

ОФТАЛЬМОЛОГИЯ, ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИЯ

УДК 616.715.2:616.715.6

КРАНИАЛЬНАЯ ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ КОСТЕЙ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

Батури́н Серге́й Алекса́ндрович¹, Ци́вилева́ Ю́лия Викто́ровна¹, Абду́лкеримов Хийи́р Таги́рович^{1,2}, Давы́дов Рома́н Серге́евич^{1,2}, Карта́шова Ксе́ния Игоре́вна^{1,2}, Абду́лкеримов Зами́р Хийи́рович²

¹Кафедра хирургической стоматологии, оториноларингологии и челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО «Городская клиническая больница № 40»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Краниальная фиброзная дисплазия (КФД) - редкое доброкачественное заболевание, характеризующееся прогрессирующим замещением нормальной структуры костей черепа на незрелую, беспорядочную расположенную костную и фиброзную ткань. Причиной этого заболевания - мутация гена *GNAS* (20q13). Проявляется болезнь в детском или юношеском возрасте и встречается одинаково часто вне зависимости от пола. **Цель исследования** – представить краткий обзор литературы на тему КФД, изучить анамнестические и клинические данные, тактику ведения пациентов с ФД. **Материал и методы.** Мы приводим описание клинического случая прогрессирующего течения КФД клиновидной и решетчатой костей черепа со злокачественным исходом в плоскоклеточный рак решетчатой кости у пациентки 85 лет. С диагнозом ФД женщина наблюдается с 15-летнего возраста в оториноларингологическом отделении ГАУЗ СО ГКБ № 40 г. Екатеринбурга. При динамическом наблюдения отмечаются периодические рецидивы нагноения патологических полостей, в связи с чем осуществлялись госпитализации для хирургической ревизии патологического очага. В документ исследования включены данные анамнеза заболевания пациентки, заключения инструментальных методов обследования, протокола операции, течения послеоперационного периода и заключение гистологического исследования. **Результаты.** Клиническое ведение пациентов с ФД сложно из-за эстетических и функциональных изменений, вызванных заболеванием, его хроническим течением и необходимостью длительного ухода. Хирургическое лечение основополагающее в плане лечения КФД, но оптимальные и более эффективные методы лечения КФД обсуждаются. **Выводы.** Хирургический метод лечения остается главным в ведении КФД. Он эффективен для достижения косметического и лечебного эффектов. Однако, частые оперативные вмешательства увеличивают риск рецидивов и ведут к малигнизации патологического процесса. Индивидуальный подход должен быть адаптирован в соответствии с анатомической локализацией заболевания, типом КФД и характером поражения.

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, полиоссальная, краниальная фиброзная дисплазия, *GNAS*.

CRANIAL FIBROUS DYSPLASIA OF THE BASE OF THE SKULL BONES

Baturin Sergey Alexandrovich¹, Tsivileva Julia Viktorovna¹, Abdulkerimov Khiyir Tagirovich^{1,2}, Davydov Roman Sergeevich^{1,2}, Kartashova Ksenia Igorevna^{1,2}, Abdulkerimov Zamir Khiyirovich²

¹Department of Surgical Dentistry, Otorhinolaryngology and Maxillofacial Surgery

Ural State Medical University

²City Clinical Hospital № 40

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Cranial fibrous dysplasia (CFD) is a rare benign disease characterized by the progressive replacement of the normal structure of the skull bones with immature, irregularly arranged bone and fibrous tissue. The disease manifests in childhood or adolescence and is equally common regardless of gender. **The aim of the study** is to present a brief review of the literature on the topic of CFD, to study anamnestic and clinical data, tactics of management of patients with FD. **Material and methods.** We describe a clinical case of progressive course of CFD of the cuneiform and lattice bones of the skull with malignant outcome in squamous cell carcinoma of the lattice bone in an 85-year-old female patient. The woman has been diagnosed with FD since the age of 15 in the otorhinolaryngologic department of the City Clinical Hospital № 40 in Yekaterinburg. During dynamic observation, periodic relapses of suppuration of pathological cavities were noted, and therefore hospitalizations were carried out for surgical revision of the pathological focus. The study document includes data of the patient's medical history, conclusions of instrumental methods of examination, protocol of surgery, course of postoperative period and conclusion of histologic study. **Results.** The clinical management of patients with FD is difficult because of the aesthetic and functional changes caused by the disease, its chronic course and the need for long-term care. Surgical treatment is fundamental in the treatment plan of FD, but optimal and more effective treatments for FD are debated. **Conclusion.** Surgical treatment remains the mainstay in the management of CFD. It is effective in achieving cosmetic and curative effects. However, frequent surgical interventions increase the risk of

recurrence and lead to malignization of the pathological process. Individual approach should be adapted according to the anatomical localization of the disease, type of CFD and nature of the lesion.

Keywords: fibrous dysplasia, polyosseous, cranial fibrous dysplasia, GNAS.

ВВЕДЕНИЕ

Фиброзная дисплазия (ФД) — это редкое врожденное заболевание, характеризующееся прогрессирующим нарушением (дисплазией) структуры костей скелета. Нормальная костная ткань постепенно замещается незрелой, беспорядочно расположенной костной и фиброзной тканью, в результате чего происходит деформирующее изменение костей, нередко сопровождающееся переломами, появлением боли и функциональными нарушениями [5].

При фиброзной дисплазии может поражаться как одна (моностоз), так и несколько костей (полиостоз). Несмотря на то, что заболевание может затрагивать любую кость в организме, область черепа вовлекается в патологический процесс значительно чаще: с вероятностью от 50% до 100%. Большинство случаев краниальных форм ФД не могут быть расценены как истинно монооссальные, так как в процесс часто вовлечено несколько костей лицевого скелета, или как истинно полиоссальные, поскольку очаг, подлежащий удалению, представлен одним комплексом, а вне лицевого скелета, как правило, очагов нет [4].

Так, L.R. Eversole и соавт. [1] относят черепно-лицевой тип ФД к полиоссальному, поскольку многие вовлеченные кости черепа отделены друг от друга только швами. В этом случае полиоссальный тип можно разделить на три подтипа: 1-й – черепно-лицевой ФД, при котором затронуты только кости черепно-лицевого комплекса; 2-й – тип Лихтенштейн–Джаффе, когда поражение нескольких костей скелета сопровождается наличием пигментации на коже цвета кофе с молоком и редкими эндокринопатиями; 3-й тип – синдром Олбрайта, характеризующийся триадой: полиоссальной ФД (в основном одностороннее поражение), пигментация на коже цвета кофе с молоком, а также различные эндокринопатии, проявляющиеся преждевременным половым созреванием, гипертиреозом или акромегалией [2]. Существует и 4-й тип (очень редкая форма) – синдром Мазабраунд, который включает ФД и миксомы мягких тканей [3].

Фиброзная дисплазия встречается во всех группах населения как у детей, так и у взрослых с равным процентным соотношением по полу. Манифестирует заболевание часто в детском или пубертатном периоде и медленно продолжает прогрессировать и во взрослом возрасте [6].

Этиология ФД связана с мутацией гена *GNAS* (20q13), приводящей к сверхэкспрессии реактивных единиц цАМФ и усилению пролиферации клеток с неадекватной дифференцировкой и дезорганизацией фиброзного костного матрикса [7].

Клиническая картина в челюстно-лицевой области может значимо варьировать в зависимости от пораженных костей или прилегающих к ним структур. Чаще всего жалобы пациентов включают: асимметрию лица, компрессию зрительного нерва, синдром назальной обструкции, нарушение прикуса и стеноз слухового прохода [7].

Главной проблемой в ведении ФД выступает отсутствие единых протоколов лечения заболевания из-за крайней редкости самой патологии и высокой вариативности ее проявления, в результате чего основным путем лечения пациентов выступает оперативное вмешательство. В данный момент продолжается поиск консервативных методов лечения антирезорптивными препаратами.

Цель исследования – представить клиническое наблюдение пациентки с ФД, изучить ее анамнестические данные, клиническую картину и результаты лабораторных исследований, а также тактику лечебных мероприятий в условиях стационара. Выполнить краткий литературный обзор с акцентом на основные формы ФД, этиологию, вызывающую развитие патологического процесса, а также особенности клинической картины и проблемы лечения ФД.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Больная К., 85 лет поступила в ЛОР отделение ГKB № 40 города Екатеринбурга в неотложном порядке с жалобами на боль в проекции верхнечелюстной пазухи справа, «тяжесть в голове» и неприятный запах из носа.

Клиническая презентация

Если изначально, с 15-летнего возраста, факты госпитализации были связаны с изменением благообразия лица из-за прогрессирования ФД, то в более поздние периоды необходимость госпитализации в ЛОР отделение стала диктоваться острой необходимостью в ревизии в патологической полости кости в результате нарушения дренажа из них. В 1975 году диагноз ФД был впервые подтвержден гистологически. С того же периода времени женщина стала отмечать учащение головных болей и неприятного запаха в носу, ненадолго исчезавшего только после ежедневного тщательного туалета полости носа. Тест на мутацию гена GNAS не проводился. При этом сама пациентка не реже чем раз в 3-5 лет госпитализировалась как в плановом, так и неотложном порядке в ЛОР отделение для проведения оперативных вмешательств: первоначально для эстетической и функциональной коррекции своего состояния на фоне прогрессии ФД, и впоследствии для проведения ревизий полости носа на протяжении последних 20 лет с целью улучшения качества жизни.

Радиологическая оценка

Накануне госпитализации выполнено КТ обследование (Рис. 1): на серии снимков придаточных пазух носа справа в проекции правой челюстной ямке определяется образование с четкими неровными контурами, неоднородной структуры, костной плотности. Образование распространяется на ячейки решетчатой кости, правую орбиту, лобную пазуху, лобную кость справа, полость носа, в правый носовой ход, оттесняет влево носовую перегородку. Обе верхнечелюстные пазухи уменьшены в размерах, с обеих сторон, преимущественно справа, определяется утолщение воспалительно измененной слизистой в пазухах. Носовые раковины четко не определяются.

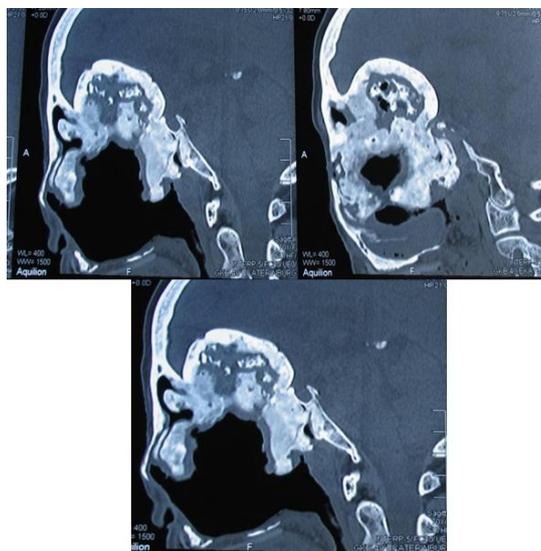


Рис. 1. КТ картина фиброзной дисплазии клиновидной и решетчатой костей

При объективном исследовании: отмечается асимметрия лица, правое глазное яблоко смещено латерально и книзу, корень носа уплощен. При пальпации кости лица справа утолщены и сглажены, отмечается деформация грушевидной апертуры, расширение ее вправо. ЛОР-статус: при видеоскопии полости носа справа видна полость больших размеров, покрытая бледной атрофированной слизистой и сухими корками темного цвета, латеральная стенка носа разрушена, перегородка носа резко отклонена влево, имеется перфорация в хрящевой части. По крыше полости видны щели, из которых тянется полоски свежего гноя. Слева носовой ход закрыт отклоненной перегородкой. Дыхание через правую половину носа свободное. Слизистая глотки субатрофична, миндалины, гортань, уши без особенностей. Общеклинические анализы без особенностей. На момент последней госпитализации

поставлен диагноз: Обострение хронического верхнечелюстного синусита справа. Фиброзная дисплазия основной и решетчатой костей черепа.

Хирургическое лечение

Проведено оперативное лечение: под эндотрахеальным наркозом с ИВЛ выполнена эндовидеоскопическая ревизия полости носа и правой верхнечелюстной пазухи, расширено соустье между полостью очага поражения и полостью носа, выполнена санация: удалены костные секвестры, гной, полость промыта фурациллином. Удаленные ткани направлены на гистологическое исследование. В послеоперационный период: пациентке проводился туалет полости носа с обработкой слизистой мазью Левомеколь. Состояние больной улучшалось, головные боли исчезли, запах из носа значительно уменьшился. Выписана в удовлетворительном состоянии на 7 сутки после операции. Таким образом, жалобы и средняя степень тяжести состояния пациентки было вызвано застоем и нагноением в очаге поражения, связанного с нарушением адекватного дренирования полости. Деформация костей лицевого скелета с учетом возраста пациентки и распространенности процесса дальнейшей хирургической коррекции не подлежало. Несмотря на то, что послеоперационный период у пациентки проходил без особенностей, по результатам гистологического исследования была выявлена злокачественная трансформация тканей полости носа с озлокачествлением в пользу плоскоклеточного рака решетчатой кости.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Успешное клиническое ведение пациентов с КФД сложно из-за эстетических и функциональных изменений, вызванных заболеванием, его хроническим течением и необходимостью длительного ухода. Хирургическое вмешательство является основой лечения КФД, но идеальные методы, сроки и показания все еще обсуждаются.

Так как на сегодняшний день не разработано никаких научно обоснованных рекомендаций по хирургическому лечению КФД, независимо от выбранной процедуры реконструктивные цели должны быть сосредоточены на предотвращении функциональных потерь, уменьшении физических уродств, предотвращении вторичных деформаций и минимизации отдаленных осложнений.

Возобновление роста представляет собой скрытый риск для каждого пациента и в некоторых случаях может быть непредсказуемым. Заметно более высокая частота рецидивов наблюдалась в группе костного фрезерования по сравнению с резекцией единым блоком (80,8 против 19,2%).

К сожалению, в настоящее время не существует медицинских методов лечения, способных изменить течение заболевания при КФД.

ВЫВОДЫ

1. Хирургический метод лечения продолжает оставаться краеугольным камнем лечения КФД. Костное фрезерование и ревизия с иссечением патологических тканей эффективно для достижения косметического эффекта с уменьшением объема относительно доброкачественного процесса. Однако, при всей доброкачественности заболевания, КФД остается крайне деформирующим процессом, затрагивающим многие прилегающие нормальные анатомические структуры.

2. Индивидуальный подход должен быть адаптирован в соответствии с анатомической локализацией заболевания, типом КФД, характером поражения и сопутствующими клиническими особенностями проявления каждой формы КФД независимо.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Eversole L. R. Fibrous dysplasia: A nosologic problem in the diagnosis of fibro-osseous lesions of the jaws/ L. R. Eversole, W. R. Sabes, S. Rovin // Journal of Oral Pathology & Medicine. – 1972. – Т. 1. №. 4. – С. 189-220.
2. Feller L. The nature of fibrous dysplasia / L. Feller [et al.] // Head & face medicine. – 2009. – Т. 5. – С. 1-5.
3. Kabukcuoglu F. Mazabraud's syndrome: Intramuscular myxoma associated with fibrous dysplasia / F. Kabukcuoglu, Y. Kabukcuoglu // Orphanet Encyclopedia. 2005.
4. Вайнштейн Л.С., Чен М., Лю Дж. Мутации Gs(альфа) и дефекты импринтинга при заболеваниях человека. Энн, Нью-Йоркская академия наук. 2002 г. -968.-173-197.
5. Рикальде П. Черепно-лицевая фиброзная дисплазия. Челюстно-лицевая хирургия / П.Рикальде, К.Р. Мальюкка, Дж. С. Ли // Clin North Am.-2012 г.-Т24,№3-С. 427-441.

6. Флорес Х. Фиброзная дисплазия. Клинический обзор и терапевтическое лечение / Х. Флорес, П. Перис, Н. Гуаньябенс // Мед Клин (Барк) 2016.- Т7, №12.- С. 547–553.

7. Активирующая мутация Gs-альфа присутствует при фиброзной дисплазии кости при синдроме МакКьюна-Олбрайта / А. Шенкер, Л. С. Вайнштейн, Д. Е. Свит, А. М. Шпигель // J Clin Endocrinol Metab.-1994 год.

Сведения об авторах

С.А. Батурин* - ординатор

Ю.В. Цивилева - ординатор

Х.Т. Абдулкеримов - доктор медицинских наук, профессор

Р.С. Давыдов - кандидат медицинских наук, доцент

К.И. Карташова - кандидат медицинских наук, доцент

З.Х. Абдулкеримов – врач-оториноларинголог

Information about the authors

S.A. Baturin* - Postgraduated student

Y.V. Tsivileva - Postgraduated student

Kh.T. Abdulkerimov - Doctor of Sciences (Medicine), Professor

R.S. Davydov - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

K.I. Kartashova - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

Z.Kh. Abdulkerimov – Otorhinolaryngologist

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

sergei63289@mail.ru

УДК: 617.753

РЕЗУЛЬТАТЫ ОПРЕДЕЛЕНИЯ КЛИНИЧЕСКОЙ РЕФРАКЦИИ СТУДЕНТОВ ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА НА ПРАКТИЧЕСКИХ ЗАНЯТИЯХ ПО ДИСЦИПЛИНЕ «ОФТАЛЬМОЛОГИЯ»

Варежкина Есения Сергеевна, Коротких Сергей Александрович, Бобыкин Евгений Валерьевич

Кафедра офтальмологии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. По данным литературы распространённость аметропий у студентов старших курсов медицинских вузов России превышает 60%, при этом некоторые из обучающихся не знают свою клиническую рефракцию.

Цель исследования – определить динамическую клиническую рефракцию студентов лечебно-профилактического факультета Уральского государственного медицинского университета (УГМУ) в ходе практических занятий по дисциплине «Офтальмология». **Материал и методы.** В исследовании приняли участие студенты четырёх групп 5-го курса лечебно-профилактического факультета УГМУ (2023-2024 учебный год) – всего 49 человек (35 женщин и 14 мужчин) в возрасте от 21 до 35 лет. Проведено объективное определение динамической клинической рефракции с помощью авторефрактометра (n = 49), а также анонимный опрос о самооценке состояния глаз и зрительных функций с использованием модифицированного варианта оригинальной анкеты, разработанной на кафедре офтальмологии УГМУ (n = 47). **Результаты.** По данным авторефрактометрии (n = 49) типы клинической рефракции распределились следующим образом: эмметропия – 15 случаев (30,6 %), гиперметропия - 2 (4,1 %), миопия - 32 (65,3 %); астигматизм был выявлен у 11 студентов (22,4 %). Подавляющее большинство студентов, принявших участие в опросе (46 из 47; 97,9%) положительно оценили возможность проверки своей клинической рефракции во время практических занятий. Почти половина респондентов (48,5 %) сообщили о том, что получили новую для себя информацию. Среди опрошенных отсутствовали студенты, не понимающие значений терминов «клиническая рефракция» и «астигматизм», а также лица, которые сообщили, что не знают свою рефракцию. **Выводы.** Аметропии (в первую очередь миопия) широко распространены среди студентов-медиков старших курсов. Определение клинической рефракции студентов на практических занятиях по офтальмологии позволяет повысить их информированность о состоянии собственного здоровья, а также повышает качество освоения дисциплины.

Ключевые слова: клиническая рефракция, студент, медицинский вуз России, самооценка, анонимный опрос, авторефрактометрия.

CLINICAL REFRACTION EXAMINATION RESULTS OF STUDENTS OF THE FACULTY OF TREATMENT AND PREVENTION DURING PRACTICAL LESSONS IN «OPHTHALMOLOGY»

Varezhkina Eseniia Sergeevna, Korotkikh Sergey Alexandrovich, Bobykin Evgeny Valerievich