

# Przypadek powikłania wewnątrzczaszkowego zatokopochodnego w przebiegu dysplazji włóknistej

## Case of sinusogenic intracranial complication in the course of dysplasia fibrosa

Małgorzata Leszczyńska, Dorota Miętkiewska-Leszniwska, Witold Szyfter

Katedra i Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

### Streszczenie

Przedstawiamy przypadek ze względu na rzadkość występowania dysplazji włóknistej, w szczególności z zatokopochodnym powikłaniem wewnątrzczaszkowym.

**Słowa kluczowe:** dysplazja włóknista, powikłanie wewnątrzczaszkowe.

### Abstract

We presented patient with dysplasia fibrosa in course of sinusogenic intracranial complication because of very rare occurrence.

**Key words:** dysplazja fibrosa, intracranial complication.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2017; 2: 10–12)

## Wstęp

Dysplazja włóknista (*fibrous dysplasia* – FD) to wolno postępujący proces przebudowy zdrowej kości w tkankę i kość o charakterze włóknistym. Wyróżnia się trzy typy powyższego uszkodzenia włóknisto-kostnego: kostniaka, dysplazję włóknistą (FD) i włókniaka kostniejącego (*ossifying fibroma* – OF). Dysplazja włóknista stanowi 2,5% wszystkich zmian rozrostowych kości, w tym 7,5% niezłośliwych nowotworów. Dysplazja włóknista występuje w trzech wariantach: pojedyncze ognisko w kości, zmiany wielogniskowe lub zespół McCune’a-Albrighta (któremu towarzyszą zaburzenia endokrynologiczne oraz hiperpigmentacja skóry). Postać jednoogniskowa jest najczęściej spotykana i stanowi ok. 75% przypadków.

Rozpoznanie ustala się na podstawie badania histologicznego oraz radiologicznego. W badaniu radiologicznym w przypadku dysplazji widoczna jest zdrowa kość z elementami „kryształowej kości”, z niewidocznym beleczkowaniem. Klinicznie dysplazja może przebiegać bezobjawowo, w przypadku bardzo rozległych zmian chory zgłasza silne dolegliwości bólowe. W badaniu laryngologicznym zwraca uwagę deformacja lub

złamanie kości i zaburzenia słuchu lub wzroku – w zależności od lokalizacji zmian. Z kolei histologicznie dochodzi do mutacji genu *GNAS1*, co wiąże się z aktywnością białka Gs i wywołuje zaburzenia produkcji tkanki włóknistej oraz wzrost ekspresji kostnych komórek progenitorowych.

Nie ma jednoznacznych standardów postępowania terapeutycznego w przypadku FD. Chorzy bez objawów powinni być poddawani kontroli laryngologicznej co 6 miesięcy. Kiedy pojawiają się objawy kliniczne, co wiąże się z pogorszeniem jakości życia chorego, konieczne jest leczenie chirurgiczne endoskopowe lub endoskopowe w połączeniu z dojściem zewnętrznym.

Infekcja wychodząca z zatok przynosowych może się rozprzestrzeniać w kierunku otaczających tkanek, szczególnie oczodołu oraz przedniego dołu czaszki. Wiąże się to z możliwością wystąpienia powikłań zatokopochodnych zarówno oczodołowych, jak i wewnątrzczaszkowych.

Zatokopochodne powikłania wewnątrzczaszkowe są następstwem anatomicznych związków zatok przynosowych z przednim i środkowym dołem czaszki. Najczęściej punktem wyjścia powikłań są stany zapalne zatok



czołowych, zatok sitowych, klinowych, bardzo rzadko zatok szczękowych. Powikłania zatokopochodne najczęściej występują u chorych z przewlekłym zaostrowym zapaleniem zatok przynosowych.

Należy zwrócić uwagę, że powikłania mogą się pojawić wskutek urazów twarzoczaszki drogą ubytków kostnych, u chorych z uszkodzeniami włóknisto-kostnymi, po niekompletnych zabiegach endoskopowych nosa i zatok przynosowych lub z dojścia zewnętrznego. Ważną rolę w rozwoju powikłań odgrywa zapalenie gąbczastego śródkości kości czaszki, zwłaszcza kości czołowej. Zawarta w nich sieć cienkościennych naczyń żylnych (żyły Brecheta) tworzy jednolity układ kanałów żylnych bez względu na granice anatomiczne kości. W związku z tym ma połączenia z żyłami powłok czaszki, żyłami opony twardej i płatami czołowymi. W naczyniach tych obserwuje się zwolniony przepływ krwi, są one bezzastawkowe, mają bliski kontakt ze zmienioną zapalnie (ropnie) błoną śluzową zatok, co sprzyja tworzeniu się w ich świetle zakaźnych zakrzepów. Prowadzi to do rozwoju ognisk osteomielotycznych ścian zatok, szczególnie zatoki czołowej. Ponadto zawierające grubą istotę gąbczastą kości płaskie u osób młodych są bardziej podatne na rozwój zmian osteomielotycznych i w związku z tym możliwe jest wystąpienie powikłań wewnątrzczaszkowych. Zatokopochodny ropniak podtwardówkowy, zwłaszcza u młodych mężczyzn, może być następstwem wstecznego szerzenia się zakażenia z septycznego zakrzepowego zapalenia żył szpiku kostnego w ścianie tylnej zatoki czołowej. Wśród powikłań wewnątrzczaszkowych zatokopochodnych należy wyróżnić: zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, ropień płata czołowego, ropniaka nad- i podtwardówkowego, zakrzepowe zapalenie zatoki jamistej.

## Opis przypadku

Pacjent 37-letni został przekazany w trybie pilnym do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu z Oddziału Neurologii Szpitala Wojewódzkiego z powodu silnych bólów głowy w okolicy czołowej po stronie lewej, obrzęku oraz dużej tkliwości tego obszaru podczas badania palpacyjnego. W wywiadzie stwierdzono: infekcję górnych dróg oddechowych utrzymującą się od 3 tygodni, gorączkę (do 39°C), nudności, wymioty, ponadto nadwrażliwość na dźwięki i zapachy. W badaniu laryngologicznym wykazano bolesność uciskową w okolicy czołowej i skroniowej lewej, ponadto w obrębie nosa – przekrwioną błonę śluzową, skrzywienie przegrody, obrzęk i przekrwienie małżowin nosowych dolnych, obecność treści ropnej w przewodzie nosowym środkowym. Poza tym w badaniu otorynolaryngologicznym nie stwierdzono żadnych nieprawidłowości.

W momencie przyjęcia do szpitala w badaniu neurologicznym z odchyłań wykazano sztywność karku na 2 palce i obustronny objaw Kerniga.

Wykonano w trybie ostrodyżurowym tomografię komputerową, w której uwidoczniono na przedniej sklepiście lewego płata czołowego ropniaka nadtwardówkowego, ponadto ku dołowi od powyższej zmiany – ubytek kostny w tylnej ścianie zatoki czołowej. W zatoce stwierdzono przestrzeń z gęstą treścią o wymiarach 23 × 17 mm, która wypukłała się w kierunku płata czołowego i powodowała brzeżne wzmocnienie kontrastowe przyległych opon mózgowych. Ze względu na obraz kliniczny oraz radiologiczny podjęto decyzję o wykonaniu zabiegu chirurgicznego w trybie pilnym – czynnościowo-endoskopowej chirurgii zatok przynosowych (*functional endoscopic sinus surgery* – FESS) z dojścia podwójnego. Podczas zabiegu usunięto FD zatoki czołowej oraz ewakuowano ropniaka nadtwardówkowego płata czołowego przy użyciu neuronawigacji. Materiał tkankowy przesłano do badania histopatologicznego. Wynik badania (nr. H-9251/17): *dysplasia fibrosa ossis*. Zlecono celowaną antybiotykoterapię. Okres pooperacyjny przebiegał bez powikłań. Pacjent w 15. dobie został wypisany do domu w stanie miejscowym i ogólnym dobrym. Pozostaje pod stałą, okresową kontrolą laryngologiczną poradni przyklinicznej.

## Omówienie

Akashi i wsp. na podstawie badań retrospektywnych podkreślają trudności w diagnostyce radiologicznej i histopatologicznej zmian włóknisto-kostnych [1]. Zróżnicowanie FD i OF jest ważne, ponieważ stosuje się inne badania kliniczne w przypadku tych zmian. Włókniak kostniejący jest guzem i wykazuje zwiększoną proliferację z ekspansją kostną. Ponadto operacje, infekcje, ekstrakcje zębów i uraz mogą być czynnikami proliferacji OF [2].

Co ważne, OF często ma dobrze zdefiniowany margines określony liniami radiologicznymi i występuje w postaci torbieli [pojedynczych (75%) lub wielogniskowych (25%)] lub w postaci mieszanej. W odróżnieniu od FD, radiologiczny kształt OF jest okrągły lub owalny. Obraz radiologiczny OF jest charakterystyczny – jasne obrzeże wokół mieszanej lub nieprzepuszczalnej dla promieni rentgenowskich zmiany. Z kolei Liu i wsp. opisują, że w obrazie radiologicznym zmiana dysplastyczna otoczona jest jasną torebką oddzielającą bardziej dojrzałą, wewnętrzną część nieprzepuszczającą promieniowania od otaczającej kości [3]. Włókniak kostniejący może przyjmować nieregularny kształt – w takim przypadku obserwuje się szybki nawrót i progresję guza. Resorpcja korzenia sąsiedniego zęba jest również efektem patologicznym OF. Histopatologiczne zróżnicowanie FD z OF jest trudne. Włókniak kostniejący występuje w trzech histopatologicznych wzorach: skostniałym, cementowym, spichrzowym. Najczęstsza jest forma skostniała, niekiedy niemożliwa do zróżnicowania



wania z FD z małymi, nieregularnymi beleczkami kostnymi, typowo otoczonymi przez osteoblasty. Elementy zrębu są hiperkomórkowe, a komórki włókniste nie mają charakterystycznych, atypowych cech cytologicznych. Otaczające osteoblasty mają minimalne rozmiary, a nieregularne beleczki są często blaszkowe, gdy zmiany dojrzewają. Szczeliny okołobiegunowe mogą być cechą charakterystyczną FD i cenną mikroskopową cechą odróżniającą te dwie jednostki, jednak analiza mutacji genu *GNAS* może być jedynym dodatkowym badaniem różnicującym FD i OF. Wyniki leczenia chirurgicznego FD i OF są różne. Włókniak kostniejący często może być rozpoznawany w torbieli zatok, ponieważ torbiel rozdziela zmianę od przylegającej zdrowej kości. Diagnostyka radiologiczna i histopatologiczna zmian włóknisto-kostnych jest trudna, można je różnicować tylko na podstawie wyników leczenia chirurgicznego. W piśmiennictwie podkreśla się, że zmiany włóknisto-kostne mogą towarzyszyć stanom zapalnym zatok przynosowych, przewlekłym stanom zapalnym szpiku kości płaskich, co miało miejsce u przedstawionego chorego. W przebiegu klinicznym doszło do powikłania wewnątrzczaszkowego zatokopochodnego w postaci ropniaka nadtwardówkowego.

W piśmiennictwie podkreśla się, że w przypadkach z rozpoznaniem procesem włóknisto-kostnym nie należy wykonywać zabiegów rekonstrukcyjnych i implantów.

Dysplazja włóknista jest łagodną chorobą z predyspozycjami genetycznymi, która prawdopodobnie stanowi 7,5% wszystkich łagodnych nowotworów kości. Według części autorów występuje z równą częstością u obu płci, a średni wiek rozpoznania wynosi 43 lata. Z kolei inni autorzy uważają, że FD częściej pojawia się u kobiet i występuje w pierwszej albo drugiej dekadzie życia. Kobiety były bardziej narażone niż mężczyźni, chociaż różnica ta nie była znacząca. Barrionuevo i wsp. wyróżnili w przypadku FD kości skroniowej trzy etapy postępu choroby: fazę utajoną, fazę objawową i fazę komplikacyjną. Ten podział może być również zastosowany dla FD jam nosa i zatok przynosowych, mimo że u wielu pacjentów nie stwierdza się objawów we wczesnym etapie i każdy pacjent może mieć je nietypowe. W diagnostyce przedoperacyjnej każdy chory musi mieć wykonaną tomografię komputerową. Spośród wszystkich badań metodą tomografii komputerowej w 75% została zdiagnozowana FD, a w pozostałych 25% OF lub podejrzany nowotwór złośliwy. Badanie metodą tomografii komputerowej nie tylko obrazuje lokalizację zmiany, lecz także jest pomocne w zdiagnozowaniu. Jednak do postawienia ostatecznej diagnozy potrzebne jest badanie histopatologiczne. Czasami trudno jest zróżnicować FD i OF na podstawie obrazów tomografii komputerowej w początkowym etapie choroby. W badaniach DiCaprio i wsp. sklasyfikowano trzy postaci: jednoogniskową (70%), wieloogniskową (27%) i zespół McCune'a-Albrighta (3%).

Wielu autorów zakłada, że mutacja genu *GNAS* na chromosomie 20q13.2-13.3 odpowiada za procesy włóknisto-dysplastyczne. W stanach patologicznych normalna kość jest zastępowana przez zdeorganizowane beleczki kostne i wrzecionowate komórki otoczone macierzą włóknistą. Są trzy teorie dotyczące etiologii tej choroby. Jedną z nich jest nieprawidłowe różnicowanie się mezenchymy podczas tworzenia kości, drugą – utrzymywanie kości w niedojrzałym stadium tkankowym, a trzecią – zaburzenie kości gąbczastej. Według Alperta i Severta procesy dysplastyczno-włókniste w regionie głowy i szyi lokalizują się najczęściej w szczęce i zuchwie. Poza tym na podstawie piśmiennictwa można stwierdzić, że zajęcie kości sitowej jest rzadkie. Z kolei inni autorzy podkreślają, że najczęstszym miejscem rozwinięcia się FD w zatokach przynosowych jest zatoka klinowa, a następnie zatoki sitowe i szczękowe. Spośród czterech zatok lokalizacją o najwyższej zachorowalności są kolejno: zatoki klinowe, sitowe, szczękowe i czołowe. Niektórzy autorzy zwracają uwagę, że procesy dysplastyczne dotyczą w 39% przypadków jamy nosa, a w 21% oczodołu. Chen i wsp. wykazali, że pacjenci zazwyczaj skarżą się na przekrwienie błony śluzowej nosa (> 34%), bóle głowy i twarzy oraz nawracające zapalenie zatok i zaburzenia widzenia. Wydaje się, że ten wynik wiąże się z 39% zmian zlokalizowanych w jamie nosowej. W przeglądzie piśmiennictwa nie ma doniesień dotyczących współwystępowania FD z powikłaniem zatokopochodnym. W związku z tym autorzy chcą podkreślić możliwość koincydencji tych dwóch procesów chorobowych.

## Piśmiennictwo

1. Akashi M, Matsuo K, Shigeoka M, et al. A case series of fibro-osseous lesions of the Jaws. *Kobe J Med Sci* 2017; 63: E73-9.
2. Mierzwiński J, Kosowska J, Tyra J, et al. Different clinical presentation and management of temporal bone fibrous dysplasia in children. *World J Surg Oncol* DOI 10.1186/s12957-017-1302-5, 2018
3. Liu Y, Wang H, You M, et al. Ossifying fibromas of the jaw bone: 20 cases. *Dentomaxillofac Radiol* 2010; 39: 57-63.

## Adres do korespondencji:

Katedra i Klinika Otolaryngologii  
i Onkologii Laryngologicznej  
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego  
w Poznaniu  
ul. Przybyszewskiego 49  
60-355 Poznań  
e-mail: otosk2@gmail.com

