



## Artigo Original ●●●

# Abordagem cirúrgica no tratamento da displasia fibrosa craniofacial- experiência de 14 anos

*Surgical approach to the treatment of craniofacial fibrous dysplasia – A 14-year experienced dysplasia – 14 years experience*

NIVALDO ALONSO<sup>1</sup>  
HAMILTON MATUSHITA<sup>2</sup>  
MARIANA SISTO ALESSI<sup>3</sup>

### RESUMO

**Introdução:** Dentre os tumores benignos do esqueleto craniofacial, a displasia fibrosa caracteriza-se pelo crescimento progressivo e acometimento de jovens, acarretando deformidade funcional e estética.

Esse trabalho analisa aspectos clínicos e prognósticos de pacientes com essa patologia, submetidos a tratamento cirúrgico. **Métodos:** Análise retrospectiva de 19 pacientes com displasia fibrosa craniofacial, acompanhados de janeiro de 1997 a dezembro de 2011, tratados com remodelamento ósseo e ressecção cirúrgica. Revisão da literatura sobre. **Resultados:** A distribuição etária variou de 8 a 65 anos, com média de 21,75 anos. Dez pacientes (52,7%) eram do sexo feminino. A forma polioestótica predominou, com 15 casos (78,9%). Entre os ossos acometidos destacaram-se esfenóide, etmóide e frontal, nas formas polioestóticas; e maxila e zigoma, nas monostóticas. A principal queixa foi de assimetria da face. Um paciente evoluiu com diminuição de acuidade visual. O tratamento baseou-se na ressecção cirúrgica e reconstrução com enxerto, quando doença localizada, e no desgaste e remodelamento ósseo, em formas polioestóticas. Em apenas um caso (5,2%), com compressão de nervo óptico, foi necessário acesso intracraniano. Reabordagem cirúrgica, por crescimento tumoral, foi necessária em três pacientes. Como complicações, tivemos um caso de lagoftalmo e epicanto no pós-operatório de paciente tratado por cirurgia com acesso infraorbitário. Ausência de outras intercorrências no seguimento a curto e longo prazo. Os resultados de preservação de função e recuperação de contorno facial foram satisfatórios. **Conclusão:** Essa experiência, em concordância com a literatura, permite concluir que a cirurgia é eficaz na abordagem de casos selecionados de displasia fibrosa craniofacial.

**Descritores:** Displasia Fibrosa; Craniofacial; Tratamento; Cirurgia; Reconstrução.

### ABSTRACT

**Introduction:** Fibrous dysplasia is benign tumor of the craniofacial skeleton that primarily affects young patients. It is characterized by the progressive growth of benign fibrous tumors with resulting functional and aesthetic deformities. This study assesses the clinical and prognostic features in patients with fibrous dysplasia who underwent surgical treatment at our institution. **Methods:** Retrospective analysis of 19 patients with craniofacial fibrous dysplasia, treated between January 1997 and

Instituição: Faculdade de Medicina  
Universidade de São Paulo.

Artigo submetido: 28/05/2012.  
Artigo aceito: 07/06/2012.

DOI: 10.5935/2177-1235.2014RBCP0010

1. Livre docente – Cirurgião Plástico- Responsável pelo Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Disciplina de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo- FMUSP.

2. Livre docente – Neurocirurgião- Professor Departamento de Neurocirurgia no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo- FMUSP.

3. Cirurgiã plástica Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais- HRAC- USP- Bauru.

December 2011 with bone remodeling and surgical resection. We also review the literature regarding fibrous dysplasia. **Results:** Patients ranged between 8–65 years old, with a mean age of 21.75 years. Ten patients (52.7%) were women. The polyostotic form was predominant and present in 15 cases (78.9%). The sphenoid, ethmoid, and frontal bones were most commonly involved in the polyostotic form and the mandibular and zygomatic bones were most commonly involved in the monostotic form. The main complaint was asymmetry of the face. One patient developed decreased visual acuity. Treatment was based on surgical resection and graft reconstruction in the localized form of the disease, and bone abrasion and remodeling in the polyostotic form. Intracranial access was necessary in only one case (5.2%) where the optic nerve was compressed. Repeat surgical treatment due to recurrent tumor growth was necessary in three patients. The only complication occurred in a patient who developed lagophthalmos and epicanthus postoperatively after undergoing surgery using infraorbital access. No other complications occurred during short- and long-term follow-up. Functional preservation and facial contour recovery outcomes were satisfactory. **Conclusion:** Our experience, along with that of other investigators, demonstrates that surgery is effective in treating selected cases of craniofacial fibrous dysplasia.

**Keywords:** Fibrous Dysplasia; Craniofacial; Treatment; Surgery; Reconstruction.

## INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa é uma osteopatia benigna descrita por Lincheinstein em 1938<sup>1</sup>. Caracteriza-se pela substituição do osso normal por tecido fibroso, devido a uma anormalidade de desenvolvimento do tecido mesenquimal.

Sua manifestação inicia-se na infância e continua até adolescência e puberdade, com parada de progressão após essa fase.

Conforme o grau de acometimento ósseo, esta patologia pode ser classificada em monostótica ou poliostótica, sendo um ou múltiplos ossos doentes, respectivamente. Quando a displasia fibrosa é combinada com endocrinopatias é conhecida como a síndrome de McCune Albright, manifestada por áreas de hiperpigmentação da pele (manchas café com leite) e puberdade precoce.

A etiologia da doença está relacionada com anomalia da diferenciação de células mesenquimais, que se originam do osso. O gene *Gsa*, localizado no cromossomo 20q13.2-13.3 e responsável pela regulação de uma proteína, é alterado e conseqüentemente, há hiperfunção das células osteoprogenitoras<sup>2,3</sup>.

A mutação foi identificada, pela primeira vez, em pacientes com síndrome de McCune Albright, e está presente também em formas monostóticas e poliostóticas.

A apresentação clínica depende do local, duração, extensão e natureza da lesão.

Na área craniofacial, os sintomas variam de leve, edema e assimetria localizada, até proptose, perda auditiva e visual sensorial, por compressão de nervos cranianos. O crânio é envolvido em 27% dos pacientes monostóticos e em até 50% das lesões poliostóticas<sup>4,5</sup>. Maxila é o osso mais comum envolvido em patologia facial única<sup>6,7</sup>. Base do crânio, especialmente esfenoide, também é comumente atingido.

A displasia fibrosa tem um curso crônico e benigno, as-

sim muitos pacientes permanecem assintomáticos. A transformação maligna é rara, e sarcoma é o tipo histológico mais comum<sup>8,9</sup>.

A suspeita clínica leva a necessidade de investigação com exames radiológicos. A tomografia computadorizada pode sugerir o diagnóstico sem biópsia. O exame mostra 3 formas de manifestações:

- Esclerótica (compacta): mais comum (50%), sinal típico: vidro fosco, entre as díploes.
- Lítica: radiolúcida.
- Pseudopagetóide: mistura das 2 formas.

A ressonância magnética é utilizada para verificar o envolvimento neural e fornecer mais informações sobre a lesão. O exame histológico faz o esclarecimento diagnóstico de certeza.

O tratamento da displasia fibrosa não é definitivo, uma vez que é uma doença autolimitada, mas progressiva e invasiva. Clinicamente, a utilização de alendronato pode controlar os sintomas e trazer uma melhora radiológica, em alguns casos<sup>10</sup>.

Cirurgicamente, ressecção e desgaste ósseo podem corrigir ou prevenir problemas funcionais e atingir simetria facial.

Discutimos a abordagem terapêutica de pacientes com displasia fibrosa craniofacial, assim como dados epidemiológicos e evolucionais.

## MÉTODOS

Realizada análise retrospectiva de pacientes com displasia fibrosa, acometendo o segmento craniofacial, acompanhados no período de janeiro de 1997 a dezembro de 2011. No total, 19 pacientes foram avaliados clinicamente e radiologicamente. Desses, 18 pacientes foram submetidos à abordagem cirúrgica para tratamento. O resultado da intervenção e a evolução da patologia foram analisados.

## RESULTADOS

Na distribuição por gênero tivemos equilíbrio, com 9 homens e 10 mulheres (52%) acometidos por displasia fibrosa. A idade dos pacientes no início do acompanhamento, e, conseqüentemente, diagnóstico variou de 8 a 65 anos, sendo a média de 21,75 anos e mediana de 19,5 anos.

Os pacientes com início precoce do quadro, geralmente apresentavam um acometimento mais difuso e sintomatologia mais exuberante.

O quadro clínico mais prevalente foi deformidade progressiva do contorno facial. Acometimento fronto-orbitário, levando a assimetria e proptose, estavam presentes em 10 casos. A queixa de obstrução nasal foi relatada por 3 pacientes. Em 2 casos, o acometimento foi panfacial. Desproporção maxilo-mandibular e disocclusão foram constatadas em um caso, que aguarda programação de cirurgia ortognática. Um paciente evoluiu com alteração de acuidade visual durante o seguimento, decorrente da compressão do nervo óptico pela patologia óssea. Em relação a comorbidades, um paciente foi diagnosticado como portador de deficiência de fator VII, dado relevante na indicação cirúrgica. O mesmo doente apresentava uma fissura mediana com agenesia de ossos nasais e duplicação de septo, avaliados em tomografia de face.

Diante da suspeita clínica os pacientes foram submetidos à investigação radiológica com tomografia computadorizada de crânio e face.

O diagnóstico foi orientado com base no aspecto tomográfico característico – vidro fosco – e foi confirmado com exame anatomopatológico nos casos submetidos à intervenção cirúrgica.

Conforme estudo radiográfico, 15 pacientes, configurando 79% dos casos, apresentavam a forma poliostótica, com acometimento de múltiplos ossos do segmento craniofacial. Apenas 4 (21%) doentes manifestaram acometimento ósseo localizado, caracterizando a displasia monostótica.

Entre os ossos acometidos destacaram-se, na forma poliostótica, o esfenóide – 13 casos (68%), o etmóide – 12 pacientes (63%) e o frontal em 11 indivíduos – (57%).

Ossos parietal, da base de crânio, maxila e zigoma estavam alterados em 8 pacientes (42%), seguidos pelo temporal, com 7 casos (36%) e occipital e mandíbula com 4 (21%).

Nas formas monostóticas a maxila e o zigoma foram os ossos atingidos, com 3 e 2 casos, respectivamente.

Todos os pacientes foram seguidos pela equipe de cirurgia craniomaxilofacial, e conforme o acometimento e a sintomatologia, outras especialidades médicas, tais como endocrinologia, neurocirurgia, otorrinolaringologia, oftalmologia e cirurgia de cabeça e pescoço, também os avaliaram.

Em relação ao tratamento realizado, 18 dos 19 casos foram submetidos a procedimento cirúrgico. Uma única paciente, por se encontrar em idade jovem, com doença em progressão e sem acometimento funcional importante, não foi operada, e mantém seguimento ambulatorial.

A abordagem cirúrgica consistiu em desgaste ósseo, com remodelamento de região acometida em busca de simetrização, na maior parte dos casos. Em 3 pacientes, com a forma monostótica, envolvendo a maxila e zigoma, foi realizada

osteotomia com ressecção da tumoração no osso envolvido, e reconstrução com enxerto ósseo. Intervenção endonasal, com ampliação de cavidade nasal, através do desbastamento de conchas nasais e septo com displasia fibrosa, foi realizada em 3 casos. A necessidade de craniotomia para acesso e decompressão de nervo óptico ocorreu em um único paciente. Todos os outros foram tratados de forma extracraniana. Entre os 19 casos, 3 (15%) necessitaram de mais de uma intervenção cirúrgica para tratamento da displasia óssea, e desses a totalidade era de acometimento poliostótico.

No seguimento pós-operatório, como complicação, tivemos um caso de lagoftalmo e epicanto, após acesso subtarsal para abordagem e biópsia de lesão em maxila, procedimento realizado por outra equipe. Uma paciente queixou-se de depressão na região temporal, decorrente de atrofia de musculatura local.

Em nossa casuística, além do tratamento cirúrgico, 2 pacientes, 10% dos casos, também fizeram o uso de bifosfonatos na terapia da displasia fibrosa. A droga utilizada foi o pamidronato, com administrações endovenosas semestrais, em regime hospitalar, associado à reposição de carbonato de cálcio e vitamina D, via oral, de modo contínuo. Não foi observada estabilidade na progressão da doença nesses pacientes, sendo que o tratamento não repercutiu na sintomatologia e não evitou a intervenção cirúrgica.

## DISCUSSÃO

A displasia fibrosa é uma patologia de caráter progressivo, porém autolimitado. Descrita por Licheinstein, consiste na substituição óssea por tecido fibroso<sup>11,12</sup>, levando a espessamento do seguimento acometido e aos, conseqüentes, sinais e sintomas.

A etiologia está relacionada a uma mutação no gene Gsa do cromossomo 20q13.2-13.3, presente nos pacientes com a síndrome de McCune Albright, e, também, nas formas monostóticas e poliostóticas<sup>13,14</sup>.

A doença atinge indivíduos na faixa etária da infância e adolescência, tendendo a estabilidade na vida adulta. Em nosso estudo, a média de idade dos indivíduos acometidos, quando procuraram atendimento médico, foi de 21,75 anos. A literatura mostra ocorrência principalmente em adolescentes, sendo que alguns continuam a ter crescimento ósseo na vida adulta. Wei *et al.* mostrou que 61,73% dos casos apresentaram seus primeiros sintomas antes dos 20 anos<sup>15</sup>, enquanto para Kransdor *et al.*<sup>16</sup>, 75% dos pacientes com displasia fibrosa tinham menos que 30 anos de idade. A apresentação na infância é rara, mas há relatos de até 34% de acometimento de pacientes abaixo dos 6 anos<sup>17</sup>.

Não houve diferença entre os sexos, apesar de trabalhos mostrarem tendência de predomínio da doença entre as mulheres<sup>15</sup>.

A forma monostótica é considerada a mais comum, com incidência de 70%<sup>15</sup>, diferentemente do encontrado nessa análise. Uma metanálise, no entanto, demonstrou predomínio da forma poliostótica, em 50% dos pacientes<sup>18</sup>. Vale ressaltar que, a displasia fibrosa craniofacial é, geralmente, difusa e que nenhum caso da Síndrome de McCune Albright foi admitido nessa casuística.

Em relação ao local acometido, há prevalência pela re-

gião orbital e base de crânio, segundo Maher *et. al.*<sup>9</sup>, os ossos mais acometidos são frontal, esfenóide e etmóide. Para Yetise-ret *al.*<sup>20</sup> osso frontal, parietal, esfenóide e occipital que compõem a lista dos principais. Em nossa amostra houve concordância com a literatura.

No compartimento craniofacial, o envolvimento leva a deformidade de contorno, redução de cavidade orbitária e nasal, desproporção maxilo-mandibular e até compressão de estruturas nobre como os pares cranianos.

A principal queixa de nossos pacientes foi de assimetria facial, em particular na região fronto-orbitária, com proptose. Em 21% a obstrução nasal foi relatada.

A proptose é um achado comum (30%) nos trabalhos científicos, e a redução do diâmetro do canal óptico pode estar presente quando há envolvimento do esfenóide. A relação com o comprometimento visual, no entanto, não é proporcional<sup>21</sup>. Chen *et. al.* mostraram que um terço dos doentes terá déficit visual, e dois terços apresentarão algum grau de comprometimento da visão se o nervo óptico estiver envolvido nos exames de imagem<sup>22</sup>. Já Lee *et. al.*<sup>23</sup> relatam que a grande maioria dos casos permanecem assintomática, ainda que haja evidência radiológica de compressão do nervo óptico. Tivemos incidência de 5% de déficit visual, congruente com estreitamento do canal óptico em tomografia computadorizada de face.

Na literatura, não há um consenso quanto à necessidade de descompressão do nervo óptico na displasia fibrosa. A recomendação é de seguimento oftalmológico regular, se estenose do canal está presente, e descompressão cirúrgica quando deterioração funcional. A descompressão profilática não parece ser benéfica e não é recomendada<sup>24</sup>, já que não altera a evolução.

A investigação radiológica de nossos pacientes, com tomografia computadorizada de face e crânio, contribuiu no diagnóstico e terapêutica. O aspecto em vidro fosco, característico, permitiu esclarecimento da suspeita clínica e a avaliação do acometimento ósseo detalhado, foi orientador na abordagem e planejamento cirúrgicos. Segundo Maskiel *et. al.*<sup>25</sup>, a tomografia é o exame de primeira linha na investigação de pacientes com suspeita clínica de displasia fibrosa.

Analisamos que a displasia fibrosa é uma patologia de repercussões tanto funcionais como estéticas. Apesar de seu curso benigno, com malignização rara, o caráter progressivo e acometimento de população jovem impõem a necessidade de uma intervenção nas deformidades por ela causadas.

Percebe-se que casos de início precoce e de acometimento polioestótico parecem ter pior prognóstico. Não existe uma abordagem eficiente no controle da evolução da doença e não parece haver dados que permitam estabelecer o tempo de progressão.

As opções terapêuticas são limitadas. Por ser decorrente de uma mutação nas células osteoblásticas as intervenções disponíveis não alteram o curso, mas somente as repercussões da patologia.

Desde os anos 90, o uso de bifosfonatos, potentes inibidores da reabsorção óssea mediada por osteoclastos, pode reduzir o *turn over* dos ossos acometidos na displasia fibrosa. A terapia com pamidronato endovenoso se mostrou segura, mesmo a longo prazo, e foi capaz de reduzir a dor e promover me-

lhora radiológica em 50% dos pacientes. Contudo, não é capaz de alterar a evolução. Em estudo com 58 pacientes, a maioria com acometimento de ossos longos e bacia, tratados com pamidronato e seguidos por 50 meses, foi observada redução da intensidade da dor em 41% após o primeiro ciclo e em 69% nas administrações subsequentes<sup>26</sup>.

Outro trabalho, com terapia com alendronato via oral, mostrou que em apenas 3 pacientes houve a redução da sintomatologia dolorosa e evidência de controle do crescimento tumoral nos 6 meses de tratamento, período considerado curto para avaliação<sup>27</sup>.

A indicação de terapêutica com bifosfonatos permanece indefinida em pacientes sem queixa algica, mas com lesões osteolíticas significativas. Pacientes adultos parecem se beneficiar da terapia quando alto risco de fratura patológica. No entanto, a abordagem cirúrgica não é evitada<sup>26</sup>.

Nos 2 casos que receberam a terapia com pamidronato endovenoso de nossa amostragem, não houve mudança da evolução da displasia, na sintomatologia ou na indicação de cirurgia.

O principal tratamento na displasia fibrosa, sobretudo do segmento craniofacial, ainda é a cirurgia. A principal finalidade dessa é a restauração funcional, além do alívio de sintomas de dor e comprometimento sensorial. A preocupação estética, também, é considerada, secundariamente e conforme a demanda do paciente. Por ser uma patologia de evolução limitada, geralmente aguarda-se a estabilidade clínica para sua abordagem, exceto se houver evidências de comprometimento de função, como alteração visual por compressão nervosa, obstrução nasal, limitação de abertura oral. A cirurgia seria mais eficaz após a puberdade, pelo menor risco e curso clínico previsível, o que permite certa previsibilidade de resultado. Ainda assim, a possibilidade de recorrência deve sempre ser considerada<sup>28</sup>.

A modalidade terapêutica ideal seria a de ressecção completa da área de displasia fibrosa com reconstrução imediata, utilizando enxerto autólogo. Muitas vezes, devido ao acometimento difuso, anatomia complexa e limitação de acesso cirúrgico e a baixa taxa de malignização, a retirada de todo osso acometido não é possível<sup>28,29</sup>.

Assim, a cirurgia com remodelamento ósseo visando abertura da via aérea, descompressão nervosa, ajuste oclusal e correção de assimetrias e de posicionamento das estruturas anatômicas é o tratamento de escolha, indicado na displasia fibrosa craniofacial.

A intervenção operatória deve envolver uma equipe multidisciplinar, conforme local acometido e repercussão da patologia.

Deve ser indicada de acordo com evolução clínica e com a sintomatologia apresentada, mas preferencialmente após a puberdade, diante da fisiopatologia da displasia fibrosa.

## CONCLUSÃO

A displasia fibrosa, quando acomete a região craniofacial, é responsável por repercussões funcionais e estéticas.

A abordagem cirúrgica ainda é o tratamento mais eficiente para controle de sua sintomatologia e deformidade.

A ressecção do osso acometido e reconstrução consti-

tuem a técnica de escolha. O desbastamento e remodelagem se fazem necessários nas formas polioestóticas, tendo como objetivos a simetria facial e a melhora das funções vitais.

A indicação de cirurgia baseia-se nas queixas e no grau de comprometimento dos pacientes, sendo mais previsível após estabilidade na evolução da doença e mais urgente quando envolvimento de estruturas nobres.

Futuramente, a intervenção na fisiopatologia da displasia fibrosa, evitando a desregulação na ação osteoblástica, talvez seja uma terapêutica promissora e definitiva.

## REFERÊNCIAS

- Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg*. 1938;36: 874-98.
- Cohen MM Jr, Howell RE. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1999; 28: 366-371.
- Rosenberg AE. Bones, joints, and soft tissue tumors. In: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, eds. *Robbins and Co-tran Pathologic Basis of Disease*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005.p1300 - 1301.
- Harris WH, Dudley HR, Barry RJ. The nature history of fibrous dysplasia: an orthopedic, pathological and roentgenographic study. *J Bone Joint Surg Am* 1962; 44: 207-233.
- Sassin JF, Rosenberg RN. Neurological complications of fibrous dysplasia of the skull. *Arch Neurol*. 1968; 18: 363-9.
- Eversole LR, Sabes WR. Fibrous dysplasia: a nosologic problem in the diagnosis of fibro osseous lesions of the jaws. *J Oral Pathol*. 1972;1:189-220.
- Blomgren I, Lijja J, Lauritzen C, et al. Multiple craniofacial surgical interventions during 25 years follow-up in a case of giant fibrous dysplasia. *Scand J Plast Surg*. 1986; 20: 327-30.
- Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J, Tanizawa T, Shigemitsu T, Izawa N, et al. N. Malignant change secondary to fibrous dysplasia. *Int J Clin Oncol*. 2006;11: 229-35.
- Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer*. 1994; 73: 1411-1424.
- Charpulat R. *J of Bone and Mineral Research* 2006; 21, Supplement 2: P114-P119.
- Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy FE, et al. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127: 1239-1247.
- Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, et al. Cranio-maxillofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. *PlastReconstrSurg*. 2009; 653-660.
- Weinstein LS, Shenker A, Gejman PV, Merino MJ, Friedman E, Spiegel AM. Activating mutations of the stimulating G protein in the McCune-Albright syndrome. *N Engl J Med*. 1991;325: 1688-95.
- Weinstein LS, Chen M, Liu J. Gs (alpha) mutations and imprinting defects in human disease. *Ann NY Acad Sci*. 2002; 968:173-97.
- Wei Y., Jiang S, Cen Y., Fibrous Dysplasia of Skull. *J Craniofac Surg*. 2010; 21: 2: 538-542.
- Kransdorf MJ, Moser RP, Gilkey FW. Fibrous dysplasia. *Radio-graphics*. 1990; 10: 519-37.
- Chen YR, Wong FH, Hsueh C, Lo LJ. Computed tomography characteristics of non-syndromic craniofacial fibrous dysplasia. *Chang Gung Med J*. 2002; 25:1-8.
- Amit M, Collins MT, FitzGibbon EJ, Butman JA, Fliss DM, et al. (Surgery versus Watchful Waiting in Patients with Craniofacial Fibrous Dysplasia- a Meta-Analysis. *PLoS ONE*. 20116(9): e25179.
- Friedman A, Batra PS, Fakhri S, et al. Surgical treatment of fibrous dysplasia of the skull in children. *PediatrNeurosurg*. 2002;37: 87-92.
- Yetiser S, Gonul E, Tosun F, et al. Monostotic craniofacial fibrous dysplasia: the Turkish experience. *J Craniofac Surg*. 2006;17:62-66.
- Goisis M, Biglioli F, Guareschi M, et al. Fibrous dysplasia of the orbital region: current clinical perspectives in ophthalmology and cranio-maxillofacial surgery. *OphthalPlastReconstr Surg*. 2006;22: 383-38.
- Chen YR, Breidahl A, Chang CN. Optic nerve decompression in fibrous dysplasia: indications, efficacy, and safety. *PlastReconstr Surg*. 1997;99: 22-30.
- Lee JS, FitzGibbon E, Butman JA, Dufresne CR, Kushner H, Normal vision despite narrowing of the optic canal in fibrous dysplasia. *N Engl J Med*. 2002, 347: 1670-1676.
- Chen Y R, Tan Y C, Yu C C, Chang C N, Ma L. Optic Nerve Compression in Craniofacial Fibrous Dysplasia: The Role and Indications for Decompression *PlastReconstr Surg*. 2007,120; 7:1957-1962.
- Lisle D A, Monsour P A, Maskiell C D. Imaging of craniofacial fibrous dysplasia. *J of Med Imaging and Rad Oncol*. 2008;(52)325-332.
- Chapurlat R, Medical Therapy in Adults With Fibrous Dysplasia *Bone J Bone and Miner Res*. 2006;(21)2:114-119.
- Chao K, Katznelson L. Use of high dose oral bisphosphonate therapy for symptomatic fibrous dysplasia of the skull. *J Neurosurg*. 2008;109: 889-892.
- Kusano T, Hirabayashi S, Eguchi T, Sugawara Y, Treatment Strategies for Fibrous Dysplasia. *J. Craniofac Surg*. 2009;(20)3:768-770.
- Ricalde P, Horswell BB. Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. *J Oral Maxillofac-Surg* 2001;(59): 157-167.

### Autor correspondente:

**Mariana Sisto Alessi**

Rua Capote Valente, 467, apto 41. - Pinheiros - São Paulo - SP - CEP: 05409-001  
E-mail: malessi@uol.com.br