

Caso Clínico

Displasia Fibrosa Craneofacial: reporte de un caso y revisión de la literatura.

Craniofacial Fibrous Dysplasia: a case report and review of the literature.



Miguel Quintanilla S^{1*}, Alejandro Hidalgo R^{2*}, Bernardo Venegas R^{3*}, Sergio Plana Z^{4*}, Alejandro Schilling Q^{1*}.

¹Cirujano Dentista, Especialista en Radiología Maxilofacial.

²Cirujano Dentista, Especialista en Radiología Maxilofacial, Doctor en Radiología Oral.

³Cirujano Dentista, Magister en Ciencias Odontológicas Mención Patología Oral, Doctor en Ciencias Médicas.

⁴Cirujano Dentista, Especialista en Cirugía Maxilofacial, Magister en Ciencias Médicas Mención Cirugía.

*Departamento de Estomatología, Escuela de Odontología, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Talca, Talca, Chile.

Resumen

La Displasia Fibrosa (DF) es una patología ósea benigna, que consiste en el remplazo progresivo de tejido óseo normal por tejido conectivo fibroso. Es un tumor óseo que, a pesar de ser benigno, tiene el potencial de causar significativas alteraciones estéticas y funcionales, particularmente cuando compromete huesos de cara y cráneo. La DF presenta dos variedades de acuerdo a su ubicación: DF Monostótica y DF Poliostótica. Además, se describe una tercera variedad, considerada una variante de la presentación monostótica, denominada DF Craneofacial. Se presenta un hallazgo radiográfico de DF Craneofacial con compromiso del hueso temporal, esfenoides y mandíbula, y se analiza la información más actualizada disponible en la literatura.

Palabras clave: Displasia fibrosa, displasia fibrosa craneofacial, hueso temporal, hueso esfenoides, mandíbula.

Abstract

Fibrous dysplasia (FD) is a benign bone disease characterized by progressive replacement of the normal bone by cellular fibrous tissue. Although benign, FD has the potential to cause significant esthetic and functional alterations, particularly when facial bones and skull are involved. Based on its location, two varieties are described: Monostotic FD and Polyostotic FD. A third type has been also reported, which is considered a variant of the monostotic presentation, named Craniofacial FD. A case of Craniofacial FD, detected as an incidental finding, involving temporal bone, sphenoid bone and mandible is reported here. Likewise, an analysis of updated information available in the literature was performed.

Key words: Fibrous dysplasia, craniofacial fibrous dysplasia, temporal bone, sphenoid bone, mandible.

Correspondencia a:

Miguel Ángel Quintanilla Sfeir.

Cirujano Dentista, Especialista en Radiología Maxilofacial.

Dirección: Av. Lircay S/N, Escuela de Odontología, Universidad de Talca, Talca, Chile.

Correo electrónico: mquintanilla@utalca.cl

Introducción

La Displasia Fibrosa (DF) fue inicialmente descrita por Lichtenstein en 1938. Es una patología ósea benigna, de base genética, que consiste en el remplazo progresivo de tejido óseo normal por tejido conectivo fibroso, pudiendo presentarse en cualquier hueso del cuerpo. Es generalmente asintomática y se manifiesta en niños y adultos jóvenes como un aumento de volumen con cambio en la arquitectura ósea. Su crecimiento generalmente es autolimitado, se detiene luego de completar la madurez ósea y no involuciona^{1,2,3}.

Aunque su incidencia real no se conoce, representa entre el 2,5-10% de todos los tumores óseos^{3,4}. La presentación clínica de la enfermedad varía en distribución y apariencia. Si la enfermedad es generalizada o localizada depende del tamaño y del sitio en la masa celular donde ocurre la mutación durante la embriogénesis^{2,5,6}.

Se encuentra clasificada por la Organización Mundial de la Salud (2005) dentro de los tumores benignos relacionados con tejido óseo, junto con patologías como fibroma osificante, displasias óseas, lesión central de células gigantes, querubismo, quiste óseo aneurismático y quiste óseo simple⁷. Se consideran dos variedades de DF de acuerdo a la cantidad y ubicación de los huesos comprometidos: DF Monostótica (compromiso de uno o más hueso adyacentes entre sí) y DF Polioestótica (compromiso de dos o más huesos no adyacentes entre sí). Además, se describe una tercera variedad de DF, considerada una variante de la presentación monostótica, en la que existe compromiso de dos o más huesos de cara y/o cráneo adyacentes entre sí, denominada DF Craneofacial^{3,7}.

La Displasia Fibrosa Monostótica (DFM) es la presentación más prevalente, siendo seis veces más común que la polioestótica. No presenta predilección por sexo y se distribuye equitativamente en los diferentes grupos étnicos. En el área maxilofacial, se observa más a menudo en maxilar que en mandíbula, especialmente en zona de molares, premolares y proceso cigomático, pudiendo comprometer el seno maxilar en algún grado. En mandíbula, se observa más frecuentemente en la zona de molares y premolares. También puede afectar otros huesos del cráneo y huesos planos de la región facial. En el resto del cuerpo, los huesos más comprometidos son las costillas, fémur y otros huesos largos^{3,7,8}.

La Displasia Fibrosa Polioestótica (DFP) se presenta con menor frecuencia que la variedad monostótica, sin embargo, a diferencia de esta última, es tres veces más frecuente en el sexo femenino. Los huesos más afectados son fémur, costillas, tibia, húmero, y huesos craneofaciales.

Esta variedad de DF puede asociarse al Síndrome de Jaffe, donde se observan grandes pigmentaciones cutáneas de bordes irregulares color "café con leche", y con menor frecuencia al Síndrome de McCune-Albright, donde además se presentan disturbios endocrinos^{3,7}.

La Displasia Fibrosa Craneofacial (DFC) se presenta en dos o más huesos de cara y/o cráneo adyacentes, lo cual puede llevar a una presentación variable de asimetría facial. En cráneo, generalmente se encuentra comprometido el hueso esfenoides, occipital y frontal. En casos con compromiso de órbita, ya sea por maxilar, frontal o esfenoides, puede existir algún grado de alteración en la visión, y en casos con compromiso del temporal puede haber disminución o pérdida de la audición. Esta variante presenta un mayor potencial de agresividad que puede comprometer el pronóstico neurológico del paciente^{3,7,9}.

En el presente informe se reporta el hallazgo radiográfico de un caso de DFC con compromiso del hueso temporal, esfenoides y mandíbula, así como también se analiza la información más actualizada disponible en la literatura respecto a esta patología ósea benigna.

Reporte de caso

Paciente de sexo masculino, de 19 años de edad, sin antecedentes médicos personales ni familiares relevantes, acude a una clínica odontológica privada en Curicó, Chile, para evaluación de rutina y, de ser necesario, posterior inicio de tratamiento odontológico integral.

En el examen clínico extraoral, se observa asimetría facial con leve aumento de volumen en lado izquierdo. Intraoralmente, presenta una oclusión estable, mucosa y encías sin alteraciones, obturaciones coronarias y ausencia de caries u otras lesiones dentarias no cariosas.

Se solicita radiografía panorámica y radiografías *bite-wing* de control. En la radiografía panorámica (Figura 1), en zona de cuerpo y rama mandibular izquierda, se observa una extensa imagen radiolúcida de contorno irregular y límites parcialmente corticalizados, que se extiende desde la zona apical de la pieza 3.4 hasta la cabeza mandibular, sin compromiso del proceso coronoides ni canal mandibular. Además, se observa un área de mayor densidad ósea a nivel de fosa mandibular del lado izquierdo. Debido a éste último hallazgo, para ampliar la zona en estudio se solicitaron radiografías pósterio anterior estricta y lateral de cráneo (Figuras 2 y 3), en las cuales se observa un área de mayor densidad ósea a nivel de huesos temporal y esfenoides en el lado izquierdo.

Debido a la extensión de la lesión, y al compromiso de mandíbula y huesos de base de cráneo, se realiza una tomografía computarizada *cone-beam* (TCCB) de cara y base de cráneo, con un campo de visión (F.O.V., del inglés: *field of view*) de 15 cm., y un tamaño de vóxel de 0,33 mm. Se reconstruyó multiplanarmente mediante el software SkyView Dental Plan®, obteniéndose imágenes axiales, reconstrucciones panorámicas, reconstrucciones 3D y cortes transversales de maxilar y mandíbula.

En la reconstrucción 3D (Figura 4), se observa asimetría facial con leve aumento de volumen en lado izquierdo. Además, se observa un área de mayor densidad a nivel de pared lateral de órbita izquierda, correspondiente a ala mayor del hueso esfenoides.

En mandíbula (Figuras 5 y 6), se observa la presencia de una extensa lesión mixta, predominantemente hipodensa, central, que abarca desde la zona premolar derecha, en relación al ápice de piezas 4.5 y 4.4, hasta el borde posterior de rama mandibular izquierda, límite caudal a nivel de borde basilar y cefálico a nivel de cóndilo mandibular izquierdo. Sus márgenes se observan infiltrados en borde basilar, tabla ósea vestibular y lingual. El canal mandibular se observa desplazado hacia la tabla lingual, con su límite conservado. A nivel de cortes trasversales para rama mandibular, se aprecia su compromiso a nivel de cabeza mandibular y proceso coronoides. Además, en la reconstrucción panorámica se evidencia el hallazgo radiográfico de un quiste de retención mucoso a nivel de seno maxilar izquierdo.

En base de cráneo (Figura 7), se observa una lesión hiperdensa con: compromiso de la porción petrosa, timpánica y parte de la porción escamosa del hueso temporal; compromiso del proceso pterigoides, ala mayor, ala menor y cuerpo de la mitad izquierda del hueso esfenoides; obliteración total del seno esfenoidal izquierdo; estrechamiento de la fosa pterigoidea y fosa temporal.

Se realiza una tomografía computarizada (TC) desde cráneo a cavidad torácica para visualizar la lesión en su totalidad y evaluar el compromiso de otros huesos a nivel de cráneo, columna cervical y caja torácica. En la TC (Figura 8) se observa detalladamente el compromiso del hueso temporal izquierdo, mitad izquierda del hueso esfenoides y mandíbula en forma bilateral. A su vez, se descarta el compromiso de otros huesos craneofaciales, columna cervical y caja torácica.

A pesar de su gran extensión, la lesión de base de cráneo respeta la cavidad orbitaria, forámenes y canales anatómicos de fosa craneal media, conducto auditivo interno, externo y oído medio. Además, se visualiza que el crecimiento óseo a este nivel se produce a expensas de

la cortical externa, no reduciendo el espacio intracraneal. Por otro lado, la lesión mandibular conserva los límites del canal mandibular. Debido a esto, no existe compromiso neurológico del paciente, así como tampoco alteración en la visión ni audición.

Con la hipótesis diagnóstica clínico-imaginológica de DFC, se realiza una biopsia incisional a nivel de cuerpo mandibular y fosa temporal del lado izquierdo. Se realiza la exéresis de dos muestras de tejido calcificado, de consistencia dura, forma rectangular, color pardo, que en conjunto miden 1.5 x 0.8 x 0.5 cm. La superficie es lisa y blanquecina con aspecto de tabla ósea compacta. La parte más profunda de la superficie presenta un aspecto de tejido óseo.

El análisis de la biopsia incisional (Figura 9), con diagnóstico histopatológico de DF, muestra la presencia de tejido óseo dispuesto en forma de trabéculas irregulares (A y C) con lagunas de osteocitos mayormente vacías (B y D). El tejido intertrabecular es fibroso, moderadamente celular y sin presencia de ribetes de osteoblastos (B y D). Este análisis confirma la hipótesis diagnóstica de DFC.

Actualmente el paciente se encuentra en control periódico. No presenta sintomatología ni alteraciones en la visión o audición. No se ha realizado tratamiento farmacológico ni quirúrgico debido a la ausencia de compromiso neurológico, funcional y estético.

Discusión

La DF es un desorden benigno del sistema óseo, de base genética, que puede aparecer en cualquier ubicación del esqueleto, siendo más frecuente en fémur, costillas y tibia. Los huesos de cabeza y cuello más afectados son frontal, etmoides y esfenoides, en cuyos casos se puede observar compromiso de la anatomía y función de cavidades perinasales y orbita^{3,7,10}.

Existen dos tipos de DF: la variante monostótica corresponde al 70% a 80% de los casos, afectando a uno o más huesos contiguos, presentándose más frecuentemente en huesos largos; la variante poliostótica corresponde al otro 20% a 30% de los casos, involucrando dos a más huesos no contiguos, generalmente en forma unilateral^{11,12}. Además, se describe una tercera variante, craneofacial, con compromisos de dos o más huesos de cara y/o cráneo adyacentes, considerada un subtipo de la DFM. No se han reportado casos de transición de una variante monostótica a poliostótica⁷.

La DFC representa el 2% a 3% de todas las neoplasias óseas y el 7% de los tumores óseos benignos¹³. Los

huesos craneofaciales más afectados son etmoides (71%), esfenoides (43%), frontal (33%) y temporal (18% a 24%). Además, cuando involucra huesos contiguos, el más afectado es el esfenoides¹⁴. Esto concuerda con lo observado en éste caso, donde existe compromiso del hueso esfenoides, temporal y mandíbula.

La causa de la DF corresponde a una mutación del gen *GSA*, localizado en el cromosoma 20q13.2-13.3, el cual codifica la subunidad alfa de la proteína G estimuladora⁵. Esto conduce a un incremento en la producción de AMPc, afectando la proliferación y diferenciación de preosteoblastos⁶. Esta mutación ha sido observada en todas las variantes de DF.

Clínicamente, se observa aumento de volumen generalmente asintomático, el cual puede acompañarse de algún grado de asimetría facial. En otras ocasiones, se puede desarrollar dolor facial, dolor de cabeza o entumecimiento facial^{15,16}. El compromiso de maxilar y mandíbula puede producir desplazamiento de dientes, maloclusión y raramente rizalísis¹⁷. En casos con compromiso de senos paranasales puede haber obstrucción nasal, lesiones que se extienden hasta la órbita pueden provocar discapacidad visual, así como lesiones a nivel de hueso temporal pueden provocar pérdida de audición^{18,19}. En el caso presentado se observa un leve aumento de volumen, asintomático, con un leve grado de asimetría facial. No se observaron alteraciones a nivel de piezas dentarias.

Aunque el esqueleto craneofacial se encuentra involucrado frecuentemente, el hueso temporal rara vez llega a estar afectado^{10,20}. El síntoma más común es la pérdida de algún grado de audición en el 80% de los casos, además de sordera y lesiones a nivel del nervio facial²¹. La DF de hueso temporal puede clasificarse de acuerdo a su progresión y compromiso en una fase latente, fase sintomática y fase de complicación¹¹. Si bien la mayor parte de los diagnósticos se realizan en la última fase, el caso presentado se encuentra en una fase latente, sin alteraciones auditivas ni nerviosas, donde se respetan las estructuras de oído medio y conductos auditivos interno y externo.

Mediante exámenes de laboratorio se puede observar una elevación de la fosfatasa alcalina, incluso en ausencia de fracturas y sin relación con la extensión de la enfermedad, en cerca de un 30% de los pacientes con DF^{3,7}. Sin embargo, estos parámetros se encontraban normales en el presente caso.

Imaginológicamente, la DFC se presenta como una lesión ósea expansiva de tamaño variable, generalmente unilateral. La expansión no compromete la cortical ósea, lo que se evidencia en imágenes de TC²². El límite es difuso, por lo cual es difícil diferenciar entre tejido displásico y tejido normal²³. Su densidad varía de acuerdo a la cantidad de

matriz de tejido conectivo fibroso y osteoide existente. En una primera etapa se presenta como una lesión radiolúcida osteolítica de aspecto quístico. En una segunda etapa, con la aposición progresiva de material calcificado, se presenta como una lesión mixta, para finalmente presentar aspecto esclerótico radiopaco^{7,24,25}. Se describen tres presentaciones imaginológicas de DF en cráneo⁴: forma compacta, considerada la más frecuente, donde el tejido óseo es sustituido de forma homogénea con apariencia de “vidrio esmerilado” o “piel de naranja”, considerada un signo patognomónico de esta lesión; forma lítica, se presenta como una lesión irregular, radiolúcida, rodeada por un halo radiopaco; y forma mixta, caracterizada por la presencia de áreas radiopacas alternadas con áreas radiolúcidas. En el presente caso, se observa la forma compacta a nivel de huesos esfenoides y temporal, y la presentación mixta en zona de cuerpo y rama mandibular.

En casos con compromiso del hueso maxilar o mandíbula, las radiografías retroalveolares muestran desaparición de la cortical alveolar. Las piezas dentarias pueden encontrarse desplazadas, sin embargo, generalmente no se encuentran piezas dentarias incluidas debido a que el desarrollo de la DF es posterior al proceso de erupción dentaria¹⁷. Además, puede observarse desplazamiento del canal mandibular hacia un nivel superior y estrechamiento del espacio periodontal⁷. En el caso presentado, se observan límites infiltrados a nivel de borde basilar, tabla ósea vestibular y lingual. Además, se aprecia un desplazamiento del canal mandibular hacia la tabla lingual, lo cual no ha sido reportado con frecuencia.

La resonancia magnética puede ser útil para determinar el compromiso de tejido blando y evaluar los efectos de lesiones óseas hacia estructuras adyacentes. Sin embargo, por lo general, no aporta mayor información que la TC^{11,26}.

Si bien puede realizarse un diagnóstico inicial a través de métodos de imagen, éste debe ser confirmado mediante un análisis histopatológico^{9,13}. Macroscópicamente se pueden diferenciar dos presentaciones: forma compacta, caracterizado por la presencia de tejido osteoide que progresivamente se osifica y adquiere aspecto de tejido óseo maduro; y forma quística, con presencia de una o más cavidades rodeadas por las alteraciones antes descritas. Microscópicamente, se observa proliferación de tejido fibroso con osificación progresiva, y un trabeculado óseo inmaduro irregular tanto en tamaño, forma y distribución, con ausencia de la estructura laminar interna característica del tejido óseo normal. Los osteoclastos y osteoblastos son poco frecuentes. Las trabéculas óseas desorganizadas rodeadas por un estroma fibroso denso asumen una distribución espacial semejante a “caracteres de escritura china”. Pueden encontrarse haces de fibras colágenas

orientadas perpendicularmente a la superficie del hueso. En lesiones de larga data, puede ocurrir maduración del hueso laminar, lo que puede provocar un ordenamiento paralelo del trabeculado óseo. No se han reportado focos de tejido cartilaginoso en DFC^{4,7}.

Entre los diagnósticos diferenciales a considerar, se encuentra el fibroma osificante, fibroma no osificante, osteoma, displasia odontomaxilar segmentaria, quiste óseo simple, quiste óseo aneurismático, osteomielitis crónica, exostosis, granuloma eosinofílico, meningioma hiperostótico, tumor de células gigantes, tumor pardo del hiperparatiroidismo, osteoblastoma, osteogénesis imperfecta y osteocondroma. De éstos, el fibroma osificante corresponde al principal diagnóstico diferencial debido a su semejanza clínica, imaginológica e histopatológica, sin embargo, presenta una imagen con límites definidos, generalmente en mandíbula y en personas de la tercera década^{4,21}.

El comportamiento habitual de la DF es iniciar su desarrollo en la niñez o adolescencia, experimentar un crecimiento lento durante alrededor de una década, para luego estabilizarse y detenerse junto con el término del crecimiento del paciente^{3,27}. El pronóstico en la mayor parte de los casos es bueno, a excepción de aquellos que presenten transformaciones malignas. La malignización se ha descrito en una frecuencia de 0,4% a 1% para la variante monostótica, y de 4% para la poliestótica. En cerca del 70% de los casos de malignización se detecta osteosarcoma¹⁰. El tiempo de transformación de DF a osteosarcoma se ha determinado en un promedio de 13,5 años. En este sentido, se ha demostrado que la radioterapia es un factor de riesgo, con una tasa de malignización de un 44%, por lo que está absolutamente contraindicada¹¹.

El tratamiento depende de la edad del paciente, daño funcional, neurológico y estético^{15,28}. En casos de lesiones asintomáticas y con deformación leve a moderada, inicialmente se debe mantener una conducta expectante, realizando controles periódicos. Posterior a la estabilización de la lesión, de ser necesario, puede realizarse una intervención quirúrgica con objetivos estéticos y/o funcionales. Sin embargo, cuando existe sintomatología o deformación severa, es aconsejable una intervención quirúrgica inmediata por el posible daño ocular, auditivo o neurológico que pueda producirse. Por la naturaleza benigna de la lesión, la cirugía debe ser lo más conservadora posible, con el objetivo de mantener la función, prevenir complicaciones y mejorar la estética^{10,14,28}. Debe considerarse que alrededor del 37% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente pueden presentar recidiva, en cuyos casos la lesión continúa creciendo lentamente.

Por otro lado, en adultos, el tejido óseo afectado por DF es más susceptible a infecciones, lo que puede complicar el pronóstico quirúrgico.

El uso de bifosfonatos y calcitonina en el tratamiento de la DF se ha incrementado en el último tiempo^{29,30}. Se han publicado reportes de éxito en el control del dolor y estabilización de la lesión clínica e imaginológica, sin embargo, la literatura al respecto aún es limitada³¹.

En el caso presentado, debido a la ausencia de sintomatología y mínima deformación estética, además del nulo compromiso de estructuras anatómicas y vías neurovasculares, se decidió mantener al paciente en observación y controles periódicos. Sin embargo, es importante tener presente que la DFC es una patología ósea que puede generar grandes alteraciones estéticas y neurológicas, y presenta una diversa manifestación clínica e imaginológica, lo que podría generar complicaciones durante el diagnóstico e incluso podría pasar desapercibida si no se realiza un análisis acucioso de los exámenes radiográficos.

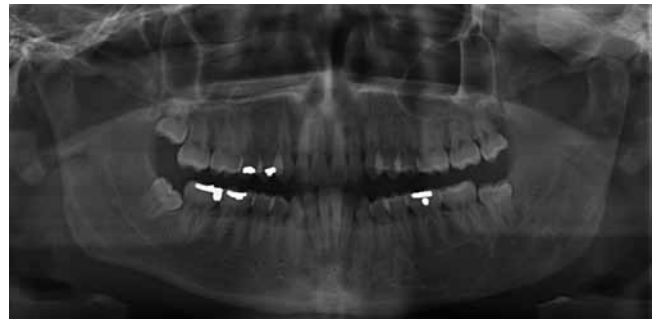


Figura 1. Radiografía panorámica.



Figura 2.
Radiografía posteroanterior estricta de cráneo.



Figura 3. Radiografía lateral de cráneo.



Figura 4. Vista frontal de reconstrucción 3D en Tomografía Computarizada Cone-Beam.



Figura 5. Reconstrucción panorámica en Tomografía Computarizada Cone-Beam (T: 2.0 mm).

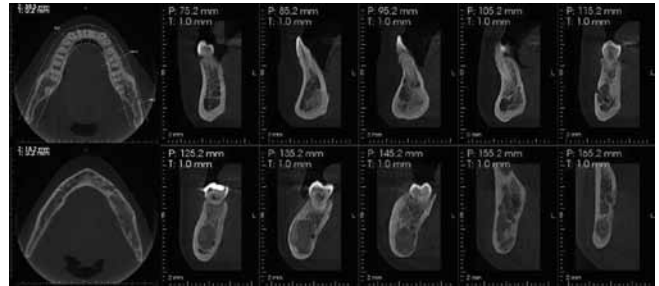


Figura 6. Cortes axiales (T: 0.2 mm) y transversales (T: 1.0 mm) de mandíbula en Tomografía Computarizada Cone-Beam.

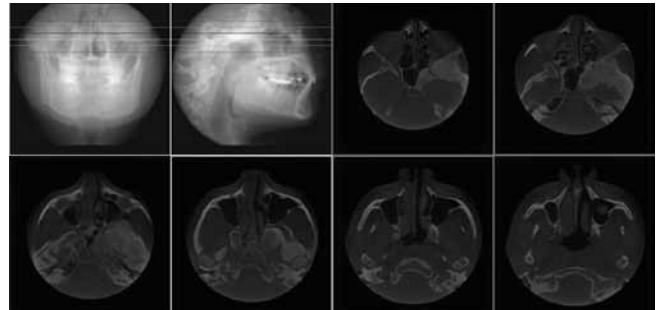


Figura 7. Cortes axiales de base de cráneo en Tomografía Computarizada Cone-Beam (T: 0.2 mm).

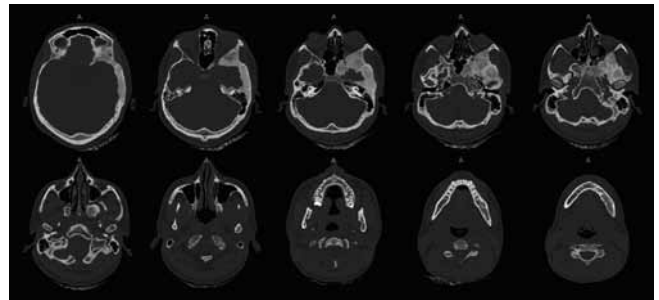


Figura 8. Cortes axiales de cráneo y cuello en Tomografía Computarizada.

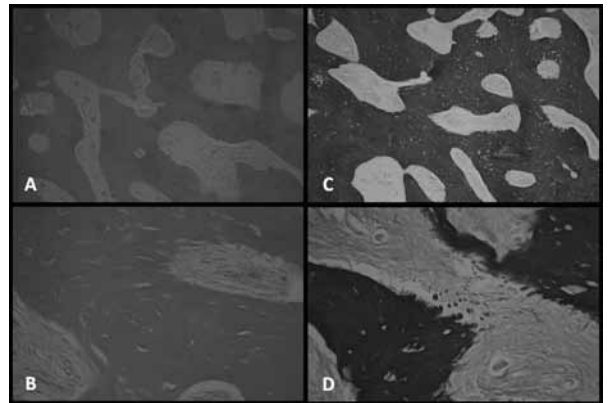


Figura 9. Biopsia incisional. Tinción de Hematoxilina Eosina a 10X (A) y 40X (B) y Van Gieson a 10X (C) y 40X (D).

Bibliografía

1. Botelho R, Tornin O, Yamashiro I, Menezes M, Furlan S, Ridelski M, et al. Características tomográficas da displasia fibrosa craneofacial: estudo retrospectivo de 14 casos. *Radiol Bras* 2006; 39(4): 269–272.
2. Chen Y, Chang C, Tan Y. Craniofacial fibrous dysplasia: an update. *Chang Gung Med J* 2006; 29(6): 543–548.
3. MacDonald-Jankowski D. Fibrous dysplasia: a systematic review. *Dentomaxillofac Radiol* 2009; 38(4): 196–215.
4. Alves A, Canavarros F, Vilela D, Granato L, Próspero J. Displasia fibrosa: relato de três casos. *Braz J Otorrinolaringol* 2002; 68(2): 288–292.
5. Lumbroso S, Paris F, Sultan C. Activating Gsa mutations: analysis of 113 patients with signs of McCune-Albright syndrome - A European collaborative study. *J Clin Endocrinol Metab* 2004; 89(5): 2107–2113.
6. Perdigão P, Pimenta F, Castro W, De Marco L, Gomez R. Investigation of the GSA gene in the diagnosis of fibrous dysplasia. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2004; 33(5): 498–501.
7. Barnes L, Eveson J, Reichart P, Sidransky D. World Health Organization classification of tumours: pathology & genetics of head and neck tumours. IARC Press 2005: 321–322.
8. Pagotto L, Mariani P. Displasia fibrosa monostótica da maxila: revisão da literatura e relato de 2 casos. *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Fac* 2009; 9(2): 23–32.
9. Abdelkarim A, Green R, Startzell J, Preece J. Craniofacial polyostotic fibrous dysplasia: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008; 106(1): e49–55.
10. Júnior V, Andrade E, Didoni A, Jorge J, Filho N, Yoshimoto F. Displasia fibrosa do osso temporal: relato de caso e revisão da literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2004; 70(6): 828–831.
11. Naser A, Bravo G, Carrasco M, Ríos C. Displasia fibrosa de temporal, caso clínico y revisión del tema. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2009; 69(3): 259–264.
12. Song J, Jung H, Lee H, Hwang S. Monostotic fibrous dysplasia of temporal bone: report of two cases and review of its characteristics. *Acta Otolaryngol* 2005; 125(10): 1126–1129.
13. Kruse A, Pieles U, Riener M, Zunker C, Bredell M, Grätz K. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: a 10-year database 1996–2006. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2009; 47(4): 302–305.
14. Lustig L, Holliday M, McCarthy E, Nager G. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127(10): 1239–1247.
15. DiCaprio M, Enneking W. Fibrous dysplasia: pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87(8): 1848–1864.
16. Suárez E, Sanz V, Storch P, García J, López M. Cefalea progresiva: clínica de displasia fibrosa craneofacial. *An Pediatr (Barc)* 2011; 75(2): 136–137.
17. Akintoye S, Lee J, Feimster T, Booher S, Brahim J, Kingman A, et al. Dental characteristics of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 96(3): 275–282.
18. Casati L, Alvares A, Lopes C, Cunha M, Negrão R, Damante J. Monostotic fibrous dysplasia: a 23-year follow-up of a patient with spontaneous bone remodeling. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009; 107(2): 229–234.
19. Leong LT, Ming BJ. Craniofacial fibrous dysplasia involving the orbit: a case report and literature review. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2015; 4(3): 151–154.
20. Soares V, Silva T, Da Cunha R, Costa K, Holanda T, De Sousa K. Displasia fibrosa recidivante de antro maxilar com invasão de base do crânio. *Arq Int Otorrinolaringol* 2009; 13(3): 331–335.
21. Oliveira R, Granato L, Polacow G, Almeida M, Pacheco A. Displasia fibrosa do osso temporal: relato de dois casos. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2004; 70(5): 695–700.
22. Sontakke S, Karjodkar F, Umarji H. Computed tomographic features of fibrous dysplasia of maxillofacial region. *Imaging Sci Dent* 2011; 41(1): 23–28.
23. Chen Y, Wong F, Hsueh C, Lo L. Computed tomography characteristics of non-syndromic craniofacial fibrous dysplasia. *Chang Gung Med J* 2002; 25(1): 1–7.
24. Lima-Júnior J, Ribeiro E, Araújo T, Lima S, Gondim C, Costa V. Aspectos radiológicos de displasia fibrosa crânio-facial persistente. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço* 2010; 39(1): 85–87.
25. Lisle D, Monsour P, Maskiell C. Imaging of craniofacial fibrous dysplasia. *J Med Imaging Radiat Oncol* 2008; 52(4): 325–332.
26. Atalar MH, Salk I, Savas R, Uysal IO, Egilmez H. CT and MR imaging in a large series of patients with craniofacial fibrous dysplasia. *Pol J Radiol* 2015; 80: 232–240.
27. Collins M. Spectrum and natural history of fibrous dysplasia of bone J *Bone Miner Res* 2006; 21(2): P99-P104.
28. Amit M, Collins M, FitzGibbon E, Butman J, Fliss D, Gil Z. Surgery versus watchful waiting in patients with craniofacial fibrous dysplasia – a meta-analysis. *PLoS One* 2011; 6(9): e25179.
29. Kos M, Luczak K, Godzinski J, Klempous J. Treatment of monostotic fibrous dysplasia with pamidronate. *J Craniomaxillofac Surg* 2004; 32(1): 10–15.
30. Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama D, Yokoyama K. Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncol* 2003; 39(3): 301–305.
31. Mäkitie A, Törnwall J, Mäkitie O. Bisphosphonate treatment in craniofacial fibrous dysplasia - a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2008; 27(6): 809–812.