



CADI 2022

CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

22 AL 24 DE SEPTIEMBRE

CEC:
Centro de Convenciones
Buenos Aires

DISPLASIA FIBROSA CRANEOFACIAL (DFC): COMPROMISO DEL HUESO TEMPORAL

Dres. Ottone, Nicolas; Gamallo, Camila; Baccile, Nazarena;
Ochoa, Soledad; Gallino Suarez, Emma Leticia; Bruno, Hugo.
CABA, Argentina.

Hospital General de Agudos Dr. Ignacio Pirovano.
residenciadxipirovano@gmail.com

OBJETIVOS

- Identificar los **signos en Tomografía computada (TC)** del compromiso del hueso temporal por la DFC y sus **complicaciones otológicas** derivadas.
- Sensibilizar a los radiólogos en la búsqueda de los mismos, e incentivar su reporte dado las implicancias clínicas que poseen.

REVISION DEL TEMA

- La displasia fibrosa es un trastorno no neoplásico lentamente progresivo del desarrollo óseo ocasionado por reemplazo del hueso trabecular por tejido fibro-óseo inmaduro.
- Existen tres variantes:
 1. **Monostótica:** donde se ve afectado un único hueso o región
 2. **Poliostótica:** que incluye más de un hueso
 3. **El Síndrome de Mc Cune Albright:** caracterizado por la tríada de manchas “café con leche”, displasia fibrosa poliostótica y endocrinopatías hiperfuncionantes.

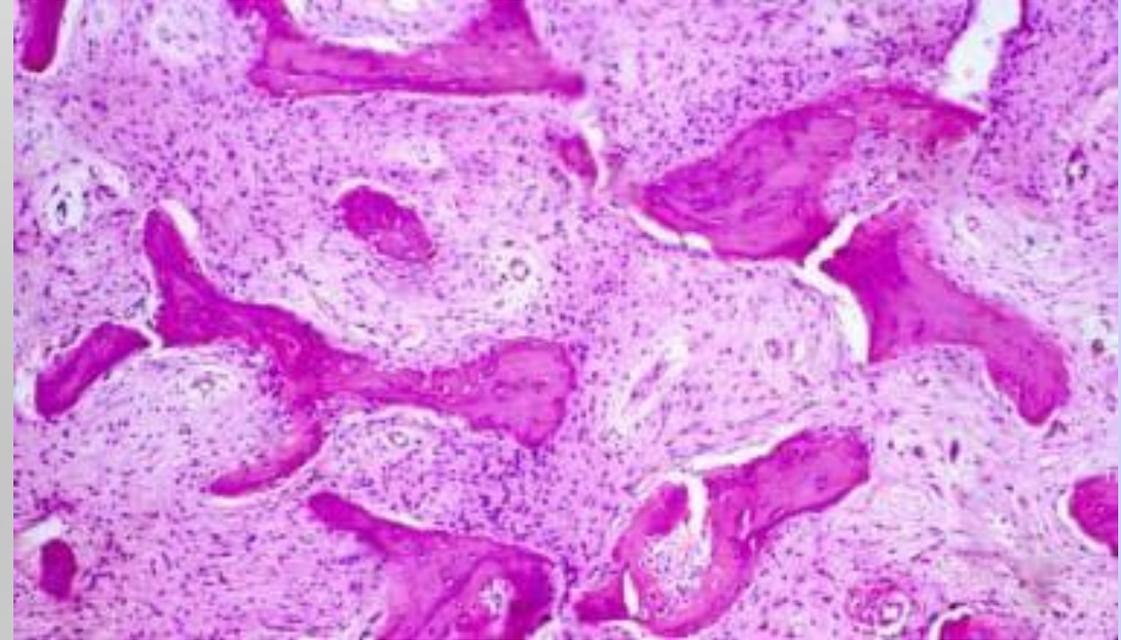


Figura 1: Micrografía (Tinción H&E) que muestra la displasia fibrosa con las características trabéculas óseas delgadas e irregulares y el tejido fibrótico que reemplaza la médula ósea.

REVISION DEL TEMA

El **compromiso craneofacial** se da entre un 10 a 50% de los casos afectando más frecuentemente al maxilar y a la mandíbula en el macizo craneofacial y al etmoides y esfenoides en la base de cráneo.

El **hueso temporal** se haya comprometido en un 25% de los casos de DFC.

Clínicamente se manifestará con **hipoacusia conductiva**, masa retroauricular, otorrea/otalgia y más raramente con hipoacusia neurosensorial.

REVISION DEL TEMA : COMPLICACIONES

- Las **complicaciones** de la DFC del hueso temporal incluyen:
 - ✓ Otitis recurrente
 - ✓ Estenosis del conducto auditivo externo (CAE)
 - ✓ Formación de un **colesteatoma** de CAE.
 - ✓ El nervio facial se ve afectado en un 10 % de los casos.
- El compromiso del oído medio (OM) es infrecuente y se da de forma secundaria a la destrucción de la membrana timpánica por un colesteatoma de CAE.
- El oído interno estará intacto en la mayoría de los casos.

REVISION DEL TEMA: HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS TC

- Las lesiones de DF expanden los huesos afectados, conducen a la remodelación ósea y borran la diferenciación cortico-trabecular sin mostrar reacción perióstica.

La DF craneofacial tiene **3 patrones radiológicos**:

El **patrón pagetoide o en vidrio esmerilado** (56 %) es consistente expansión ósea con áreas densas y radiolúcidas.

El **patrón esclerótico** (23%) : lesiones óseas homogéneamente densas y expandidas

El **patrón quístico** (21%) áreas radiotransparentes ovals con márgenes densos nítidos.

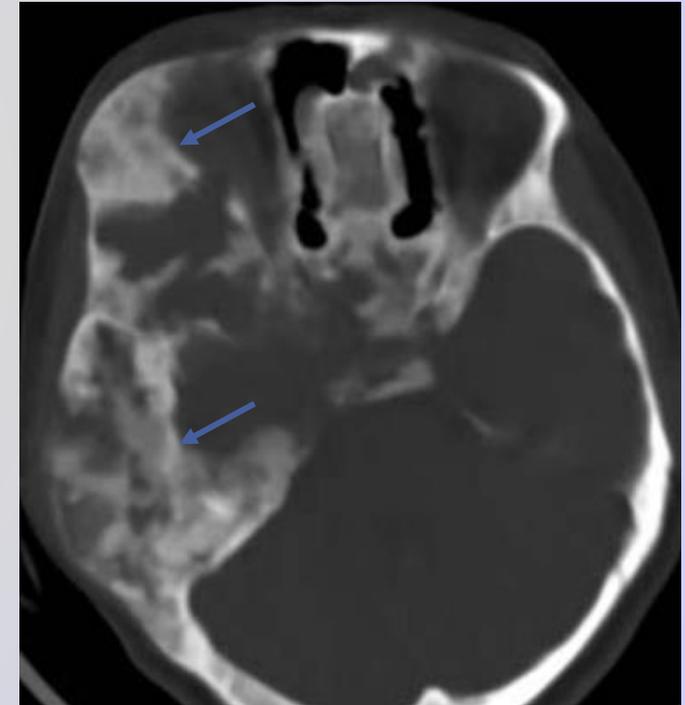


Figura 1: reconstrucción en plano axial de TC con ventana ósea que revela extensa expansión de huesos de la base de cráneo derecha con patrón pagetoide. (flechas)

REVISION DEL TEMA: HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS TC

- La **TC de alta resolución** de la base del cráneo es el método de elección para su estudio ya que posee una excelente resolución del tejido óseo:

- ✓ Estima el grado de estenosis del conducto auditivo externo
- ✓ Permite descartar el compromiso de las estructuras anatómicas del oído medio e interno
- ✓ Revela la posible presencia de un colesteatoma o afectación del nervio facial
- ✓ También es útil para el seguimiento de la evolución de la enfermedad

REVISION DEL TEMA: HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS TC



Dentro del hueso temporal, el **canal auditivo externo (CAE)** es el área más comúnmente afectada (hasta el 85% de los casos) y se manifiesta como protuberancias óseas dentro del CAE o como una estenosis del canal.



El **colesteatoma de CAE** se puede dar hasta en el 40% de los casos y se presentará como una amplia ocupación del mismo por un tejido de densidad de partes blandas pasible de ingresar tanto a la cavidad mastoidea erosionando su pared anterior, como al OM a través de la membrana timpánica.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS: TC

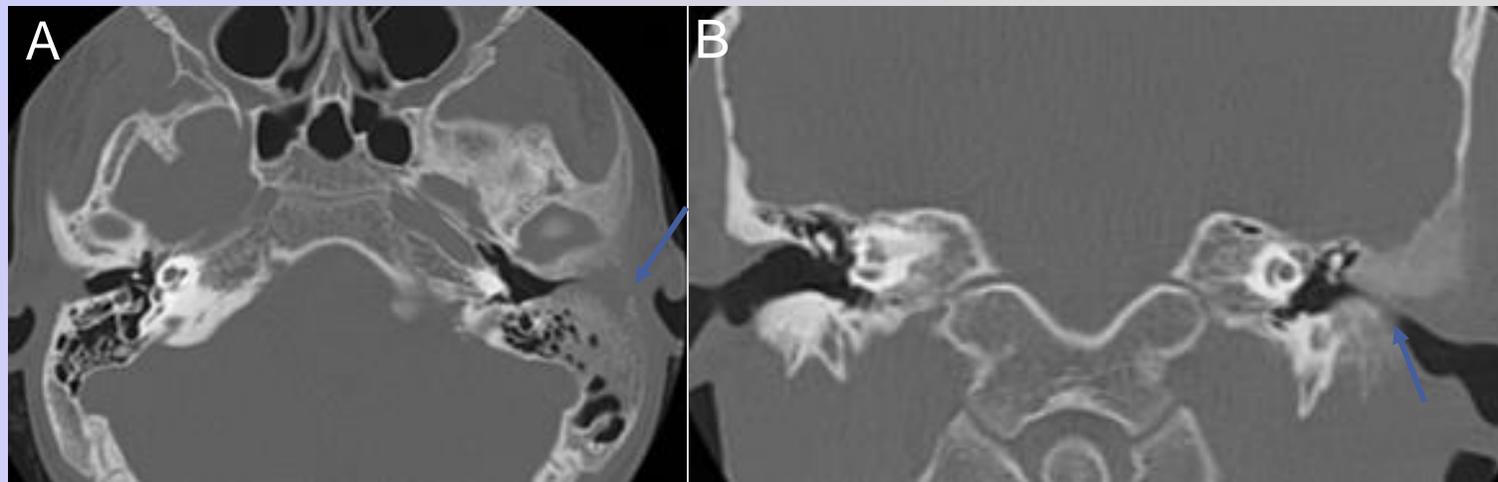
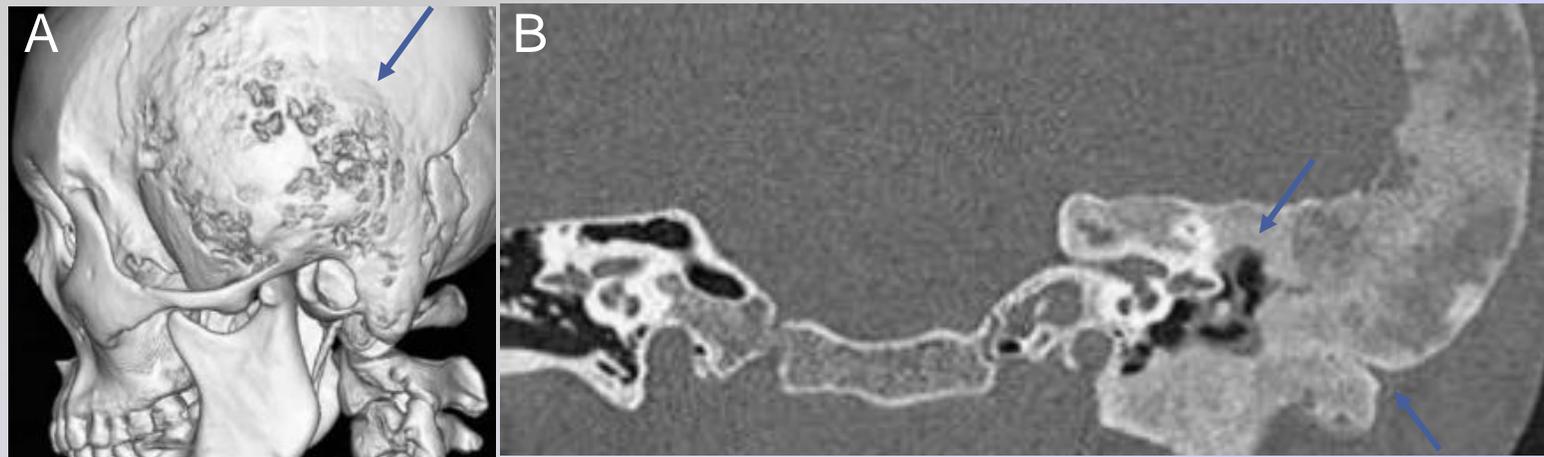


Figura 2: reconstrucción en plano axial (A) y coronal (B) de TC con ventana ósea que revela expansión del hueso intradiploico temporal izquierdo con patrón en vidrio esmerilado en porción escamosa y mastoidea. Nótese el estrechamiento del CAE cuya luz se encuentra libre.

Figura 3: Reconstrucción 3D (A) y en plano coronal (B) de TC en ventana ósea demostrando escama, mastoides y pirámide petrosa del temporal izquierdo insufladas con atenuación en vidrio esmerilado. Dicha lesión evita la cápsula ótica y condiciona estenosis del CAE. También observamos material de densidad de partes blandas tapizando las paredes del OM con osteólisis de cadena osicular.



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS: TC

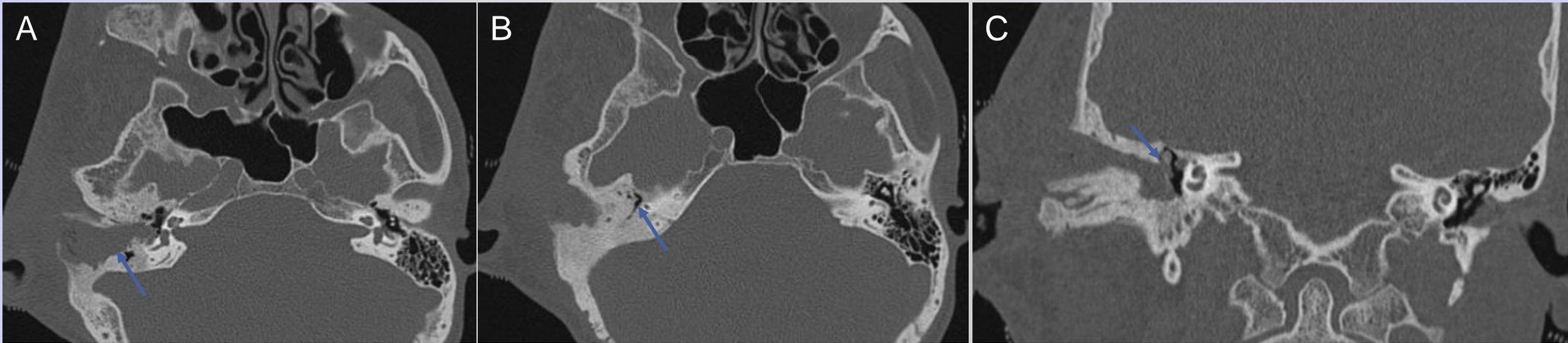


Figura 4: reconstrucciones axiales (A y B) y coronal (C) de TC de peñasco en ventana ósea poniendo en evidencia el compromiso global del hueso temporal derecho por lesiones con patrón esclerosante y en vidrio esmerilado sin reacción perióstica que provocan expansión del hueso intradiploico con características de displasia fibrosa. A nivel del conducto auditivo externo se observa imagen de densidad de partes blandas que oblitera la totalidad del mismo y muestra erosión de su pared posterior. Dicha lesión contacta con la membrana timpánica y muestra afectación de su pars flácida con erosión del muro del ático y ocupación del espacio epitimpánico. La mastoides se presenta ebúrnea con menor número trabecular y opacificación de las celdillas remanentes por material denso con presencia de estenosis del aditus ad antrum.

REVISION DEL TEMA: HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS RM

- La apariencia de la DF en la RM es menos característica, siendo la variabilidad en la intensidad de la señal dependiente del grado de esclerosis o radiolucidez de la lesión.

T1: señal heterogénea, generalmente intermedia

T2: señal heterogénea, generalmente baja, pero puede tener regiones de señal más alta

T1 C+ (Gd): realce de contraste heterogéneo

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS: RMN

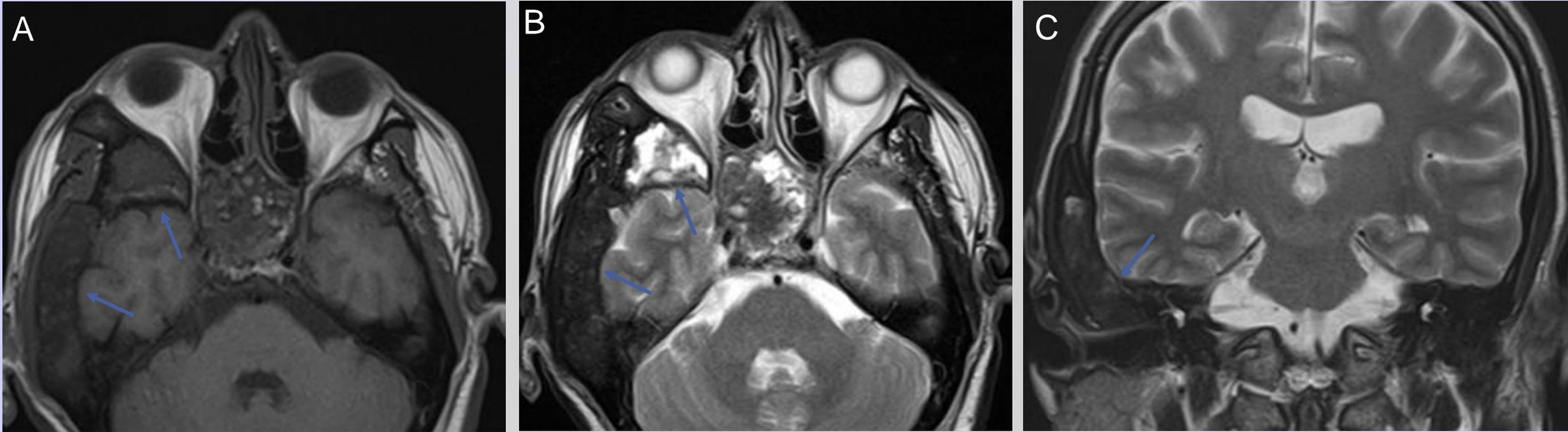


Figura 5: Resonancia de cerebro corte axial T1 (A), axial T2 (B) y coronal T2 (C). Se visualiza alteración de la señal ósea normal isointensa en T1 e hipointensa en T2 de escama, mastoides y pirámide petrosa derecha con importante ensanchamiento del espacio diploico sin alteración del diámetro del CAE y con respeto de la cápsula ótica. A su vez se reconoce engrosamiento del hueso esfenoide en cuerpo y ala mayor derecha con señal hipointensa heterogénea a expensas de áreas de mayor intensidad de señal en T2.

DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES

El diagnóstico diferencial de las lesiones óseas del hueso temporal incluye:

Enfermedad de paget: se presenta con afectación difusa del hueso temporal y la bóveda craneal.

Los fibromas osificantes: tienen un borde bien delimitado en TC pero también pueden simular el patrón quístico

Otras lesiones óseas: como exostosis, osteomas, meningiomas diploicos, osteocondromas, granulomas de células gigantes y quistes óseos aneurismáticos.

CONCLUSION

- Debemos estar familiarizados con los hallazgos radiológicos de la DFC y **siempre buscar el compromiso temporal.**
- El **diagnóstico temprano** de las complicaciones del mismo permitirá tomar una conducta quirúrgica que evite su progresión.
- La **TC es el método complementario de elección** para su correcto diagnóstico y seguimiento.
- La **vigilancia continua clínico-radiológica** está indicada para la pesquisa de progresión y/o complicaciones en una DFC con compromiso temporal.

BIBLIOGRAFÍA

- ✓ Frisch, C. D., Carlson, M. L., Kahue, C. N., Pelosi, S., Haynes, D. S., Lane, J. I., Neff, B. A., Link, M. J., & Driscoll, C. L. (2014). Fibrous dysplasia of the temporal bone: A review of 66 cases. *The Laryngoscope*, 125(6), 1438–1443.
- ✓ Jethanamest, D., & Roehm, P. (2011). Fibrous dysplasia of the temporal bone with complete canal stenosis and Cholesteatoma. *Otology & Neurotology*, 32(7).
- ✓ Liu, Y. H., & Chang, K. P. (2016). Fibrous dysplasia of the temporal bone with external auditory canal stenosis and secondary cholesteatoma. *The Journal of International Advanced Otology*, 12(1), 125–128.
- ✓ Lustig, L. R., Holliday, M. J., McCarthy, E. F., & Nager, G. T. (2001). Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 127(10), 1239.
- ✓ Pontes-Madruga, T. de, Filgueiras, H. V., Silva, D. M., Silva, L. S., & Testa, J. R. (2022). Fibrous dysplasia: Rare manifestation in the temporal bone. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 88(2), 235–242.
- ✓ Tochino, R., Sunami, K., & Yamane, H. (2004). Fibrous dysplasia of the temporal bone with Cholesteatoma. *Acta Oto-Laryngologica*, 124(sup554), 47–49.
- ✓ Zaytoun, G. M., Dagher, W. I., & Rameh, C. E. (2007). Recurrent facial nerve paralysis: An unusual presentation of fibrous dysplasia of the temporal bone. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 265(2), 255–259.