

Displasia fibrosa del hueso temporal. Caso atípico

Fibrous dysplasia of the temporal bone. Atypical case

Lucía Tapia, Melissa Castillo Bustamante, Liliana G. Tiberti, María A. Ricardo

RESUMEN

La displasia fibrosa es un trastorno benigno del sistema esquelético, de origen desconocido, donde el tejido óseo normal es reemplazado por tejido fibroso y tejido óseo inmaduro. La afectación del hueso temporal es infrecuente, se presenta en un 25% de los pacientes con compromiso del esqueleto craneo-facial en la variante poliostótica de la enfermedad. La presentación clínica más frecuente es la hipoacusia conductiva progresiva por obstrucción de la trompa auditiva o del conducto auditivo externo, y la aparición de una masa expansiva en la región retroauricular. La afectación del nervio facial es poco común. Se presenta el caso de un paciente con displasia fibrosa del hueso temporal que debutó con una parálisis facial e hipoacusia perceptiva progresiva, que en el período de cuatro años presenta gran destrucción ósea del hueso temporal requiriendo tratamiento quirúrgico otológico y neuroquirúrgico por cefalea intensa.

Palabras clave: displasia fibrosa, hueso temporal, nervio facial, parálisis, tumores del hueso temporal.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign disorder of unknown origin of the skeletal system, in which normal bone is replaced by fibrous tissue and immature bone. Fibrous dysplasia of the temporal bone is very rare, it occurs in 25% of patients with cranio-facial involvement, most frequently in the setting of polyostotic disease. The usual presentation is progressive conductive hearing loss caused by occlusion of the Eustachian tube or of the external auditory canal, and an expanding mass over the retroauricular region may be seen. Facial nerve involvement is noticeably rare. We present the case of a patient with fibrous dysplasia of the temporal bone, who developed right facial nerve paralysis and progressive hearing loss on the same side. After four years, the right temporal bone was extensively involved, requiring surgical treatment for relief of severe headache.

Keywords: fibrous dysplasia, temporal bone, facial nerve, paralysis, temporal bone tumors.

Fronteras en Medicina 2018;13(2):90-92

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa es un trastorno benigno del sistema esquelético, de origen desconocido, en donde el tejido óseo normal es reemplazado por tejido fibroso y tejido óseo inmaduro¹. Existen tres variantes diferentes de la enfermedad: monostótica, donde se ve afectado un único hueso; poliostótica, que incluye más de un hueso; y el síndrome de McCune Albright, caracterizado por la tríada de manchas “café con leche”, displasia fibrosa poliostótica y endocrinopatías hiperfuncionantes. El compromiso de los huesos craneofaciales se observa en un 10-25% en la variante monostótica y en un 50% en la poliostótica². La displasia fibrosa del hueso temporal es considerada una entidad infrecuente. La relación según

género es de 2:1 para el sexo masculino y suele presentarse en las primeras dos décadas de la vida³.

Los síntomas más comunes son la hipoacusia conductiva progresiva por obstrucción de la trompa auditiva o del conducto auditivo externo y la aparición de una masa retroauricular. Aunque menos frecuente, puede encontrarse hipoacusia neurosensorial por extensión de la lesión hacia el oído interno, resultando así en destrucción coclear, estenosis del conducto auditivo interno o fistulización del aparato vestibular. El compromiso del nervio facial es infrecuente, aun considerando su cercanía con el área de lesión, y se estima que se presenta en un 10% de los pacientes con esta patología. Otros síntomas descriptos son el acúfeno, vértigo, algia facial atípica y trismus².

Los métodos diagnósticos por imágenes, como la tomografía, permiten determinar distintos patrones radiológicos de la enfermedad: pagetoide o en “vidrio esmerilado”, esclerótico y quístico. El diagnóstico definitivo de esta enfermedad se realiza por anatomía patológica³.

Se presenta el caso de un paciente evaluado en un Hospital de tercer nivel de Buenos Aires, cuyo motivo inicial de consulta fue la parálisis facial derecha con una hipoacusia progresiva ipsilateral sin causa aparente por métodos diagnósticos, que tras cuatro años de evolución regresa a la consulta con cefalea y se obser-

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Británico de Buenos Aires.

Correspondencia: Dra. Andrea Ricardo. Servicio Otorrinolaringología, Hospital Británico de Buenos Aires. Perdriel 74. C1280AEB CABA, Rep. Argentina. Tel: +54 11 4309 6400. Email: mariaandrearicardo@hotmail.com

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 25/03/2018 | Aceptado: 02/05/2018

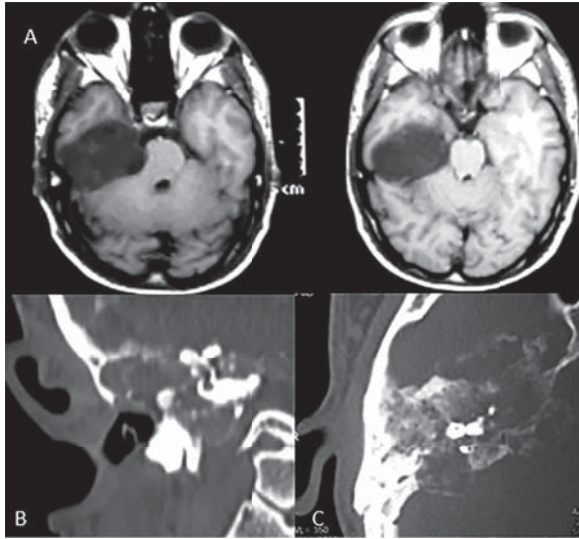


Figura 1. A. Resonancia magnética. B y C. Tomografía computarizada. Ocupación de oído medio derecho y celdillas mastoideas. Dehiscencia del conducto semicircular lateral. Solución de continuidad del techo del tímpano (tegmen tympani).

va por imagenología el compromiso del hueso temporal homolateral, requiriendo el tratamiento quirúrgico de la lesión.

CASO

Varón de 27 años de edad con antecedentes de leve retraso madurativo, estrabismo, colocación de tubos de ventilación transtimpánica en la infancia y hernioplastia inguinal.

Consulta en el año 2013 por presentar parálisis facial derecha de 6 meses de evolución de tipo progresiva alcanzando un grado VI de la clasificación de HBe, hipoacusia perceptiva progresiva llegando a la cofosis, con ocupación de oído medio y mastoides homolateral reportada en tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética nuclear (RM). En los métodos diagnósticos realizados se evidencia a su vez solución de continuidad del techo del tímpano (*tegmen tympani*) y dehiscencia del conducto semicircular lateral. El paciente no refería síntomas vestibulares asociados (**Figura 1**).

Se realizó cirugía exploradora en otro centro donde se resecó tejido de oído medio, realizándose descompresión del nervio facial. La anatomía patológica arrojó como resultado tejido inflamatorio.

En noviembre del mismo año, debido a la no mejoría de su parálisis facial se planificó una nueva exploración del oído y una anastomosis hipogloso-facial en el mismo tiempo quirúrgico. La anatomía patológica fue compatible con displasia fibrosa de hueso temporal. Se repitió tomografía computarizada sin cambios respecto a las imágenes previas.

El paciente realizó controles periódicos durante el primer año y después dejó de concurrir a la consulta.

En el mes de abril del 2017, cuatro años después de la primera consulta, sufrió un traumatismo encefalocra-

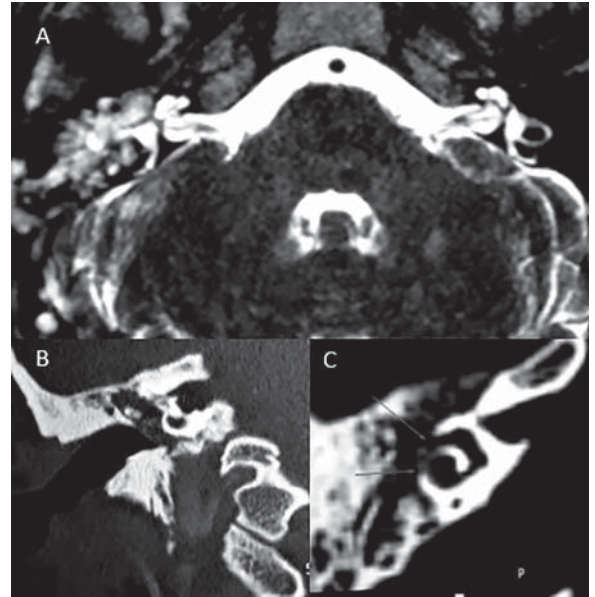


Figura 2. A. Resonancia magnética. B y C. Tomografía computarizada. Lesión de hueso temporal derecho.

neano tras robo en la vía pública y consultó por cefalea. En estudios por imágenes se observó una lesión expansiva, con realce heterogéneo al contraste, que distorsionó y reemplazó en su totalidad al hueso temporal derecho. La misma muestra efecto de masa desplazando al lóbulo temporal derecho, así como extensión hacia la cisterna del ángulo pontocerebeloso homolateral y compresión del tronco encefálico (**Figura 2**).

En julio de 2017 se realizó una biopsia, cuya anatomía patológica informó displasia fibrosa del hueso temporal. En septiembre de 2017 se llevó a cabo la resección de la lesión por compresión extradural de fosa craneal media y persistencia de la cefalea.

DISCUSIÓN

La displasia fibrosa se caracteriza por la presencia de osteólisis, trabéculas óseas inmaduras y tejido osteofibrótico en el interior del hueso afectado. Constituye alrededor del 7% de todos los tumores óseos benignos. A nivel craneal, los huesos más afectados son el etmoides, esfenoides y frontal. El hueso temporal estaría involucrado en un 25% de los casos. La principal manifestación clínica suele ser otológica: en un 80% de los casos es la hipoacusia conductiva progresiva, y menos frecuentes son la otorrea, otalgia, acúfenos, asimetría facial, cefalea, síntomas vestibulares y algia facial².

Según el estado clínico por la progresión de la enfermedad, Barrionuevo⁵ desarrolló una clasificación en tres estadios: estadio 1 o fase latente de la enfermedad, estadio 2 o fase sintomática y estadio 3 o fase de complicaciones. Dentro de las complicaciones, autores como Barrionuevo y Zaytoun describen la hipoacusia, la estenosis del conducto auditivo externo con el riesgo y desarrollo de colesteatoma, la erosión de la cadena de hue-

secillos y la fistulización del aparato vestibular dentro de las más frecuentes^{1,4,5}. Con respecto al compromiso del nervio facial, Zaytoun realizó una revisión de la literatura desde el año 1950 donde únicamente 8 casos con afectación del nervio facial fueron descriptos. Dichos casos se presentaron en conjunto con otros síntomas otológicos. Frisch realizó una revisión de 66 casos con displasia fibrosa del hueso temporal, incluyendo pacientes en las distintas variantes de la enfermedad⁶⁻⁸. A diferencia de otros autores y de la bibliografía clásica, se describe como principal motivo de consulta la cefalea (59%), seguida por la hipoacusia. En nuestro caso, tras el período sin seguimiento y luego de la progresión de la enfer-

medad, el paciente consulta por cefalea de difícil tratamiento por lo que se opta por la resección quirúrgica de la lesión.

En cuanto a la progresión de la enfermedad, la misma es más frecuente durante las primeras dos décadas de vida, y la displasia fibrosa no progresa luego del período de crecimiento óseo. Autores como Sakamoto¹², entre otros, reportan casos de pacientes con progresión de la enfermedad y sintomatología luego de la cuarta década de vida^{9,14}.

Si bien es una enfermedad rara, la anatomía patológica en este caso fue revisada en numerosas oportunidades. En este caso la presentación clínica es inusual en comparación con lo reportado en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zaytoun M, Dagher W, Rameh C. Recurrent Facial Nerve Paralysis: an unusual presentation of fibrous dysplasia of the temporal bone. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265(2):255-59.
2. Mallina S, Philip R, Chong W, Gurdeep S. Case Report: Fibrous Dysplasia of Temporal Bone. *Med J Malaysia* 2007;62(2):160-61.
3. Chee G, Chen J. Imaging case of the month. Fibrous Dysplasia of Temporal Bone. *Otol Neurotol* 2002;23:405-06.
4. Hernández Palestina M, Pérez M. Displasia Fibrosa Craneofacial: nuestra experiencia y revisión de la bibliografía. *An Ori Mex* 2010;55:59-65.
5. Barrionuevo C, Marçallo FA, Coelho A, Cruz GA, Mocellin M, Patrocínio JA. Fibrous Dysplasia of Temporal Bone. *Arch Otolaryngol* 1980;106(5):298-301.
6. Jethanamest D, Roehem P. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone with Complete Canal Stenosis and Cholesteatoma. *Otol Neurotol* 2011;32(7):e52-3.
7. Fandiño M, Bhimrao S, Saxby A, Dar Santos R, Westerber B. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone. Systematic Review of Management and Hearing Outcomes. *Otol Neurotol* 2014;35(10):1698-706.
8. Frisch D, Carlson ML, Kahue CN, et al. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone: A Review of 66 Cases. *Laryngoscope* 2015;125(6):1438-43.
9. Liu Y, Chang K. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone with External Auditory Canal Stenosis and Secondary Cholesteatoma. *J Int Adv Otol* 2016;12(1):125-8.
10. Lustig L, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous Dysplasia involving the skull base and the temporal bone. *Arch Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 2001;127(10):1239-47.
11. Pardo-Maza A, Lassaletta L, Ruiz-Bravo E, Pérez-Mora R, Peñarrocha J, Gavilán J. Fibrous dysplasia of the temporal bone secondary to ear surgery: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2015;9:129.
12. Sakamoto M, Hayashida T, Sugawara M. A case of fibrous dysplasia of the temporal bone: Evaluation of treatment performed 23 years ago. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125(5):563-4.
13. Yang H, Chen S, Zheng Y, et al. Surgical treatment of monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone: a retrospective analysis. *Am J Otolaryngol* 2012;33(6):697-701.
14. Yuen J, Burgess C, Bottrill I. An Uncommon Lesion of the Otic Capsule. *Am J Otolaryngol* 2016;142(4):395-6.