



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



ARTIGO ORIGINAL

Displasia fibrosa: manifestação rara no osso temporal[☆]

Thaís de Carvalho Pontes-Madruga ^{ID}*, Halana Valéria Carneiro Filgueiras ^{ID},
Daniel Marcus San da Silva ^{ID}, Leonardo Sales da Silva ^{ID} e José Ricardo Gurgel Testa ^{ID}

Universidade Federal de São Paulo (Unifesp), Escola Paulista de Medicina, São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 7 de janeiro de 2020; aceito em 28 de maio de 2020

PALAVRAS-CHAVE

Osso temporal;
Disostose
craniofacial;
Colesteatoma

Resumo

Introdução: Displasia fibrosa é uma desordem benigna, na qual o osso é substituído por fibrose e trabeculado ósseo imaturo, com distribuição semelhante entre sexos, mais comum nas primeiras décadas de vida. O acometimento do osso temporal pela displasia fibrosa é raro, não há consenso se é mais comum nas formas monostóticas ou poliostóticas. Estenose do meato acústico externo e disacusia condutiva são as manifestações mais comuns. Colesteatoma é também uma complicação comum e o acometimento da cápsula ótica incomum. O tratamento cirúrgico está indicado para controle de dor ou disacusia, otorreia, colesteatoma, deformidade.

Objetivos: Descrever a experiência clínica de hospital terciário de referência com casos de displasia fibrosa do osso temporal.

Método: Amostragem dos pacientes com diagnóstico de displasia fibrosa do osso temporal, confirmado pela tomografia, atendidos nos ambulatórios de otologia e otorrinolaringologia pediátrica, entre 2015 e 2018. As variáveis avaliadas foram idade, gênero, lateralidade, estenose do meato acústico externo, deformidade, perda auditiva, presença de colesteatoma secundário de meato acústico externo, extensão da lesão e conduta adotada.

Resultados: Foram incluídos cinco pacientes, quatro do sexo feminino e um masculino, de 13-34 anos. Três apresentaram a forma poliostótica da displasia fibrosa do osso temporal e dois a forma monostótica. Quatro apresentaram deformidade local e estenose do meato acústico externo, dois desses evoluíram com colesteatoma. Todos manifestaram algum grau de comprometimento auditivo. Todos apresentaram cápsula ótica preservada na tomografia. Duas pacientes estão em observação clínica; duas foram submetidas a timpanomastoidectomia devido a colesteatoma secundário; um foi submetido a ressecção da lesão para controle de progressão da disacusia.

Conclusão: Foram descritos cinco casos de displasia fibrosa do osso temporal, desordem rara para a qual o otologista deve estar atento.

© 2020 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

DOI se refere ao artigo: <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2020.05.027>

[☆] Please cite this article as: Pontes-Madruga TC, Filgueiras HV, Silva DMS, Silva LS, Testa JR. Fibrous dysplasia: rare manifestation in the temporal bone. Braz J Otorhinolaryngol. 2022;88:235–42.

* Autor para correspondência.

E-mail: tatapontes15@gmail.com (T.C. Pontes-Madruga).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

2530-0539/© 2020 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Introdução

A displasia fibrosa é uma doença benigna, lentamente progressiva, de origem desconhecida, na qual o osso normal é substituído por tecido fibroso e trabeculado ósseo imaturo e desorganizado.¹⁻³ Esse tecido tende a expandir e afinar o córtex ósseo.⁴

Sua prevalência gira em torno de um a 2 para cada 30.000 nascimentos, com distribuição semelhante entre os gêneros masculino e feminino, mais comum nas primeiras décadas de vida. Acomete frequentemente os ossos craniofaciais, ossos longos e costelas.¹

Apresenta-se sob três possíveis formas: monostótica (atinge apenas um osso), polióstótica não sindrômica (atinge mais de um osso) e a síndrome de McCune-Albright, definida pela presença de displasia fibrosa polióstótica associada a desordem endocrinológica e manchas café com leite.^{1,3-5} O envolvimento do esqueleto craniofacial ocorre em cerca de 50% das formas polióstóticas, 27% das monostóticas e em 90% dos casos de síndrome de McCune Albright.⁶

O diagnóstico é baseado na combinação de achados clínicos, radiológicos, histológicos e genéticos. O exame clínico da displasia do esqueleto craniofacial mostra aumento do volume local com assimetria facial, o acometimento é mais frequente do osso maxilar, seguido do mandibular, frontal, esfenoidal, etmoidal, parietal, temporal e occipital.⁷ Apesar de o exame histopatológico ser considerado o padrão-ouro, a tomografia computadorizada se configura como o exame de imagem mais acurado para o diagnóstico da displasia fibrosa óssea, assim como para o planejamento do tratamento e seguimento,^{8,9} pode-se dispensar a biópsia nos casos típicos de doença estável.²

O acometimento do osso temporal é incomum e geralmente unilateral,^{2,3} estima-se em torno de 11%–12% dos casos de displasia fibrosa óssea craniofacial.⁷

Objetivo

O objetivo deste estudo é descrever a experiência clínica de hospital de referência terciário com casos de displasia fibrosa do osso temporal (DFOT).

Método

Estudo observacional descritivo desenvolvido nos ambulatórios de otologia e otorrinolaringologia pediátrica de hospital terciário, entre 2015 e 2018.

Foram incluídos pacientes com diagnóstico de displasia fibrosa do osso temporal, de qualquer lateralidade, confirmada pela tomografia de ossos temporais. Foram excluídos pacientes com diagnóstico duvidoso, sem o aspecto clássico em vidro fosco na tomografia de ossos temporais.

Os pacientes foram incluídos conforme sua apresentação nos ambulatórios de otologia e otorrinolaringologia pediátrica. Para cada paciente, foi preenchido um formulário com as variáveis: idade, gênero, lateralidade de DFOT, estenose do meato acústico externo, abaulamento da região temporal, perda auditiva, otorreia, colesteatoma secundário, extensão pela escama do osso temporal, mastoide, labirinto e ápice petroso e para ossos adjacentes na tomografia

computadorizada, conduta adotada (conservadora ou cirúrgica) e evolução.

A investigação auditiva dos pacientes foi conduzida por meio de audiometria tonal limiar, entre 250 Hz e 8000 Hz. Perdas auditivas clinicamente significativas foram definidas a partir da obtenção das médias dos limiares tonais (MLT) em 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz e 4000 Hz. Para o grau de perda auditiva, foi usada a classificação da Organização Mundial de Saúde (OMS, 2014): leve (26–40 dB), moderada (41–60 dB), severa (61–80 dB) e profunda (> 80 dB). Para o tipo de perda auditiva foi usada a classificação de Silman e Silverman (1997), com o uso da diferença entre a MLT da via aérea e a MLT da via óssea em 500 Hz, 1000 Hz e 2000 Hz: condutiva, com limiares de via óssea menores ou iguais a 15 dB e limiares de via aérea maiores do que 25 dB, com gap aéreo ósseo maior ou igual a 15 dB; neurosensorial, com limiares de via óssea maiores do que 15 dB e limiares de via aérea maiores do que 25 dB, com gap aéreo-ósseo de até 10 dB; mista, com limiares de via óssea maiores do que 15 dB e limiares de via aérea maiores do que 25 dB, com gap aéreo ósseo maior ou igual a 15 dB.¹⁰

A avaliação da extensão da doença foi feita pela obtenção de tomografias computadorizadas de ossos temporais, avaliadas em cortes axiais e coronais.

De acordo com as normas da resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde/MS para Pesquisas Envolvendo Seres Humanos, este projeto de pesquisa foi submetido ao comitê de ética em pesquisa e encontra-se aprovado sob número de CAAE 97625718.8.0000.5505.

Resultados

Foram identificados cinco pacientes com DFOT em acompanhamento nos ambulatórios no período do estudo.

Dados demográficos

Quatro pacientes eram do sexo feminino e um do masculino. A idade variou de 13–34 anos, com mediana em 19 anos. Quatro pacientes apresentaram DFOT à esquerda e um à direita.

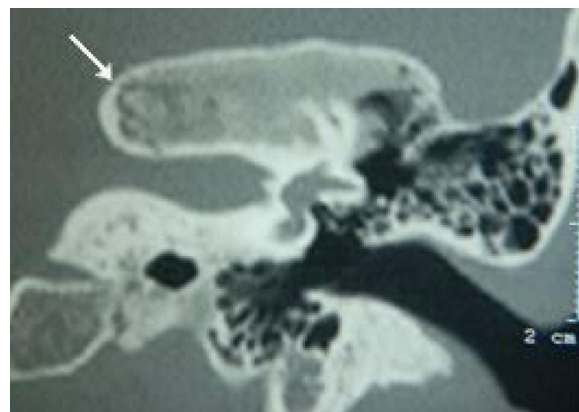


Figura 1 Tomografia de ossos temporais, corte coronal, lado esquerdo. A seta indica displasia fibrosa monostótica restrita à porção petrosa.

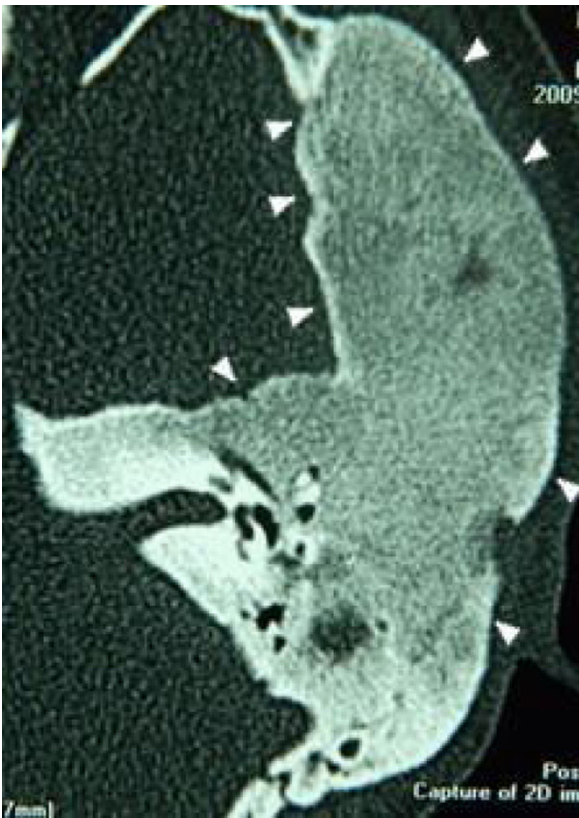


Figura 2 Tomografia de ossos temporais, corte axial, lado esquerdo. Cabeças de seta: Displasia fibrosa monostótica, com extensão para todas as porções do osso temporal e restrita às suas suturas.

Extensão das lesões à tomografia

Todos os pacientes tiveram a doença confirmada a partir do aspecto em vidro dos ossos temporais acometidos na tomografia. Dois pacientes apresentaram a forma monostótica, um deles com pequeno foco de DFOT restrito à região pósterio-superior ao labirinto da porção petrosa (fig. 1) e o outro com DFOT disseminada desde a região mais posterior da mastoide até o arco zigomático e superiormente por toda a escama, porém restrita às suturas do osso temporal (fig. 2).

Três pacientes apresentaram a forma polióstótica da doença, com extensão para a asa maior do osso esfenóide

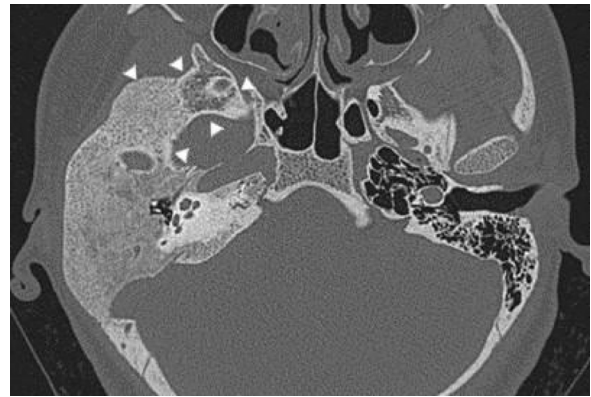


Figura 3 Tomografia de ossos temporais, corte axial. Displasia fibrosa polióstótica do osso temporal à direita. As cabeças de seta indicam extensão para a asa maior do esfenóide.

e uma delas com acometimento do parietal adjacente à porção escamosa (fig. 3).

O estreitamento da fenda timpânica pela lesão expansiva é observado nas tomografias, com exceção da paciente com lesão restrita à porção petrosa. A lesão em vidro fosco tangencia a capsula ótica em todos os pacientes, chega a circundá-la, porém o denso tecido ósseo que envolve o labirinto encontra-se preservado em todos os pacientes (fig. 4).

Manifestações clínicas

Quatro pacientes se apresentaram com aumento de volume da região temporal afetada e estenose do meato acústico externo no início do acompanhamento, dois deles evoluíram com otorreia e colesteatoma secundário à DFOT (fig. 5) e um deles apresentou dois episódios de otalgia e otorragia, porém sem debris ou erosões (fig. 6). Uma paciente manteve a otoscopia completamente normal e ausência de deformidades cranianas, com lesão restrita à porção petrosa. Uma paciente queixava-se de cefaleia temporoparietal, na topografia da lesão.

Achados audiológicos

Todos os casos manifestaram algum grau de comprometimento auditivo. A paciente que apresentou uma lesão focal na porção petrosa apresentava um gap aéreo-ósseo

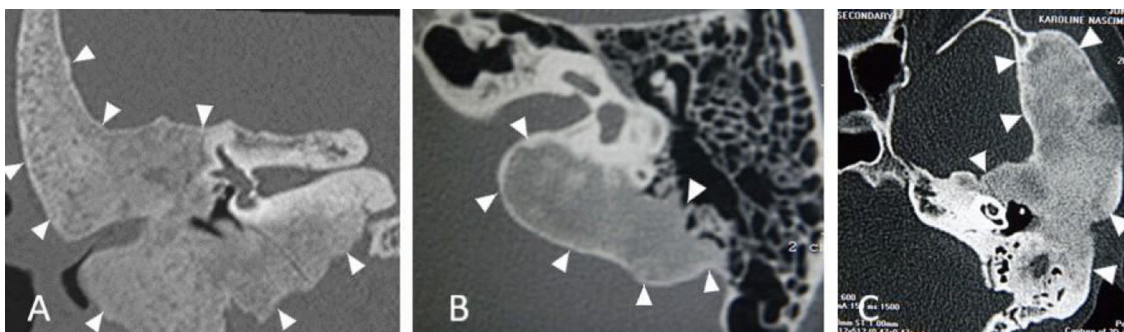


Figura 4 Três pacientes com tomografia de ossos temporais evidenciam nas cabeças de seta extensão variável da displasia fibrosa que poupa a cápsula ótica. (A) Corte coronal, lado direito. (B) Corte axial, lado esquerdo. (C) Corte axial, lado esquerdo.

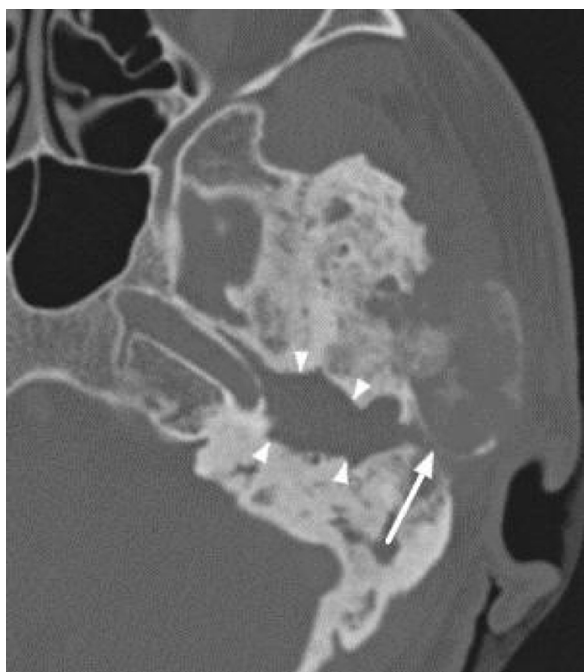


Figura 5 Tomografia de ossos temporais, corte axial, lado esquerdo. A seta mostra estenose do meato acústico externo e as cabeças de seta indicam erosão e preenchimento de conteúdo de partes moles – colesteatoma secundário.

de 5 dB, associado a tontura. Os demais pacientes, com maior extensão da DFOT, apresentaram perdas auditivas condutivas ou mistas, moderadas a severas (figs. 7 e 8).

Seguimento e tratamento

Durante o seguimento, a conduta observacional foi indicada para duas pacientes. Uma delas, aos 30 anos, apresentava DFOT focal em porção petrosa a esquerda e discreta perda auditiva associada, sem estenose de conduto ou deformidade craniofacial. A outra, com 13 anos, apresentava lesão polioestótica com extensão por todo o osso temporal, perda auditiva severa estável, abaulamento da região temporal e estenose do meato acústico externo, porém não apresenta otorreia ou sinais de complicação por colesteatoma.

Três pacientes foram submetidos a cirurgia. Desses, uma teve a indicação cirúrgica por colesteatoma secundário à estenose do meato acústico externo, apresentava otorreia e foi submetida a mastoidectomia radical, manteve limpezas periódicas da cavidade cirúrgica. Outra paciente foi submetida a ressecção parcial de porção escamosa do osso temporal a parte do parietal por equipe de neurocirurgia, com a intenção de controlar queixa de cefaleia e aumento de volume nessa região, porém evoluiu com otorreia e foi diagnosticado colesteatoma na região de orelha externa e média, foi então feita uma mastoidectomia radical pela equipe de otologia e tem mantido a cavidade cirúrgica com meatoplastia ampla, sem sinais de recidiva do colesteatoma (fig. 9). O último paciente apresentava perda auditiva mista moderada e estenose de meato acústico externo. Procedeu-se a uma extensa ressecção da lesão com exclusão do meato acústico externo devido à progressão da doença. O paciente manteve uma perda auditiva mista moderada após a cirurgia e não se interessa por reabilitação com prótese auditiva osteoancorada (fig. 10).

Os laudos anatomopatológicos das lesões ressecadas cirurgicamente relataram proliferação de natureza fusocelular fibroblástica sem atipias e neoformação óssea trabecular ou componente mineralizado de aspecto psamomatoso, sem indícios de malignidade. A [tabela 1](#) resume as características clínicas e demográficas dos pacientes com DFOT.

Discussão

A DFOT é uma entidade rara, embora sua prevalência possa ser subestimada devido a um percentual de casos assintomáticos.¹ Trata-se de uma doença que se apresenta tipicamente nas primeiras décadas de vida, com idade média ao diagnóstico de 16–25 anos,^{1,11,12} característica compatível com os achados do presente estudo.

Houve uma preponderância do sexo feminino, o que também ocorre em outras casuísticas publicadas, porém de forma menos expressiva, em torno de 55%–59%.^{1,11}

A literatura não é consensual quanto à forma mais prevalente de displasia fibrosa que envolve o osso temporal.^{1,5,6} Megerian et al. identificaram 70% dos pacientes com a forma monostótica da doença.¹² Por outro lado, Frisch et al. descrevem uma proporção de 89% de pacientes com a forma polioestótica e 11% com a forma monostótica, há 24% de

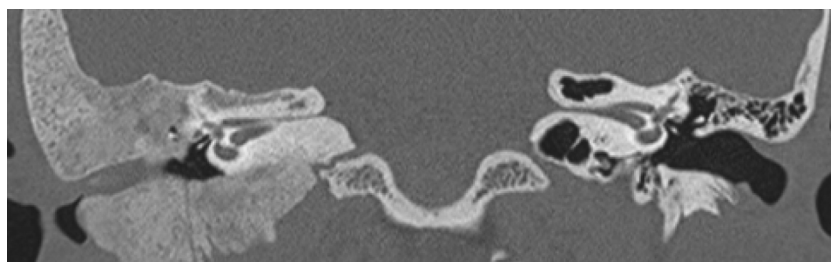


Figura 6 Tomografia de ossos temporais, corte coronal. Presença de estenose em meato acústico externo direito, sem erosões.

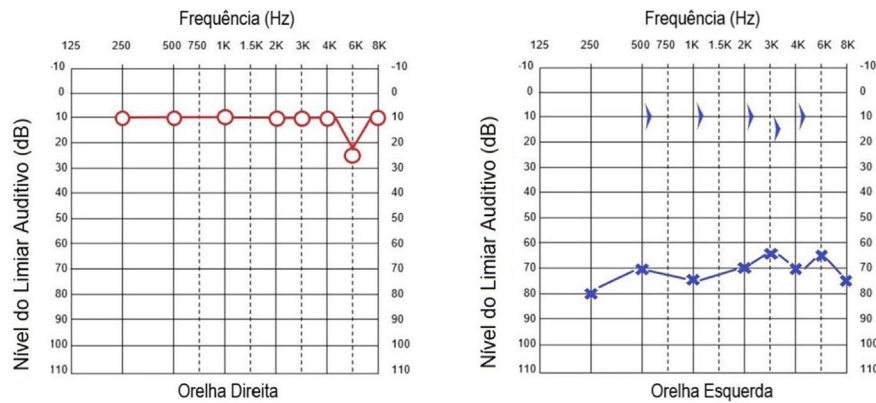


Figura 7 Audiometria tonal com perda auditiva condutiva severa. Tomografia de ossos temporais em corte axial, lado esquerdo. No círculo há redução da fenda timpânica e na seta lesão em vidro fosco que acomete porção escamosa e mastoidea.

ocorrência da síndrome de McCune-Albright;¹ Boyce et al. reportaram uma ocorrência de 94% da forma poliostótica, 6% da forma monostótica.¹¹ Tal achado pode ser justificado por discordância conceitual: enquanto Megerian et al. consideraram lesões únicas que se estendem por diferentes ossos do crânio como doença monostótica, os demais classificam tais casos como doença poliostótica.¹ O presente estudo descreve duas formas monostóticas e três poliostóticas.

Devido à evolução lenta, frequentemente os pacientes apresentam-se assintomáticos.³ Neste estudo, todos os pacientes apresentavam alterações auditivas, inclusive a paciente com lesão menor e mais focal. As manifestações mais comuns são estenose do meato acústico externo, com perda auditiva condutiva,² presentes em 80% dos pacientes neste estudo. Uma paciente apresentava apenas discreta perda auditiva condutiva, sem envolvimento meatal pela lesão focal em porção petrosa. A estenose progressiva leva ao encarceramento de células epiteliais e resulta na formação de colesteatoma secundário,¹³ podeo apresentar extensão para a orelha média, com erosão ou fixação da cadeia ossicular,² o que aconteceu em duas pacientes nesta amostra. Perda auditiva neurossensorial pode decorrer do acometimento da cápsula ótica ou por complicações de

colesteatoma.² Boyce et al. identificaram uma correlação positiva entre perda auditiva neurossensorial e o comprimento do meato acústico interno, sugeriu um mecanismo de lesão por estiramento neuronal nesses pacientes.¹¹ Todos os pacientes neste estudo apresentam cápsula ótica preservada na tomografia, mesmo aqueles que apresentavam lesão em vidro fosco em volta de toda sua circunferência. Em relatos de casos prévios, o envolvimento da orelha interna pela DFOT também não foi comum.²

Pacientes assintomáticos ou oligossintomáticos podem ser observados clinicamente.^{2,13} O tratamento cirúrgico é recomendado nos casos de estenose de meato acústico externo com infecções recorrentes ou colesteatoma secundário, dor local, perda auditiva condutiva, deformidade craniofacial, fratura patológica, descompressão nervosa e nos casos de necessidade de exame anatomopatológico para diagnóstico diferencial com doenças malignas.^{2,14} Neste estudo, duas pacientes foram submetidas a ressecção da DFOT devido a complicação por colesteatoma, uma delas foi submetida a uma ressecção parcial prévia, indicada para alívio de dor intensa local e deformidade craniana. Um paciente foi submetido a cirurgia para conter a progressão da perda auditiva. Frisch et al., em 2014, relataram 66

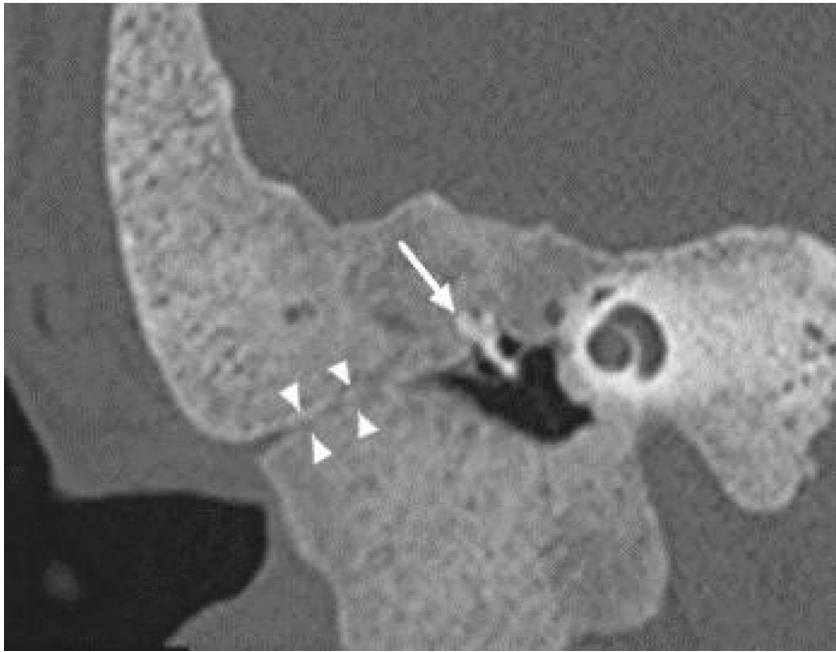
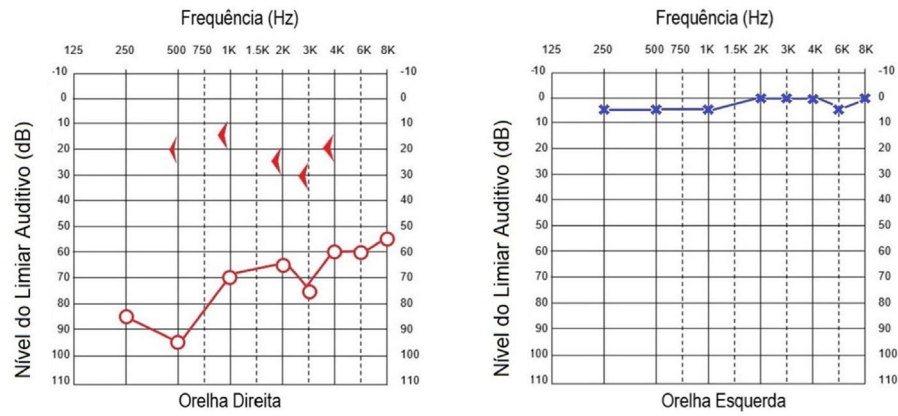


Figura 8 Audiometria tonal com perda auditiva condutiva severa e presença do entalhe de Cahart. Tomografia de ossos temporais em corte coronal, lado direito. As cabeças de seta mostram estenose do meato acústico externo e a seta evidencia cadeia ossicular com fixação.

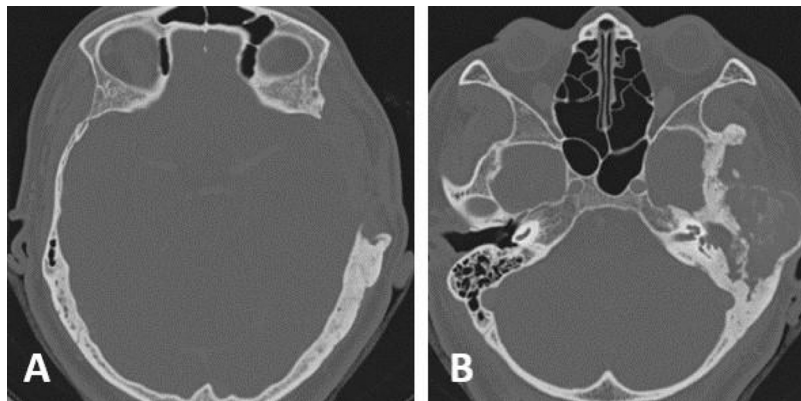


Figura 9 Tomografia de ossos temporais, cortes axiais. (A) Ressecção parcial da porção escamosa e parietal à esquerda. (B) Evolução com colesteatoma nas porções mastoidea e timpanal ipsilateral.

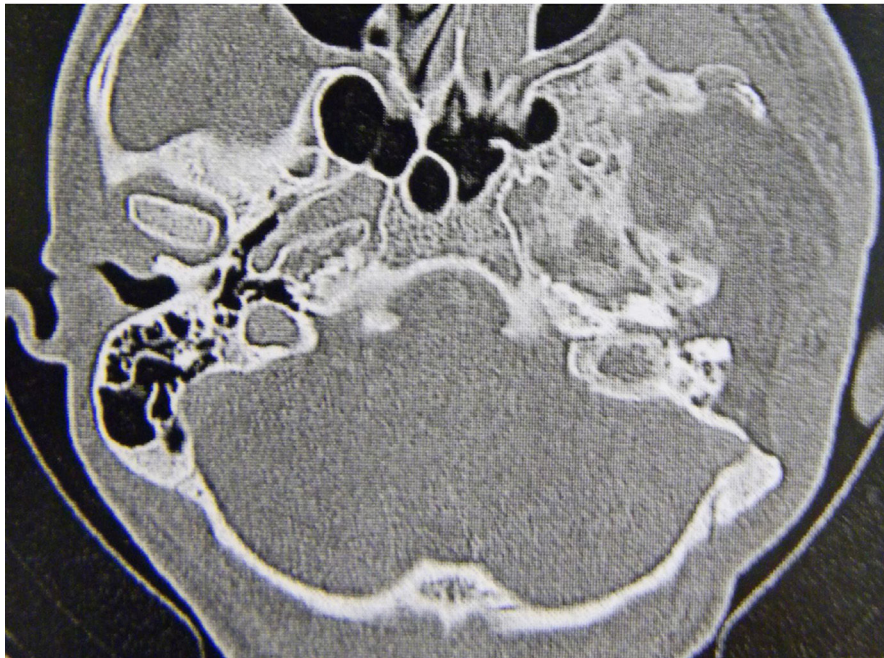
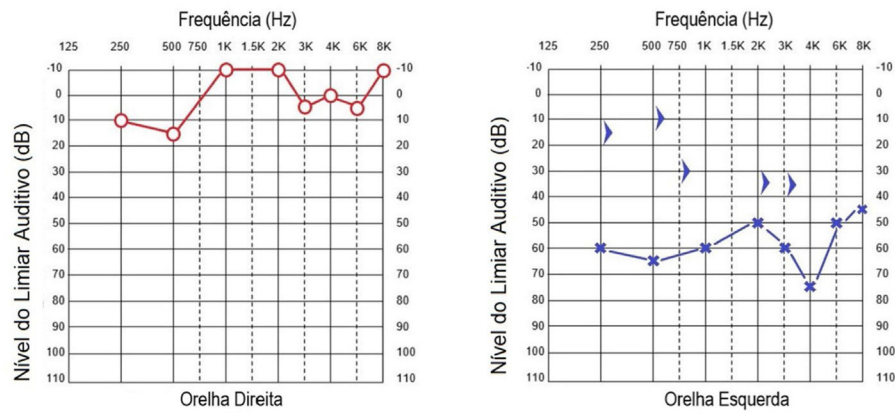


Figura 10 Audiometria tonal com perda auditiva moderada. Tomografia de ossos temporais, corte axial, evidencia ressecção de lesão displásica do osso temporal à esquerda, com pequeno remanescente em porção petrosa e exclusão do meato acústico externo.

casos de DFOT e descreveram que a modalidade cirúrgica mais indicada para tratamento foi a timpanomastoidectomia, seguida de biópsia incisional, canaloplastia, *debulking* e ressecções parciais com finalidade cosmética.¹ Neste estudo, duas pacientes foram submetidas a timpanomastoidectomia com meatoplastia para redução parcial da lesão e do colesteatoma secundário. Uma dessas pacientes foi previamente submetida à ressecção em bloco

da porção escamosa e parietal da lesão para controle de cefaleia, indicação que não foi encontrada nos casos descritos na literatura. Outro dado em nossa amostra que foi diferente da literatura é que um paciente foi submetido a temporelectomia na tentativa de remoção completa da lesão. Não encontramos em nossas referências informação quanto à temporelectomia em pacientes com DFOT.

Tabela 1 Dados demográficos e características clínicas dos pacientes com displasia fibrosa do osso temporal

	Mediana	Amplitude
<i>Idade (anos)</i>	19	13-34
	n	%
<i>Sexo</i>		
Masculino	1	20
Feminino	4	80
<i>Lateralidade</i>		
Direita	1	20
Esquerda	4	80
<i>Tipo de displasia fibrosa</i>		
Monostótica	2	40
Poliostótica	3	60
Estenose do meato acústico externo	4	80
Deformidade estética	4	80
Cefaleia	1	20
Perda auditiva	5	100
Condutiva	4	80
Neurosensorial	0	0
Mista	1	20
Leve	1	20
Moderada	1	20
Severa	3	60
Otorreia	2	40
Colesteatoma secundário	2	40
<i>Tratamento</i>		
Observação clínica	2	40
Mastoidectomia aberta	2	40
Ressecção da lesão	1	20

Conclusão

O caráter raro da DFOT dificulta a melhor caracterização das manifestações clínicas e a definição de condutas empíricas. Nossa casuística apresentou manifestações clínicas semelhantes às da literatura, com predomínio da perda auditiva condutiva e estenose do MAE, além do aparecimento de colesteatoma secundário. Também houve concordância em relação ao predomínio dos jovens e do sexo feminino. Trata-se de uma doença rara, para a qual o otologista deve estar atento.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Frisch CD, Carlson ML, Kahue CN, Pelosi S, Haynes DS, Lane JI, et al. Fibrous dysplasia of the temporal bone: a review of 66 cases. *Laryngoscope*. 2014;125:1438–43.
2. Fandino M, Bhimrao SK, Saxby AJ, Dar Santos RC, Westenberg BD. Fibrous dysplasia of the temporal bone: systematic review of management and hearing outcomes. *Otol Neurotol*. 2014;35:1698–706.
3. Kimitsuki T, Komune S. Asymptomatic fibrous dysplasia of the temporal bone. *J Laryngol Otol*. 2015;129 Suppl 2:S42–5.
4. Pardo-Maza A, Lassaletta L, Ruiz-Bravo E, Perez-Mora R, Penarrocha J, Gavilan J. Fibrous dysplasia of the temporal bone secondary to ear surgery: a case report. *J Med Case Rep*. 2015;9:129.
5. Yuen J, Burgess C, Bottrill I. An uncommon lesion of the otic capsule. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;142:395–6.
6. Couturier A, Aumaître O, Gilain L, Jean B, Mom T, André M. Craniofacial fibrous dysplasia: a 10-case series. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2017;134:229–35.
7. Yang L, Wu H, Lu J, Teng L. Prevalence of different forms and involved bones of craniofacial fibrous dysplasia. *J Craniofac Surg*. 2017;28:21–5.
8. Mierzwiński J, Kosowska J, Tyra J, Haber K, Dreła M, Paczkowski D, et al. Different clinical presentation and management of temporal bone fibrous dysplasia in children. *World J Surg Oncol*. 2018;16:1–14.
9. Gupta D, Garg P, Mittal A. Computed tomography in craniofacial fibrous dysplasia: a case series with review of literature and classification update. *Open Dent J*. 2017;11:384–403.
10. Sistema de Conselhos de Fonoaudiologia. Guia de orientações na avaliação audiológica básica. 2017;7-30.
11. Boyce A, Brewer C, DeKlotz T, Zalewski C, King K, Collins M, et al. Association of hearing loss and otologic outcomes with fibrous dysplasia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2018;144:102–7.
12. Megerian C, Sofferan R, McKenna M, Eavey R, Nadol J Jr. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am J Otol*. 1995;16:408–19.
13. Yang H, Chen S, Zheng Y, Xu Y, Zhang X, Xiong H, et al. Surgical treatment of monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone: a retrospective analysis. *Am J Otolaryngol*. 2012;33:697–701.
14. Liu Y, Chang K. Fibrous dysplasia of the temporal bone with external auditory canal stenosis and secondary cholesteatoma. *J Int Adv Otol*. 2016;12:125–8.