

Фиброзная остеодисплазия краниофациальной области

М. В. Ананов, В. В. Рогинский, Л. А. Сатанин, М. С. Зубайраев

НИИ нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко, Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии

Фиброзная остеодисплазия — относительно редкое и малоизученное заболевание, поэтому представляет интерес для врачей различных специальностей. Особые сложности вызывает лечение больных с локализацией процесса в области верхней и средней зон лица. За последние 10 лет в НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко и ДГКБ св. Владимира было успешно прооперировано 67 детей в возрасте от 1 года и до 15 лет (41 мальчиков и 26 девочек) с фиброзной остеодисплазией краниофациальной локализации.

Заболевание носит врожденный характер (Арутюнов, 1937), что подтверждается развитием патологических очагов в детском возрасте и сочетанием в ряде случаев с другими аномалиями развития: болезнью Олье (Francis, 1996), эпифизарной дисплазией, нейрофиброматозом, врожденными аномалиями сердца и почек. У двоих из наших пациентов были диагностированы врожденные пороки сердца.

Принято выделять три формы поражения дисплазией: монооссальное, полиоссальное и синдром Олбрайта. Для последнего характерна триада симптомов: полиоссальная фиброзная остеодисплазия различной локализации, пигментные пятна на коже цвета "кофе с молоком", нарушение функций эндокринной системы (раннее половое созревание). Кости черепа при данном заболевании поражаются в 15 % наблюдений. Существует мнение, согласно которому фиброзная дисплазия тканей базальных отделов черепа может служить причиной возникновения эндокринной патологии, вследствие воздействия на гипофиз и гипоталамус (Волков, 1973).

Патогенез фиброзной остеодисплазии сводится к аномальному развитию остеобластической мезенхимы, которая утрачивает способность преобразовываться в хрящевую и костную структуры и трансформируется в фиброзную волокнистую ткань, содержащую примитивные костные элементы (Trueb, 1995; Hissen, 1998; Ruminucci, 1997; Candelieri, 1997). Особенность диспластической ткани заключается также в способности развиваться параллельно со здоровой костной тканью (Рогинский, 1983). Для нее не характерен непрерывный опухолевидный рост, но на каком-то этапе жизни происходит резкое увеличение объема пато-

логической ткани, по сравнению со здоровой. По данным литературы, наибольший скачок в росте диспластического очага происходит у детей в возрасте 7—8 лет, следующий — в 12—14 и в 17—20 лет (Косинская, 1973).

Фиброзная остеодисплазия составляет приблизительно 2,5 % от всех заболеваний костной ткани в детском возрасте и около 7,5 % от доброкачественных костных опухолей (Волков, 1973). По данным разных авторов, в 35—50 % случаев дисплазией поражаются кости черепа. Ее очаги могут располагаться в костях как свода, так и основания черепа. У всех наших пациентов отмечалось сочетанное поражение костей основания, свода черепа и лицевого скелета. При краниофациальной локализации очаги дисплазии формируются, как правило, в костях, рано закладывающихся в процессе онтогенеза — в верхнечелюстной, лобной, клиновидной, решетчатой и височных.

Фиброзная остеодисплазия может служить причиной развития различных черепно-лицевых деформаций. Развиваясь в диплоэ костей, она вызывает их утолщение и нарушение роста черепа. Деформация мозгового и лицевого скелета наиболее часто приводит больных к врачу. Вследствие утолщения костей происходит уменьшение внутрочерепного объема и орбитального пространства, сужение верхних дыхательных путей, что проявляется повышением внутрочерепного давления, экзофтальмом и нарушением носового дыхания.

По мере увеличения очага диспластическая ткань замещает окружающую здоровую кость, в процесс вовлекаются и швы свода черепа, происходит нарушение роста черепа. Достаточно часто диспластический процесс распространяется с одной области черепа на другую. У 48 наших больных дисплазия переходила с костей основания черепа на кости свода и лицевого скелета. В процесс вовлекались кости носа, что вело к деформации носовой перегородки и затруднению носового дыхания.

Разрастание патологической ткани приводит к сужению естественных отверстий черепа, вследствие чего поражаются черепно-мозговые нервы, наиболее часто II, V и VIII пары, о чем свидетельствуют характерные неврологические симптомы, среди которых преобладают снижение остроты зрения, вплоть до

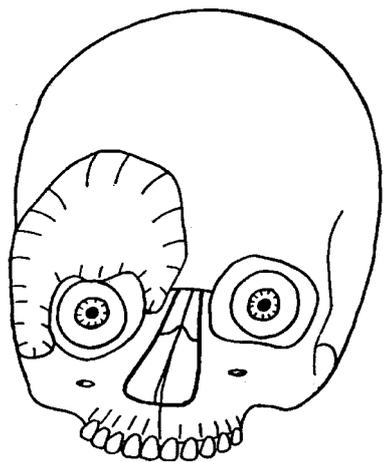


Рис. 1. Типичная локализация очага дисплазии — поражение лобной и височной костей с переходом на кости носа, вертикальная дистопия орбиты справа, гипертелоризм (схема).



Рис. 2. Б-ая Г. 8 л с фиброзной остеодисплазией фронтально-орбитальной области справа. Выраженное взбухание в надбровной области, экзофтальм, вертикальная дистопия орбиты справа.

амавроза, и болевой синдром. Рост диспластической ткани может сопровождаться незначительной болезненностью за счет раздражения надкостницы и твердой мозговой оболочки, а сдавление ветвей тройничного нерва — приводить к невралгии. Поражение турецкого седла

и вследствие этого изменение структур мозга, отвечающих за эндокринную функцию (гипофиз, гипоталамус), приводят в некоторых случаях к соответствующим эндокринным нарушениям. В связи со скудностью клинической симптоматики больные обращаются в медицинское учреждение зачастую на стадии грубых краниофациальных деформаций.

Вследствие поражения швов свода и основания черепа при фиброзной остеодисплазии нарушается его нормальное формирование. При этом развиваются вторичные краниофациальные деформации. Локализация процесса в области передней черепной ямки может приводить к различным деформациям орбиты. В частности, в некоторых случаях возникает так называемая вертикальная дистопия орбит (David, Simpson, 1982), при которой пораженная глазница смещается вниз относительно здоровой (**рис. 1, 2**). При этом рентгенологически определяется симптом "нижней ступеньки". Выраженность данной деформации зависит от давности и характера процесса и наиболее часто встречается у больных 12—14 лет. При фиброзной остеодисплазии верхней челюсти орбита смещается в противоположном направлении — вверх. Рентгенологически определяется симптом "верхней ступеньки".

При поражении костей передней черепной ямки по средней линии (решетчатая, клиновидная кости) возможно смещение орбит в стороны, вследствие чего развивается орбитальный гипертелоризм. В нашей практике встречались только сочетания вертикальной дистопии орбит с гипертелоризмом первой степени. Во всех случаях, вследствие уменьшения объема орбитального пространства, отмечался экзофтальм. При вовлечении в процесс супраорбитального фрагмента лобной кости очень часто возникает взбухание, которое может маскировать экзофтальм. Поражение латеральной стенки орбиты характеризуется сглаженностью височной ямки. Во всех случаях у больных с деформациями орбит имели место снижение остроты зрения на пораженной стороне, нарушение бинокулярного зрения, глазодвигательные расстройства.

Неврологических расстройств сложного генеза, связанных с декомпенсацией функций головного мозга, находящегося длительное время в деформированном пространстве, мы не наблюдали. Во многих случаях даже значительные очаги дисплазии из-за их медленного роста не приводили к развитию симптомов объемного воздействия на головной мозг. В литературе описано нарушение развития участков головного мозга, находящихся в непосредственной близости от патологического очага, в частности атрофия лобных долей (Ко-

синская, 1973). У наших больных, по данным компьютерной томографии, не было выявлено патологии головного мозга. Не отмечено также отставания в психомоторном развитии.

При обследовании всех больных проводили рентгенографию черепа и компьютерную томографию. Наиболее информативна была рентгенография черепа в 2 проекциях. На снимках выявлялись равномерное интенсивное затемнение типа "матового стекла", характерное утолщение кости, деформация. Кортикальная пластинка не дифференцировалась, периреостальная реакция отсутствовала. В отдельных участках, больше по периферии, выявлялись очаговые просветления. При наличии утолщения и деформации кости границы очага дисплазии четко не определялись. Состояние синусов оценивали с помощью рентгенографии придаточных пазух, а состояние каналов зрительного нерва — рентгенографии по Резе. С целью выявления поражений головного мозга обязательно проводили компьютерную томографию (рис. 3).

Большое значение уделяли интраоперационному исследованию диспластического очага, которое позволяло выявить специфические признаки, характеризующие процесс. Макроскопически определялось выбухание костной ткани в пораженной области. Патологический очаг не был связан с надкостницей, при отслаивании которой отмечалась кровоточивость. Цвет диспластического очага варьировал от серовато-белого до красно-бурого. Плотность патологической ткани всегда была ниже, чем здоровой кости. Чаще она бывала рыхлой и довольно легко выскабливалась хирургической ложкой.

При всех формах заболевания довольно четко определяли границу с неизменной костной тканью. Морфологические исследования по определению соответствия видимой границы процесса и истинной проводили в двух случаях. Для этого после удаления патологического очага по границе с видимо неизменной костью отбирали на гистологическое исследование небольшой фрагмент ткани из края образовавшегося дефекта. В обоих случаях в диплоэ кости была обнаружена диспластическая ткань. Это исследование подтверждало необходимость проведения расширенной резекции патологического очага с участками видимо неизменной костной ткани для предотвращения возможного рецидива заболевания в послеоперационном периоде.

При удалении диспластическая ткань значительно кровоточила, что объясняется наличием в ней развитой сосудистой сети примитивных широких капилляров и отсутствием у сосудов возможности спадаться. Иногда при удалении очага встречались кистозные обра-

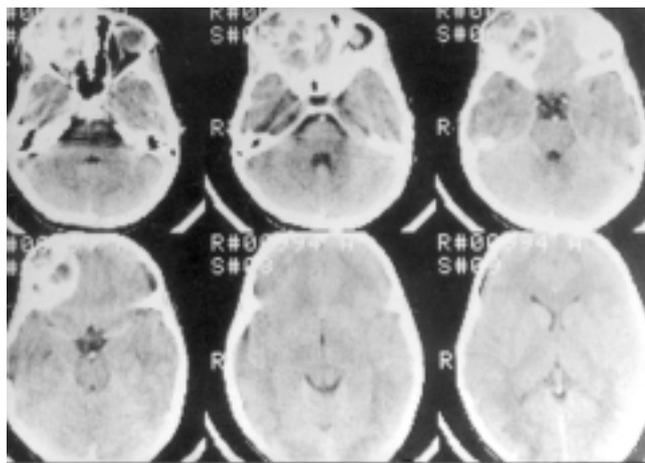


Рис. 3. КТ-грамма той же б-ой до операции — определяется поражение костей свода и основания черепа: лобной, крыши орбиты, крыла клиновидной и решетчатой костей, костей носа.

зования с желтовато-бурым содержимым — следствие внутритканевого кровоизлияния или деструкции.

Гистологически выявлялось большое разнообразие в строении патологической ткани, в зависимости от степени дисплазии мезенхимы, стадии процесса и возраста больного. Определялась недифференцированная волокнистая ткань, местами более рыхлая, местами более компактная, содержащая клетки типа фибробластов и остеокластов. На отдельных участках встречались примитивные костные структуры, не имеющие пластинчатого строения, включения остеоида, хряща, местами наблюдались участки с отеком, дегенерацией и кровоизлияниями.

Схожесть гистологической картины при фиброзной остеодисплазии и некоторых опухолях не всегда позволяет провести дифференциальную диагностику. Необходима комплексная оценка клинических, рентгенологических и гистологических исследований (Косинская, 1973).

Несмотря на относительно доброкачественное течение заболевания, деформация мозгового и лицевого скелета приводит к серьезному косметическому дефекту, нарушению функций, возникновению болей. Все это служит показанием к операции. До настоящего времени довольно широко использовали так называемые коррегирующие операции, при которых с косметической целью удаляют только выбухающие участки очага. Мы считаем такие операции в детском возрасте неприемлимыми по следующим соображениям. Достижение временного эффекта не обеспечивает даже хорошего косметического результата, а травма патологического очага может стать стимулом для его перерождения или активизации.



Рис. 4. МРТ-грамма б-го Б. 2 лет с фиброзной остеодисплазией решетчатой и клиновидной кости. Заболевание проявилось снижением зрения до 0,01 на оба глаза после легкой травмы головы.

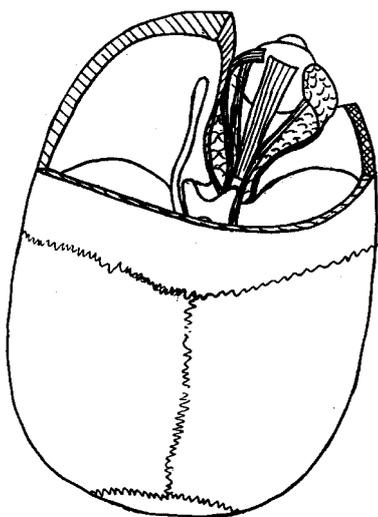


Рис. 5. Резекция очага дисплазии передней черепной ямки и декомпрессия канала зрительного нерва (схема).

Особенности хирургического лечения больных с фиброзной остеодисплазией краниофациальной области связаны с необходимостью радикального удаления образования для предотвращения рецидива заболевания и малигнизации. Близкое расположение тканевых структур центральной нервной системы требует чрезвычайной осторожности хирургических манипуляций. С целью достижения косметического эффекта необходима адекватная пластическая реконструкция.

Абсолютным показанием к проведению операции служит сдавление канала зрительного нерва, диагностированное офтальмологическими и рентгенологическими методами (**рис. 4**). В литературе описаны успешные операции превентивной декомпрессии зрительного нерва при дисплазии крыши орбиты и отсутствии клинически выраженного сдавления нерва (Francis, 1995). В нашей практике декомпрессия была произведена у 15 больных, при этом у 11 из них впоследствии отмечено улучшение остроты зрения.

В 34 случаях у детей с монооссальной формой заболевания была произведена радикальная резекция патологической ткани. Участок дисплазии удаляли, если это было возможно, единым блоком при помощи электрокраниотома. При этом отступали приблизительно на 3 мм в сторону здоровой кости от видимой границы очага с неизменной костью с целью гарантированного удаления всей диспластической ткани. При необходимости резекции по частям использовали долото, костные кусачки и фрезу. Мягкотканые фрагменты удаляли при помощи костной хирургической ложки. В 19 случаях полиоссальной дисплазии производили частичную резекцию с декомпрессией черепно-мозговых нервов.

Для дисплазии тканей фронтоорбитальной области характерно отсутствие или уменьшение лобных пазух. В то же время удаление патологического очага в области решетчатой и клиновидной костей у 24 больных привело к вскрытию пазух, что требовало одномоментной пластики надкостнично-апоневротическим лоскутом.

Расширенная резекция первоначально большого патологического образования приводит к обширному костному дефекту, требующему адекватного устранения (**рис. 5**). Пластику осуществляли с помощью расщепленной кости свода черепа (Francis, 1996). Выбор области для изъятия трансплантата определялся толщиной кости для возможного ее расщепления. Забор производили преимущественно сзади от края дефекта над недоминантным полушарием. Выпиленную трепаном кость расщепляли на две пластинки. Наружную пластинку фиксировали на прежнее место при помощи проволоки или титановых минипластин (Goodrich, 1973). Внутреннюю пластинку — меньшую по размеру и более тонкую — использовали для реконструкции. Первым этапом производили реконструкцию основания передней черепной ямки или только крыши орбиты, при этом фрагмент трансплантата фиксировали к краям дефекта (**рис. 6**). Необходимость этого обусловлена возможностью развития пульсирующего экзофтальма в послеоперационном

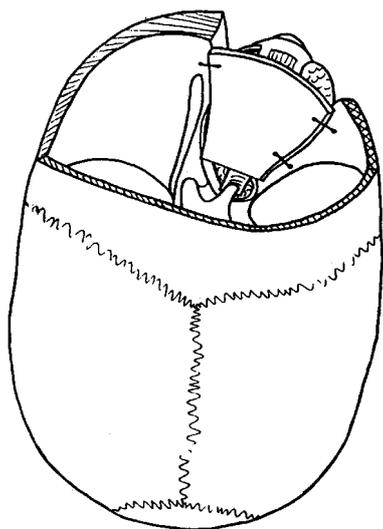


Рис. 6. Пластика в области дефекта передней черепной ямки (схема).

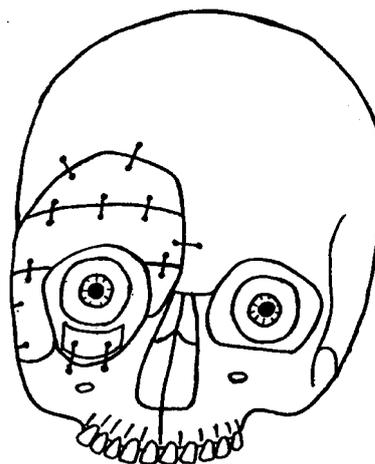


Рис. 7. Контурная пластика фронтоорбитальной области с помощью внутренней пластинки кости свода черепа (схема).



Рис. 8. Этап операции — произведена пластика крыши орбиты внутренней пластинкой кортикальной кости, наружная пластинка фиксирована на прежнее место.

периоде. Следующим этапом производили контурную пластику фронтоорбитальной области симметрично здоровой половине путем подбора и фиксации небольших фрагментов трансплантата (**рис. 7, 8**).

Преимущества пластики расщепленной костью свода черепа заключаются в хорошей регенерации кости, низкой вероятности резорбции, по сравнению с пластикой расщепленным ребром, минимальной вероятностью развития осложнений. У 1 больного из-за неболь-

шой толщины костей свода, соответствующей возрасту, устранение костного дефекта было выполнено при помощи титановой сетчатой пластины. После удаления обширных участков фиброзной остеодисплазии краниофациальной локализации, распространяющихся на кости свода черепа, формировались значительные дефекты черепа. В этих случаях для пластики нами использовались различные полимерные материалы.

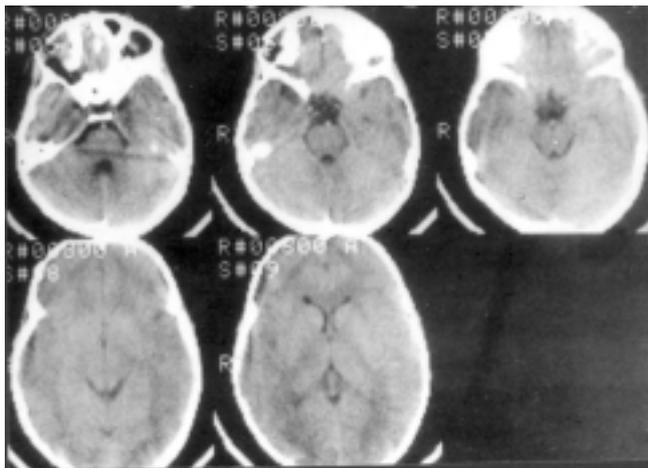


Рис. 9. КТ-грамма б-ой Г. после операции: виден симметрично расположенный костный трансплантат, удалена вся патологическая ткань, деформации устранены.



Рис. 10. Внешний вид той же б-ой Г., что на рис. 2, через 5 лет после операции.

При вертикальной дистопии орбит со смещением более чем на 4 мм необходима операция по ее коррекции. При этом на дно орбиты устанавливаются соответствующий костный фрагмент (см. **рис. 7**). На такую же высоту поднимают и верхний край орбиты с ее крышей (David, Simpson, 1982; Moore, 1985).

Для определения радикальности операции и оценки проведенной реконструкции выполнялись контрольные рентгенограммы и КТ-исследование (**рис. 9**) в послеоперационном периоде.

Из 19 подобных операций хороший результат нами был получен в 18 случаях (**рис. 10, 11**) и в 1 — удовлетворительный. В понятие "хороший результат" мы вкладываем тотальное удаление патологического очага и косметическую коррекцию лица. У 11 пациентов из этой группы больных в анамнезе отмечено повышение остроты зрения, достигнут полный регресс экзофтальма, диплопии, отмечена нормализация носового дыхания. Послеоперационных осложнений у больных не было.

Как удовлетворительный мы оцениваем результат лечения ребенка с полиоссальной формой дисплазии — массивным поражением костей свода и основания черепа. Несмотря на улучшение остроты зрения и хороший косметический результат операции, в связи с обширностью поражения костей черепа была возможна только частичная резекция, после которой отмечалось быстрое увеличение фиброзного очага. Была произведена повторная операция.

Заключение. Фиброзная остеодисплазия краниофациальной области является врожденной патологией развития черепа с тенденцией к прогрессированию заболевания в детском возрасте и приводит к существенному косметическому дефекту, ряду неврологических осложнений, самым серьезным из которых является амавроз. Единственный эффективный метод лечения данного порока развития — хирургический. Наиболее результативно как можно более раннее хирургическое вмешательство для предотвращения развития вторичных краниофациальных деформаций. С целью предотвращения рецидива заболевания мы считаем необходимым проведение расширенной резекции патологического очага с частичным удалением макроскопически неизмененной костной ткани. Устранение образовавшегося дефекта успешно выполняется с использованием расщепленной кости свода черепа. При развившихся краниофациальных деформациях мы считаем целесообразным проведение реконструктивных операций с целью ликвидации косметического дефекта, что способствует социальной адаптации ребенка.

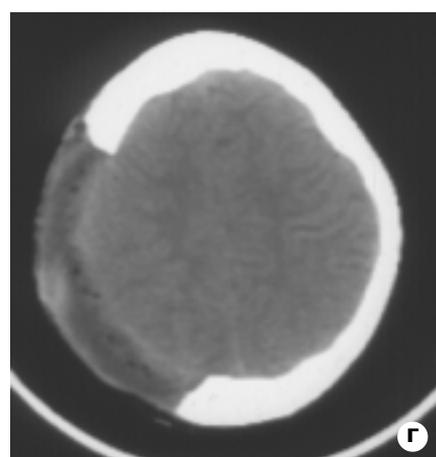
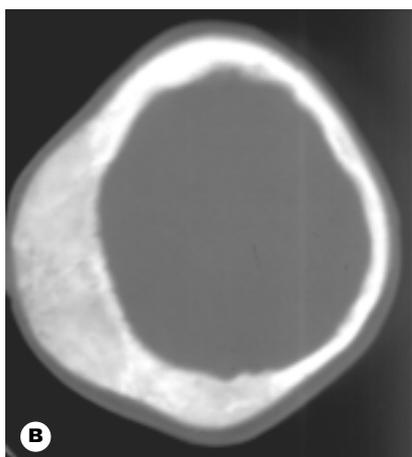
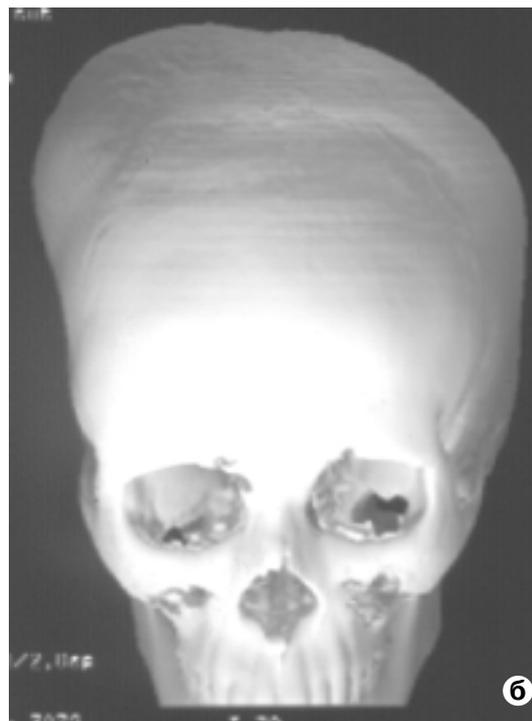


Рис. 11. Б-ой А. 9 лет с полиоссальной фиброзной остеодисплазией костей черепа:

а — внешний вид б-ого до операции. Выбухание в правой теменной области;

б — 3Д-реконструкция после КТ-графии костей черепа;

в — КТ-грамма до операции — распространенное поражение теменной кости справа;

г — КТ-грамма после операции — в области удаленного образования костный дефект устранен при помощи нерентгеноконтрастного полимерного материала;

д — внешний вид после операции.



Литература

- Арутюнов А. И.* Фиброзная остеодистрофия черепа // Вопросы нейрохирургии. — 1937. — Том 1. — Вып. 2—3. — С. 16—38.
- Волков М. В.* Фиброзная остеодисплазия. — М., 1973. — С. 40—48.
- Иоффе А. З.* Фиброзная дисплазия черепа и позвоночника: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — Л., 1973.
- Козлова С. И.* Наследственные синдромы. — М., 1996. — С. 277—279.
- Косинская Н. С.* Фиброзные дистрофии и дисплазии черепа. — Л., 1973.
- Рогинский В. В.* Доброкачественные опухоли, опухолеподобные и гиперпластические процессы скелета у детей: Дисс. ... докт. мед. наук. — М., 1980. — 520 с.
- Candeliere G. A.* Polymerase chain reaction-based technique for the selective enrichment and analysis of mosaic arg201 mutations in G alpha s from patients with fibrous dysplasia of bone. — *Bone*, 1997. — Aug. 21(2). — P. 201—206.
- Clauser L.* Craniofacial fibrous dysplasia and Ollier's disease // *J. of craniofacial Surg.* — 1996. — Vol. 7. — № 2. — P. 140—144.
- David D. J., Simpson D.* The craniosynostoses: causes, natural history and management. — Berlin, Heidelberg and New York: Springer Verlag, 1982. — P. 221—224.
- Lee Finney H.* Dysplasia of the skull with progressive cranial nerve involvement // *Surg. Neurol.* — 1976. — Vol. 6. — P. 341—343.
- Francis A.* Optic nerve decompression in cranial base fibrous dysplasia // *J. of craniofacial surg.* — 1995. — Vol. 6. — № 1.
- Francis A.* Split calvarial bone graft in cranio-orbital sphenoid wing reconstruction // *J. of craniofacial Surg.* — 1996. — Vol. 7 — № 2. — P. 133—139.
- Goodrich J. T.* Fibrous dysplasia involving the craniofacial skeleton // *The American Association of Neurological Surgeon*, — P. 15—23.
- Hissen M. A.* A case of facial fibrous dysplasia in brothers // *Rev. Stomatol. Chir. Maxillfac.* — 1997. — Aug 98 (2). — P. 96—99.
- Michel J.* Fronto-Orbital Sphenoidal fibrous dysplasia // *Neurosurg.* — 1994. — Vol. 34. — № 3. — P. 544—547.
- Moore A. T.* Fibrous dysplasia of the orbit // *Ophthalmology.* — 1985. — Vol. 1. — P. 12—20.
- Trueb R. M.* Mutation of G-protein // *Hautarzt.* — 1995. — Sep 46 (9). — P. 603—606.
- Ruminucci M.* Fibrous dysplasia of bone in the McCune-Albright syndrome: abnormalities in bone formation // *Am. J. Pathol.* — 1997. — Dec. 151 (6). — P. 1587—1600.