

Interesujący przypadek

Deformacja żuchwy spowodowana dysplazją włóknistą

Marcin Mazur, Bogdan Zieliński, Andrzej Matuszczyk, Maciej Studziński

Deformation of mandible caused by fibrous dysplasia

Praca recenzowana

Z Oddziału Chirurgii Szczękowej Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego nr 5 w Sosnowcu

Ordynator: dr n. med. Krzysztof Ślaski

Streszczenie

W dysplazji włóknistej kość prawidłową zastępuje włóknista tkanka łączna w różnym stopniu poddana metaplastji kostnej. Jest to łagodne schorzenie kości występujące najczęściej w okresie między dzieciństwem a 3. dekadą życia.

W pracy przedstawiono przypadek dysplazji włóknistej kości żuchwy u 19-letniego pacjenta płci męskiej hospitalizowanego w Oddziale Chirurgii Szczękowej Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego nr 5 w Sosnowcu. Zastosowano leczenie chirurgiczne polegające na odcinkowej resekcji guza.

Summary

In fibrous dysplasia, normal bone is displaced by fibrous connective tissue in various degrees of bony metaplasia. A benign bone disease most commonly occurs in the period between childhood and the third decade of life. The study describes a case of fibrous bony dysplasia of the mandible in a 19-year-old male who was hospitalised in the Oral Surgery Department of the Specialist Nr. 5 Hospital in Sosnowiec. The treatment consisted of surgical local resection of the tumour.

Hasła indeksowe: dysplazja włóknista kości, zwyrodnienie włókniste

Key words: bony fibrous dysplasia, fibrous degeneration

Dysplazja włóknista (*dysplasia fibrosa ossis*) to rzadka choroba kości o nieustalonej etiologii. Schorzenie może dotyczyć jednej kości (*dysplasia fibrosa monoostica*) lub wielu kości (*dysplasia fibrosa polyostica*). Istotą procesu chorobowego jest przemiana prawidłowej tkanki kostnej w tkankę włóknistą, a następnie jej wtórne kostnienie (1, 2, 3).

Charakterystyczne objawy dysplazji dotyczącej kości części twarzowej czaszki, które stwierdza się w badaniu przedmiotowym, to: zniekształcenia i asymetria twarzy, zaburzenia zgryzowo-zwarciove, ograniczona ruchomość w stawach skroniowo-żuchwowych, niedrożność przewodów nosowych, a w rzadkich przypadkach nawet przemieszczenia gałek ocznych. Pacjenci podają dolegliwości bólowe o charakterze neuralgicznym, trudności oddechowe oraz związane z żuciem i połykaniem.

Badania laboratoryjne surowicy krwi oprócz wzrostu wartości fosfatazy alkalicznej nie wykazują odchylenia od normy. W diagnostyce istotną rolę odgrywają więc badania radiologiczne, takie jak tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny oraz scyntygrafia kości (3, 4, 5, 6).

Cel pracy

Celem pracy jest przedstawienie przypadku dysplazji włóknistej kości żuchwy i zastosowanego leczenia chirurgicznego.

Opis przypadku

Pacjent K.L., lat 19, nr historii choroby 2519/08, zgłosił się do Poradni Chirurgii Szczękowo-Twarzowej Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego nr 5 w Sosnowcu w związku z olbrzymim rozrostem odcinka przedniego kości żuchwy. W badaniu podmiotowym chory zwracał przede wszystkim uwagę na trudności związane z żuciem i połykaniem oraz na estetykę twarzy.

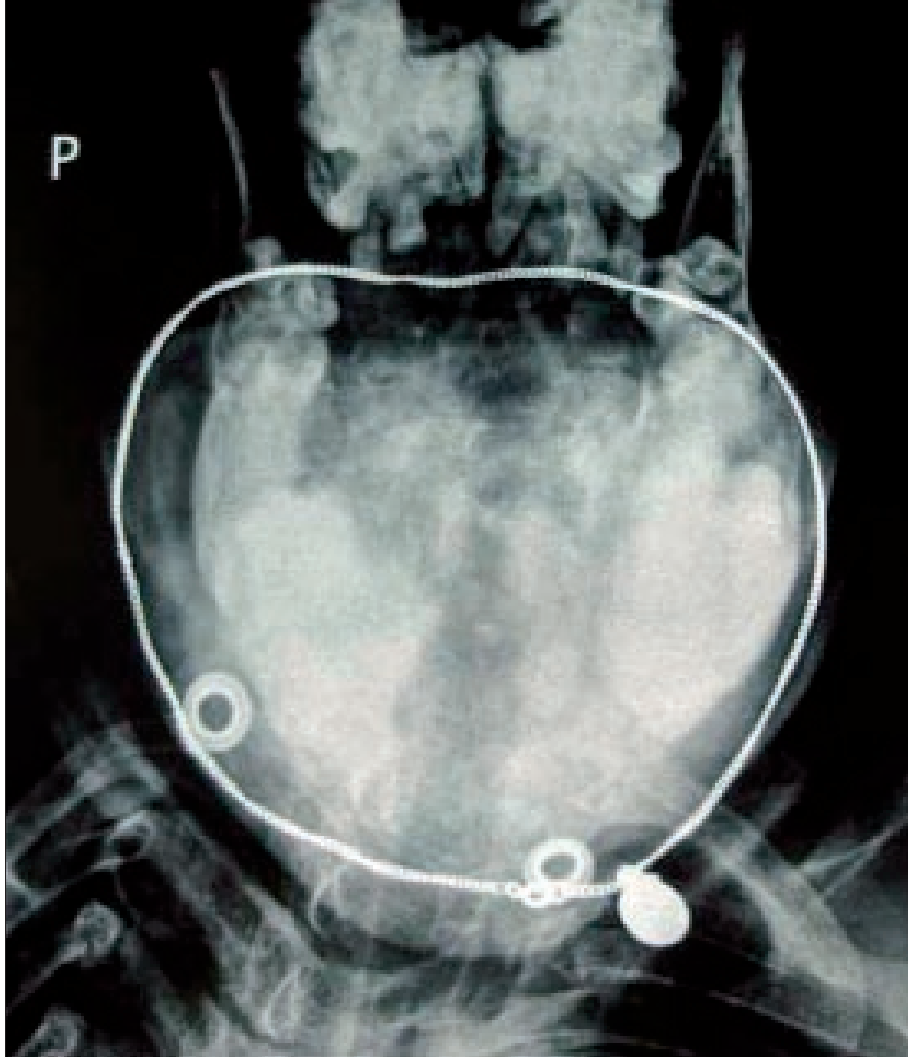
Palpacyjnie wyczuwano twarde guz okolicy podbródkowej i obu podżuchwowych ściśle związany z kością trzonu żuchwy. Zmiana penetrowała także w kierunku dna jamy ustnej i była wyraźnie wyczuwalna w okolicy podjęzykowej. Wykonano podstawowe badania radiologiczne w postaci zdjęć przeglądowych głowy (ryc. 1) oraz badania laboratoryjne, które były w granicach normy. Ze względu na znaczne utrudnienia w życiu codziennym, które opisywana zmiana chorobowa stwarzała pacjentowi, powzięto decyzję o leczeniu chirurgicznym.

Pacjenta przyjęto na Oddział Chirurgii Szczękowej WSS nr 5 w Sosnowcu i po ogólnym przygotowaniu, a także niezbędnych konsultacjach, przeprowadzono zabieg operacyjny w znieczuleniu ogólnym dotchawiczym. Z cięcia skórniego poniżej dolnego brzegu guza odsłonięto całą jego masę wraz z kością trzonu żuchwy. Następnie za pomocą dłuta znacznie zmniejszono masę guza, a tkanki miękkie zeszyto warstwowo (ryc. 2, 3, 4). Materiał przesłano do badania histopatologicznego. Uzyskane wyniki nr 692/151 i 692/152 brzmiały: *dysplasia fibrosa*.

Przebieg operacyjny bez powikłań, pacjenta wypisano do domu w stanie ogólnym i miejscowym dobrym z zaleceniem dalszych kontroli ambulatoryjnych.

Omówienie

Dysplazja włóknista jest schorzeniem ujawniającym się najczęściej w pierwszych trzech dekadach życia i rzadko występuje u ludzi starszych



Ryc. 1. Pacjent K.L., lat 19. Zdjęcie radiologiczne żuchwy w projekcji p-a. Widoczny typowy obraz „kłębow dymu” w obrębie żuchwy przemawiający za dysplazją włóknistą.

(1). Przyczyna choroby nie jest znana, opisywane teorie dotyczą wpływu czynników neurohormonalnych, nieprawidłowości mezenchymy zarodkowej, dziedziczności, urazu lub zapalenia (2, 3). Schorzenie sprawia często duże trudności diagnostyczne. W obrazie radiologicznym przedstawia się bowiem jako dobrze odgraniczony ubytek kostny przypominający „matowe szkło” lub zagęszczenie o niejednorodnym charakterze, dające obraz „kłębow dymu” lub „śnieżnego puchu” (1, 3, 6). Ubytki kostne o charakterze zwyrodnienia włóknistego kości dwukrotnie częściej spotyka się w szczęce niż w żuchwie (5). Należy je zwykle różnicować ze zmianami zapalnymi lub nowotworowymi. Leczenie zazwyczaj polega na modelowaniu kości celem uzyskania właściwego kształtu i funkcjonalności. Nawroty choroby w wieku dorosłym są rzadkie, lecz mogą występować i guz może przyjmować zadziwiająco duże rozmiary, jeżeli wcześniejsze leczenie chirurgiczne przypadło na okres dynamicznego wzrostu zmian dysplastycznych (5, 7).

Wniosek

W przypadku dużych deformacji kości części twarzowej czaszki, a w szczególności żuchwy, spowodowanych dysplazją włóknistą leczenie chirurgiczne jest metodą z wyboru.

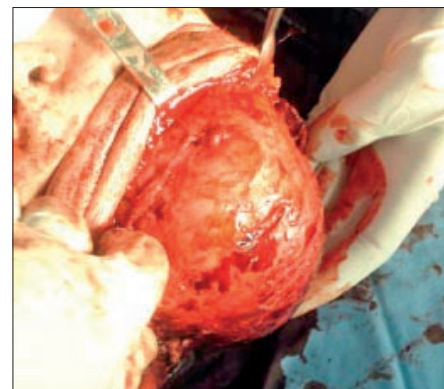
W zaprezentowanym przypadku zmniejszenie masy guza wpłynęło pozytywnie na komfort życia pacjenta. Niewykluczona jest jednak konieczność kontynuacji leczenia operacyjnego. ■

Piśmiennictwo

1. Kulczyński B., Mielcarek- Kuchta D.: Osteodysplazja twarzoczaszki. *Otolaryngol. Pol.*, 1999, 53, 5, 635-637.
2. Ricalde P, Horswell B.: Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: A case series and literature review. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 2001, 59, 2, 157-168.
3. Langowska- Adamczyk H. i wsp.: Wielogniskowa dysplazja włóknista kości. *Czas. Stomat.*, 2003, 56, 1, 44-49.
4. Zenn M., Zuniga J.: Treatment of Fibrous Dysplasia of the mandible with radical excision and immediate reconstruction: Case report. *J. Craniofac. Surg.*, 2001, 12, 3, 259-263.



Ryc. 2. Pacjent K.L., lat 19. Deformacja twarzy spowodowana dysplazją włóknistą kości żuchwy.



Ryc. 3. Pacjent K.L., lat 19. Zdjęcie śródoperacyjne – odsłonięcie masy guza.



Ryc. 4. Usunięte zmiany dysplastyczne kości żuchwy.

5. Singer S.R i wsp.: Clinical and radiographic features of chronic monostotic fibrous dysplasia of the mandible. *J. Can. Dent. Assoc.*, 2004, 70, 8, 548-552.
6. Farzaneh A.H, Pardis P.M.: Central giant cell granuloma and fibrous dysplasia occurring in the same jaw. *Med. Oral Pathol. Oral Cir. Bucal.* 2005, 10, Suppl. 2, 130-1322.
7. Chang C.Y i wsp.: Fibrous dysplasia of mandible with chronic osteomyelitis in a child: report of one case. *Acta Paediatr. Taiwan*, 2002, 43, 6, 354-357.