

ЗАМІТКИ ІЗ ПРАКТИКИ

УДК 616-007.03+617-089

Пюрик В.П., Тарнавська Л.В., Репетило І.І.

Спостереження фіброзної дисплазії з ураженням кісток лицевого скелета

Кафедра хірургічної стоматології (зав.каф. – д.м.н., проф. В.П.Пюрик)

Івано-Франківського національного медичного університету

Івано-Франківська обласна клінічна лікарня (гол.лікар – к.м.н. О.І.Гришук)

Резюме. Описаний рідкісний у клінічній практиці випадок захворювання фіброзною дисплазією кісток лицевого скелету. Обговорено можливий механізм розвитку цього захворювання, симптоматика, диференційна діагностика, схема ефективного лікування та профілактика ускладнень.

Ключові слова: фіброзна дисплазія, кістки лицевого скелету.

Фіброзна дисплазія – це захворювання, яке характеризується розростанням в кістково-мозковому каналі довгих трубчастих кісток та спонгіозному шарі губчастих кісток волокнистої остеогенної тканини з деструктивними змінами кісткової речовини. Вперше захворювання було описано В. Р. Брайцевим у 1927 році, коли він дав чіткий опис морфологічної картини захворювання. До цього фіброзну дисплазію описували під різними назвами, найчастіше як фіброзну остеодистрофію, однобічну фіброзну остеодистрофію, фіброкістозну хворобу, фіброостеому. У 1938 році Lichtenstein підтвердив дослідження В. Р. Брайцева і тому тепер цей процес називають пухлиною Брайцева – Ліхтенштейна [1,4] (рис.1).

В основі фіброзної дисплазії лежить генетична мутація в гені GNAS, його локусі 20q 13.2-13.3, що зумовлює порушення будови Gs-G-протеїн-рецептора та, як наслідок, порушення диференціації остеогенного диферону, утворення остеобластів та утворення повноцінної кістки. Натомість клітини залишаються на малодиференційованому рівні фібробластів та під впливом тригерних факторів починають неконтрольовано ділитись та продукувати колагенові волокна, що зумовлює асиметричне збільшення певних локусів кісток [2,3].

Макроскопічно фіброзна дисплазія має різноманітний вигляд, найчастіше - тканини, яка кришиться і нагадує розм'яшені кісткові пластинки, між якими міститься сіра або бура м'яка тканина. У деяких хворих «пухлина» має сірий колір, пружну консистенцію або м'ясистий вигляд; іноді тканина ослизнена і неоднорідна [1].

Мікроскопічно: розростання патологічної остеогенної тканини, в якій можуть переважати колагенові волокна з витягненими клітинами типу фібробластів або ж пухко розміщені ніжні колагенові волокна з зірчастими чи круглястими клітинами. Серед них - примітивно побудовані кісткові

балочки, облямовані остеобластами, слабо звапнені, що зберігають примітивну структуру. Кількість їх може бути різною навіть у того самого хворого, у тій самій кістці - від поодиноких до густої сітки типу остеоми [2,5].

Захворювання може бути моно- і поліосальним. Найчастіша форма – краніофациальна (43%) з ураженням кісток лицевого скелету, в основному верхньої щелепи та виличної кістки, рідше – нижньої щелепи. Кісткові розростання в мозковому і лицевому черепі бувають однобічними і тому спричинюють значну асиметрію обличчя. Сформоване вогнище в щелепі нагадує кісткове здуття або нерівномірну горбистість кістки [1,5,6].

Якщо «пухлина» локалізується біля краю очної ямки, виникає симптом видавлювання очного яблука з деформованої і звуженої орбіти. Це призводить до однобічного «левого» спотворення черепа.

На нижній щелепі у дітей може спостерігатися як дифузне ураження всієї щелепи, так і ізольоване ураження лише однієї суглобової голівки. При ураженні нижньої щелепи функція її, як правило, не страждає, відкривання рота вільне, пережовування безболісне.

У деяких випадках поліосальної фіброзної остеодисплазії буває (переважно у дівчаток) синдром Олбрайта, що характеризується наявністю не тільки кісткових змін, але й передчасним статевим дозріванням і пігментними плямами на шкірі, які створюють враження географічної карти. Локалізуються вони переважно на животі, спині, сідницях, на бічній поверхні тулуба, на промежині і на стегнах [2,4].

Захворювання виявляється найчастіше в дитячому і юнацькому віці, рідко - у дорослих. Перебіг протягом тривалого часу прихований. Лише окремі хворі відзначають більові відчуття. Часто захворювання виявляється в перші роки життя. У дітей спостерігаються випадки бурхливого, а також циклічного перебігу. Фіброзна дисплазія трапляється в 3-4 рази частіше у осіб жіночої статі, ніж у чоловіків.

Найчастіші ускладнення, які виникають при краніофациальній формі фіброзної дисплазії, є епіфора, офтальмоптоз, диплопія, екзофтальм, сліпота, порушення слуху, облітерація гайморової пазухи. Існує також можливість малігнізації фіброзної дисплазії (у 0.5% випадків) [4,6,7].

З нашої точки зору цікавим у клінічному розумінні є випадок розвитку, диференційної діагностики та ефективного лікування краніофациальної форми фіброзної дисплазії. Під нашим спостереженням знаходилась пацієнтка, яка з підліткового віку скаржилась на асиметрію у лівій верхній половині обличчя та періодично проходить хірургічне втручання з приводу її усунення.

Хвора Г., 29 років, звернулась у відділення щелепно-лицевої хірургії ОКЛ Івано-Франківської області зі скаргою на асиметрію у лівій верхній частині обличчя, в області лівої виличної та верхньощелепної кісток. З анамнезу нам стало відомо, що вперше асиметрія у даній ділянці була помічена пацієнткою у 13-річному віці (1990 р.). Тоді було проведено обмежене оперативне втручання та взято біопсію. Було поставлено діагноз фіброзна остеодистрофія. Проте захворювання прогресувало і надалі, і у 22 роки (1999 р.) пацієнтка знов проходить косметичне лікування з приводу усунення асиметрії. Проте і після другого оперативного втручання захворювання не перейшло в стан ремісії, тому пацієнтка звернулась за допомогою знову, у віці 29 років (2016 р.) (рис. 2).

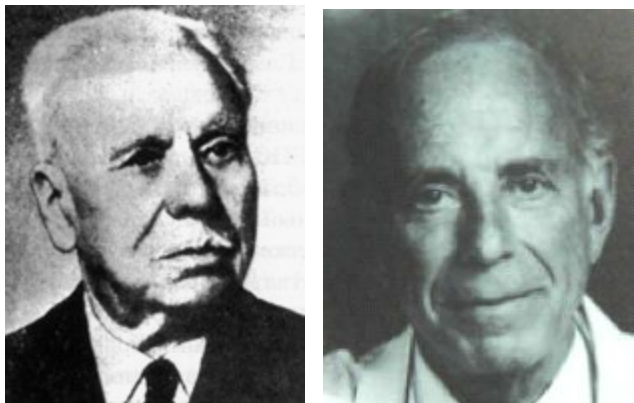


Рис. 1. Брайцев Василь Романович (зліва), доктор Ірвінг Ліхтенштейн (справа)

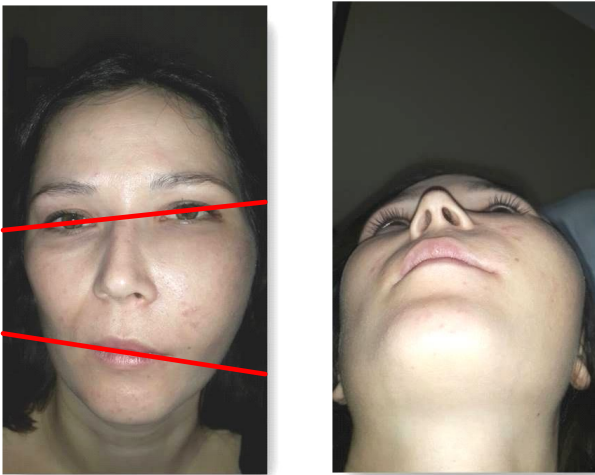


Рис. 2. Фото хворої. Чітко видно асиметрію у лівій верхній частині обличчя. Умовні лінії, проведені через середину зіниць і через ротову щілину, не паралельні

Об'єктивно: Загальний стан задовільний. Свідомість ясна. В легенях дихання везикулярне. Тони серця чисті ритмічні. Артеріальний тиск – 120/80 мм рт.ст. Пульс – 74 уд/хв. Температура тіла – 36.7°C. Живіт м'який, неболючий. Шкірні покриви чисті. Симптом Пастернацького від'ємний з обох сторін.

Локально: Лице асиметричне, за рахунок новоутвору в ділянці верхньої щелепи зліва і лівої виличної кістки, шкірні покриви над новоутвором без патологічних змін, пальпація безболісна. Слизова оболонка порожнини рота без патологічних змін. На знімках комп'ютерної томографії відмічається розростання кісткової тканини в ділянці верхньої щелепи зліва і лівої виличної кістки, ліва гайморова пазуха частково заповнена кістковою тканиною, кісткове розростання збільшує об'єм тканин від здорової сторони на 1-19см (рис.3). Регіонарні лімфатичні вузли не збільшені. Показники загальноклінічних, біохімічних аналізів крові в нормі.

29.01.2016р. проведена операція "розширена біопсія", під загальним знеболенням, ускладнень не було. Лікування: протизапальна, антибактеріальна (р-н Лінкоміцину 30% по 1мл-2р/день – 5 днів), знеболююча терапія.

Патогістологічне дослідження №2038-43 виявило серед остеїдних балок дифузні поля росту волокнистої фіброзної тканини, гістологічна будова характерна для фіброзної остеодисплазії.

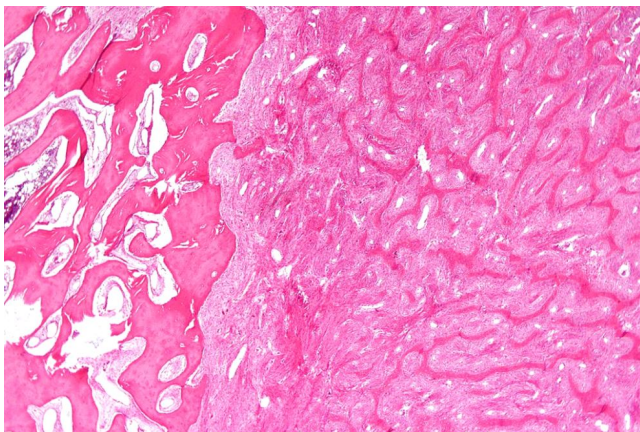


Рис. 4. Патогістологічне дослідження тканини з пухлинного утвору пацієнтки. Чітко спостерігаємо межу між здоровими та патологічно зміненими тканинами (збільш.х40)

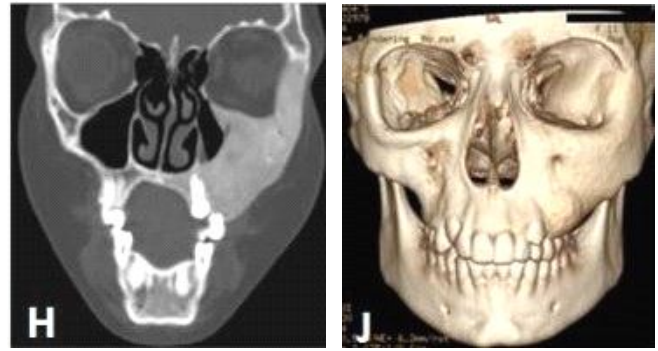


Рис. 3. КТ лицевого скелету пацієнтки. Спостерігаємо деформацію лівої верхньощелепної та виличної кісток, неповну облітерацію лівої гайморової пазухи

Для постановки точного діагнозу було проведено диференційну діагностику з рядом захворювань, зокрема остеомієлітом щелеп, херувізмом, фіброзною остеодистрофією, хворобою Педжета та еозинофільною гранулемою.

Особливу увагу слід приділити фіброзній остеодистрофії, оскільки при біопсії гістологічна картина абсолютно аналогічна фіброзній дисплазії (рис.1). Різниця між діагнозами полягає у етіології захворювань: якщо фіброзна дисплазія зумовлена порушенням диференціації та проліферації клітин остеогенного диферону, то фіброзна остеодистрофія пов'язана з деструкцією уже утвореної кістки остеокластами під дією надлишку паратиреоїдного гормону та заміщенням утворених дефектів фіброзною тканиною.

Післяопераційний період пройшов без ускладнень, пацієнтка була задоволена результатом операції (рис.4).

Надалі слід рекомендувати хворій регулярно проходити контроль у лікаря-хірурга з метою моніторингу прогресу захворювання та, в разі необхідності, провести повторне оперативне втручання до досягнення бажаного ефекту (рис. 5).

Література

1. Доброякісні пухлини та пухлиноподібні ураження щелепно-лицевої ділянки та ший/[В.О.Маланчук, А.В.Копчак] // Київ, «Асканія», 2008р. – ст.209-211
2. Хірургічна стоматологія та щелепно-лицева хірургія. Том 1,2/[В.О. Маланчук.]// Київ – логос, 2011. – 669 с.
3. Руководство по челюстно-лицевой хирургии и хирур-

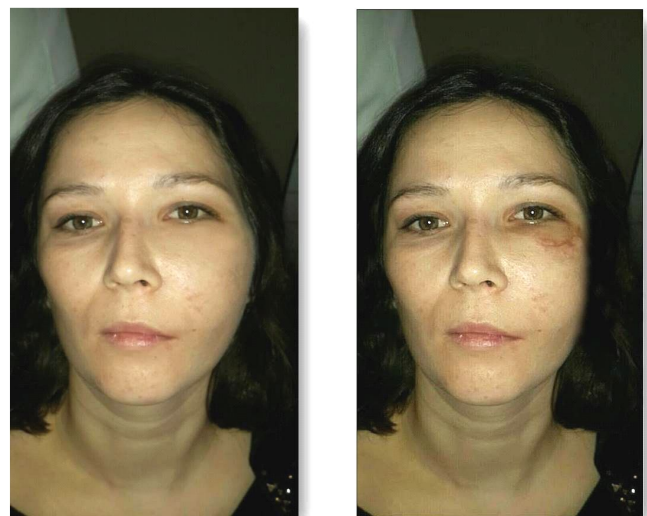


Рис. 5. Обличчя пацієнтки до і після (7 днів) операції. Спостерігаємо явну редукцію асиметрії обличчя

гической стоматологии/[Тимофеев А.А.]// К.: Червона Руга-Турс, 2004. - 1061 с.

4. Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии: В 2-х томах. / Под ред. В.М.Безрукова, Т.Г.Робустовой. - Изд. 2-е, перераб. и доп. - М.: Медицина, 2000. - 776 с.

5. JS Lee, EJ FitzGibbon, YR Chen et al. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia//Orphanet J Rare Disease. - 2012- Vol.7, №1 - P.43-47

6. Riminucci M, Liu B, Corsi A, Shenker A, Spiegel AM, Robey PG, Bianco P. The histopathology of fibrous dysplasia of bone in patients with activating mutations of the Gs alpha gene: site-specific patterns and recurrent histological hallmarks. J Pathol. -1999 - Vol.187(2)-P.249-258.

7. Harris WH, Dudley HR Jr., Barry RJ. The natural history of fibrous dysplasia. An orthopaedic, pathological, and roentgenographic study. J Bone Joint Surg Am.- 1962; Vol. 44-P.207-233.

8. Edgerton MT, Persing JA, Jane JA. The surgical treatment of fibrous dysplasia. With emphasis on recent contributions from cranio-maxillo-facial surgery. Ann Surg.- 1985; Vol.202(4) - P. 459-479.

9. Sherman NH, Rao VM, Brennan RE, Edeiken J. Fibrous dysplasia of the facial bones and mandible. Skeletal Radiol. - 1982 - Vol.8(2)- P.141-143.

10. Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, Terenzi V, Fadda MT, Iannetti G. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. Plastic and reconstructive surgery. - 2009 -Vol.123(2) - P.653-660.

11. Sadeghi SM, Hosseini SN. Spontaneous conversion of fibrous dysplasia into osteosarcoma. J Craniofac Surg. pp. 959-961.

12. Liakos GM, Walker CB, Caruth JA. Ocular complications in

craniofacial fibrous dysplasia. Br J Ophthalmol. - 1979 - Vol.63(9) - P.611-616.

Пюрик В.П., Тарнавська Л.В., Репетило І.І.

Наблюдение случая фиброзной дисплазии с повреждением костей лицевого скелета

Резюме. Описан редкий в клинической практике случай фиброзной дисплазии с повреждением костей лицевого скелета. Обсужден возможный механизм развития этого синдрома, симптоматика, вопросы дальнейшего лечения.

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, кости лицевого скелета.

V.P. Piuryk, L.V. Tarnavska, I.I. Repetylo

The Case of Fibrous Dysplasia with Facial Bones Affection

Department of Surgical Dentistry (the Head of the Department – Doctor of Medicine, Professor V.P.Piuryk)

Ivano-Frankivsk National Medical University, Ivano-Frankivsk, Ukraine

Ivano-Frankivsk Regional Clinical Hospital (the Head Physician – Candidate of Medical Science, O.I. Hryshchuk)

Abstract. The rare case in clinical practice concerning facial bones fibrous dysplasia was described. The possible mechanism of its development, clinical symptoms, differential diagnostics, effective treatment regimen and complications prevention were discussed.

Keywords: fibrous dysplasia, facial bones.

Надійшла 16.05.2016 року.