

УДК:61

**АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ НАСЛЕДСТВЕННОГО ПРОЯВЛЕНИЯ
ГИГАНТОКЛЕТОЧНОЙ РЕПАРАТИВНОЙ ГРАНУЛЕМЫ
В ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ
(клинический случай)**

Е.С. ПОРУБОВА, А.С. ЧИГИРЕНКО, М.Д. АБДУЛЛАЕВ, Д.А. ХАРЛАМОВ

*ФГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава РФ,
ул. Советская, 6, г. Оренбург, 460000, Россия, тел. (3532) 77-61-03, факс (3532) 77-24-59,
E-mail: orgma@esoo.ru*

**ANALYSIS OF THE CLINICAL CASE OF HEREDITARY MANIFESTATION OF BENIGN TUMORS
IN THE MAXILLOFACIAL AREA (clinical case)**

E.S. PORUBOVA, A.S. CHIGIRENKO, M.D. ABDULLAEV, D.A. KHARLAMOV

*Federal State Budget Educational Institution of Higher Professional Education "Orenburg State Medical University" of the Ministry of Health of the Russian Federation
Sovetskaya Str., 6, Orenburg, 460000, Russia, phone: (3532) 77-61-03, fax (3532) 77-24-59,
E-mail: orgma@esoo.ru*

Abstract. The article presents a clinical case of a hereditary manifestation of giant cell repair granuloma in patient D., 14 years old. This patient, born on 04.12.2003, was on a routine examination with a dentist in May 2011. Evaluation of the radiologic pattern by means of the OPTG revealed foci of destruction in the angular region of the lower jaw from two sides. To clarify the diagnosis, the patient was referred to a computer tomography of the lower jaw. Medical conclusion: R-pattern of bilateral follicular cyst angle and mandibular branch. On the basis of the Regional Children's Clinical Hospital "Regional Children's Clinical Hospital" in the city of Orenburg, the department of maxillofacial surgery the patient D. was treated from June 20, 2011 to June 30, 2011. In June 21, 2011 the operation was carried out: an expanded biopsy of the neoplasm in the lower jaw region on the left. Histology: Partially epithelialized fibrous tissue with bony beams, which corresponded to the histological picture of the follicular cyst. Clinical diagnosis: 38 follicular cyst of the lower jaw to the left, a neoplasm of the lower jaw in the right angle region. The patient was discharged in a satisfactory condition. The repeated hospitalizations were carried out with the purpose of biopsy of the neoplasm of the lower jaw to the right between in November 24, 2011 and in November 30, 2011. Clinical diagnosis: an osteoblastoclastoma of the mandible on the right.

Key words: clinical case, heredity, neoplasm, lower jaw, biopsy, benign tumor, giant cell granuloma.

Приведен клинический случай наследственного проявления гигантоклеточной репаративной гранулемы у пациента Д., 14 лет, описана диагностика и лечение данной патологии. Заболевание явилось наследственным проявлением и было диагностировано у младшей сестры больного. В литературе крайне ограничены данные о причине возникновения и связи с генетической предрасположенностью. В связи с этим разбор случая из практики представляется актуальным.

Введение. Центральная гигантоклеточная репаративная гранулема - это остеогенное опухолеподобное образование с локализацией в области костной ткани альвеолярного отростка преимущественно нижней челюсти на уровне премоляров в виде деструкции кости округлой формы с четкими контурами. Центральная гигантоклеточная репаративная гранулема имеет местнодеструктивный тип роста и может давать рецидивы после удаления.

Гигантоклеточная гранулема – доброкачественное поражение костной ткани, встречающееся менее чем в 7% случаев доброкачественных поражений челюстей, что представляет собой определенные трудности в диагностике, о чем свидетельствует высокий процент диагностических ошибок. Это также связано с многообразием их клинических проявлений, сходных с таковыми других доброкачественных и злокачественных опухолей, а также опухолеподобных и воспалительных процессов челюстных костей. Гигантоклеточная гранулема челюсти чаще поражает детей, чаще девочек (65% случаев), чем мальчиков.

Макроскопически опухолеподобное образование представляет собой отграниченный плотноватый узел, растущий внутрикостно, на разрезе красного или бурого цвета с белыми участками и мелкими и крупными кистами.

В диагностике гигантоклеточной репаративной гранулемы большое значение придают рентгенологическому исследованию. Рентгенологически она характеризуется наличием краевого очага деструк-

ции округлой или овальной формы. Очаг деструкции чаще бесструктурный, в некоторых случаях определяется нежный ячеистый рисунок. Контуры патологического очага четкие, иногда по нижнему контуру определяется смазанность границы, отмечается лизис корней зубов и замыкательной пластинки фолликула зачатка постоянного зуба, граничащих с опухолью. Рентгеновское исследование позволяет определить характер изменений костных поверхностей, а иногда и структуру новообразования. МРТ и КТ предназначено для исследования глубины поражения, для выявления состава опухоли применяется биопсия. Гистологически центральная гигантоклеточная репаративная гранулема представлена остеолитической фиброзной тканью с остеокластоподобными клетками, кровоизлияниями, гемосидерином и реактивным формированием остеоида. Остеокласты образуют скопления из многоядерных клеток вокруг сосудов.

Прогноз в большинстве случаев благоприятный — после лечения обычно наступает полное выздоровление. Однако, учитывая структурные особенности опухоли, её способность рецидивировать даже при типичном строении, в каждом конкретном случае при определении прогноза следует соблюдать осторожность.

Цель исследования. Проанализировать клинический случай наследственного проявления новообразований в челюстно-лицевой области, описать лечение и реабилитацию пациентов с данной патологией.

Случай 1. Пациент Д., 04.12.2003 г.р., в мае 2011 года находился на плановом осмотре у стоматолога. При оценке рентгенологической картины на *ортопантомограмме* (ОПТГ) были выявлены очаги деструкции в области углов нижней челюсти с двух сторон. Ребенок был направлен к челюстно-лицевому хирургу в ГБУЗ «Областная детская клиническая больница» (г. Оренбург).

На осмотре: Жалоб нет.

Локальный статус: Форма лица не изменена, открывание рта в полном объеме. Слизистая полости рта без патологии. Прикус ортогнатический, отмечается скученность зубов на нижней челюсти. Определяется незначительная деформация наружных кортикальных пластинок в области углов нижней челюсти с двух сторон. Болезненности при пальпации нет. Симптом Рунге-Дюпюитрена отрицательный.

Для уточнения диагноза пациент был направлен на *компьютерную томографию* (КТ) нижней челюсти.

На КТ нижней челюсти от 30.05.11г в проекции зачатков зубов 37 и 47 наблюдается полостные образования с распространением на угол и ветвь нижней челюсти, справа около 18.1-32.2-13.1мм, слева до 18.4-31.6-13.0 мм, с четкими полициклическими контурами, содержащие коронку зуба и фрагменты молочных зубов. Наружные и внутренние кортикальные пластинки резко истончены, верхние местами не прослеживаются. Заключение: R-картина двусторонней фолликулярной кисты угла и ветви нижней челюсти (рис. 1).

Было принято решение о необходимости оперативного лечения.

На базе ГБУЗ ОДКБ города Оренбурга, в отделении челюстно-лицевой хирургии было проведено лечение с 20.06.11 по 30.06.11 г. 21.06.11 г., осуществлена операция – расширенная биопсия новообразования в области нижней челюсти слева. Гистологически – частично эпителизированная фиброзная ткань с костными балками, что соответствовало гистологической картине фолликулярной кисты.

Клинический диагноз: 38 фолликулярная киста нижней челюсти слева, новообразование нижней челюсти в области угла справа. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии.

Повторная госпитализация была проведена в период с 24.10.11 по 30.10.11 с целью биопсии новообразования нижней челюсти справа.

Проведено лечение: 27.10.11 г. – операция расширенная биопсия новообразования в области нижней челюсти справа. Гистология – гигантоклеточная опухоль.

Клинический заключительный диагноз: Остеобластокластома нижней челюсти справа.

Послеоперационный период во время обеих госпитализаций протекал без осложнений, заживление ран – первичным натяжением. Дальнейшее наблюдение показало, что в течение 1 года после оперативных вмешательств произошла полная регенерация костной ткани в области имевшихся новообразований, в течение 5 лет рецидива нет (рис. 2).

Случай 2. В ноябре 2016г, пациентка А., являющаяся родной младшей сестрой пациента Д., обратилась к стоматологу. При проведении ОПТГ (рис.3) выявлены очаги деструкции в области углов нижней челюсти с двух сторон, аналогичные имевшимся у пациента Д.

Ребенок направлен в ГБУЗ «ОДКБ» к челюстно-лицевому хирургу, где поставлен предварительный диагноз: Новообразование нижней челюсти с двух сторон, и принято решение о необходимости оперативного лечения.

Пациентка находилась на госпитализации в период с 13.02.2017 г. по 25.02.2017 г.

На осмотре: Жалоб нет.

Локальный статус: Форма лица не изменена, открывание рта в полном объеме. Слизистая полости рта без патологии. Глотание свободное. Регионарные лимфатические узлы не увеличены. В полости рта:

определяется деформация наружной кортикальной пластинки в области ушла и ветви нижней челюсти слева и справа. Болезненности при пальпации нет. Симптом Рунге-Дюпюитрена положительный слева.

Проведена КТ нижней челюсти.

На КТ нижней челюсти от 14.02.2017 г. в проекции зачатков зубов 3.7 и 4.7 наблюдаются полостные образования с распространением на угол и ветвь нижней челюсти, справа около 20,8×24,8×20,2 мм, слева до 27,5×42,8×22,7 мм с четкими полициклическими, за счет лакунарных углублений, контурами. Слева в полости образования прослеживаются тонкие перегородки, образование имеет ячеистую структуру. На этом уровне нижнечелюстной канал с обеих сторон отклонен книзу, стенки его на уровне образований четко не прослеживаются. Наружные и внутренние кортикальные пластинки резко истончены, частично разрушены, верхние местами не прослеживаются (рис. 4).

Заключение: R- картина двустороннего полостного образования угла и ветви нижней челюсти (амелобластома?).

16.02.2017 г. – проведена операция расширенной биопсии новообразования нижней челюсти слева. Послеоперационный период без осложнений. Заживление раны первичным натяжением.

Гистология: фиброзная дисплазия.

Клинический диагноз: Фиброзная дисплазия.

25.02.2017 г. пациентка А. выписана в удовлетворительном состоянии.



Рис 1. КТ от 30.05.2011 пациента Д.



Рис 2. 13.09.16 рентгенологическая картина пациента Д. после 5 лет наблюдения



Рис 3. 31.10.16 рентгенологическая картина пациентки А.

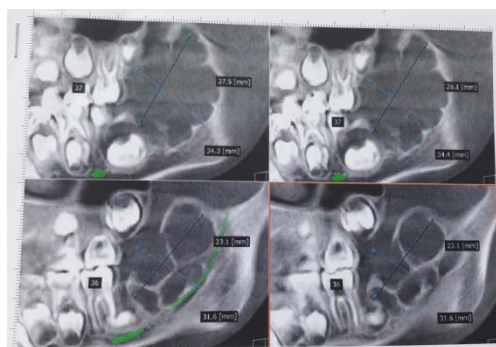


Рис 4. КТ от 14.02.17 пациентки А.



Рис. 5. ОПТГ за 23.01.17 мамы пациентов Д. и А.

Результаты и их обсуждение. Однако выявление у близких родственников опухолевых заболеваний со сходной клинко-рентгенологической картиной, но с различными результатами гистологического исследования вызвало сомнение в правильности поставленных диагнозов.

Гистологические препараты, полученные во время операции у пациентов Д. и А. направлены для пересмотра в патологоанатомическое отделение ФГБУ «ННПЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» для верификации диагноза.

Получены следующие заключения от 23.03.2017: Микроскопическое описание препаратов пациентов Д. и А.: в доставленном материале определяются фрагменты губчатой кости с деструкцией костных балок за счет роста солидной опухоли. Неопластическая ткань состоит из полей коротких, не пересекающих друг друга пучков веретеновидных и овоидной формы клеток со средним ядерно-цитоплазматическим соотношением. Ядра без признаков атипии. Так же в опухоли диффузно разбросаны гигантские многоядерные остеокласты. Митотическая активность низкая. Иммуногистохимическое исследование: выявлены фокальные позитивные реакции с антителами *CD1a*, *S 100*, *Beta-catenin*, *SATB2*, *CDK4*, *MDM2*, *Cd34*, *EMA*, *MDM2*. Пролиферативная активность по уровню экспрессии *Ki 67* не менее 10%. Заключение: Гигантоклеточная репаративная гранулема.

Заключение. Таким образом, при анализе данных клинических случаев был выявлен генетически обусловленный характер заболеваемости гигантоклеточной репаративной гранулемой, что позволяет говорить о наследственности, как о возможном этиологическом факторе возникновения данной патологии. Кроме того, данные случаи являются свидетельством сложности постановки подобного диагноза, поскольку клинко-рентгенологическая и даже гистологическая картина может быть сходна с различными опухолями и опухолеподобными заболеваниями костей лица. В связи с этим, в сомнительных случаях, для верификации диагноза показано расширенное гистологическое исследование, включающее использование методов иммуногистохимии.

Литература

1. Дэвид МакГован. Атлас по амбулаторной хирургической стоматологии. Атлас и практическое руководство. 2007.
2. Кулаков А.А. Хирургическая стоматология и челюстно-лицевая хирургия. Национальное руководство. 2010.
3. Муковозов И.Н. Дифференциальная диагностика хирургических заболеваний челюстно-лицевой области. Л.: Медицина, 1982.
4. Сукачев В.А. Атлас реконструктивных операций на челюстях. М.: Медицина, 1984. 120 с.
5. Тимофеев А.А. Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. 2002.
6. Шаргородский А.Г., Руцкий Н.Ф. Доброкачественные и злокачественные опухоли мягких тканей и костей лица. 1999.

References

1. Devid MakGovan. Atlas po ambulatornoy khirurgicheskoy stomatologii [Atlas for outpatient surgical dentistry]. Atlas i prakticheskoe rukovodstvo. 2007. Russian.
2. Kulakov AA. Khirurgicheskaya stomatologiya i chelyustno-litsevaya khirurgiya [Surgical dentistry and maxillofacial surgery]. Natsional'noe rukovodstvo. 2010. Russian.
3. Mukovozov IN. Differentsial'naya diagnostika khirurgicheskikh zabolevaniy chelyustno-litsevoy oblasti [Differential diagnosis of surgical diseases of the maxillofacial region]. Leningrad: Meditsina; 1982. Russian.
4. Sukachev VA. Atlas rekonstruktivnykh operatsiy na chelyustyakh [Atlas of reconstructive operations on jaws]. Moscow: Meditsina; 1984. Russian.
5. Timofeev AA. Rukovodstvo po khirurgicheskoy stomatologii i chelyustno-litsevoy khirurgii [Manual of Surgical Dentistry and Oral and Maxillofacial Surgery]. 2002. Russian.
6. Shargorodskiy AG, Rutskiy NF. Dobrokachestvennye i zlokachestvennye opukholi myagkikh tkaney i kostey litsa [Benign and malignant tumors of soft tissues and bones of the face]. 1999. Russian.

Библиографическая ссылка:

Порубова Е.С., Чигиренко А.С., Абдуллаев М.Д., Харламов Д.А. Анализ клинического случая наследственного проявления гигантоклеточной репаративной гранулемы в челюстно-лицевой области (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2017. №3. Публикация 2-9. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2017-3/2-9.pdf> (дата обращения: 21.07.2017).