

DISPLASIA FIBROSA DO CRÂNIO

MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS

PAULO EDUARDO FREITAS* — TELMO RAMOS RIBEIRO**

MARIO FERREIRA COUTINHO*** — ADÃO ANICET****

RESUMO — Foram estudados, retrospectivamente, oito pacientes com displasia fibrosa de ossos do crânio, analisando-se suas manifestações neurológicas. Na presente série, o osso frontal estava comprometido em 75% dos pacientes, o esfenoide ou o temporal em 37,5% e o parietal em 25%. Observou-se que, além das deformidades ósseas (presentes em todos os casos com exceção de um), 87,5% dos pacientes queixavam-se de cefaléia, 50% apresentavam diminuição da acuidade visual, 25% tinham proptose e em 12,5% predominavam sintomas auditivos. Dos seis pacientes submetidos a tratamento neurocirúrgico, quatro apresentavam alterações oftalmológicas progressivas, havendo melhora acentuada pós-operatória em três deles. Todos os casos foram seguidos ambulatorialmente, sem que em qualquer deles fosse observada a recidiva ou piora dos sintomas, confirmando a natureza benigna da displasia fibrosa.

Fibrous dysplasia of the skull: neurological manifestations.

SUMMARY — The neurological manifestations of eight patients with osseous fibrous dysplasia of skull were retrospectively studied. In this series, the frontal bone was involved in 75% of the patients, the sphenoid or temporal bones in 37.5%, and the parietal in 25%. It was observed that cranial deformities occurred in all but one case, headache was present in 87.5% of the patients, visual disturbances in 50%, proptosis in 25%, and auditive symptoms in 12.5%. Six out of the eight patients were operated on: three of the four who presented progressive visual loss had postoperative improvement. In their follow up, none presented, until now, evidence of recurrence or worsening of symptoms, confirming the benign nature of fibrous dysplasia.

Alterações ósseas do crânio estão, freqüentemente, associadas a manifestações neurológicas. A displasia fibrosa (DF), como uma doença óssea benigna bem definida, embora de etiologia desconhecida^{4,8,10,28,34}, deve ser considerada no diagnóstico diferencial das lesões tumorais ósseas da face e crânio¹⁸. Ela pode acometer ossos cranianos e provocar manifestações neurológicas, as quais variam em função da região comprometida^{4,5,7-10,17-20,26,29,32,33}. Na sua maioria, os casos de DF são diagnosticados pelo exame radiológico simples do crânio^{6,11,20}, habitualmente sendo cirúrgico o seu tratamento^{8,10,17,18,29}.

No presente estudo, os autores apresentam 8 casos de DF de ossos do crânio, discutindo acerca do quadro clínico-neurológico, tratamento e prognóstico, revisando a literatura sobre o assunto.

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia Prof. Mario Coutinho, Porto Alegre: * Neurocirurgião do Serviço; ** Neurocirurgião; *** Chefe do Serviço; **** Neuroradiologista do Serviço.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foram estudados, retrospectivamente, 8 casos de displasia fibrosa de ossos do crânio, que foram internados no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia Prof. Mario Coutinho, em um período de 20 anos (1964-1983), todos apresentando manifestações neurológicas. Foram obtidos dados quanto à identificação dos pacientes (idade e sexo), localização e tipo de lesão, quadro neurológico, exames complementares, tratamento e evolução.

RESULTADOS

Com relação aos 8 pacientes com DF e com manifestações neurológicas, foram obtidos os dados que se seguem (Tabela 1).

Caso	Nome	Idade	Sexo	Queixas	Localização	Cirurgia
1	RM	48	F	tumoração cefaléia perda visual	frontal esfenóide parietal	sim
2	LP	18	M	tumoração cefaléia proptose	frontal esfenóide	sim
3	AMS	16	M	cefaléia perda visual	frontal	sim
4	ALR	18	M	tumoração cefaléia	parietal (*)	sim
5	FVM	55	F	tumoração cefaléia perda visual	esfenóide etmóide	sim
6	EBF	37	F	tumoração	frontal temporal	não
7	NCW	10	F	tumoração cefaléia perda visual proptose	frontal temporal	não
8	MOC	18	F	tumoração cefaléia	frontal temporal	sim

Tabela 1 — Pacientes com displasia fibrosa com manifestações neurológicas que foram estudados. Idade em anos. (*), forma disseminada.

Identificação — Considerando-se a idade dos pacientes no momento de sua internação hospitalar para tratamento neurológico/neurocirúrgico, ela variou de 10 a 55 anos (média de 27,5 anos); vale ressaltar que muitos pacientes tinham manifestações da DF desde muitos anos antes da internação. Com relação ao sexo, observou-se predominância de pacientes do sexo feminino (5:3).

Localização e tipo da lesão — As lesões predominaram no osso frontal (75%), com menor incidência no esfenóide (37,5%), temporal (37,5%) e parietal (25%). A forma monostótica da DF foi encontrada em somente um caso, enquanto a poliestótica foi diagnosticada em 6 (com comprometimento apenas de ossos crânio-faciais em quatro pacientes e acometendo outros ossos em dois) e a forma disseminada em um único caso.

Manifestações neurológicas — A cefaléia foi a queixa mais comum (87,5%), seguida por alterações da acuidade visual (50%) e exoftalmia (25%). Tumoração óssea craniana foi observada na maioria dos casos (87,5%), que corresponderam aos que apresentavam DF na calota craniana.

Exames complementares — A radiografia simples do crânio foi procedida em todos os pacientes, com estudo radiológico do esqueleto em 7. A angiografia cerebral foi procedida em 5 pacientes, todos no período anterior à disponibilidade da tomografia computadorizada (TC) em nosso meio. Somente um paciente foi submetido a TC. Os exames laboratoriais, realizados nos 8 pacientes, em somente um deles mostrou alguma alteração relacionada à DF: discreta elevação da fosfatase alcalina (14,6 unidades Bodansky).

Tratamento — Foram submetidos a intervenção neurocirúrgica 6 pacientes (75%), dos quais em três foi possível a remoção completa da lesão; nos três restantes ela não foi possível devido a invasão da base do crânio (dois casos) ou a sangramento transoperatório excessivo (um caso).

Evolução — Dos 6 pacientes operados, quatro apresentavam queixas visuais, sendo que três deles melhoraram significativamente dos distúrbios oftalmológicos. Todos os casos foram seguidos ambulatorialmente por um período que variou de 2 a 16 anos, sem que se observasse, em nenhum deles, piora ou recidiva dos sintomas.

COMENTARIOS

Displasia Fibrosa foi o termo utilizado por Lichtenstein e Jaffe²², em 1942, para unificar a designação de uma moléstia óssea até então referida sob 33 títulos diferentes, embora já em 1938, Lichtenstein²¹ houvesse usado, pela primeira vez, a expressão 'displasia fibrosa poliostótica'. A DF se caracteriza por ser doença benigna, que se manifesta como tumoração de crescimento lento, conseqüente à substituição da medula óssea por tecido conjuntivo fibroso metaplásico^{13,22,28,30,34}. Em 1953, Belaval e Schneider³ classificaram a DF em três tipos: (a) tipo I ou DF monostótica — as formas com lesão confirmada em um único osso; (b) tipo II ou DF poliostótica — aquelas com lesões em mais de um osso, porém distribuídas unilateralmente; (c) tipo III ou DF disseminada — as que apresentam lesões múltiplas distribuídas por todo o esqueleto, ou associadas a manifestações extra-esqueléticas. A associação da forma poliostótica da DF com manchas cutâneas 'café com leite' e puberdade precoce em meninas constitui a chamada 'síndrome de Albright', descrita em 1937¹. A DF é doença bem definida, porém de etiologia obscura, que parece se tratar de distúrbio de função ou desenvolvimento da formação do mesênquima ósseo^{4,8,10,28,34}. Acomete principalmente as crianças e adolescentes^{4,5,8,10,18,28}, embora possa se manifestar somente após vários anos de evolução, em pessoas já adultas. A forma poliostótica parece apresentar predominância no sexo feminino^{8,13}. Acredita-se que a DF corresponda a cerca de 2,5% entre todas as tumorações ósseas⁷, ocorrendo em incidência que varia de 1 caso para cada 4000 a 10000 indivíduos³⁴.

As manifestações clínicas da DF caracterizam-se por deformidade de evolução lentamente progressiva, por vezes dolorosa, que não raras vezes provoca fraturas patológicas, em especial nos ossos longos^{13,22,30}. Pode ser diagnosticada casualmente ao exame radiológico, pois eventualmente permanece assintomática durante vários anos^{5,33}. Segundo Barrionuevo e col.², do ponto de vista clínico a DF poderia passar por três etapas: inicialmente, a fase assintomática; depois, a acompanhada de sintomas clínicos; finalmente, a associada a complicações.

O envolvimento de ossos cranianos corresponde a cerca de 50% dos casos na forma poliostótica^{13,29} e, entre 10 a 27%, na monostótica^{8,11,20,26,29,30}. As manifestações neurológicas da DF decorrem do crescimento da lesão e da compressão das estruturas subjacentes. Os ossos frontal e esfenóide são os mais comumente acometidos^{7,20,26,29}, determinando sintomas visuais em conseqüência do envolvimento da órbita, do nervo/quiasma ópticos ou de nervos oculomotores^{4,7,8,17,18,20,29}, podendo corresponder a diminuição da acuidade visual, alterações do campo visual, proptose, diplopia, ptose palpebral ou epifora⁷. Também o osso temporal pode ser comprometido, provocando distúrbios da audição por lesão do VIII nervo^{5,8,18,26,32}, paralisias faciais periféricas^{5,9} ou lesão de outros nervos cranianos^{9,10}. Bem menos freqüentes são as alterações dos ossos parietais e occipital. A cefaléia e o desânimo são sintomas relativamente comuns²⁹, enquanto o acometimento de outras estruturas nervosas é incomum, embora tenham sido relatados casos de DF associados a crises convulsivas^{27,29}, hipertensão intracraniana³³, hemorragias cranianas¹² e outras alterações vasculares^{15,16}, ou a compressões medulares²⁵.

A confirmação diagnóstica da DF habitualmente é possível pelo exame radiológico convencional^{6,11,20}, sendo os achados classificados em três tipos²⁰, de acordo com o conteúdo fibroso ou de ossificação da lesão: (a) o tipo 'cístico' mostra imagem

radio-transparente, com alargamento da diploe e tumoração predominando na tábua óssea externa, com pouco ou nenhum comprometimento da tábua interna; as margens da lesão são bem definidas e podem apresentar zonas de esclerose, por vezes simulando tumor epidermóide; este tipo de lesão tem predominância nos ossos da abóbada craniana; (b) o tipo 'esclerótico' apresenta lesões mais difusas, com densas sombras radiológicas que, não raro, apresentam imagem semelhante à de um meningioma, embora sejam mais homogêneas; predominam nos ossos da base do crânio, em especial no esfenoide; (c) o tipo 'misto', o mais comumente encontrado, intercala os achados descritos nos tipos 'cístico' e 'esclerótico', sem haver, na ausência de fraturas, evidências de reação periostótica. O estudo radiológico de paciente com DF com sintomas neurológicos deve compreender todo o esqueleto (em especial os ossos longos), mesmo na ausência de outras manifestações clínicas, posto que sejam comuns as formas poliostóticas e disseminadas.

Do ponto de vista laboratorial, pode ser encontrada elevação sérica da fosfatase alcalina^{8,13,18}, confirmando a hipótese de Bodansky e Jaffe de que a atividade da enzima fosfatase é proporcional ao estímulo de neoformação óssea²¹. Eventualmente, também o cálcio sérico se apresenta discretamente elevado, sendo que o fósforo não costuma se alterar, assim como os demais elementos bioquímicos do sangue e da urina.

Nos casos em que o quadro clínico, radiológico e laboratorial não sejam conclusivos de DF de osso craniano, ou que persistam dúvidas com relação a outra patologia, a angiografia cerebral^{16,23} ou a TC^{6,19,24} podem servir para o diagnóstico diferencial com meningiomas em placa, metástases ósseas, osteíte fibrosa cística, hipoparatiroidismo ou doença de Paget, entre outras patologias menos comuns^{8,11,20,28,32}. Em alguns casos excepcionais, a confirmação diagnóstica definitiva somente poderá ser obtida pelo exame anátomo-patológico da lesão. O estudo anátomo-patológico da DF mostra substituição da substância esponjosa e enchimento da cavidade medular do osso afetado por tecido conjuntivo fibroso trabecular de osso primitivo, malformado por metaplasia óssea, pobremente calcificado. A ausência de mitoses e de células atípicas, assim como o curso clínico, exclui a possibilidade de que a DF se trate de patologia óssea maligna. A proporção entre elementos fibrosos e ósseos pode variar consideravelmente, às vezes de uma área para a outra no mesmo osso, sendo que verdadeiras 'ilhas' de cartilagem hialina e até cistos podem ser encontrados, estes últimos resultantes de necrose ou hemorragia. Alguns vasos de paredes finas podem estar presentes^{8,11,13,20}.

O tratamento da DF de ossos do crânio, especialmente das que se acompanham de manifestações neurológicas, costuma ser cirúrgico^{8,10,13,29}. Preferencialmente, deve ser tentada a ressecção completa da lesão¹⁷, ainda mais nos casos que apresentam deformidade acentuada e progressiva, dor intensa ou manifestações de compressão de estruturas nervosas. Em algumas circunstâncias, se torna difícil a remoção total da tumoração, visto que esta pode acometer ossos da base do crânio ou apresentar sangramento importante no transoperatório. Nestes casos, assim como nos pacientes assintomáticos que não são levados a cirurgia, uma vez confirmado o diagnóstico de DF, deve-se deixar o paciente sob observação ambulatorial, estando desaconselhada a radioterapia ou qualquer outra tentativa de tratamento clínico²⁹.

O prognóstico dos pacientes com DF com comprometimento neurológico em geral é bom^{13,18,22,30}, em virtude da natureza benigna e do crescimento lento das lesões, mesmo quando a ressecção cirúrgica é incompleta. A recorrência nos casos operados é de cerca de 25%²⁸, sendo que muito excepcionalmente têm sido descritas formas de evolução maligna de DF³¹, o que ocorreria em torno de 0,5% dos casos³⁴.

REFERÊNCIAS

1. Albright F, Buttler AM, Hampton AO, Smith P — Syndrome characterized by Osteitis Fibrosa Disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunctions with precocious puberty in females: report of five cases. *N Engl J Med* 216:727, 1937.
2. Barrionuevo CE, Marscallo FA, Coelho A, Cruz GA, Mocellin M, Patrocínio JA — Fibrous dysplasia and the temporal bone. *Arch Otolaryngol* 106:298, 1980.
3. Belaval GS, Schneider RW — Fibrous dysplasia of bone. *Clev Clin Quart* 21:158, 1953.
4. Calderon M, Brady HR — Fibrous dysplasia of bone, with bilateral optic foramina involvement. *Am J Ophthalmol* 68:513, 1969.
5. Cohen A, Rosenwasser H — Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Arch Otolaryngol* 89:31, 1969.

6. Daffner RH, Kirks DR, Gehweiler JA Jr, Heaston DK — Computed tomography of fibrous dysplasia. *AJR* 139:943, 1982.
7. Donosso LA, Magargal LE, Eiferman RA — Fibrous dysplasia of the orbit with optic nerve decompression. *Ann Ophthalmol* 14:80, 1982.
8. Feiring W, Feiring EH, Davidoff LM — Fibrous dysplasia of the skull. *J Neurosurg* 8:377, 1951.
9. Fernandez E, Colavita N, Moschini M, Fleni A — «Fibrous dysplasia» of the skull with complete unilateral cranial nerve involvement. *J Neurosurg* 52:404, 1980.
10. Finney HL, Roberts TS — Fibrous dysplasia of the skull with progressive cranial nerve involvement. *Surg Neurol* 6:341, 1976.
11. Fries JH — The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones: a critical analysis of thirty-nine pathologically proved cases. *Am J Roentgenol* 77:71, 1957.
12. Graf CJ, Perret GE — Spontaneous recurrent hemorrhage as an unusual complication of fibrous dysplasia of the skull. *J Neurosurg* 52:570, 1980.
13. Harris WH, Dudley AR, Barry RJ — The natural history of fibrous dysplasia: an orthopaedic, pathological, and roentgenographic study. *J Bone Joint Surg* 44:207, 1962.
14. Harrison DFM — Osseous and fibro-osseous conditions affecting the cranio facial bones. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 93:159, 1984.
15. Ishiguro S, Ikeda M, Shimizu H, Hayashi M — Arteriovenous fistula as an unusual complication of polyostotic fibrous dysplasia of the skull. *Surg Neurol* 24:681, 1985.
16. Ito H, Waga S, Sakakura M — Fibrous dysplasia of the skull with increased vascularity in the angiogram. *Surg Neurol* 23:408, 1985.
17. Jackson IT, Armstrong HJ, Gomuwka PK, Laws ER Jr, Langford K — Treatment of cranio-orbital fibrous dysplasia. *J Max-Fac Surg* 10:138, 1982.
18. Kinnman JEG, Hong CE, Lee EB, Shin HS — Fibrous dysplasia of the face and skull. *Pract Oto-Rhinolaryng* 31:11, 1969.
19. Lambert PR, Brackmann DE — Fibrous dysplasia of the temporal bone: the use of computerized tomography. *Otolaryngol Head Neck Surg* 92:461, 1984.
20. Leeds N, Seaman WMB — Fibrous dysplasia of the skull and its differential diagnosis: a clinical and roentgenographic study of 46 cases. *Radiology* 78:570, 1962.
21. Lichtenstein L — Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 36:874, 1938.
22. Lichtenstein L, Jaffe HL — Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 33:777, 1942.
23. Lin JP, Goodkin R, Chase NE, Kricheff II — The angiographic features of fibrous dysplasia of the skull. *Radiology* 92:1275, 1969.
24. Mendelsohn DE, Hertzanu Y, Cohen M, Lello G — Computed tomography of craniofacial fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr* 8:1062, 1984.
25. Montoya G, Everts CM, Dohn DF — Polyostotic fibrous dysplasia and spinal cord compression: case report. *J Neurosurg* 29:102, 1968.
26. Nager GT, Holliday MJ — Fibrous dysplasia of the temporal bone: update with case reports. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 93:630, 1984.
27. Nishioka K, Masuda Y, Inokuchi I, Iyoda K, Tanaka T — A case of monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone associated with epileptic seizure. *Acta Med Okayama* 36:453, 1982.
28. Ramsey HE, Strong EW, Frazell EL — Fibrous dysplasia of the craniofacial bones. *Am J Surg* 116:542, 1968.
29. Sassin JF, Rosenberg RN — Neurological complications of fibrous dysplasia of the skull. *Arch Neurol* 18:363, 1968.
30. Schlumberger HG — Fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). *Milit Surgeon* 99:504, 1946.
31. Schwartz DT, Alpert M — The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci* 247:1, 1964.
32. Sharp M — Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *J Laryngol Otol* 84:697, 1970.
33. Taborelli A, Ballarini U, Monolo L, Dorizzi A — Cystic fibrous dysplasia of the skull presenting as an extradural mass: case report. *J Neurosurg Sci* 27:253, 1983.
34. Zanini SA, Psillakis JM, Migowski W Jr, Tershakowec M — Craniofacial fibrous dysplasia. *Ann Plast Surg* 14:378, 1985.