

Osteodistrofias do Osso Temporal: Revisão dos Conceitos Atuais, Manifestações Clínicas e Opções Terapêuticas

Osteodysplasia of the Temporal Bone: Up-date Concepts, Clinical Presentations and Therapeutic Options

*Oswaldo Laércio M. Cruz¹,
Jurandy Pessoto², Rogério Pezato²,
Eliézia L. Alvarenga³*

Palavras-chave: osteodisplasias, osso temporal, displasia fibrosa, osteogênese imperfeita.
Key words: osteodysplasia, temporal bone, fibrous dysplasia, osteogenesis imperfecta.

Resumo / Summary

Sob a designação de osteodistrofias do osso temporal, podemos encontrar uma série de doenças que apresentam em comum a desorganização da arquitetura ou da composição do tecido ósseo. A otospongiose é, com larga margem, a osteodistrofia mais comum nessa localização e suas alterações, repercussões clínicas e tratamentos são amplamente discutidos na literatura. Entretanto, formas menos frequentes, como a displasia fibrosa e a osteogênese imperfeita, não são entidades raras e merecem atenção. Este artigo tem como objetivo discutir essas formas menos comuns de osteodistrofia do temporal através de uma revisão sobre os conceitos atuais dessas entidades, da apresentação de três exemplos clínicos e a discussão sobre opções de tratamento.

Osteodysplasia of the temporal bone included a significant amount of osseous diseases sharing bone matrix structural and composition damage. Otospongiosis is, by far, the most frequent form of this involvement in the temporal bone. Nevertheless, fibrous dysplasia and osteogenesis imperfecta are not rare and deserve attention. In this article, the authors present a discussion about the recent concepts of those less frequent forms of osteodysplasia of temporal bone, its options of treatment, illustrated with three clinical cases.

¹ Chefe do Setor de Otologia da Disciplina de Otorrinolaringologia – EPM - UNIFESP.

² Residente do 3º ano. Disciplina de Otorrinolaringologia – EPM - UNIFESP.

³ Mestre em Otorrinolaringologia – FM Ribeirão Preto - USP.

Endereço para correspondência: Rua Mato Grosso 128 / 74. 12939-040 São Paulo /SP
Telefone (0xx11) 256-6368 - Fax: (0xx11) 256-9268 – email: olacruz@sol.com.br
Artigo recebido em 19 de abril de 2001. Artigo aceito em 23 de maio de 2001.

INTRODUÇÃO

Sob a designação de osteodisplasias ou osteodistrofias, encontra-se um grupo de doenças que apresentam em comum alterações da arquitetura e/ou composição do tecido ósseo. Geralmente, essas alterações têm etiologia genética de caráter autossômico recessivo ou dominante, com variada gama de apresentações clínicas^{5,9,12,16}. Entre essas alterações, a displasia fibrosa, a osteogênese imperfecta, a doença de Paget, a otosclerose e a osteopetrose apresentam interesse especial ao otorrinolaringologista, pela possibilidade de manifestações cranianas.

Em relação ao acometimento do osso temporal pelas osteodisplasias, a otospongiose constitui-se na entidade de maior incidência, com suas manifestações otológicas bastante frequentes e características, e é responsável por 80% desse tipo de acometimento do osso temporal, sendo menos comum a discussão sobre a displasia fibrosa e osteogênese imperfecta⁵.

O objetivo deste artigo é discutir essas formas menos usuais de osteodisplasias do osso temporal, através de uma revisão sobre os atuais conceitos e manifestações da displasia fibrosa e da osteogênese imperfecta, que seguem a otospongiose em termos de frequência no osso temporal, e da apresentação de exemplos clínicos.

Revisão bibliográfica e conceitual

Displasia fibrosa

A displasia fibrosa é definida como doença óssea benigna caracterizada por um processo de reabsorção do osso normal, seguido por uma proliferação anormal de tecido fibroósseo isomorfo, de células fusiformes circundadas pela matriz óssea, com formação de trama óssea imatura e trabeculado ósseo desorganizado^{2,8,10,14}. Esse tecido ósseo neoformado pode deslocar a cortical óssea normal, causando deformidade expansiva do osso acometido. Pode acometer um único osso ou vários, simultaneamente, e; além do envolvimento ósseo, podem ocorrer distúrbios endócrinos, alteração pigmentar da pele e mucosas, distúrbios do crescimento e da maturação sexual^{1,2,10}.

O primeiro autor a descrever a lesão óssea característica, hoje conhecida como displasia fibrosa, foi Von Recklinghausen em 1891; mas foi Lichtenstein, em 1938, que introduziu o termo displasia óssea fibrosa na literatura mundial^{2,4,18}.

Sua causa é desconhecida, mas várias etiologias têm sido propostas. Lichtenstein e Jaffe defendem a possibilidade de uma anomalia congênita do mesênquima formador de osso, sendo seu modo de transmissão na forma autossômica dominante ou recessiva. Schlumberger, por sua vez, sugere que a displasia fibrosa seja uma resposta óssea – na verdade, um processo reparativo secundário a um estímulo como o trauma. Reed,

recentemente, propôs que a displasia fibrosa resulta da interrupção da maturação óssea normal^{2,7,18}.

Lichtenstein^{2,18}, ainda em 1938, classificou a displasia óssea em três variedades:

- monostótica (unifocal);
- polioestótica, sem anormalidades extra-esqueléticas;
- polioestótica extra-esquelética disseminada (Síndrome de Mc Cune-Albright).

Também pode ser encontrada a classificação de oligostótica, quando ocorre acometimento de poucos ossos.

O diagnóstico definitivo da displasia fibrosa é feito pela correlação de achados clínicos, radiológicos e anatomopatológicos.

O envolvimento do osso temporal é incomum e, com maior frequência, ocorre na forma monostótica da doença. Mais frequentemente, apenas um osso temporal é afetado; mas, na forma polioestótica, ambos os ossos temporais podem estar envolvidos^{2,8,10,18}.

Como sinais e sintomas otorrinolaringológicos, temos: perda auditiva (condutiva, neurosensorial ou mista), aumento do tamanho do osso temporal, estenoses de conduto auditivo externo, otorréia unilateral, otalgia e trismo.

O acometimento do osso temporal pode proporcionar o aparecimento de algumas complicações, como: formação de colesteatoma secundário à oclusão do canal auditivo externo que, por sua vez, pode levar às suas complicações regionais e endocranianas bem conhecidas; neuropatia por compressão dos nervos cranianos que trafegam dentro do osso temporal ou nas suas proximidades; bloqueio da tuba auditiva e transformação sarcomatosa, já observada em outras localizações^{2,7,9,11,15,18}.

Não existe tratamento para displasia fibrosa do osso temporal. Pode se lançar mão de cirurgia conservadora, quando as lesões se tornam clinicamente significantes, com a intenção de restaurar a função auditiva ou neural, prevenir complicações e reparar deformidades cosmética^{10,13,18}. A reconstituição do canal auditivo externo (CAE) pode proporcionar melhora da perda auditiva condutiva e prevenir ou tratar colesteatomas de CAE. A decompressão de nervos cranianos pode restaurar sua função. Ressecções parciais da displasia proporcionam redução das deformidades cosméticas por aumento de volume ósseo.

Osteogênese imperfecta

A osteogênese imperfecta é definida como desordem genética do tecido conectivo, causando erro na formação do colágeno tipo I, com deficiência da atividade osteoblastástica e fibroblástica. A característica mais marcante dessa entidade é a ocorrência de fraturas múltiplas decorrentes de pequenos traumas. Adicionalmente ao envolvimento ósseo, o mecanismo básico da doença proporciona

alterações do tecido conectivo, encontrando-se frequentemente alterações dos tendões, ligamentos, fascia, pele, esclera, vasos sanguíneos e dentes^{5,6,9,16}. Segundo Nager¹¹, a sua incidência varia entre 1:20.000 e 1:50.000, sem predileção para sexo. A sua clássica descrição inclui: ossos frágeis, esclera azul e surdez^{11,16}.

As manifestações clínicas podem ser classificadas em quatro tipos^{5,9,16}:

I) Fraturas não deformantes que ocorrem na infância, esclera azul e estatura normal. Constitui-se em um quadro leve, com características de transmissão autossômica dominante.

II) Severa, com fraturas intrauterina levando à morte. Usualmente é autossômica recessiva.

III) Forma compatível com a vida, caracterizada por baixa estatura, deformidades dos ossos longos, articulações frouxas, escoliose, pectus excavatum e anormalidades dentárias. A deambulação é possível. Apresenta-se também como forma autossômica recessiva.

Observação: Os tipos II e III também podem ocorrer como novas mutações dominantes.

IV) Tipo compatível com a vida. Semelhante ao tipo I, mas com esclera normal. Pode ter interação gênica tanto dominante quanto recessiva.

A otosclerose, comumente, ocorre em associação com osteogênese imperfeita. Entretanto, há uma independência histológica entre essas duas desordens, que foi claramente demonstrada por Nager¹⁶. Quando ocorre essa associação, a otospongiose parece ter uma natureza mais agressiva do que quando está isolada.

Quando ocorre acometimento do osso temporal, podemos ter perda auditiva, que pode ser condutiva, neurossensorial ou mista.

Quanto à perda auditiva condutiva, acredita-se que seja por reflexo nas mudanças estruturais dos ossículos (microfraturas do martelo, fragilidade do processo longo da bigorna, fratura e reabsorção das cruras do estribo, fixação da platina)^{5,9,16}. O acometimento da orelha interna ainda não está totalmente elucidado, mas as alterações da cápsula ótica justificam possível desorganização estrutural do labirinto membranoso, especialmente da estria vascular, ototoxicidade enzimática e, eventualmente, compressão¹⁶.

Nas perdas condutivas, pode dar-se a realização da estapedotomia, ponderando-se as dificuldades técnicas nesses casos: ossículos frágeis; aumento da vasculatura e eventual comprometimento da orelha interna^{6,17}.

Apresentação de casos

Caso 1.

S.B., com 62 anos de idade, do sexo masculino, natural e procedente do interior de São Paulo. História de abaulamento retroauricular à direita desde a infância, de crescimento lento e progressivo, sem sinais flogísticos. Há seis meses, após trauma local, aumento mais rápido da deformidade, ainda sem sinais flogísticos, acompanhado por otorréia à direita. Concomitantemente, passou a notar perda auditiva, zumbido tipo apito e tontura rotatória.

Ao exame otorrinolaringológico, apresentava abaulamento retroauricular à direita de aproximadamente 6,5 cm de diâmetro, endurecido, fixo, sem sinais flogísticos. A otoscopia apresentava-se normal à esquerda e, à direita, observava-se estenose de conduto auditivo externo, com secreção purulenta. Era possível a visualização da membrana timpânica de aspecto normal, após aspiração da

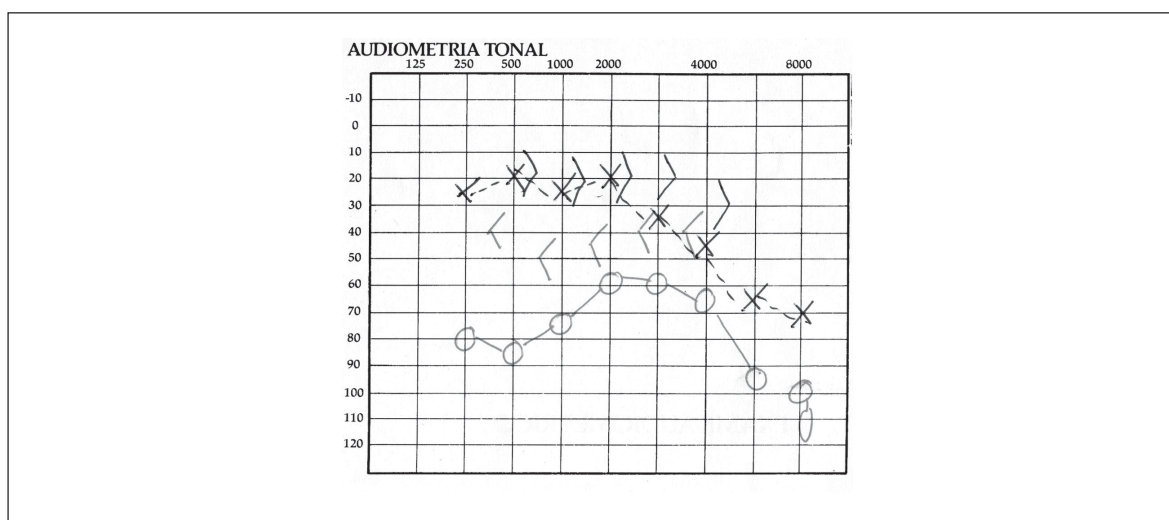


Figura 1. (Caso 1). Displasia fibrosa temporal monostótica, com perda auditiva mista moderada a severa à direita e perda mista leve a moderada em tons agudos à esquerda.

secreção. A rinoscopia anterior e oroscopia não apresentavam alterações significantes.

Realizado exame audiométrico, que evidenciou perda auditiva mista moderada a severa da orelha direita, com gap de aproximadamente 25 dB, e discriminação de monossílabos de 68% (SRT=75 dBNA); na orelha esquerda, encontramos perda mista em tons agudos de leve a moderada, com gap em torno de 10 dB e discriminação de 96% para monossílabos (SRT=30 dBNA). A imitanciometria mostrou curva tipo A à

esquerda e curva tipo Ad à direita, com o reflexo estapediano ausente bilateralmente (Figuras 1, 2 e 3).

A tomografia computadorizada de ossos temporais evidenciou uma tumoração do osso temporal direito, englobando as porções mastóideia e petrosa, com “aspecto de vidro moído”, proporcionando projeções lateral e medial para além dos limites habituais do osso temporal, reduzindo a pneumatização normal do apêndice mastoídeo. Nota-se o envolvimento da cápsula ótica de todo o sistema vestibulo-coclear, com preservação parcial da morfologia coclear. Observa-se ainda um estreitamento do conduto auditivo interno direito. O osso temporal esquerdo apresentava-se normal (Fotos 1, 2 e 3). O RX de ossos longos nada evidenciou. A fosfase alcalina sérica apresentava-se discretamente aumentada. Correlacionando-se os achados clínicos e radiológicos, foi feita hipótese diagnóstica de displasia fibrosa monostótica de osso temporal. Uma biópsia óssea para estudo histológico confirmou essa hipótese.

SRT		DISCRIMINAÇÃO AUDITIVA	
OD	75 db	OD	60 db=68 %
OE	30 db	OE	70 db=96 %

Figura 2. (Caso 1). Audiometria vocal

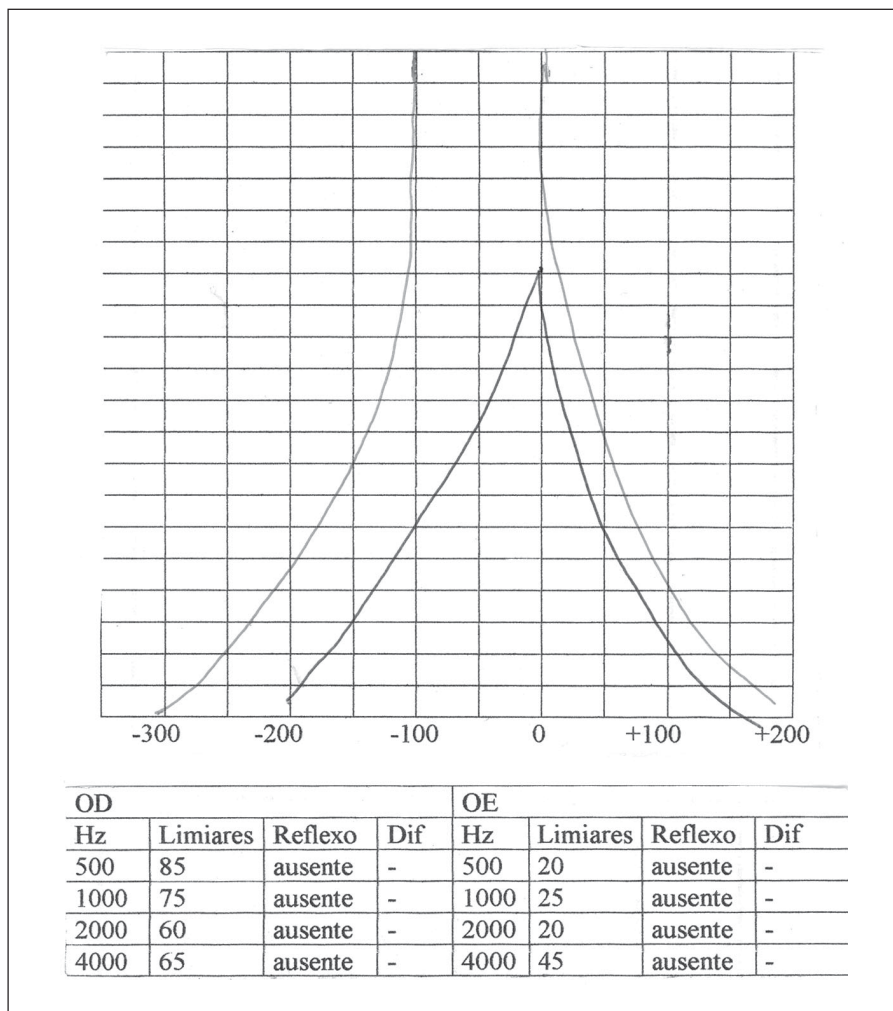


Figura 3. (Caso 1). Imitanciometria com curva tipo A à esquerda, curva tipo Ad à direita; pesquisa do reflexo estapediano ausente bilateralmente.

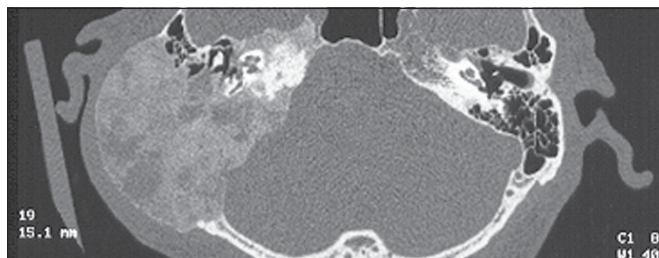


Foto 1. (Caso 1). Displasia fibrosa temporal monostótica à direita (corte tomográfico axial).

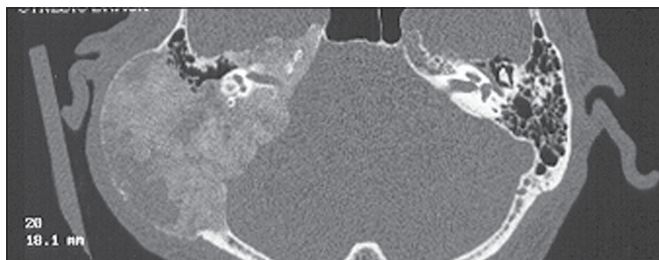


Foto 2. (Caso 1). Displasia fibrosa monostótica temporal à direita (corte tomográfico axial).

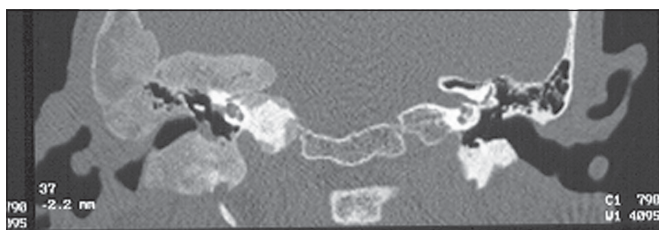


Foto 3. (Caso 1). Displasia fibrosa temporal monostótica à direita (corte tomográfico coronal).

Após período de observação de seis meses, o paciente encontra-se com quadro clínico estável, com melhora da tontura e otorréia, controlados com uso de gotas auriculares antibióticas e cinarizina (via oral), com acentuada diminuição da velocidade de crescimento da tumoração. A possibilidade de que o trauma da região possa ter induzido a um maior crescimento da lesão deve ser aventada. De qualquer forma, optou-se por uma conduta expectante, com acompanhamento clínico e audiométrico periódicos.

Caso 2.

W. S., com 45 anos de idade, do sexo masculino, procedente do Piauí, com história de perda auditiva progressiva, zumbido pulsátil e deformidade facial de longa data. No exame otorrinolaringológico, verificou-se à otoscopia uma membrana timpânica azulada e retraída à esquerda, lembrando otite média secretora. Na rinoscopia anterior observou-se a presença de polipose nasal não obstrutiva em ambas as fossas nasais.

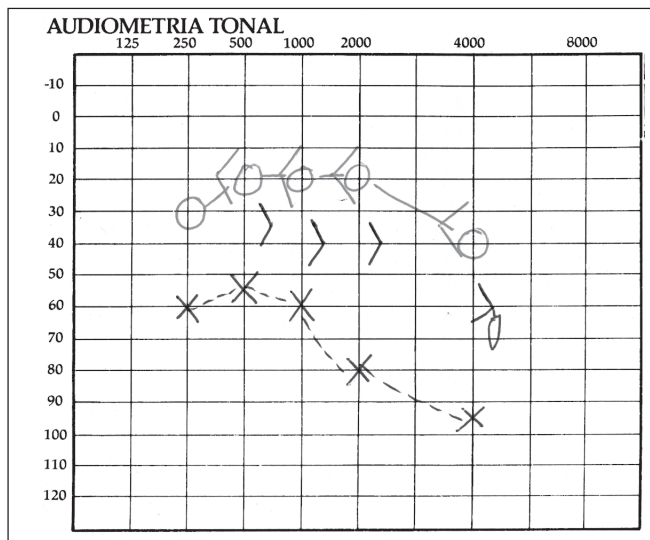


Figura 4. (Caso 2). Disacusia mista à esquerda.

A audiometria tonal revelou perda mista de moderada a severa à esquerda e leve perda em agudos à direita.

A tomografia computadorizada evidenciou alterações ósseas envolvendo o temporal e esfenoidal compatíveis com displasia fibrosa, forma oligostótica. Observou-se também alargamento do forame jugular esquerdo, com distorção dos seus contornos ósseos e aspecto permeativo ósseo periforminal, compatível com paraganglioma jugular. Finalmente, as cavidades paranasais apresentavam alterações inflamatórias associadas à polipose nasossinusal (Fotos 4 a 6).

Com tais achados clínicos e radiológicos, as hipóteses diagnósticas de displasia fibrosa (forma oligostótica craniana eseno-têmporo-occipital), paraganglioma jugular e polipose nasossinusal, em um mesmo paciente, foram formuladas. A proposta de tratamento cirúrgico da polipose nasossinusal, seguida por ressecção do paraganglioma e observação quanto à evolução da displasia foi refutada pelo paciente, que abandonou o tratamento.

Caso 3.

E. V. B., com 35 anos de idade, do sexo masculino, já com diagnóstico de osteogênese imperfeita, procura avaliação otorrinolaringológica com história de perda auditiva progressiva a partir dos 10 anos de idade. Ao exame físico, observa-se otoscopia normal, esclera azul e pescoço curto (Foto 7). Tratava-se, portanto, de um caso de osteogênese imperfeita do tipo I.

O estudo audiométrico revelou a presença de perda auditiva mista severa bilateral (Figura 5), ausência de reflexo à esquerda e efeito on-off à direita.

A tomografia computadorizada revela extensa reabsorção da cápsula ótica bilateralmente, especialmente pericoclear (Fotos 8 e 9).

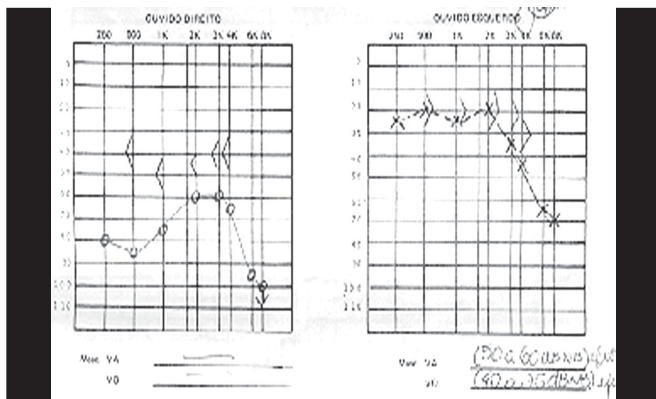


Foto 4. (Caso 2). Displasia fibrosa temporal e esfenoidal à esquerda, com alargamento do forame jugular homolateral.



Foto 7. (Caso 3). Paciente com osteogênese imperfeita tipo I; destaca-se nesta foto a presença de esclera azul.



Foto 5. (Caso 2). Displasia fibrosa temporal e esfenoidal predominantemente à esquerda.

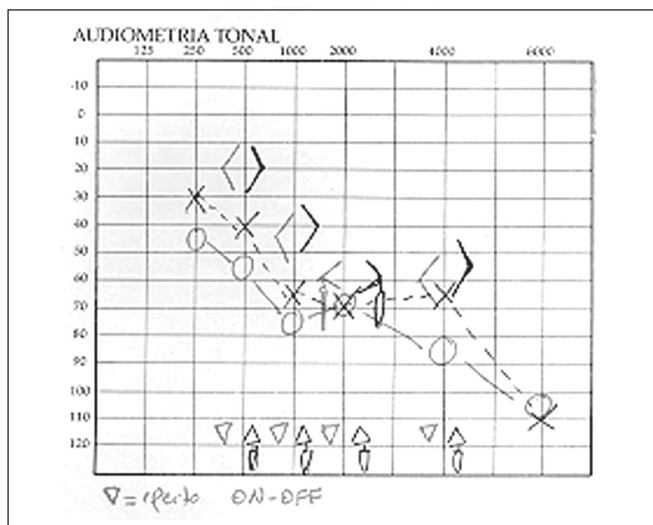


Figura 5. (Caso 3). Audiometria tonal e pesquisa do reflexo estapediano

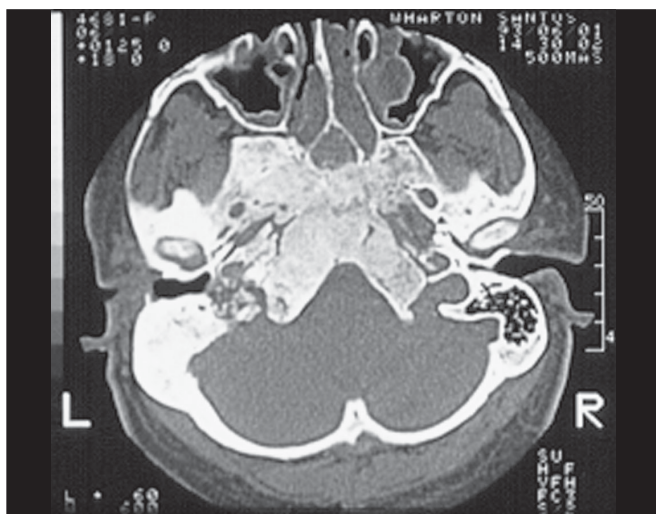


Foto 6. (Caso 2). Displasia fibrosa oligostótica esfeno-temporal + paraganglioma jugular esquerdo + polipose nasossinusal.

DISCUSSÃO

As doenças rotuladas como osteodistrofias apresentam um espectro de manifestações bastante amplo, o que explica a dificuldade para individualizá-las. Tal fato poderá ser minimizado a partir de uma melhor compreensão de seus mecanismos etiopatogênicos.

Apesar de a otospongiose ser, de longe, a manifestação mais comum no osso temporal desse grupo de doenças, é importante conhecer e saber diferenciar outras formas, como a displasia fibrosa e a osteogênese imperfeita. A correta identificação dessas entidades permitirá, certamente, uma escolha terapêutica muito mais apropriada, levando-se em conta as peculiaridades de cada doença, sua característica evolutiva e o envolvimento de outros órgãos ou sítios.

Nos casos de displasia fibrosa, por se tratar de doença com evolução usualmente lenta, o tratamento

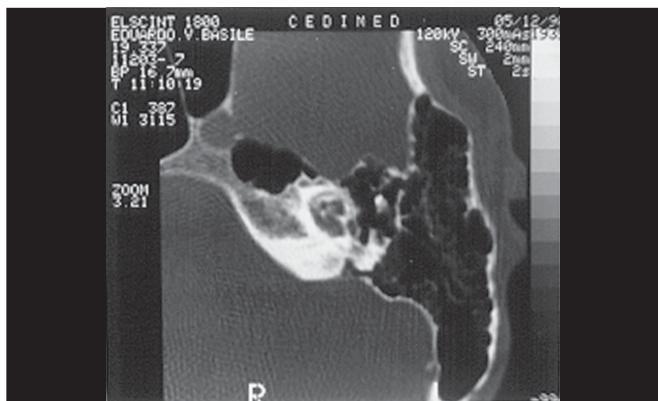


Foto 8. (Caso 3). Osteogênese imperfeita tipo I (corte tomográfico axial de osso temporal direito). Observar extensa reabsorção óssea pericoclear.

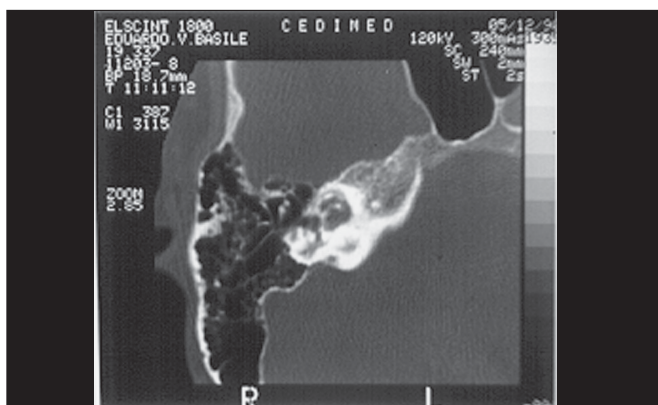


Foto 9. (Caso 3). Osteogênese imperfeita tipo I (corte tomográfico axial de osso temporal esquerdo). Intensa reabsorção da cápsula ótica.

cirúrgico deve direcionar-se para o controle das grandes deformidades estéticas, e, especialmente em relação ao osso temporal, à compressão de estruturas neurais e desenvolvimento de cavidades epiteliais (sepultamento de epitélio escamoso), com potencial capacidade de gênese de colesteatoma. A descompressão do canal auditivo externo, do canal auditivo interno e do canal de Falópio, pode ser indicada dependendo do prejuízo funcional auditivo, do acometimento da atividade motora do nervo facial ou da suspeita de colesteatoma. Não há tratamento clínico ou medicamentoso para a displasia até o momento.

A radioterapia está contra-indicada pelo provável aumento da capacidade de transformação sarcomatosa da displasia, que se calcula menor que 0,5% em circunstâncias normais, para aproximadamente 44% após radioterapia¹¹.

Em relação à osteogênese imperfeita tipo I, por tratar-se de defeito na atividade osteoblástica, o tratamento clínico com indutores desta função (elendroatos) pode ser uma alternativa. Entretanto, ainda não existem estudos mais

conclusivos quanto à eficiência dos moduladores da atividade osteoblástica e osteoclástica nesses casos.

A manifestação de disacusia condutiva por fixação do estribo é bastante freqüente na osteogênese imperfeita e sua correção cirúrgica, embora controversa, poderá ser considerada. Entretanto, o prognóstico a médio e longo prazo pode não ser tão favorável quanto ao da otospongiose, pela maior atividade da doença e o envolvimento do tecido conectivo – fatores que podem determinar o aparecimento de lesão neurossensorial progressiva.

Em relação aos casos apresentados, a conduta foi de observação nas displasias pela ausência de compressão ou oclusão dos condutos auditivos interno e externo. No caso 1, a otite externa foi controlada com tratamento tóxico, e a audição manteve-se estável. No caso 2, a pedido do paciente, adotou-se conduta expectante, sendo que a audição e o paraganglioma mantiveram-se estáveis por seis meses. Após esse período, o paciente não mais retornou para seguimento. No caso 3, pela grande área de absorção óssea e disfunção neurossensorial, não julgamos conveniente a cirurgia do estribo, optando-se pelo uso de aparelho de amplificação sonora bilateral e uso de alendronato. Durante dois anos de seguimento, a audição manteve-se estável.

COMENTÁRIOS FINAIS

- 1) A otospongiose é a osteodisplasia de maior ocorrência (80%) no osso temporal e a mais familiar aos otorrinolaringologistas.
- 2) Apesar de menos freqüentes, a displasia fibrosa e a osteogênese imperfeita merecem ser mais conhecidas pelos otorrinolaringologistas pelas suas características gerais e envolvimento cérvico-facial.
- 3) Acredita-se que a etiologia genética seja a mais importante nas osteodisplasias.
- 4) Não existe tratamento para displasia fibrosa do osso temporal. Pode se fazer uso de cirurgia conservadora com três objetivos: restauração da função, prevenção de complicações e restituição cosmética – isso quando as lesões se tornam clinicamente significantes.
- 5) Na osteogênese imperfeita podemos nos valer do uso dos elendronatos, na tentativa de aumentar a atividade osteoblástica e evitar as fraturas de repetição. Entretanto, não podemos intervir no distúrbio do colágeno – causa fundamental de muitas das alterações encontradas na doença.
- 6) Existe alta incidência de otospongiose concomitante à osteogênese imperfeita. Deve se considerar os dois processos patológicos como independentes entre si, pelo menos do ponto de vista histopatológico. Entretanto, a otospongiose nesses casos adquire maior agressividade.
- 7) Quando existe perda auditiva condutiva acompanhando um caso de osteogênese imperfeita, podemos realizar

a estapedotomia, com interposição de prótese, para uma melhor performance auditiva, sempre levando em consideração as maiores dificuldades técnicas que tais casos nos impõem, devido à presença de ossículos mais frágeis e osso mais vascularizado, e uma evolução auditiva menos estável pelo envolvimento neurosensorial bastante freqüente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CAHILL, P. Fibrous dysplasia of the skull. *Med J Aust.*; 50:843-7, 1963.
2. DONNELLY, M.J.; MCSHANE, D.P.; BURNS, H. - Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone associated lymphadenopathy. *Ear Nose Throat Journal.* 73(5):328-30, 1994.
3. FRIES, J.W. - The roetgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones: a critical analysis if thirty-nine pathologically proven cases. *A J R.* 77-88, 1957.
4. KESSLER, A.; WOLF, M.; BEM-SHOSHAN, J. - Fibrous dysplasia of the temporal bone presenting as a osteoma of the external auditory canal. *Ear Nose Throat Journal.* 69:197-9, 1990.
5. MADORRÁN, J.M.H.; SARRIEGUI, A.U.; TORICES, J.S.; SAMITIER, E.P. - Alteraciones óseas de la cápsula ótica. *Anales ORL Iber Amer.* 22(1):31-40, 1995.
6. MARION, M.S.; HINOJOSA, R. - Osteogenesis imperfecta. *Am J Otolaryngol.* 14(2):137-8, 1995.
7. MEGERIAN, C.A.; SOFFERMAN, R.A.; MCKENNA, M.J.; EAVEY, R.D. NADOL Jr., J.B. - Fibrous dysplasia of the temporal bone: tem new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am J Otol.* 16(4):408-19, 1995.
8. MORRISSEY, D.A.; TALBOT, J.M.; SCHLEUNING II, A.J. - Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorial hearing loss after descompression of the internal auditory canal. *Laryngoscope.* 107(10):408-19, 1997.
9. NADOL, J.B.; MERCHANT, S.N. - Systemic disease manifestation in the middle ear and temporal bone (Cap. 163). In *Otolaryngology - Head an Neck Surgery.* 2^a Ed. Cummings, C.W.; Fredrickson, J.M.; Harker, L.A.; Krause, J.C.; Schuller, D.E. *Mosby Year Book - Missouri, USA.* 2916-22, 1993.
10. NAGER, G.T.; HOLLIDAY, M.J. - Fibrous dysplasia of the temporal bone update with case reports. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*; 93:630-3, 1984.
11. NAGER, G.T. - Fibrous dysplasia. In *Pathology of the Temporal Bone - Nager, G.T., editor.* Williams & Wilkins - Baltimore, USA. 1082-148, 1993.
12. PARISIER, S.C.; EDELSTEIN, D.R.; LEVENSON, M.J. - Tumors of the middle ear and mastoid. In *Otolaryngology*, 3^a Ed. Paparella, M.M. and Shumrick, D.A. Philadelphia, W.B. Saunders Company. 1468-9, 1991.
13. POUWELS, A.B.P.M.; CREMERS, C.W.R.J. - Fibrous dysplasia of the temporal bone. *J of Laryngology and Otology.* 102:171-2, 1998.
14. PRITCHARD, J.E. - Fibrous dysplasia of the bones. *Am J Med Sci.* 22:313-32, 1951.
15. REDDY, K.T.V.; JEFFERIS, A.F.; VINAYAK, B.C.; GRIEVE, D.V. - Imaging case study of the month fibrous dysplasia of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 103:74-6, 1994.
16. SCHUKNECHT, H.F. - Disorders of Bone. In *Pathology of the Ear.* 2^a Ed., Schuknecht, H.F. Lea & Febiger - Pensylvania, USA. 365-411, 1993.
17. TSUN, S.H.; PEN, T.Y.; SHU, Y.L. - Cochlear implantation in a patient with osteogenesis imperfecta and otospongiosis. *Am J Otolaryngol.* 19(3):209-12, 1998.
18. YAGODA, M.R.; SELESNICK, S.H. - Temporal bone fibrous dysplasia and cholesteatoma leading to the development of a parapharyngeal abscess. *J of Laryngol and Otology.* 108:51-3, 1994.