

## **ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ЧЕЛЮСТНО - ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ. ОСОБЕННОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ.**

**М. Немсицверидзе, Е. В. Стрельников**

ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России, г. Тверь

*Кафедра хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии*

Авторами дано описание клинической, рентгенологической и микроскопической картин фиброзной дисплазии костей черепа, а также представлены методы лечения данного редкого заболевания. Обращено внимание на дифференциальную диагностику болезни с целью уменьшения врачебных ошибок в постановке диагноза. При фиброзной дисплазии костей черепа чаще поражаются: лобная, клиновидная, решетчатая и теменные кости. Данное заболевание связано с мутацией гена, что приводит к нарушению мезенхимы вырабатывать костную и хрящевую ткани.

***Ключевые слова:** фиброзная дисплазия, синдром Олбрайта, диспластический процесс, дифференциальная диагностика фиброзной дисплазии.*

## **FIBROUS DYSPLASIA OF THE MAXILLO-FACIAL REGION. FEATURES OF THE DISEASE.**

**M. Nemsitsveridze, E. V. Strelnikov**

**Tver State Medical University**

*Department of Surgical Dentistry and Maxillofacial Surgery*

The authors describe the clinical, radiological and microscopic features of fibrous dysplasia of the skull bones, as well as the methods of treatment of this rare disease. Attention is drawn to the differential diagnosis of the disease in order to reduce medical errors in the diagnosis. With fibrous dysplasia of the bones of the skull, the frontal, sphenoid, ethmoid and parietal bones are more often affected. This disease is associated with a gene mutation, which leads to a violation of the mesenchyme to produce bone and cartilage tissue.

***Keywords:** fibrous dysplasia, Albright's syndrome, dysplastic process, differential diagnosis of fibrous dysplasia.*

Согласно данным Минздрава, в 2020 году в России было зафиксировано 556 036 пациентов со злокачественными новообразованиями — почти на 84 000 меньше, чем годом ранее. Специалисты отмечают, что в 2021-м показатель заболеваемости вырос до 791 000 случаев в год. Выросло и число диагнозов, поставленных на поздних стадиях. [9]

*Фиброзная дисплазия* – поражение кости опухолеподобного типа, которое проявляется в очаговом нарушении образования костной ткани. У нормального человека остеобластическая мезенхима вырабатывает костную и хрящевую ткань, при фиброзной дисплазии эта функция утрачивается, а мезенхима превращается в фиброзную ткань, которая практически не вырабатывает полноценные костные элементы. [5] Все формы фиброзной дисплазии связаны с мутацией в кодоне 201 с экзоном 8 гена GNAS1, расположенного на хромосоме 20q<sup>2</sup>. [7]

Фиброзная дисплазия костной ткани не является опухолью, то есть представляет собой не неопластический, а диспластический процесс. В пределах мозгового и лицевого черепа по распространенности различают монооссальную (однокостную) и полиоссальную (многокостную) формы. В 70% случаев встречается монооссальная форма.

Также существует синдром Мак-Кьюна-Олбрайта — это наиболее тяжелая форма дисплазии, при которой встречаются следующие признаки: раннее половое развитие, пигментация кожи и полиоссальная форма дисплазии.

На сегодняшний день в стоматологической практике все чаще стали встречаться фиброзные поражения, поэтому важно обратить внимание на проблему своевременного обнаружения заболевания, а также проведения дифференциальной диагностики. Как правило выявление данной патологии происходит случайно, во время проведения дополнительной диагностики по другим заболеваниям стоматологического профиля, например, во время выполнения конусно-лучевой компьютерной томографии (КЛКТ). Метод является разновидностью КТ, но имеет ряд преимуществ: более низкая лучевая нагрузка и отсутствие искажений формы и размеров. В отличие от прицельных снимков КЛКТ позволяет получить трехмерную модель зоны поражения, а также выполнять точные измерения.

На КЛКТ исследованиях во время стоматологического приема обычно диагностируется фиброзная дисплазия верхней челюсти или половины нижней челюсти. Изменения при этом не редко имеют ограниченную протяженность, могут носить локальный характер и не распознаваться на двухмерных снимках. [1]

На снимке будет видна деформация костей лицевого черепа, возможны патологические переломы, измененный участок понемногу становится толще. На рентгенограмме будет видно литическое поражение с четкими контурами и склерозированными краями, может быть вздутие кости.

Особенность повреждений, нанесенных фиброзной дисплазией, определяется по количеству клеточно-волокнистой ткани, усеянной кровеносными сосудами, и разбросанных костных образований, вокруг которых находится измененная трабекулярная ткань больше напоминающая гранулят. Выделяют два основных вида изменений в костной ткани: очагового

и диффузного характера. При очаговом поражении измененная часть обособлена от окружающих тканей и без труда отходит от прилегающей кости. Ткань, подвергаясь трансформации, становится плотной, но не теряет свою эластичность, бледнеет, в ней явно заметны костные вкрапления. При диффузном поражении кости невозможно определить размеры поврежденных тканей, из-за того, что прилегающая кость становится пористой и мягкой, корковый слой истончается. Трабекулярная составляющая кости заменяется плотной бледно-желтой субстанцией. При обоих видах возможно обнаружение одиночных кистозных образований. [9]

Клинические проявления монооссальной формы фиброзной дисплазии часто малозаметны на ранних стадиях. Заболевание становится заметным только через 2 года от начала процесса. Латентность заболевания является главной трудностью в своевременной диагностике.

Одним из ранних и частых симптомов является головная боль. Чаще поражается верхняя челюсть, в этом случае возникает деформация из-за выбухания кости вестибулярно и в сторону нёба. Далее процесс может переходить на Гайморову пазуху, но носовое дыхание при этом не нарушается. Зубы могут приобретать патологическую подвижность. [5] В дальнейшем, при прогрессировании заболевания, появляются жалобы на косметический дефект лицевого черепа, затруднение носового дыхания, экзофтальм, а также онемение лица, амавроз вследствие компрессии лицевого и зрительного нервов, снижение слуха за счет сужения наружного слухового прохода. [2]

### **Патоморфология.**

Макроскопически — плотная ткань бело-серого цвета с мелкими включениями костной плотности; патологическая ткань почти всегда располагается только внутри костномозгового канала.

Микроскопия. Соединительнотканная строма с костными трабекулами примитивного строения, миксоидными изменениями, иногда формируются структуры типа цемента, очаги хондроидной ткани, кисты. Костные трабекулы лишь иногда ограничены остеобластами. Цитологическая атипия и митозы не характерны. В очень редких случаях может наблюдаться атипизм клеток, связанный с дегенеративными или регрессивными изменениями. [8]

### **Дифференциальная диагностика.**

Для уточнения диагноза можно провести открытую биопсию. Макроскопически измененная ткань находится под кортикальной пластинкой кости, сероватого оттенка, может кровоточить. Гистологически определяют разрастание остеогенной ткани и присутствие незрелых костных балочек [6].

Дифференциальная диагностика фиброзной дисплазии основывается на комплексе клинических, морфологических и рентгенологических показателей. Лабораторные данные при данном заболевании большой роли не играют, обменные процессы при нем не нарушены. Иногда обнаруживается незначительное повышение содержания щелочной фосфатазы в сыворотке крови.

Выявляется увеличение пораженной кости по диффузному типу, разрушение костной ткани в виде чередования областей уплотнения с разрежением, возникает картина матового стекла. Контуры поражения не имеют четких границ, измененная ткань постепенно переходит в здоровую костную, кортикальная пластинка челюсти истончена. Корни зубов при дисплазии не рассасываются. Основными показателями, позволяющими отличить фиброзную дисплазию от патологических изменений другого характера, являются типичная структура пораженных костей; непрерывность их замыкающих пластинок; нормальное строение хотя бы незначительного участка кости даже у больных с наиболее обширными поражениями. Один из существенных дифференциально-диагностических опорных пунктов – наличие других локализаций фиброзной дисплазии, а также пигментных пятен на коже или синдрома Олбрайта. Очень важен тот факт, что при монооссальном поражении остальные отделы скелета сохраняют нормальное строение. [5]

Дифференциальная диагностика монооссальной фиброзной дисплазии часто трудна, особенно когда на рентгенограмме имеется лишь один ограниченный очаг просветления округлой или овальной формы, что может быть принято за одонтогенную кисту, кистозную форму остеобластокластомы и адамантиному. При операции в этих случаях обнаруживается не полость с жидким содержимым, а очаг разросшейся патологической остеогенной ткани.

Дифференциальный диагноз в первую очередь проводится с опухолевыми поражениями костей: гигантоклеточной опухолью (osteobластокластомой) – при наличии большого количества остеокластов; губчатой остеомой – при формировании в очаге дисплазии большого количества мелких костных балок и небольшом объеме соединительнотканного компонента; остео- саркомой – в случае преобладания остеобластов в зоне поражения; болезнью Педжета, паратиреоидной остеодистрофией. [4]

**Лечение.** Показание к хирургическому лечению- боль в очаге поражения, деформация кости, ассиметрия лица, а также большие размеры разрастания. Делают операцию с помощью методики (?) выскабливания очагов поражения, при этом сохраняя костную ткань.

Благодаря исследованию А.В. Попкова [3] было установлено, что возможно лечение фиброзной дисплазии костей скелета с помощью метода интрамедуллярного армирования

спицами с биоактивным покрытием в виде гидроксиапатита, что позволяет увеличить процесс регенерации кости. При данном методе хирургическим путем удаляют фиброзную ткань в очаге поражения и затем вводят спицы с гидроксиапатитным покрытием. Кости можно фиксировать с помощью аппарата Илизарова.

В случае, описанным С. А. Васильевым [4] показан метод лечения фиброзной дисплазии теменной и лобной костей. При данном методе хирургическое лечение состоит из двух этапов. На первом этапе производят удаление новообразования и первичную краниопластику с помощью импланта. Второй этап представляет изготовление индивидуального импланта для последующего замещения кости. При выборе материала, из которого будет изготовлен имплант, важно произвести аллергические пробы (?) для предотвращения отторжения его организмом. Данный метод лечения фиброзной дисплазии позволяет достигнуть хороший эстетический эффект.

**Исход** благоприятный; озлокачествление фиброзной дисплазии наблюдается в 0,4% случаев, при Albright's syndrome — в 4% случаев, чаще в возрасте 30–40 лет. В основном озлокачивается фиброзная дисплазия, локализующаяся в костях лицевого скелета (нижняя и верхняя челюсти), затем бедренная кость и кости таза.

#### Литература

1. Добротин В.Е. Синдром Олбрайта как форма Фиброзной дисплазии 2015; 23: 1422–1424
2. Круглов О.- Фиброзная дисплазия
3. Лопатин А. В., Ясонов С. А., Кугушев А. Ю., Болотин М. В.- Хирургические подходы при лечении краниофациальной фиброзной дисплазии
4. Направление остеиндукция при фиброзной дисплазии кости 2013 Попков А. В.
5. Рогацкин Д.В. «Лучевая диагностика в стоматологии 2D/3D». 2021: с. 155, 160–164.
6. Триголос Н. Н., Фирсова И. В., Поройская А. В., Македонова Ю. А. - Фиброзные поражения челюстей
7. Успешное хирургическое лечение больного с распространенной фиброзной дисплазией лобной кости слева и крыши левой орбиты левой теменной кости - Васильев С. А. 2013
8. Galgano C., Samson J., Kuffer R., et al. // Int. Endod. J. – 2003. – Vol. 36 (12). – P. 907–911.
9. <https://www.forbes.ru/forbeslife/454825-v-2021-godu-uvelicilos-cislo-vyavlenij-onkologiceskih-zabolevanij-na-pozdnih-stadijah>