

ФГБУ Российская детская клиническая больница Минздрава России
Отделение челюстно-лицевой хирургии

Хирургические подходы при лечении краниофациальной фиброзной дисплазии

Лопатин А. В., Ясонов С. А., Кукушев А. Ю., Болотин М. В.

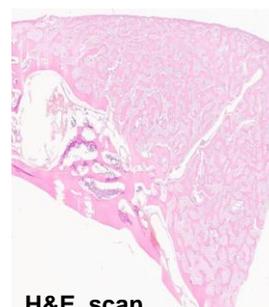
IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

Фиброзная дисплазия



Типичная гистологическая картина фиброзной дисплазии

- ✓ **Фиброзная дисплазия (ФД)** относится к доброкачественным медуллярным, спорадическим фиброзно-костным поражениям, вовлекающим одну и более костей (моноосальная и полиосальная формы)¹;
- ✓ Все формы фиброзной дисплазии связаны с мутацией в кодоне 201 с экзоном 8 гена *GNAS1*, расположенного на хромосоме 20q².



H&E, scan.

Источники: 1. Christopher D.M. Fletcher, Julia A. Bridge, Pancras C.W. Hogendoorn, Fredrik Mertens. WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. 4th Edition, 2013. P. 352-3. 2. G. Petur Nielsen, Andrew E. Rosenberg, Vikram Deshpande, Francis J. Hornicek, Susan V. Kattapuram, Daniel I. Rosenthal. Diagnostic Pathology Bone. 2013, p. 6/2-13. Иллюстрации: РДКБ.

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

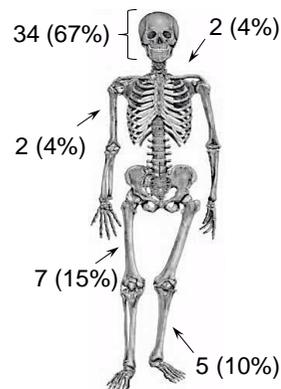
2

Опыт РДКБ



Распределение количества пациентов с ФД по зонам поражения

- ✓ За 2009–2015 гг. ФД была диагностирована у 52 пациентов (8% от всех пациентов с костными опухолями);
- ✓ Диагноз основывался на клинических, радиологических признаках и гистологической картине;
- ✓ Поражение черепно-лицевой области наблюдалось в 34 случаях (67%).
Соотношение мальчик/девочка – 1:0,8 (15/19).



Источник: данные РДКБ.

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

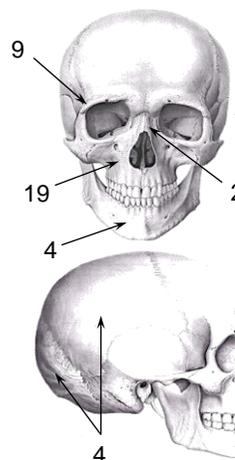
3

Зоны поражения черепа



Распределение количества пациентов по зонам поражения черепа

- ✓ Из наблюдаемых 34 случаев ФД в черепно-лицевой области **10 пациентов имели множественные очаги** поражения костей черепа;
- ✓ Зоны узлов ФД:
 - Верхняя челюсть – 19 (56%);
 - Лобная кость и орбита – 9 (26%);
 - Теменная и затылочная кости – 4 (12%);
 - Нижняя челюсть – 4 (12%);
 - Этмоидальная и носовые кости – 2 (6%);
 - Клетки решетчатого лабиринта – 2 (6%).



Источник: данные РДКБ.

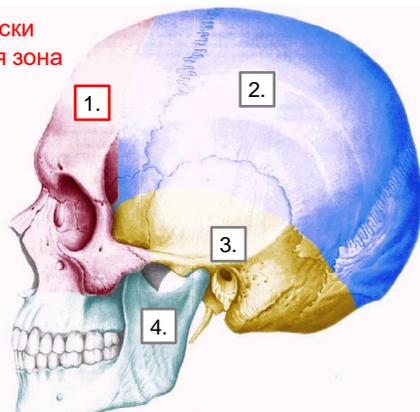
IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

4

Эстетическая значимость зон черепно-лицевой области



1. Эстетически критическая зона



2. Волосистая часть головы, не является эстетически важной, т. к. скрыта под волосами.

3. Основание черепа, включая клиновидную кость, каменистую часть височной кости и сосцевидный отросток. Преимущественно наблюдение поражений в этом регионе.

4. Верхняя и нижняя челюсти. Оперативное лечение по показаниям.

Источник: Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: How early and how extensive? Plast Reconstr Surg. 1990; 86:835-42.

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

5

Цель



Выбор оптимального и максимально безопасного метода реконструкции костей черепа при удалении очага / очагов фиброзной дисплазии.



IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

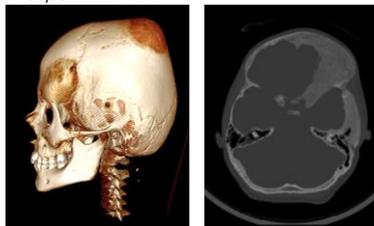
6

Рентгенологические данные



- ✓ Рентгенологические проявления ФД в поздней стадии – сочетание рентгенпрозрачных и непрозрачных участков¹:
- Хорошо ограниченный край (склероз и изменение по типу кожуры);
 - «Раздутие» кости;
 - Классические изменения по типу матового стекла;
 - Отсутствие периостальной реакции.

Пациент Я.



Пациентка К.



Пациент В.



Источник: 1. Picci P., Manfrini M., Fabbri N., Gambarotti M., Vanel D. Atlas of Musculoskeletal Tumors and Tumorlike Lesions. The Rizzoli Case Archive, 2014, p. 27-32. Иллюстрации: РДКБ.

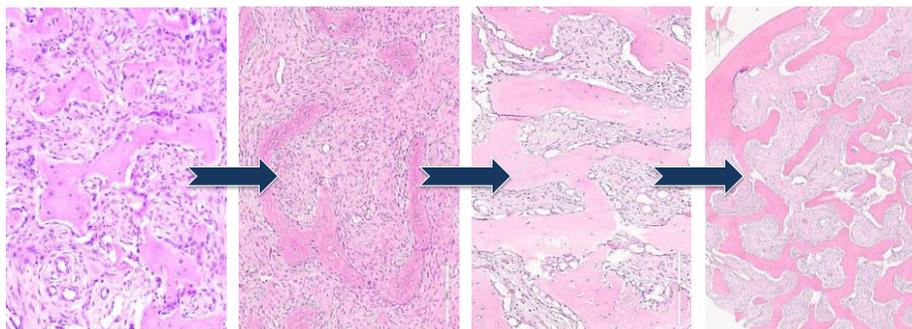
IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

7

Гистологические данные



Эволюция гистологических изменений по мере «старения» очагов фиброзной дисплазии



Иллюстрации: РДКБ.

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

8

Материалы, используемые при реконструкции



Расщепленная аутокость

Преимущества:

- ✓ Полная биосовместимость;
- ✓ Низкая стоимость.

Недостатки:

- ✓ Требуется дополнительный операционный доступ;
- ✓ Трудности закрытия больших дефектов;
- ✓ Нестойкий эстетический результат вследствие резорбции;
- ✓ Ослабление донорской зоны;
- ✓ Технические сложности расщепления и моделирования имплантата;
- ✓ Риск инфицирования и потери трансплантата.

Источник: данные РДКБ.

Металлические импланты

Преимущества:

- ✓ Высокая механическая прочность;
- ✓ Возможность закрытия больших дефектов;
- ✓ Относительная пластичность;
- ✓ Малый удельный вес.

Недостатки:

- ✓ Эластичность ниже, чем у костной ткани;
- ✓ Риск прорезывания в сложных анатомических зонах;
- ✓ Сложность в изготовлении сложных протезов;
- ✓ Ограничение МСКТ и МРТ контроля;
- ✓ Высокая стоимость.

РЕЕК

импланты

Преимущества:

- ✓ Механическая прочность материала не уступает металлической пластине;
- ✓ Устойчивость к «усталости», превышающая в 50 раз импланты из металла;
- ✓ Биологическая инертность (углеволокно);
- ✓ Низкая адгезия тканей;
- ✓ Возможность изготовления любых форм и размеров, в т. ч. методом 3Д печати.

Недостатки:

- ✓ Производственные мощности за рубежом – длительный срок изготовления и высокая стоимость.

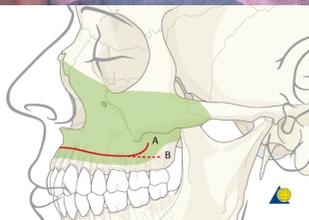
IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

9

Хирургический доступ к верхней челюсти



Внутриротовой доступ



Трансфациальный доступ



IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

Иллюстрации: РДКБ, АО CFM. 10

Отдаленный результат при трансфациальном доступе



Пациент Я.

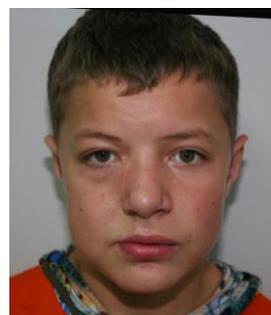
2008



2010



2016



Иллюстрации: РДКБ.

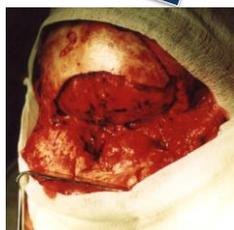
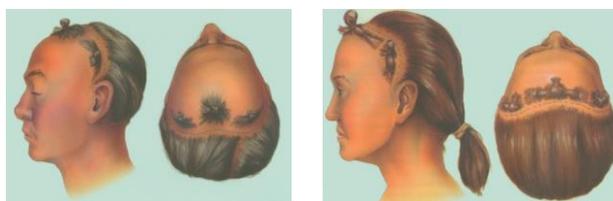
IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

11

Хирургический доступ к скулоорбитальному комплексу



Бипариентальный доступ



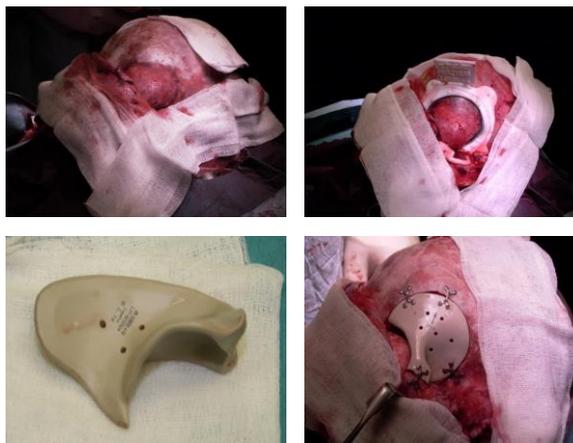
IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

12

Хирургический доступ к скулоорбитальному комплексу



Использование РЕЕК-импланта для замещения дефекта



IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

Иллюстрации: РДКБ, АО CFM. 13

Отдаленный результат использования РЕЕК-имплантов



Пациентка К.

2014



2016

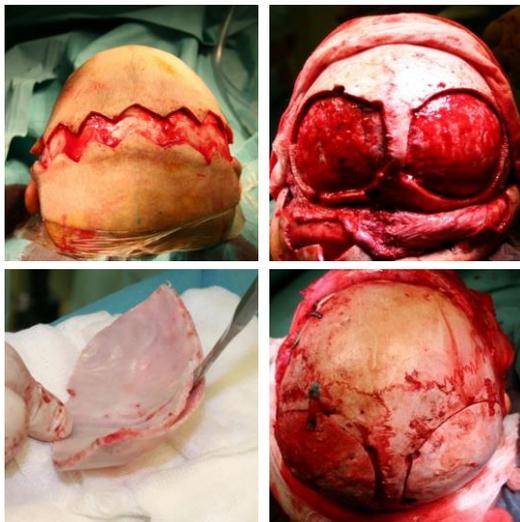
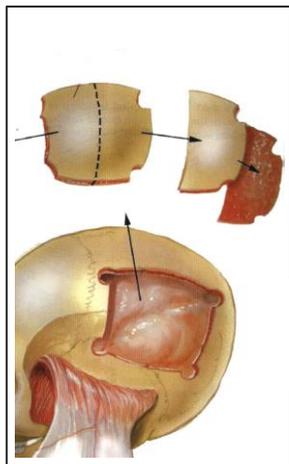


Иллюстрации: РДКБ.

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

14

Хирургический доступ к своду черепа



IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

Иллюстрации: РДКБ, АО CFM. 15

Эстетический результат при бипариентальном доступе



Пациент Я.

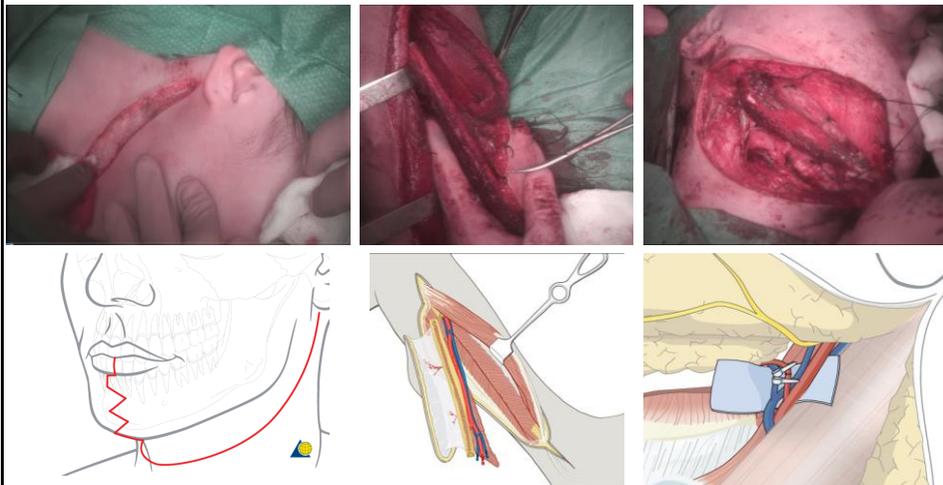


Иллюстрации: РДКБ.

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

16

Хирургический доступ к нижней челюсти



IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

Иллюстрации: РДКБ, АО СФМ. 17

Результат микрохирургической реконструкции нижней челюсти



Пациентка А.



IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

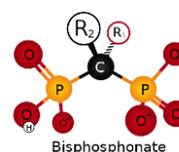
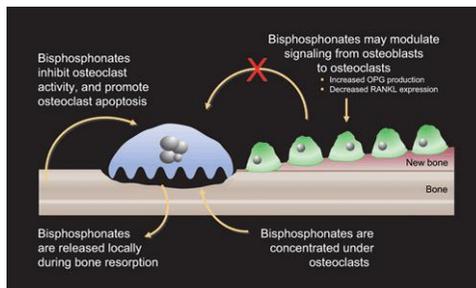
Иллюстрации: РДКБ.

18

Терапевтическое лечение ФД



- ✓ При невозможности или нецелесообразности удаления очагов ФД оперативное лечение не показано. Необходимо проведение терапии бифосфонатными препаратами.
- ✓ Данная терапия позволяет остановить рост узлов фиброзной дисплазии и уменьшить болевой компонент, при его наличии, однако может приводить к затруднению проведения пластики костных пластик из-за развития остеопороза в этой области.



IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

19

Алгоритм ведения краниофациальной ФД



Диагностика

Анамнез

Клинический
осмотрКомпьютерная
томографияБиопсия
если возможно

Лечение

Моноосальная
ФД

Полиосальная фиброзная дисплазия

Продолженный рост

Окончание роста

Оперировать по
мере окончания
полового
созревания и
стабилизации
роста ФДРемоделирующая
резекция очага

или

Терапия
бифосфонатами
1 раз в неделю 6
мес.
при невозможности
резекцииРадикальное
удаление

или

Ремоделирующая
резекция очага
при невозможности
радикального
удаления

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года



Зона поражения ФД	Метод лечения	Хирургический доступ
Верхняя / нижняя челюсть	ПФД: •Контурная пластика •Терапия бифосфонатами при невозможности резекции МФД: •Радикальное иссечение с одновременным проведением реконструкции	
Лобно-скуло-орбитальная область	▪ Радикальное иссечение с одновременным проведением реконструкции	
Волосистая часть	▪ Наблюдение ▪ Радикальное иссечение с одновременным проведением реконструкции	
Основание черепа	▪ Наблюдение	
Канал зрительного нерва	▪ Наблюдение ▪ В случае невропатии зрительного нерва – контурная пластика	
Слуховой канал	▪ В случае рецидивирующих серных пробок – контурная пластика	
Пазухи	▪ Консервативная симптоматическая терапия	

IV междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи
Москва, 25-27 мая 2016 года

Заключение



Выбор тактики лечения всегда должен основываться на возрасте ребенка, а также на соотношении пользы проводимой операции и риска рецидива.

ФГБУ Российская детская клиническая больница
Отделение челюстно-лицевой хирургии



Спасибо за внимание!

Лопатин А.В. (and-lopatin@yandex.ru)

