

Displasia fibrosa do osso temporal: relato de dois casos

Fibrous dysplasia of the temporal bone: report of two cases

Roberto Claudio B. Oliveira¹, Lidio Granato²,
Gustavo Polacow Korn², Manoel de Almeida
Marcon³, Adicelia Pacheco Cunha³

Palavras-chave: displasia fibrosa, osso temporal, mastoidectomia.
Key words: fibrous dysplasia, temporal bone, mastoidectomy.

Resumo / Summary

A displasia fibrosa do osso temporal é uma doença de etiologia ainda controversa, manifestando-se principalmente por estenose progressiva do conduto auditivo externo e pela perda condutiva da audição. Outras manifestações incluem abaulamento na região temporal ou retroauricular, otorrêa, otalgia e disacusia sensorio-neural. A incidência é maior no sexo masculino e acomete principalmente a raça branca. O exame radiológico característico demonstra um aspecto de "vidro-fosco" homogêneo envolvido por uma concha de tecido cortical denso, embora existam outros padrões radiológicos desta enfermidade. O exame microscópico demonstra um trabeculado ósseo semelhante aos caracteres chineses. Este estudo relata dois casos de displasia fibrosa do osso temporal que se destacam, pois ultrapassaram o osso temporal, acometendo a região zigomática, sendo que no segundo caso houve também comprometimento do osso esfenóide e o pterigóide. Os pacientes foram submetidos à mastoidectomia radical modificada e tiveram boa evolução.

Fibrous dysplasia of the temporal bone (FDTB) is a disorder which etiology is still controversial. Its main clinical feature is a progressive narrowing of the external auditory canal following by conductive hearing loss. Temporal or retroauricular enlargement, ear discharge, otalgia, and sensorineural hearing loss are additional findings. Women and Caucasians are more affected. The prominent finding is a homogeneous radiodense "grounded glass" like image shell surrounded by dense cortical tissue. However, other radiological patterns of this disease may be displayed. Microscopically, a trabecular of bone in "Chinese letter" configuration is found. The two cases of FDTB herein reported are particularly special for a far beyond temporal commitment reaching the zygomatic area in the first case and sphenoid and pterygoid bones in the second one. This infrequent clinical feature with unusual radiological findings made these two cases worth-reported.

¹ Professor adjunto do Departamento de Otorrinolaringologia da Santa Casa de São Paulo.

² Residentes do Departamento de Otorrinolaringologia da Santa Casa de São Paulo.

³ Ex-residentes do Departamento de Otorrinolaringologia da Santa Casa de São Paulo.

Endereço para Correspondência: Roberto C. Oliveira - R. Albuquerque Lins, 818 ap.144 São Paulo 01230-000.

Tel (0xx11) 3666-4845

Artigo recebido em 16 de maio de 2003. Artigo aceito em 04 de abril de 2004.

INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa é um distúrbio ósseo de origem desconhecida na qual o osso normal é substituído por tecido fibrótico e trabeculado ósseo desorganizado. Foi primeiramente descrito por McCune e Bruch em 1937. Esta doença foi classificada em três variantes: a forma monostótica, polioestótica e síndrome de Albright. Esta doença ocasionalmente acomete o osso temporal, com predominância unilateral associado à perda auditiva do tipo condutivo secundário a compressão do conduto auditivo externo.¹

Em relação ao sexo, a proporção de pacientes com displasia fibrosa do temporal é predominante no homem de 2:1. A principal raça acometida é a branca com 80%.² O exame radiológico típico demonstra aspecto característico de “vidro-fosco” homogêneo envolvido por uma concha de tecido cortical denso.¹

A manifestação mais comum é a hipoacusia condutiva. Outros sintomas incluem o abaulamento temporal ou retroauricular, otorréia, otalgia, zumbido pulsátil e disacusia sensorio-neural.

Serão descritos dois casos de portadores de displasia fibrosa, que se destacam pelo acometimento além do osso temporal.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1

C.P.S., 26 anos, sexo feminino, do lar, natural e procedente de São Luiz do Maranhão. Paciente com queixa há 6 meses de massa em ouvido direito associado a otorréia fétida, e hipoacusia progressiva em orelha direita há aproximadamente 3 anos. Há aproximadamente 1 ano notou

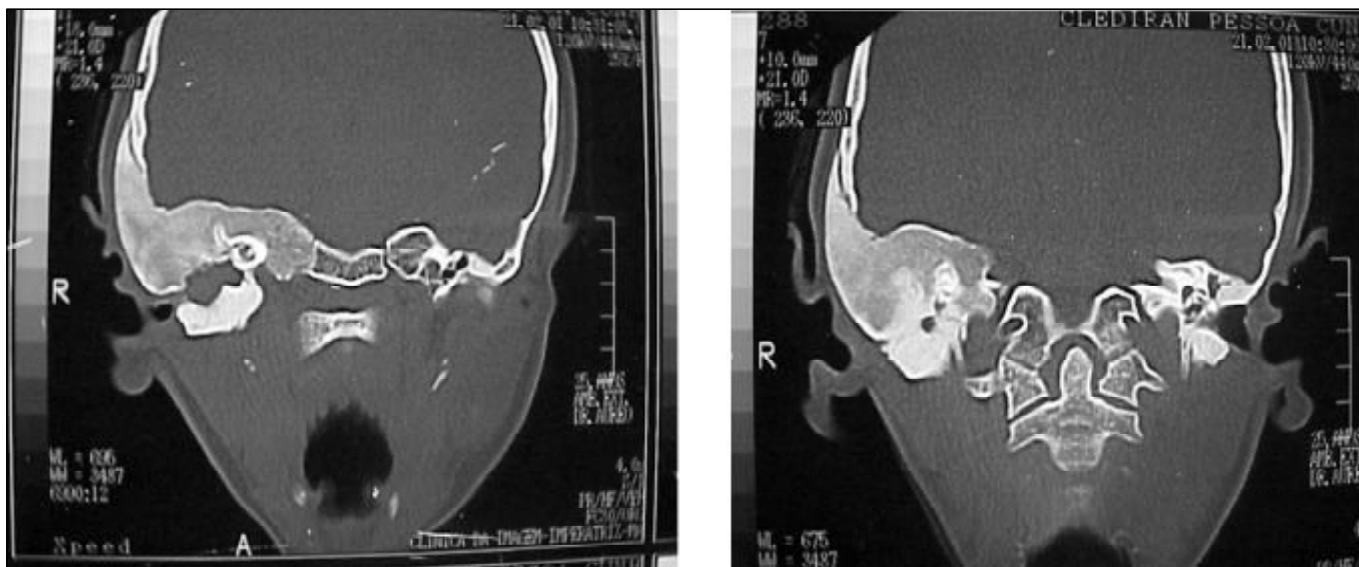
crescimento assimétrico de seu rosto sendo maior à direita. Como antecedente pessoal, foi submetido a timpanoplastia há 6 anos na orelha esquerda.

O exame físico geral não evidenciou alterações e o exame otorrinolaringológico mostrou orelha esquerda sem alterações. Assimetria facial às custas de aumento de região retroauricular e zigomática, de consistência endurecida sem sinais flogísticos do lado direito. Na otoscopia da orelha direita, foi visualizada lesão de aspecto polipóide, sangrante ao toque, indolor, em conduto auditivo externo, secreção purulenta em torno da lesão impedindo a visualização da membrana timpânica. A audiometria demonstrou uma perda condutiva bilateral, sendo leve à esquerda e moderada/severa à direita, com discriminação de 96% em ambas as orelhas.

Foi solicitada tomografia computadorizada de ossos temporais. Seus achados incluem: evidência de aumento difuso de todo o osso temporal direito, expansivo, de densidade heterogênea, semelhante a vidro fosco; ausência de cadeia ossicular e redução de volume da orelha média; presença de material de partes moles ocupando o conduto auditivo externo, conforme demonstrado nas Figuras 1 e 2.

Optado pela realização de uma mastoidectomia radical com meatoplastia ampla. Foi retirado pólipos de conduto auditivo externo e observado material de aspecto esbranquiçado, descamativo até o interior da orelha média, semelhante a colesteatoma. Mastóide preenchida por tecido de aspecto fibro-ósseo semelhante a osso esponjoso, ocupando também todo o aditus e antro; cavidade timpânica de volume reduzido; ausência de bigorna e martelo, e resquícios de estribo.

O resultado do anatomopatológico demonstrou displasia fibrosa de osso temporal direito.



Figuras 1 e 2. Aumento difuso do osso temporal, com densidade heterogênea, semelhante a vidro-fosco.

Caso 2

U.C.A., 36 anos, sexo masculino, comerciante, natural e procedente de Santa Cruz, SP. Paciente com diagnóstico de displasia fibrosa em orelha direita há 10 anos sendo acompanhado periodicamente por exame clínico e tomográfico, evoluindo com hipoacusia importante à direita e com otorrêa intermitente. Há aproximadamente 15 dias iniciou quadro de febre, otalgia à direita de forte intensidade, otorrêa e abaulamento em região retroauricular e temporal com hiperemia e dor à palpação.

O exame físico geral sem alterações e o exame otorrinolaringológico mostravam orelha direita com conduto auditivo externo estenosado, com pequena quantidade de secreção amarelada, não sendo possível visualizar a membrana timpânica. Constatou-se hiperemia e edema retroauricular à direita e em região temporal homolateral com pequeno orifício de drenagem no terço externo do conduto auditivo. Em relação ao teste com diapasão (512Hz), a via aérea esquerda melhor que à direita, Rinne positivo à esquerda e negativo à direita, com Weber lateralizando para a direita. A avaliação dos pares cranianos e exame neurológico não evidenciou nenhum dado digno de nota. A audiometria demonstra uma disacusia mista à direita, conforme demonstrado abaixo (Figura 3).

Foi solicitada ressonância nuclear magnética. Seus achados incluem: acentuado espessamento ósseo comprometendo o osso temporal (porções escamosas e parte da petrosa) e pterigóide homolateral, que apresentavam predomínio de hipossinal nas seqüências em T1 e T2; observa-se material com hipersinal em T2 ocupando o seio esfenoidal e a mastóide à direita), com perda do trabeculado ósseo habitual, com realce periférico após a injeção de

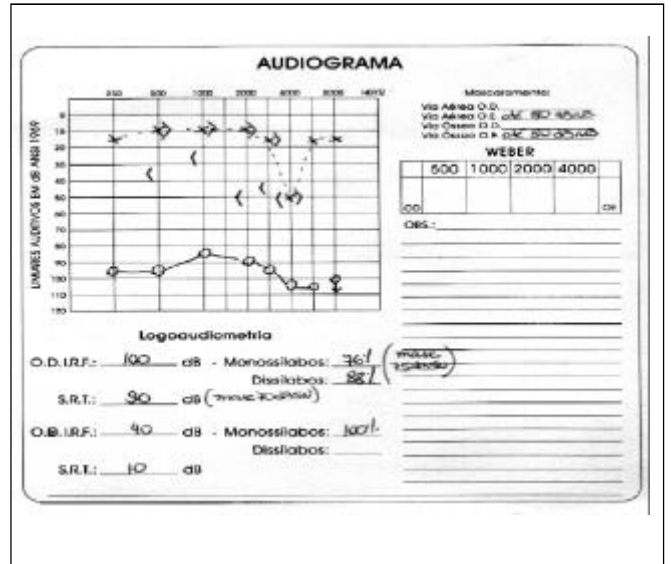
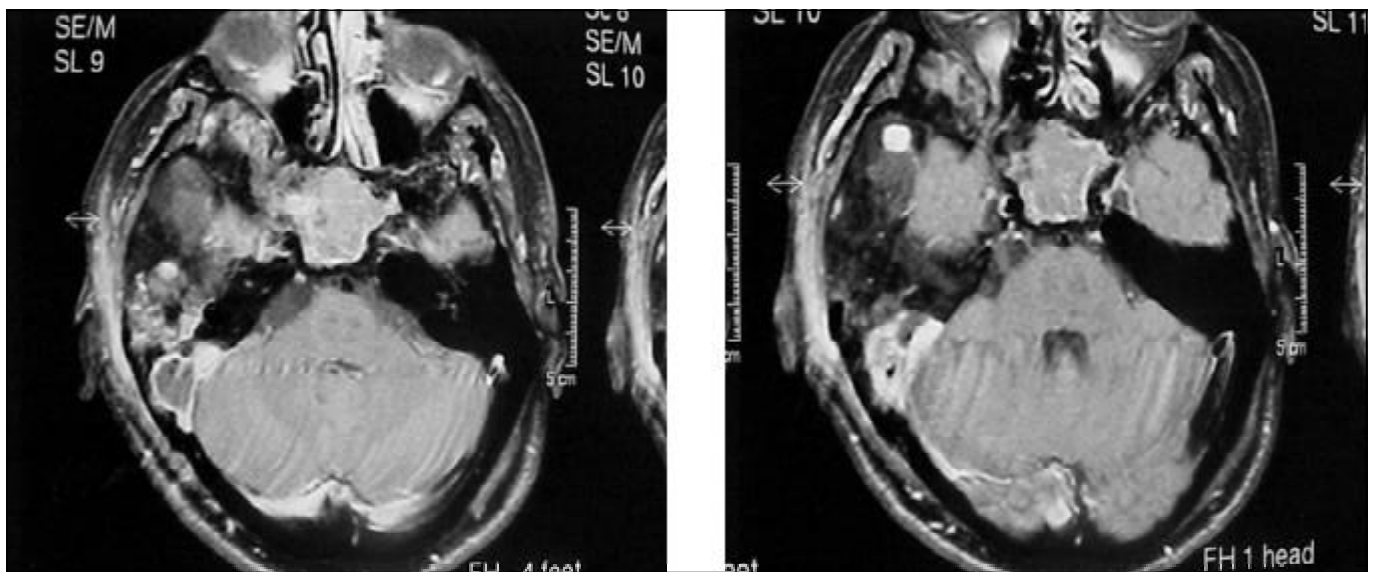


Figura 3. Audiometria demonstrando uma perda mista à direita.

contraste para-magnético; nota-se leve abaulamento das paredes do seio esfenoidal; aumento de partes moles da região peri-auricular direita com borramento da gordura subcutânea, conforme demonstrado nas Figuras 4 e 5.

Realizou-se também tomografia computadorizada do osso temporal: nota-se espessamento que compromete a pirâmide petrosa à direita, com área de esclerose com aspecto em vidro despolido característico de displasia fibrosa. Observa-



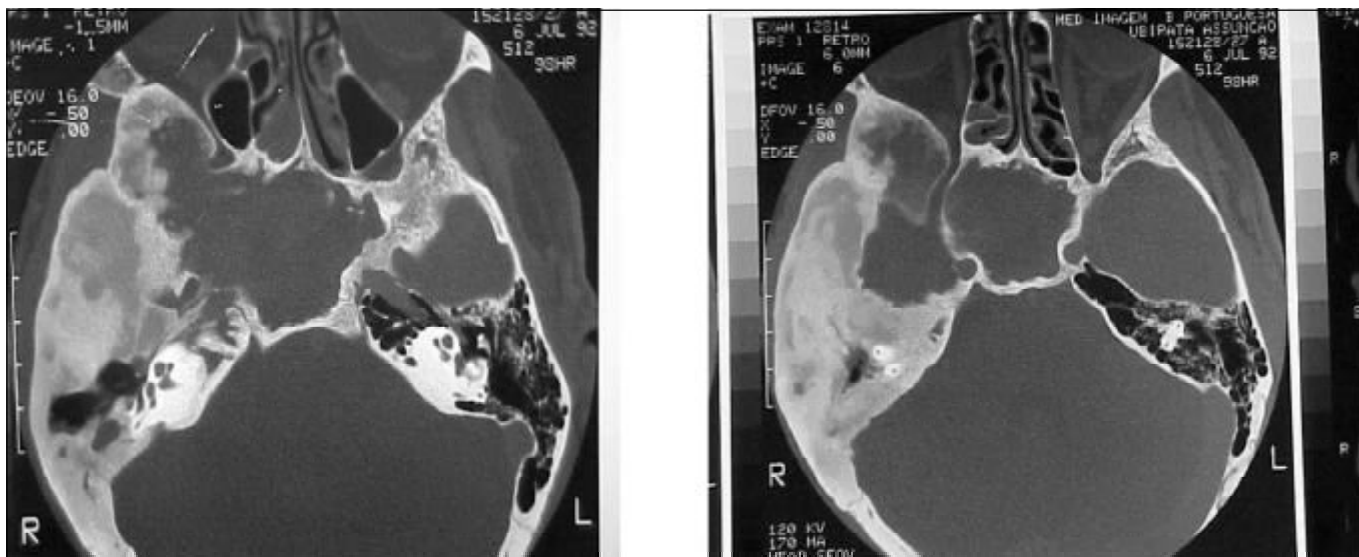
Figuras 4 e 5. T1 spin após contraste e T1 com supressão de gordura. Nota-se aumento de partes moles com impregnação do contraste anômalo e área de realce.

se material com atenuação de partes moles na cavidade timpânica, não se visualizando a cadeia ossicular (sugerindo a presença de um colesteatoma). Presença de estenose do canal auditivo externo. Não se observa trajeto fistuloso (Figuras 6 e 7).

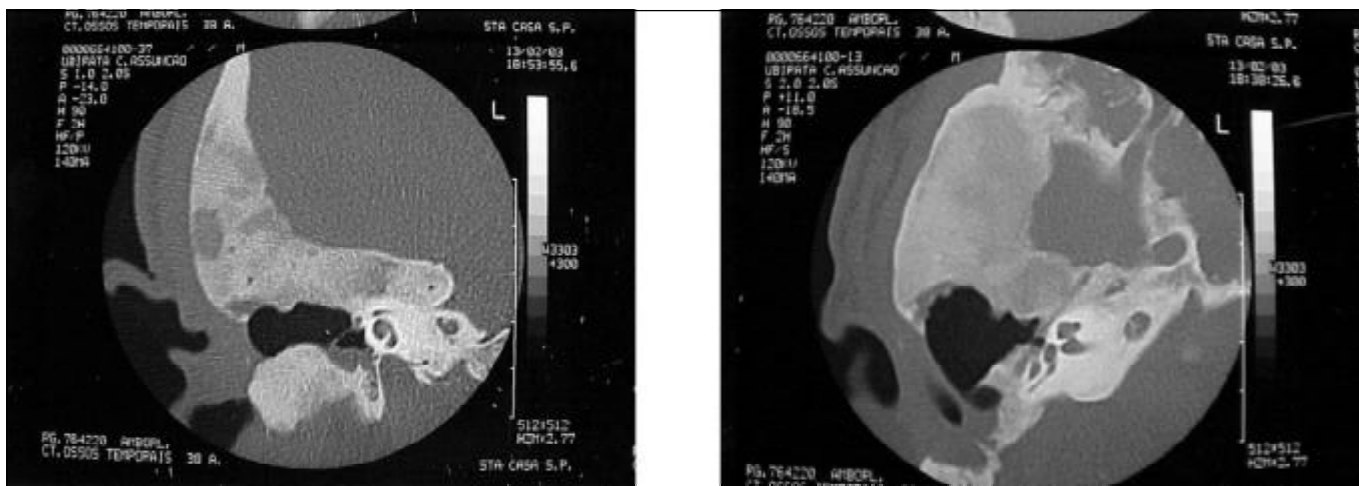
Optado pela realização de uma mastoidectomia radical com meatoplastia ampla. No conduto auditivo externo, foi notada presença de pólipos em seu terço externo, com fístula na região supero-externa com drenagem de secreção purulenta. O restante do conduto estava estenosado pelo crescimento ósseo. Na abertura da mastóide, observou-se tecido celular subcutâneo friável com granulação; presença de fístula em parede posterior de mastóide visualizando-se grande cavidade com tecido semelhante a colesteatoma. O antro da mastóide estava

reduzido às custas do processo displásico preenchido por tecido ósseo, dificultando-se o acesso à orelha média, a qual apresentava apenas o martelo eroso, a bigorna estava ausente e resquírios do estribo. Removido tecido ósseo semelhante a osso esponjoso com exposição da articulação têmporo-mandibular para limpeza e remoção do colesteatoma. Exposição da meninge pótero-inferior com nervo facial aparentemente íntegro. O resultado do anatomopatológico demonstrou presença de osso displásico e colesteatoma.

O paciente retornou após um ano e o controle pós-operatório mostrou cavidade radical com bom aspecto e totalmente epitelizada. Na sua porção inferior que corresponde a região do hipotímpano observa-se material de partes moles, porém recoberto com pele.



Figuras 6 e 7. Áreas semelhantes a vidro despolido, associado a estenose do canal auditivo externo e um provável colesteatoma.



Figuras 8 e 9. Pós-operatório de um ano com bom aspecto da cavidade radical ampla, circundada por osso displásico.

DISCUSSÃO

Von Recklinghausen em 1891 foi quem primeiro descreveu as lesões ósseas características as quais são hoje conhecidas como displasia fibrosa, no entanto foi somente em 1937 que McCune e Bruch³ descreveram a entidade clínica distinta de outras anormalidades de formação óssea. O termo '*displasia fibrosa*' foi introduzido por Lichtenstein⁴ em 1938, e foi classificada em três subgrupos. A forma *monostótica* com envolvimento de um osso único (70%), a forma *poliostótica* com envolvimento de vários ossos (30%), e síndrome de McCune-Albright com comprometimento ósseo associada a lesões de pele, mucosa e endocrinopatias. Em todas as formas clínicas, as lesões ósseas causam defeitos na cortical e no trabeculado ósseo, a partir de alguns centímetros podendo alcançar lesões massivas que distorcem o contorno do osso acometido.⁵

A etiologia da displasia fibrosa (DM) é controversa. Acredita-se que podem ocorrer: atividade enzimática anormal na formação óssea mesenquimal;⁶ metabolismo de cálcio e fósforo alterados;⁷ e hiperplasia osteoblástica.⁸ Schlumberger sugeriu que a forma monostótica deste distúrbio pode não ser relacionado com ambas as síndrome de Albright e displasia fibrosa poliostótica, e ao contrário, é causado por um distúrbio do processo normal de reparação logo após uma lesão.⁹

Estudos radiográficos destas lesões geralmente demonstram uma radiodensidade homogênea envolvendo qualquer combinação da porção petrosa do osso temporal, timpânica, mastóidea, escamosa e petrosa. Três padrões radiográficos na displasia fibrosa do crânio e ossos faciais foram descritos por Fries. Pagetóide (56%), alternando áreas radiodensas e transparentes; esclerótica (23%), homogeneamente densa; e padrão cístico (21%), com área radiolúcida esférica ou ovóide circundada por limites densos.¹⁰

A displasia fibrosa monostótica (DFM) representa sete por cento de todos tumores ósseos, sendo a lesão benigna mais freqüente comprometendo o crânio. Geralmente ocorre nas duas primeiras décadas de vida, muito embora a DFM acomete somente 10% de estruturas craniofaciais; é a forma mais prevalente de displasia fibrosa (DF) na região de cabeça e pescoço.² A maxila e mandíbula são os ossos freqüentemente mais comprometidos na área crânio-maxilo-facial. O osso temporal esta comprometido em somente 18% dos casos de DF, ocorrendo mais freqüentemente em associação com as formas monostóticas do que poliostóticas.¹¹

Em relação à patofisiologia, enquanto a maioria dos autores acreditam que a displasia fibrosa monostótica (DFM) representa uma anormalidade congênita da formação óssea mesenquimatosa, o seu modo de transmissão (autossômico-dominante ou recessivo) é ainda um tópico em debate.⁶ Outras teorias da patogênese da DFM são menos valorizadas. Schlumberger descreveu a DF como um distúrbio no processo de reparação.¹² Outros autores sugeriram que DFM ocorre secundariamente à uma parada da maturação óssea.

O exame macroscópico da DF revela uma expansão do trabeculado ósseo dentro de uma cortical fina. A medula e trabeculado formam uma área que se torna amolecida, a qual pode-se tornar branca ou vermelha dependendo da vascularização da lesão.⁶ Enquanto não existe cápsula definitiva, ocorre uma transição abrupta para osso sadio. As suturas ósseas são respeitadas de forma que a DF não se estende para as superfícies articuladas dos ossos vizinhos. Não ocorre assim invasão perióstica.^{6,12}

A avaliação microscópica mostra um estroma de matriz colágena com fibroblastos em um padrão emaranhado com trabeculado ósseo semelhante à "escrita chinesa". A DF mostra um padrão ósseo tipo entrelaçado ao invés de lamelar, o que permite uma diferenciação do fibroma ossificante.^{9,13}

A DFM é um processo benigno de crescimento lento, o qual se torna quiescente após a puberdade. O sintoma otológico mais comum da DFM do osso temporal é uma perda auditiva condutiva secundária à oclusão da tuba de eustaquio ou do conduto auditivo externo ou por fixação da cadeia ossicular.¹⁴ O crescimento exuberante da displasia fibrosa na região do meato acústico externo leva à uma estenose progressiva, resultando em encarceramento de fragmentos de ceratina.¹⁵ Erosão completa dos ossículos pode ocorrer secundariamente a um colesteatoma.¹⁶ Uma vez o ápice petroso ocupado por colesteatoma, pode ocorrer erosão do osso temporal em qualquer das quatro direções: superiormente para a fossa craniana média; posteriormente para a fossa craniana posterior; inferiormente para o pescoço; e, inferomedial para o espaço parafaríngeo. Com a progressão agressiva da doença no osso temporal, podem também ocorrer comprometimento de nervos cranianos ou do sistema nervoso central.¹³ O nervo facial pode estar envolvido em 10% dos casos¹.

O diagnóstico diferencial da DF inclui lesões malignas e benignas. As lesões benignas podem ser: cisto unilocular solitário, fibroma não-ossificante, granuloma eosinofílico, colesteatoma, meningioma, doença de Paget, osteocondroma, fibroma ossificante, granuloma reparativo de células gigantes, exostoses, cisto ósseo aneurismático, osteíte fibrosa cística, ameloblastoma, e mieloma de célula plasmática. Lesões malignas incluem o sarcoma e lesões osteoblásticas metastáticas.

O tratamento da displasia fibrosa do osso temporal tem sido tradicionalmente conservador e dirigido no sentido de evitar a estenose do canal auditivo externo. O curso da displasia fibrosa é imprevisível. Algumas lesões mantêm-se estáveis por vários anos, porém outras podem progredir rapidamente, muito embora a displasia fibrosa geralmente apresente um padrão de crescimento lento, progressivo e crônico. A transformação neoplásica espontânea em sarcoma tem sido descrita em 0.4% dos casos.¹⁷ A radioterapia é contra-indicada no controle da displasia fibrosa porque pode aumentar a incidência de degeneração maligna.^{15,18} Dos sarcomas, o osteossarcoma é a variedade mais encontrada, seguida pelo condrosarcoma^{17,19}.

Nos dois casos descritos, houve a formação de pólipo e estenose do canal auditivo externo. Em nosso estudo, o acometimento no segundo caso, não ocupava somente o osso temporal como também o esfenóide e a região pterigóidea a direita, além de um velamento do seio esfenoidal podendo ser compatível com mucocoele, representando um acometimento muito superior ao primeiro caso. Além disso, pelo bloqueio, desenvolveu-se uma infecção secundária com deficiência de drenagem levando à formação de um abscesso seguido de fistulização.

No primeiro caso, o processo infeccioso que se instalou devido a uma expansão óssea levou a um enclausuramento de ceratina, evoluindo com colesteatoma, destruição da cadeia ossicular com prejuízo funcional e formação de grande pólipo ocluindo o canal auditivo externo. O aspecto tomográfico sugere DF, porém em outras áreas havia uma densidade maior e o anatomopatológico sugeriria até um osteoma. Em relato, Kessler et al., 1990, descreve um caso de displasia do osso temporal inicialmente diagnosticado como um osteoma.²⁰

COMENTÁRIOS FINAIS

A displasia fibrosa do osso temporal pode ter diferentes apresentações sendo que a doença pode limitar-se ao osso temporal ou acometer também regiões vizinhas. O diagnóstico nem sempre é fácil, sendo que em muitos casos pode-se confundir com outras entidades como o osteoma. Assim, para um diagnóstico mais correto, torna-se necessário valer-se da história clínica, exame otorrinolaringológico completo, exame de radioimagem e o anatomopatológico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Morrissey DA, Talbot J, M Scheuning II. A J Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorial hearing loss after the decompression of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1997; 107: 1336- 40.
2. Nager GT, Kennedy DW, Kopstein E. Fibrous dysplasia: a review of the disease and its manifestation in the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982; 91(supple 92):1-52.
3. McCune DJ, Bruch H. Osteodystrophia fibrosa: Report of a case in which condition was combined with precocious puberty pathologic pigmentation of skin and hyperthyroidism with review of literature. *Am J Dis Child* 1937; 54:806-48.
4. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938; 36: 874-98.
5. Reitzik M, Lownie JF. Familial polyostotic fibrous dysplasia. *J Oral Surg* 1975; 40: 769-74.
6. Lichtenstein L, Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 1942; 33: 777-816.
7. Murray RC, Kirkpatrick HJR, Forrai E. Case of Albright's syndrome (osteitis fibrosa disseminata). *Br J Surg* 1946; 34: 48-57.
8. Changus GW. Osteoblastic hyperplasia of bone. A histochemical appraisal of fibrous dysplasia of bone. *Cancer* 1957; 10: 1157-61.
9. Schlumberger HG. fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). *Milit Surgeon* 1947; 99:504-27.
10. Fries JW. The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones: a critical analysis of thirty nine pathologically proven cases. *Am J Roentgenol* 1957; 77:71-88.
11. Younis M, Haleem A. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *J Laryngol Otol* 1987; 101: 1070- 4.
12. Batsakis J. Tumours of the head and neck. 2nd edition. Baltimore: Willian and Wilkins; 1979; 410-3.
13. Zappia J, LaRouere M, Telian S. Massive ossifying fibroma of the temporal bone. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 103(3):480-3.
14. Lambert P, Brackman D. Fibrous dysplasia of the temporal bone: the use of computerized tomography. *Otolaryngol head neck surg* 1984; 92(4): 461-2.
15. Smoutha E, Edelstein D, Parisier S. Fibrous dysplasia involving the temporal bone: report of three new cases. *Am J Otol* 1987; 8(2): 103-7.
16. Basek M. Fibrous dysplasia of the middle ear. *Arch Otolaryngol* 1967; 86: 528-34.
17. Schwartz DT, Alpert M. The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci* 1964; 247:35-54.
18. Gross CW, Montgomery WW. Fibrous dysplasia and malignant degeneration. *Arch Otolaryngol* 1967; 85:653-7.
19. Huvos A, Higinbotham H, Miller T. Bone sarcomas arising in fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1972; 54A:1047-56.
20. Kessler A, Wolf M, Ben-Shoshan J. Fibrous dispalsia of the temporal bone presenting as an osteoma of the external auditory canal. *Ear Nose Throat J* 1990; 69:197-9.