

# Displasia fibrosa de temporal, caso clínico y revisión del tema

## Fibrous displasia of temporal bone. Clinical case

Alfredo Naser G<sup>1</sup>, Gustavo Bravo C<sup>1</sup>, María I Carrasco D<sup>2</sup>, Carlos Ríos D<sup>3</sup>.

### RESUMEN

*La displasia fibrosa es una enfermedad caracterizada por el reemplazo progresivo de hueso normal por tejido fibroso. Es un desorden benigno, poco común, de etiología desconocida. Según su forma de presentación se puede clasificar en: monostótica, que afecta a un hueso; poliostótica, que afecta varios huesos y poliostótica, asociada a endocrinopatías. Aunque el esqueleto craneofacial es involucrado frecuentemente, el hueso temporal raramente llega a estar afectado; el síntoma más común es la sordera y el diagnóstico es basado en imágenes radiológicas e histopatología; cuando la displasia presenta complicaciones la cirugía es recomendada, el seguimiento de estos pacientes es necesario para un diagnóstico temprano de recurrencias. En este artículo reportamos un caso clínico de displasia fibrosa del temporal y realizamos una revisión de sus implicaciones clínicas y manejo.*

**Palabras claves:** *Displasia fibrosa, hueso temporal, otitis con efusión, diagnóstico diferencial.*

### ABSTRACT

*Fibrous dysplasia is a disease characterized by progressive replacement of normal bone by fibrous tissue. It is a benign disorder, rare, of unknown etiology. By its way of presentation can be classified into: monostotic, affecting a bone polyostotic, affecting several bones and polyostotic associated with endocrinopathies. Although the craniofacial skeleton is frequently involved, the temporal bone rarely becomes affected. The most common symptom is hearing loss and the diagnosis is based on radiological images and histopathology. When dysplasia presents complications, surgery is recommended. Monitoring of these patients is necessary for early diagnosis of recurrence. In this article we report a case of fibrous temporal bone dysplasia and review the clinical implications and management.*

**Key words:** *Fibrous dysplasia, temporal bone, otitis media with effusion, differential diagnosis.*

<sup>1</sup> Médico Otorrinolaringólogo. Servicio de Otorrinolaringología - Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

<sup>2</sup> Interna Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

<sup>3</sup> Médico Cirujano. Estadía de Capacitación en ORL. Servicio de Otorrinolaringología - Hospital Clínico de la Universidad de Chile

## INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa (DF) es un desorden poco común, de etiología poco clara aún. Representa una alteración en el desarrollo óseo, especialmente en la diferenciación y maduración osteoblástica<sup>1</sup>. La displasia craneofacial representa 2% a 3% de todas las neoplasias óseas y 7% de los tumores benignos óseos. La DF se presenta en las primeras 3 décadas de la vida; se caracteriza por un aumento lento y deformante del hueso comprometido; su distribución es igual entre los sexos, pero algunas revisiones señalan cierta preferencia por el sexo femenino. La variedad monostótica es la más frecuente, afectando aproximadamente 70% de los casos. La relación hombre:mujer es 2:1<sup>2</sup>.

Fue descrita por primera vez en 1937 por McCune-Bruch y Albright y cols, en dos publicaciones separadas<sup>3,4</sup>, posteriormente Lichtenstein introdujo el término displasia fibrosa para esta entidad en 1938<sup>5</sup>. Se clasifica dentro de los tumores conjuntivos de cavidades perinasales duros no odontogénicos<sup>2</sup>. La DF monostótica confinada al temporal es muy rara, con cerca de 100 casos reportados en la literatura en inglés, tiende a desarrollarse en preadolescentes, presenta una lenta progresión y sus manifestaciones aparecen en la cuarta década de la vida<sup>6</sup>.

Muchas teorías han sido propuesta; entre las 2 principales tenemos: 1) Malformación hamartomatosa resultado de una interrupción de la maduración ósea en la etapa medular<sup>10</sup> ó, 2) una alteración en la actividad enzimática del hueso que lleva a un metabolismo alterado del calcio, fósforo e hiperplasia de osteoblastos. Con respecto a la base molecular de la displasia se han encontrado mutaciones que afectan la estimulación de la subunidad alfa de la proteína Gs (GsAlpha), provocando elevación constitutiva del AMPc, que lleva a alteraciones en la expresión de varios genes, conduciendo a alteraciones en el reclutamiento de osteoblastos y en la función del hueso<sup>8,10</sup>, sin embargo permanece la controversia y las dudas deben ser resueltas por los genetistas con el transcurso del tiempo<sup>10</sup>.

Hay un especial interés para el otorrinolaringólogo puesto que la displasia es una pato-

logía que afecta a huesos craneofaciales, causando deformidades y disfunciones. La afectación del hueso temporal se presenta con pérdida de audición, masa retroauricular e incluso llegando a formar colesteatoma o lesionando el nervio facial. Reportamos un caso clínico y realizamos una breve revisión de sus implicaciones clínicas y manejo.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 49 años, acude por hipoacusia de oído izquierdo de aproximadamente 2 años de evolución, sin otalgia, otorragia, vértigo, ni edema en región temporal. Al examen físico; oído izquierdo: membrana timpánica abombada. Se realizó audiometría de tonos puros que demostró: hipoacusia de conducción moderada izquierda, curva B en impedanciometría; se complementó el estudio con nasofibroscopía con visualización de rinofaringe descartando proceso neoplásico. Se realizó punción timpánica con colocación de tubo de ventilación, además tratamiento sintomático con mejoría parcial de la audición en los controles. A los 9 meses se retiró el tubo de ventilación. La audiometría de control presentó mejoría aunque persistió Gap de 17 db en OI y curva B (Figura 1); por ello se realizó tomografía que demostró alteración de la estructura ósea, con imagen en vidrio esmerilado; ambas corticales, externa e interna conservadas, comprometiendo el vértice anterior del peñasco, cuerpo del esfenoides, cavidad glenoidea, canal carotídeo, foramen oval y foramen espinoso, sin alterar su diámetro (Figuras 2 y 3); en la caja timpánica se aprecia

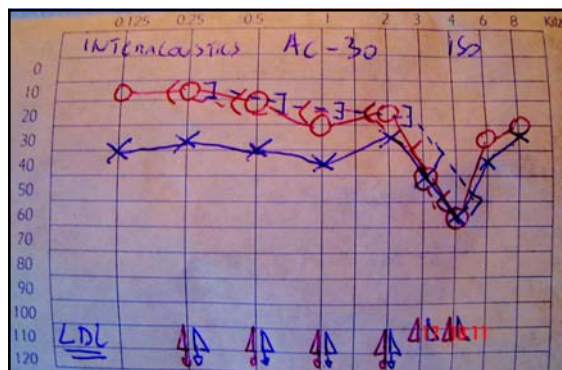


Figura 1. Hipoacusia conductiva leve en oído izquierdo con componente neurosensorial en tonos agudos bilateral.



Figura 2. Estructura ósea en vidrio esmerilado, corticales conservadas (patrón esclerótico).

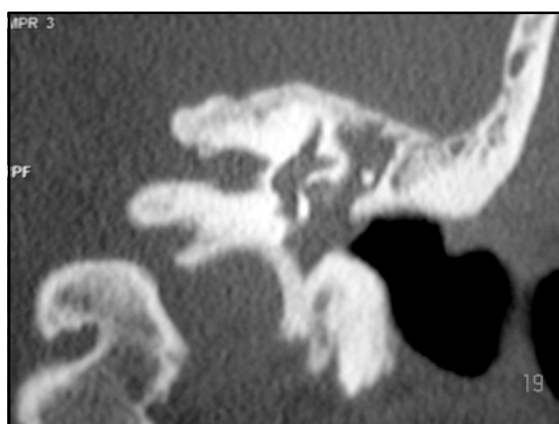


Figura 3. Afectación en vidrio esmerilado en hueso esfenoides.



Figura 4. Caja timpánica ocupada con material denso, huesecillos sin erosiones.

cadena de huesecillos *in situ*, sin alteraciones (Figura 4). Se decidió, tras los hallazgos, realizar punción timpánica antero-inferior izquierda con colocación

de tubo en T y controles periódicos para vigilancia de su enfermedad.

## DISCUSIÓN

La DF es un desorden benigno común del sistema óseo, puede aparecer en cualquier localización del esqueleto, pero es más frecuente en fémur, costillas y tibia<sup>2</sup>. Afecta 20%-30% de los huesos de cabeza y cuello, siendo más frecuente en: frontal, etmoides y esfenoides, pudiendo comprometer la anatomía y función de las cavidades perinasales y cavidad orbitaria<sup>7</sup>; así en la serie de Lustig y cols, los huesos craneales más afectados fueron etmoides (71%), esfenoides (43%), frontal (33%) y temporal alrededor de 18%-24% de casos<sup>8,9</sup>. Cuando afecta a huesos contiguos el más afectado es el esfenoides, seguido por el maxilar superior y frontal<sup>8</sup>; forma en la que se presentó en nuestro reporte.

Existen tres tipos de DF, la *forma monostótica*; corresponde al 70% a 80% del total de DF, cuando afecta a hueso único o contiguo, siendo más frecuente en huesos largos. Su crecimiento es lento y usualmente se estabilizan después de la pubertad al igual que su crecimiento, su sintomatología generalmente aparece entre la tercera y cuarta década<sup>11,12</sup>. La mayoría de los pacientes son asintomáticos y son diagnosticados incidentalmente, por lo que la incidencia de esta variante es considerada más alta<sup>1</sup>.

*Displasia poliostótica*: Corresponde entre 20% a 30% de casos, involucra dos o más huesos no contiguos, el compromiso es habitualmente unilateral. Su diagnóstico es precoz, apareciendo en la primera década de la vida. Predomina en mujeres con relación 3:1<sup>11</sup>, tiene mayor afectación a huesos craneofaciales (50% a 100%)<sup>8</sup> que la monostótica (10%-30%)<sup>12</sup>.

Existe un subtipo de enfermedad poliostótica (3%-10%) asociado con anomalías endocrinas conocido como *síndrome de McCune-Albright*, siendo la forma más severa, comúnmente encontrado en mujeres (90%) y se asocia con talla corta, hiperpigmentación cutánea,

pubertad precoz, hipertiroidismo en 5% de los casos y otras alteraciones endocrinas<sup>13,14</sup>. No se han reportando casos de transición de una variante monostótica a la polioestótica.

Barrionuevo y cols clasificaron displasia de hueso temporal en 3 etapas de acuerdo a la progresión de la enfermedad: etapa 1: latente, etapa 2: sintomática y 3: fase de complicación. Así la mayoría de pacientes se diagnostican en fase 3.

La sintomatología primordial cuando afecta el hueso temporal es pérdida auditiva en el 80% de casos, siendo la más común la de tipo conductiva (79%), causada por oclusión de la trompa de Eustaquio, del conducto auditivo externo o erosión de la cadena osicular<sup>15</sup>. La pérdida sensorineural se presenta en el 14%-17% de los pacientes<sup>1,6</sup>, siendo secundaria a fístula laberíntica por colesteatoma o estenosis de conducto auditivo interno<sup>16</sup>. En la Tabla 1 se describe su sintomatología.

Las complicaciones de la enfermedad incluyen otitis externa recurrente, formación de colesteatoma la mayoría en canal auditivo externo (40%), erosión de los huesecillos, alteraciones en la cápsula ótica, fistulización y laberintitis del canal semicircular lateral; parálisis facial en el 10% de casos<sup>(15)</sup>, casi todos en variante monostótica y secundaria a compresión o destrucción del nervio en el canal de Falopio, o por estrechamiento del canal auditivo interno asociado con alteración de otros nervios craneales<sup>1,15</sup> (Tabla 2).

El examen diagnóstico se puede basar en radiografía simple donde existe tres clases radiológicas de displasia fibrosa: pagetoide (56%), esclerótica (23%) y mixoide quística (21%)<sup>1,6</sup>. El examen de elección es la tomografía computarizada (TC), que reporta tres patrones: El *patrón quístico* donde se encuentran áreas quísticas ovaladas o redondeadas con borde esclerótico (14%), *patrón esclerótico* se encuentran opacidades en vidrio esmerilado y expansión ósea (29%) y el *mixto*, el más común (57%), se encuentran áreas escleróticas con áreas quísticas<sup>17</sup>. La cintigrafía con tecnecio debe practicarse de regla para eliminar una eventual forma polioestótica<sup>11</sup>. La TC es muy útil para valorar estenosis del canal auditivo externo, alteración en las estructuras del oído medio, presencia asociada de colesteatoma y extensión hacia el nervio facial<sup>17</sup>.

Con respecto a la resonancia magnética puede ser útil para precisar el compromiso de tejido blando o fibroso y evaluar los efectos de lesiones óseas hacia estructuras adyacentes de base de cráneo como yugular o médula oblonga (bulbo raquídeo)<sup>10</sup>, pero por lo general no aporta mayor información que la tomografía y su uso es limitado. En todos los casos de enfermedad polioestótica se debe realizar, además un estudio endocrinológico con pruebas tiroideas, prolactina, paratohormona y ACTH para descartar síndrome de McCune-Albright<sup>2,11</sup>.

**Tabla 1. Sintomatología**

Comunes
Pérdida auditiva
Alteraciones visuales
Aumento óseo craneal
Menos comunes
Asimetría facial
Otorrea
Otalgia
Trismus
Protrusión anterior del pabellón
Tinnitus pulsátil
Vértigo
Dolor facial
Dolor de cabeza

**Tabla 2. Principales complicaciones**

Leve
Deformidad cosmética
Pérdida auditiva
Conductiva
Sensorineural
Estenosis del canal auditivo externo
Otitis externa recurrente
Moderado
Colesteatoma
Erosión cadena osicular y cápsula ótica
Laberintitis
Fistulización del canal semicircular lateral
Severo
Meningitis basal
Absceso extradural
Invasión masiva de fosa media y posterior
Afectación de nervios craneales

Entre los diagnósticos diferenciales que deben ser considerados y excluidos en el diagnóstico de lesiones fibroósas del temporal, el principal es fibroma oscificante siendo la histopatología la principal herramienta para su diferenciación<sup>12</sup>. Otras posibilidades pueden ser fibromas no oscificantes, quiste óseo simple o aneurismático, exostosis, granuloma eosinofílico, tumor de células gigantes, osteoblastoma, enfermedad de Paget, osteogénesis imperfecta, osteocondroma<sup>10,18</sup>.

El diagnóstico definitivo lo da el estudio histopatológico, identificando trabéculas óseas desorganizadas rodeadas por tejido fibroso denso, que no responden a las líneas de fuerza del hueso y asemejan "letras chinas". Característicamente carecen de osteoblastos en la periferia trabecular<sup>11</sup>.

La malignización de la lesión ha sido descrita con una frecuencia de 0,4%-1% para la forma monostótica y de 4% para la poliestótica. En 2/3 de los casos de malignización se detectan osteosarcomas<sup>7</sup>, el promedio de tiempo de transformación fue 13,5 años, aunque nunca se ha reportado en el hueso temporal<sup>10,19</sup>. Es ampliamente demostrado que la radioterapia es un factor de riesgo, con una tasa de malignización del 44%, por lo que está contraindicada<sup>6</sup>.

El tratamiento de la DF debe ser individualizado y dependerá de la edad del paciente, daño funcional y cosmético. Las lesiones monostóticas asintomáticas deben ser monitorizadas regularmente y manejados conservadoramente<sup>16,19</sup>. El manejo quirúrgico es justificado si las lesiones llegan a ser sintomáticas. Por la naturaleza benigna de la lesión, la cirugía debe ser relativamente conservadora con el objetivo primario de mantener la preservación de la función existente<sup>8,19</sup>, prevenir las complicaciones y la mejoría estética<sup>7</sup>. Las indicaciones de cirugía incluye estrechamiento del canal auditivo, infección recurrente y colesteatoma secundario que puede interferir con la función coclear, vestibular y facial<sup>10,16,19</sup>.

La cirugía de la DF presenta alteración de los límites quirúrgicos y el sangrado intraoperatorio puede ser abundante<sup>1</sup>; existen casos con altas tasas de recurrencia, las que pueden ser prevenidas mediante la colocación de un stent de silastic permanente<sup>16</sup> y una mastoidectomía abierta con extirpación de la pared osea posterior del CAE con o sin injerto de piel. Así lo hizo Megerian y cols,

obteniendo 100% de permeabilidad al seguimiento a 10 años, mientras que la estenosis del canal auditivo ocurrió en el 48,6% si la mastoidectomía no fue realizada<sup>20</sup>.

La DF tiene un curso impredecible disminuyendo su progresión con la edad. Ahora se sabe que es un proceso activo y como tal debería ser seguido clínica-radiológicamente y no debería ser tratado como un hallazgo incidental<sup>16</sup>. El pronóstico es bueno en la mayoría de los casos excepto en el síndrome de Albright y la transformación maligna por lo cual el pronóstico será determinado respectivamente por las alteraciones endocrinas y la agresividad del cáncer, si éste existiera<sup>6</sup>.

Por tanto, el diagnóstico no siempre es fácil, pudiendo presentarse como en nuestro caso como otitis media serosa persistente, sin otras alteraciones que son comúnmente descritas; es así que la tomografía es pieza clave en el diagnóstico y monitorización del progreso de la enfermedad. Las lesiones que son asintomáticas y no son cosméticamente desfigurantes pueden ser tratadas conservadoramente como se hizo en nuestra paciente con mejoría de la audición por drenaje del oído medio. Si la cirugía fuese necesaria lo más recomendado es el abordaje retroauricular con mastoidectomía abierta, con extirpación de la pared ósea posterior del CAE.

## BIBLIOGRAFÍA

1. SONG J, JUNG H, LEE H, HWANG S. Monostotic fibrous dysplasia of temporal bone: Report of two cases and review of its characteristics. *Acta Oto-Laryngol* 2005; 125: 1126-9.
2. DONALD P. Fibro-osseous diseases. Chapter 35. In: *The sinuses*. Donald P, Gluckman J (ed). Raven Press, New York 1995; 581-98.
3. McCUNE D, BRUCH H. Osteodystrophia fibrosa: report of a case in which the condition was combined with precocious puberty, multiple pigmentation of the skin and hyperthyroidism. *Am J Dis Child* 1937; 52: 745-8.
4. ALBRIGHT F, BUTLER M, HAMPTON A, SMITH P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminate, areas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in females. *N Engl J Med* 1937; 216: 727-46.

5. LICHTENSEIN L. Polyostotic fibrous dysplasia of bone. *Arch Surg* 1938; 36: 874-98.
6. FAKHRI S, LEVENTAL M, ROCHON L, RAPPAPORT J. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *J Otolaryngol* 2003; 32(2): 132-5.
7. JUNIOR V, ANDRADE E, DIDONI A, JORGE J, FILHO N, YOSHIMOTO F. Fibrous dysplasia of the temporal bone: case report and review of the literature. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2004; 70(6): 828-31.
8. LUSTIG L, HOLLIDAY M, MCCARTHY E, NAGER G. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 1239-47.
9. ISERI P, EFENDI H, DEMIRCI A, KOMSUOGLU S. Fibrous Dysplasia of the Cranial Bones: A Case Report and Review of the Literature. *Yale J Biol Medicine* 2005; 78: 139-43.
10. TWEDDLE E, HOLWELL K. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *ANZ J Surg* 2005; 75: 80-3.
11. OLAVARRÍA C, CELEDÓN C, INZUNZA F, DE CAROLIS V, LEMP M. Displasia osteofibrosa: Experiencia de 10 años. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2003; 63: 55-62.
12. ALVES A, CANAVARROS F, VILELA D, GRANATO L, PRÓSPERO J. Fibrous Dysplasia: Report three cases. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2002; 68(2): 288-92.
13. ROMÁN R, JOHNSON M, CODNER E, CATTANI A, GARCÍA H. Clinical and molecular study of Chilean patients with McCune-Albright syndrome. *Rev Méd Chile* 2001; 129: 1365-72.
14. SAURESSIG F, DE OLIVEIRA M. Polyostotic fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome: Case report. *Rev Bras Patolog Oral* 2004; 3(2).
15. ZAYTOUN G, DAGHER W, RAMEH C. Recurrent facial nerve paralysis: an unusual presentation of fibrous dysplasia of the temporal bone. *Arch Otorhinolaryngol* 2008; 265: 255-9.
16. XENELLIS J, BIBAS A, SAVY L, MARAGOUKAKIS P, NOMICOS P. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 772-4.
17. BOTELHO R, DE SOUZA O, YAMASHIRO I, CARNEIRO M, FURLAN S, RIDELENSKI M, YAMASHIRO R, ET AL. Características tomográficas da displasia fibrosa craniofacial: Estudio retrospectivo de 14 casos. *Radiol Bras* 2006; 39(4): 269-72.
18. OLIVEIRA R, GRANATO L, POLACOW G, DE ALMEIDA M, PACHECO. Fibrous dysplasia of the temporal bone: report of two cases. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2004; 70(5): 695-700.
19. OZBECK C, AYGENC E, FIDAN F, UNSAL E, OZDEM C. Fibrous Dysplasia of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003; 112(7): 654-6.
20. MEGERIAN C, SOFFERMANN R, MCKENNA M. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am J Otol* 1995; 16: 408-19.

---

Dirección: Dr. Alfredo Naser G.  
Santos Dumont 999. Independencia. Santiago de Chile  
Fax: 7578088  
E mail: aanaserg@gmail.com