

Fibrózní dysplazie lebky

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Kamila Michálková², prof. MUDr. Jiří Ehrmann, Ph.D.³,
MUDr. David Krahulík, Ph.D.⁴

¹Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

²Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

³Ústav patologie LF UP a FN v Olomouci

⁴Neurochirurgická klinika LF UP a FN v Olomouci

Monoostotická fibrózní dysplazie je relativně vzácné onemocnění dětí a adolescentů. Popisujeme klinické a radiologické nálezy u čtrnáctiletého chlapce s fibrózní dysplazií, která postihovala levou temenní kost a byla léčena kompletní neurochirurgickou resekcí.

Klíčová slova: fibrózní dysplazie, monoostická forma, chirurgie.

Skull fibrous dysplasia

Skull monoostic fibrous dysplasia is relatively uncommon disorder in children and adolescents. We describe the clinical and radiological findings of a 14-year-old boy with fibrous dysplasia involving left parietal bone treated with complete neurosurgery resection.

Key words: fibrous dysplasia, monoostic form, surgery.

Pediatr. praxi 2013; 14(1): 58–59

Úvod

Jde o vzácné onemocnění neznámé etiologie s fokální proliferací fibrózní tkáně v kostní dřeni, která vede k deformitám. Vyskytuje se u mladých lidí pod 30 let, ženy jsou postiženy více než muži (hlavně polyostotické formy). Benigní fibrózní dysplazie vzniká jako abnormalita při vývoji a diferenciaci mesenchymových osteoblastů. Termín „fibrózní dysplazie“ a „polyostotická fibrózní dysplazie“ poprvé v roce 1938 popsal Lichtenstein (1). Častější jsou formy monoostotické než polyostotické. Polyostotické se projevují dříve (okolo 10. roku). Příznaky jsou nespecifické – bolest, otok nebo zvýšená citlivost. Obvykle bývají postiženy končetiny, žebra a lebka.

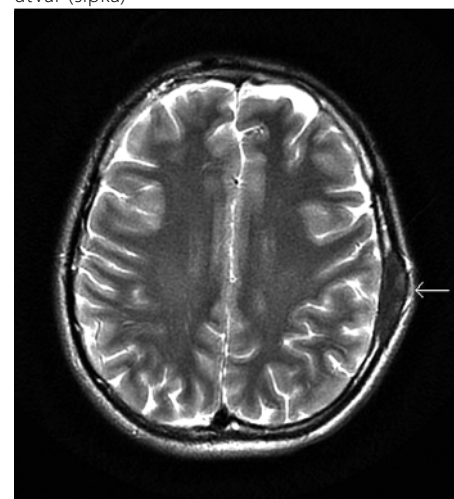
Popis případu

Čtrnáctiletý pacient byl vyšetřen v odborné neurochirurgické ordinaci pro 2 roky hmatnou rezistenci v oblasti temenní kosti vpravo, která se zvětšovala jen nepatrně. Bolesti hlavy neudával, ani na závratě netrpěl. Rodičům (oba lékaři) se svěčil se svými potížemi až nyní. Sportuje, hraje aktivně fotbal a domníval se, že bouli na hlavě má ze své sportovní činnosti. Nejdříve byl vyšetřen praktickou dětskou lékařkou, která doporučila rentgenové vyšetření lebky: vlevo parietálně bylo rozšíření kalvy oválným útvarem, který byl uložen v diploe kosti parietální, ztenčoval a vyklenoval její zevní laminu, lamina interna nebyla porušena (obrázek 1). Bylo doporučeno vyšetření pomocí magnetické rezonance: vlevo parietálně se v kalvě zobrazilo ložisko 40 × 35 × 10 mm velké expanzivního charakteru.

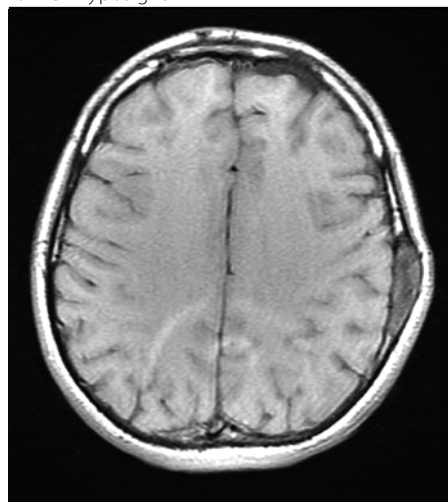
Obrázek 1. PA rtg snímek lebky: vlevo parietálně bylo rozšíření kalvy oválným útvarem, který byl uložen v diploe kosti parietální, ztenčoval a vyklenoval její zevní laminu, lamina interna nebyla porušena



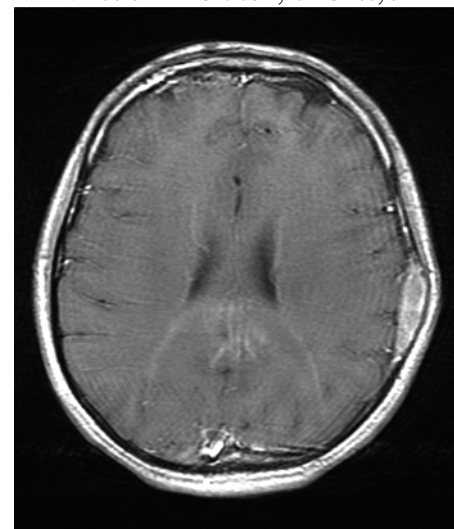
Obrázek 2. MR mozku, T2 sekvence, axiální průmět. Vlevo parietálně se v kosti zobrazuje oválný hyposignální mírně nehomogenní, ostře ohraničený útvar (šipka)

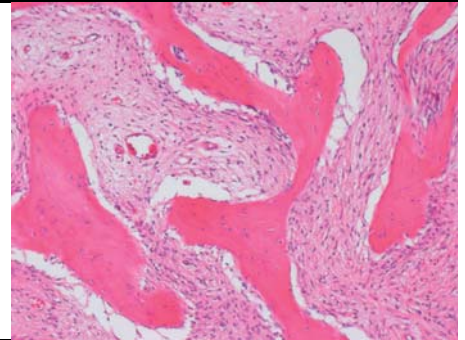
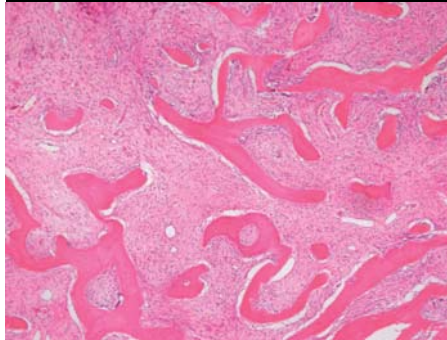


Obrázek 3. MR mozku, stejná vrstva jako na obrázku 2. V nativní T1 sekvenci je kostní útvar rovněž hyposignální



Obrázek 4. MR mozku, T1 sekvence po aplikaci k.l. i.v. – útvar FP vlevo se výrazně nasýtil



Obrázek 5. Exstirpace infiltrované parietální kosti**Obrázek 8.** Náhrada kosti Palacosem a fixace minidlahami**Obrázek 6.** Exstirpovaná část infiltrované parietální kosti**Obrázek 7.** Řez exstirpované temenní kosti**Obrázek 9a, b.** Zastiženy trámce pletivové kosti bez osteoblastického lemu, uspořádané místy do tvaru písmene C. Dřeňové prostory vyplněné prosáklou vazivovou tkání. Barvení hematoxylin-eosin, zvětšení 40x (a), resp. 100x (b)

Laminu externu vyklenovalo zevně, ztenčovalo ji, kontinuita se jevila neporušena. Signál ložiska byl v T2 a T1 snížený, po aplikaci kontrastní látky se sytí (obrázky 2–4). Neurochirurg po zhodnocení anamnézy, klinického nálezu a radiologické dokumentace doporučil exstirpaci patologického ložiska. V klidné celkové anestezii byla pomocí kraniotomu provedena exstirpace infiltrované parietální kosti do makroskopicky normální kostní tkáně (obrázky 5–7). Následně byla provedena modelace náhrady kosti Palacosem a fixace miniplaty (obrázek 8). Histologické vyšetření potvrdilo diagnózu fibrózní dysplazie: zastiženy byly trámce pletivové kosti bez osteoblastického lemu, uspořádané místy do tvaru písmene C. Dřeňové prostory byly vyplněné prosáklou vazivovou tkání (obrázky 9a, b). Pooperační průběh byl bez komplikací a chlapci byla doporučena dlouhodobá dispenzarizace u dětského neurochirurga.

Diskuze

Fibrózní dysplazie je vývojové kostní onemocnění neznámé etiologie, u kterého je část normální kosti nahrazena proliferující fibrózní tkání (2, 3). Může postihovat jednu kost (monoostotická forma), nebo více kostí (polyostotická forma).

Monoostotická forma obvykle postihuje dlouhé kosti, ale často zasahuje i kosti lebky. Kraniofaciální kosti bývají zasaženy u 10–20 % pacientů s monoostotickou formou a u 50 % pacientů s polyostotickou formou. Nejčastější postiženou lebeční kostí bývá čelní kost, méně často spánková a týlní kost (2, 4). Může být postižena i orbita s možným útlakem optického nervu a protruzí bulbu a při postižení báze lebky porušení hlavových nervů (7). Onemocnění se rozvíjí pozvolna a obvykle jej diagnostikujeme v adolescentním věku (v prvních dvou dekadách života). Cai a spol. publikovali 36 případů fibrózní dysplazie, 23 pacientů bylo diagnostikováno do 18 let života s vrcholem mezi 10.–15. rokem. Všechny 36 pacientů bylo léčeno neurochirurgickou resekci („cut and remove“) s modelací náhrady kostí (u větších defektů s titanovými implantáty). Abychom předešli recidivě, je nezbytná kompletní exstirpace ložiska. Biofosfonáty progresi fibrózní dysplazie nepotlačují (5).

Radioterapie je neúčinná a je kontraindikována pro možnost navození maligní transformace. Fibrózní dysplazie vykazuje maligní transformaci u 4–10 % případů (nejčastěji osteosarkom, fibrosarkom nebo maligní fibrózní histiocytom). Doporučuje se pravidelné sledování, aby případ-

ný záchyt maligních změn byl zaznamenán již v časném stadiu (6).

Literatura

1. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 1938; 36: 874–898.
2. Cai M, Ma LT, Xu GZ, et al. Clinical and radiological observation in a surgical series of 36 cases of fibrous dysplasia of the skull. Clin Neurology Neurosurgery 2012; 114: 254–259.
3. Lei P, Bai H, Wang Y, Liu Q. Surgical treatment of skull fibrous dysplasia. Surg Neurol 2009; 72: 17–20.
4. Demirodöver C, Sahin B, Ozkan HS, et al. Isolated fibrous dysplasia of the zygomatic bone. J Craniofac Surg 2010; 21(5): 1583–1584.
5. Hodan R, Čermáková R, Syrovátka J, Širůček P. Fibrózní dysplazie u dětského pacienta léčená bisfosfonáty (Kazuistika). Prakt Zub Lék 2008; 56(4): 48–52.
6. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR. Malignancies in fibrous dysplasia. Cancer 1994; 73: 1411–1424.
7. Brichtová E, a kol. Onemocnění dětského neurokrania. Praha, Triton 2009: 56–58.

Článek doručen redakci: 18. 1. 2013

Článek přijat k publikaci: 28. 1. 2013

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

