplo, dependendo do sítio envolvido e da extensão tumoral<sup>16</sup>, a escolha da abordagem cirúrgica deve ser criteriosamente realizada<sup>17</sup>. Acreditamos que, somados à relevância da recidiva, outros aspectos como idade, sítio ósseo acometido, comprometimento funcional e/ou estético, preferências dos pacientes, familiares e experiência da equipe cirúrgica devem ser considerados antes da tomada de quaisquer decisões<sup>2,7,16</sup>. Ou seja, o tratamento deve ser individualizado para cada situação clínica particular<sup>2,4,23</sup>.

Historicamente, recomenda-se aguardar a estabilização do crescimento ósseo displásico após a puberdade para tratar cirurgicamente os pacientes com displasia fibrosa craniofacial<sup>16-18</sup>. Entretanto, como o comprometimento craniofacial é

devastador, tanto para as relações interpessoais como para a função das crianças, tal adiamento tem sido cada vez menos aceito<sup>16,18</sup>. Assim, a intervenção cirúrgica precoce torna-se necessária e lógica à medida que as tumorações ósseas comprometem a função e a estética dos pacientes<sup>16</sup>, sendo importante mencionar que a função é mais relevante que a estética, no âmbito da indicação cirúrgica<sup>3,8,18</sup>.

Desse modo, nosso grupo tem abordado os pacientes com displasia fibrosa craniofacial com a seguinte filosofia: lesões na base anterior do crânio (fossas cranianas anterior e média) têm recebido intervenção radical; e lesões na base posterior do crânio (fossa craniana posterior) têm sido conduzidas com cirurgia conservadora, pela dificuldade em se obter um acesso cirúrgico para retirada completa do tumor/reconstrução. Lesões das regiões orbitária, zigomática, maxilar e mandibular (zonas I e IV) em pacientes com menos de 7 anos de idade, sem qualquer comprometimento visual, têm sido tratadas conservadoramente, pois as osteomias podem comprometer o desenvolvimento da dentição. Como as funções mastigatória e/ou respiratória são raramente afetadas pelo comprometimento da zona IV, a cirurgia radical pode ser protelada até o crescimento craniofacial ficar mais estabelecido e mais próximo do término. Assim, como após os 7 anos de idade 85% do crescimento do esqueleto craniofacial está completo<sup>24</sup>, qualquer cirurgia radical terá menor impacto no crescimento facial. A presença de déficit visual com início há menos de 14 dias em pacientes com acometimento da zona I é fator indicativo de cirurgia radical (Figura 7)<sup>2,4-6,14,23</sup>.

Neste estudo, os resultados cirúrgicos avaliados com a classificação de Whitaker<sup>15</sup> seguiram a tendência de outra

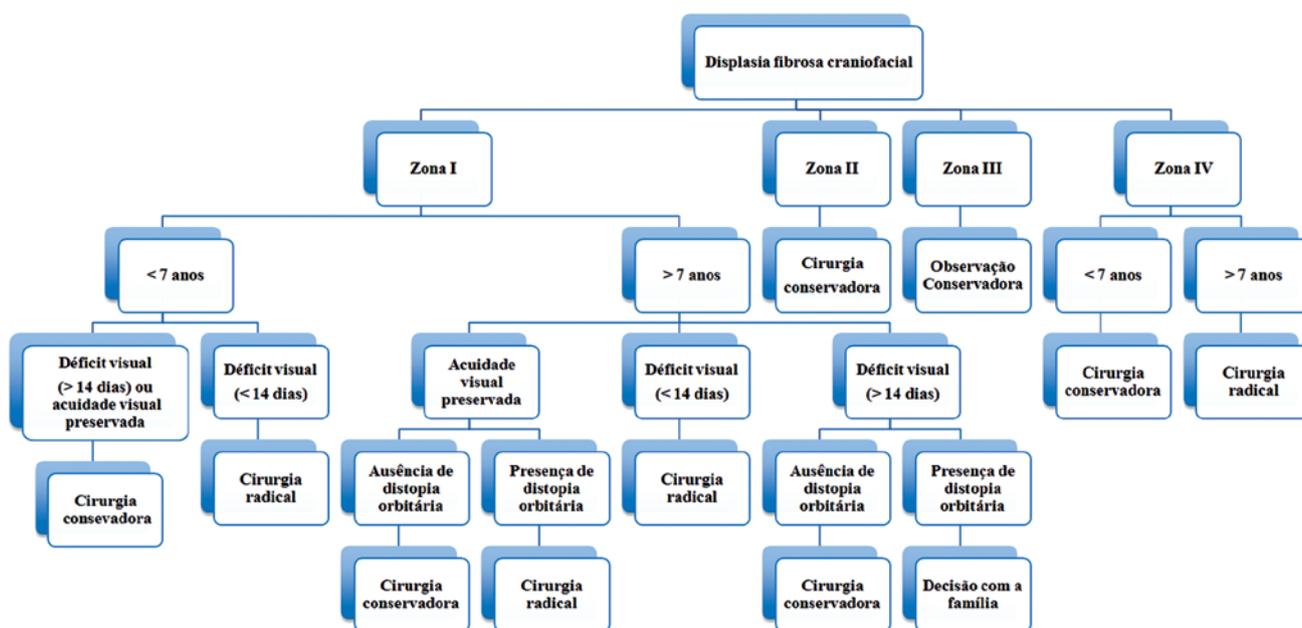


Figura 7 – Algoritmo terapêutico para o tratamento cirúrgico da displasia fibrosa craniofacial.

experiência recentemente publicada<sup>5</sup>. Em ambos os estudos, os resultados consequentes à opção terapêutica (conservadora e radical) foram classificados, em média, como categoria I de Whitaker (sem necessidade de revisão cirúrgica). No entanto, como o sistema de classificação de Whitaker avalia o resultado cirúrgico obtido em um momento específico (avaliação estática), e a displasia fibrosa craniofacial, caracteristicamente, apresenta crescimento progressivo (processo dinâmico), os resultados descritos por nós e outros<sup>5</sup> podem sofrer modificações à medida que o tempo de seguimento pós-operatório aumenta. Portanto, mesmo que um paciente tenha sido classificado como categoria I, este deve ser acompanhado regularmente por um longo período, pois existem os riscos de aparecimento de novas lesões ósseas, recidivas e degeneração maligna<sup>1,2,8,16,17</sup>.

## CONCLUSÕES

Neste estudo retrospectivo, apresentou-se um algoritmo de tratamento da displasia fibrosa craniofacial, baseado na experiência de 16 anos. De acordo com os resultados cirúrgicos apresentados e discutidos, a abordagem cirúrgica desses pacientes deve ser individualizada e obedecer a critérios predeterminados de preservação da função e da harmonia e estética faciais.

## REFERÊNCIAS

- Hunt JA, Hobar PC. Common craniofacial anomalies: conditions of craniofacial atrophy/hypoplasia and. *Plast Reconstr Surg.* 2003; 111(4):1497-508.
- Ricalde P, Magliocca KR, Lee JS. Craniofacial fibrous dysplasia. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2012;24(3):427-41.
- Béquignon E, Cardinne C, Lachiver X, Wagner I, Chabolle F, Baujat B. Craniofacial fibrous dysplasia surgery: A functional approach. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2013;2013 Jul 18. [Epub ahead of print]
- Fattah A, Khechayan D, Phillips JH, Forrest CR. Paediatric craniofacial fibrous dysplasia: the Hospital for Sick Children experience and treatment philosophy. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2013;66(10):1346-55.
- Gabbay JS, Yuan JT, Andrews BT, Kawamoto HK, Bradley JP. Fibrous dysplasia of the zygomaticomaxillary region: outcomes of surgical intervention. *Plast Reconstr Surg.* 2013;131(6):1329-38.
- Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, Terenzi V, Fadda MT, Iannetti G. Craniofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2009;123(2):653-60.
- Zeng HF, Lu JJ, Teng L, Jin XL, Xu JJ, Zhang C, et al. Surgical treatment of craniofacial fibrous dysplasia: functionally or aesthetically? *J Craniofac Surg.* 2013;24(3):758-62.
- Kruse A, Pieleles U, Riener MO, Zunker Ch, Bredell MG, Grätz KW. Craniofacial fibrous dysplasia: a 10-year database 1996-2006. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2009;47(4):302-5.
- Raposo-Amaral CE, de Campos Guidi M, Warren SM, Almeida AB, Amstalden EM, Tiziane V, et al. Two-stage surgical treatment of severe cherubism. *Ann Plast Surg.* 2007;58(6):645-51.
- Voegels RL, Thomé DC, Imamura R, Nakano EA, Butugan O, Miniti A. Displasia fibrosa da região da cabeça e pescoço: aspectos clínico e cirúrgico. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 1998;64(4 Pt 1):362-5.
- Antunes AA, Romualdo Filho J, Antunes AP. Displasia fibrosa óssea: estudo retrospectivo-revisão de literatura. *Rev Bras Cir Cab Pesc.* 2004; 33(1):21-6.
- Botelho RA, Tornin OS, Yamashiro I, Menezes MC, Furlan S, Ridelenski M, et al. Características tomográficas da displasia fibrosa craniofacial: estudo retrospectivo de 14 casos. *Radiol Bras.* 2006;39(4):269-72.
- Prado Ribeiro AC, Carlos R, Speight PM, Hunter KD, Santos-Silva AR, de Almeida OP, et al. Peritrabecular clefting in fibrous dysplasia of the jaws: an important histopathologic feature for differentiating fibrous dysplasia from central ossifying fibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2012;114(4):503-8.
- Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniofacial fibrous dysplasia: how early and how extensive? *Plast Reconstr Surg.* 1990; 86(5):835-42.
- Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D. Craniosynostosis: an analysis of the timing, treatment, and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg.* 1987;80(2):195-212.
- Cheng J, Wang Y, Yu H, Wang D, Ye J, Jiang H, et al. An epidemiological and clinical analysis of craniofacial fibrous dysplasia in a Chinese population. *Orphanet J Rare Dis.* 2012;7:80.
- Ma J, Liang L, Gu B, Zhang H, Wen W, Liu H. A retrospective study on craniofacial fibrous dysplasia: preoperative serum alkaline phosphatase as a prognostic marker? *J Craniofac Surg.* 2013;41(7):644-7.
- Wei YT, Jiang S, Cen Y. Fibrous dysplasia of skull. *J Craniofac Surg.* 2010;21(2):538-42.
- Lee JS, FitzGibbon E, Butman JA, Dufresne CR, Kushner H, Wientroub S, et al. Normal vision despite narrowing of the optic canal in fibrous dysplasia. *N Engl J Med.* 2002;347(21):1670-6.
- Amit M, Collins MT, FitzGibbon EJ, Butman JA, Fliess DM, Gil Z. Surgery versus watchful waiting in patients with craniofacial fibrous dysplasia--a meta-analysis. *PLoS One.* 2011;6(9):e25179.
- Chen YR, Breidahl A, Chang CN. Optic nerve decompression in fibrous dysplasia: indications, efficacy, and safety. *Plast Reconstr Surg.* 1997;99(1):22-30.
- Tan YC, Yu CC, Chang CN, Ma L, Chen YR. Optic nerve compression in craniofacial fibrous dysplasia: the role and indications for decompression. *Plast Reconstr Surg.* 2007;120(7):1957-62.
- Choi JW, Lee SW, Koh KS. Correction of proptosis and zygomaticomaxillary asymmetry using orbital wall decompression and zygoma reduction in craniofacial fibrous dysplasia. *J Craniofac Surg.* 2009;20(2):326-30.
- Sarnat BG, Bradley JP. The upper face and orbit: clinical considerations. In: Sarnat BG, Bradley JP, eds. *Craniofacial Biology and Craniofacial Surgery.* London: World Scientific; 2010. p.335-53.

### Correspondência para:

Cassio Eduardo Raposo-do-Amaral  
Av. Adolpho Lutz, 100 – Cidade Universitária – Campinas, SP, Brasil – CEP 13083-880 – CP 6028  
E-mail: cassioraposo@hotmail.com