

ЮВЕНИЛЬНАЯ ОССИФИЦИРУЮЩАЯ ФИБРОМА У ДЕТЕЙ. ОСОБЕННОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ

Д.В. Рогожин, И.В. Бульчева

Российская детская клиническая больница ФГБУ «РДКБ» Минздравсоцразвития России, г. Москва

Ключевые слова: ювенильная оссифицирующая фиброма, фиброзная дисплазия, менингиома

Ювенильная оссифицирующая фиброма (ЮОФ) объединяет группу гетерогенных доброкачественных костно-фиброзных опухолей челюстно-лицевого скелета у детей и подростков. Соответственно классификации ВОЗ выделяются два основных гистологических варианта строения опухоли: трабекулярный и псаммоматоидный. Диагноз оссифицирующей фибромы может быть поставлен на основании четкого очертания очага поражения, что отражается на рентгенологических снимках и проявляется во время операции. Характер костеобразования при псаммоматоидном варианте опухоли имеет ряд диагностических особенностей. Дополнительные иммуногистохимические методы не позволяют достоверно различить ювенильную оссифицирующую фиброму от псаммоматоидной менингиомы и фиброзной дисплазии. Диагноз устанавливается при сопоставлении клинических и рентгенологических данных в сочетании с гистопатологическими характеристиками опухоли.

Вводное слово

Термин «ювенильная оссифицирующая фиброма» (ЮОФ) встречается в литературе в различной интерпретации и объединяет гетерогенную группу костных веретенклеточных новообразований челюстно-лицевой области у молодых пациентов. Наиболее распространенным является термин «ювенильная активная оссифицирующая фиброма». Описаны два основных гистологических варианта строения опухоли: псаммоматоидный (ЮПОФ) и трабекулярный (ЮТОФ), реже возможно сочетание обоих вариантов строения в одной опухоли. Дифференциальная диагностика данного новообразования может вызвать ряд затруднений, необходимо дифференцировать опухоль с фиброзной дисплазией (ФД), центральной cemento-оссифицирующей фибромой (ЦОФ), а также в ряде случаев с псаммоматоидной менингиомой (ПМ). В статье представлены клинические, рентгенологические, морфологические аспекты проблемы дифференциальной диагностики ювенильной оссифицирующей фибромы у детей и подростков.

Диагностика опухолей костей, которые встречаются редко и могут быть как доброкачественными, так и злокачественными, является сложной задачей для морфолога. Значительный процент

агрессивных низкодифференцированных сарком встречается у детей и подростков. Большинство патологоанатомов не имеют достаточного практического опыта в диагностике костных опухолей и опухолеподобных процессов в костях. Тем не менее морфологический диагноз является ключевым в решении вопроса о выборе тактики лечения и непосредственно влияет на прогноз заболевания. Диагностический аспект, расширение критериев и методов, используемых в диагностике, в настоящее время являются основополагающими в костной патологии.

Ювенильная оссифицирующая фиброма выделена в отдельную нозологическую единицу из группы фиброзно-костных новообразований черепно-лицевой зоны на основании возраста пациентов, локализации и особенностей клинических проявлений, а также возможной специфической генетической поломки в Xq26 и 2q33 с транслокацией (X;2). До настоящего времени нет данных о различии в генетических изменениях между трабекулярным (ЮТОФ) и псаммоматоидным (ЮПОФ) вариантами ювенильной оссифицирующей фибромы. Наиболее вероятно, что это различные формы заболевания, что, возможно, будет подтверждено генетическими методами в ближайшем будущем [2].

Проанализировано 57 случаев опухолей и опухолеподобных новообразований челюстно-лицевой области у детей и подростков в возрасте от 2 до 18 лет. Ювенильная оссифицирующая фиброма диа-

Адрес для корреспонденции

Рогожин Д.В.

E-mail: pathol.777@mail.ru

гностирована в 7 наблюдениях (3 пациента мужского пола и 4 женского в возрасте от 4 до 15 лет), при этом псаммоматоидный вариант отмечен в 5 наблюдениях, трабекулярный — в одном и комбинация обоих вариантов в одном наблюдении.

Клинические данные

Большинство литературных данных указывают на быстрый рост опухоли, предрасположенность к поражению пациентов женского пола, деформацию лицевого скелета при больших размерах новообразования. Трабекулярный вариант встречается чаще у детей; средний возраст в группе обследованных пациентов в возрасте от 6 мес до 70 лет составил 11 лет. Медиана возраста для ЮПОФ составила 22 года [4]. Псаммоматоидный вариант реже встречается в челюстях, более 70% наблюдений описано в зоне орбиты, в лобной кости и параназальных синусах. Трабекулярный вариант чаще наблюдается в верхней челюсти. Распространение опухоли на структуры черепа отмечается при локализации опухоли в решетчатом лабиринте, при этом описаны случаи развития менингита [1]. При агрессивном росте опухоли в раннем детском возрасте и локализации в верхней челюсти характерны кистозные изменения по типу вторичной аневризимальной костной кисты. Основные вторичные осложнения связаны с повреждением или вовлечением в процесс прилежащих к опухоли анатомических структур. Опухоль, расположенная в носовых синусах, при прогрессивном росте неизбежно вовлекает в процесс орбиту, полость носа и полость черепа, что клинически проявляется заложенностью носа, экзофтальмом или птозом, в редких случаях может сопровождаться слепотой [3].

Рентгенологические данные

В большинстве случаев опухоль растет быстро, четко ограничена и не имеет выраженной связи с прилежащей костью. Как правило, на рентгенограммах новообразование проявляет себя четким округлым очагом с возможным центральным более выраженным облаковидным фокусом, возможен симптом «матового стекла» или симулирование признаков синусита.

Макроскопические данные

Характерной особенностью ювенильной оссифицирующей фибромы является наличие четко очерченного очага, легко «вылуцивающегося» при хирургическом вмешательстве. Тем самым, мнение хирурга о наличии подобного очага является важным фактором при проведении дифференциальной диагностики ювенильной оссифицирующей фибромы с другими новообразованиями челюсти, к примеру, с фиброзной дисплазией, при которой границы очага поражения не столь отчетливы.

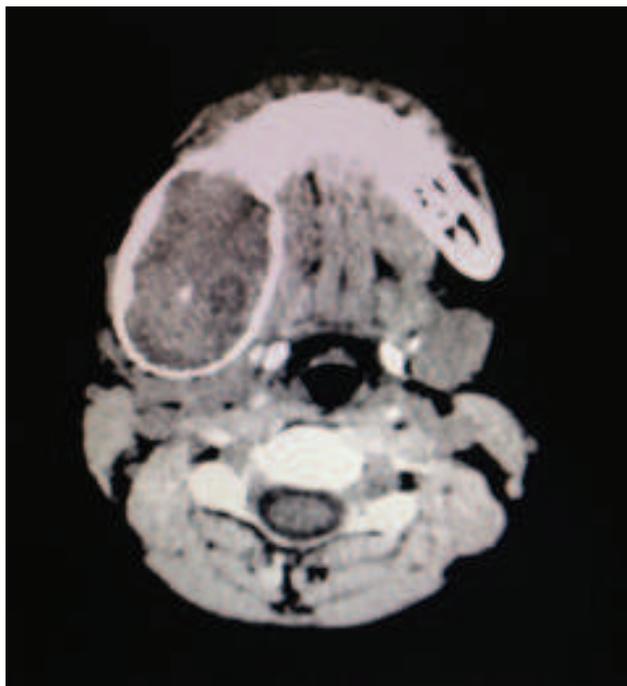


Рис. 1, 2. Ювенильная оссифицирующая фиброма нижней челюсти у девочки 10 лет. Четкие очертания опухоли, деформация кости с истончением кортикальной пластинки. Изображение в режиме 3D и СТ

Морфологические данные

Ювенильная оссифицирующая фиброма в классификации ВОЗ рассматривается в разделе одонтогенных опухолей с поражением костей. В опухоли чередуются участки фиброзной ткани различной



Рис. 3. Макроскопическая картина при ЮОФ. Деформация челюстной кости с истончением кортикальной пластинки

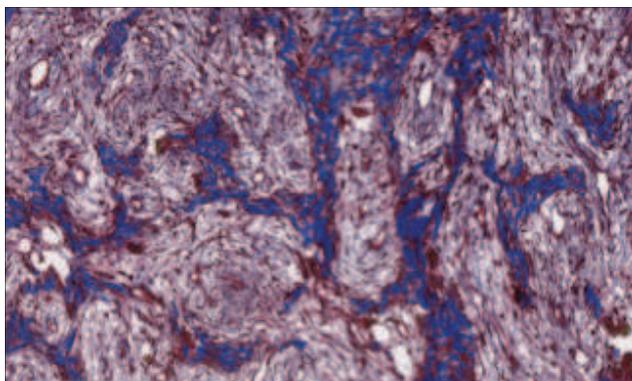
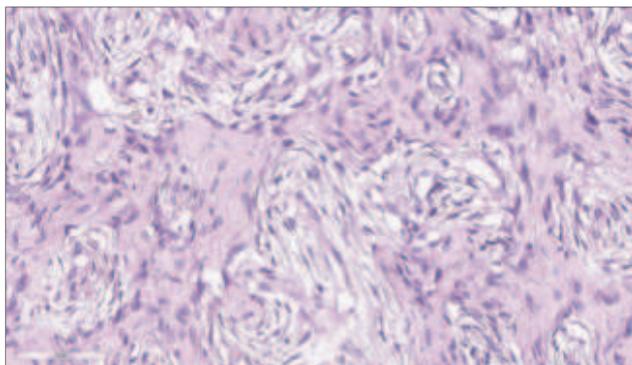


Рис. 4, 5. Трабекулярный вариант ювенильной оссифицирующей фибромы. Трабекулы клеточной волокнистой кости расположены в фиброзной строме, выражен остеобластический «ободок». Окраска гематоксилином и эозином, трихром

степени клеточности с очагами миксоматоза. Минерализованный компонент может быть представлен волокнистой или пластинчатой костью, а также содержать бесклеточные фокусы, содержащие цемент, откуда и происходит название «цементо-оссифицирующая фиброма».

Трабекулярный вариант оссифицирующей ювенильной фибромы представлен клеточной фиброзной тканью с расположенными в ней структурами остеоида как с остеобластическим ободком, так и без него. Митозы не многочисленны, в большей степени характерны для клеточных участков с выраженными пролиферирующими пухлыми остеобластами, выстилающими трабекулы волокнистой кости. Встречаются очаги с дегенеративными изменениями, гемосидерином в зоне старых кровоизлияний, а также скопления гигантских клеток [4].

Псаммоматоидный вариант ювенильной оссифицирующей фибромы характеризуется фибробластической стромой с включениями отдельных псаммоматоидных телец или их конгломератов. Строма варьирует от рыхлой малоклеточной до гиперклеточной за счет веретеновидных клеток с минимальным количеством межклеточного коллагена. Псаммоматоидные тельца при ЮПОФ отличаются от обычных отложений цемента при оссифицирующей фиброме, где частички имеют округлый контур

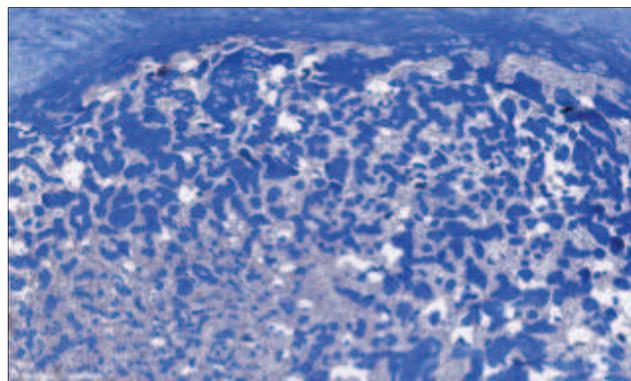
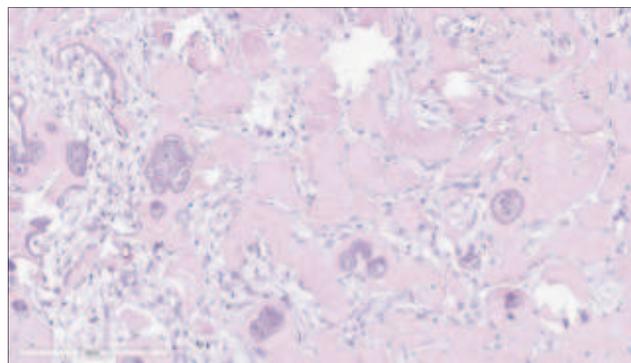


Рис. 6, 7. Псаммоматоидный вариант ювенильной оссифицирующей фибромы кости. Отдельно расположенные и сливающиеся в агрегаты псаммомные тельца. Окраска гематоксилином и эозином, трихром

или радиально расходящийся ободок из волокон коллагена. Псаммоматоидные островки при ЮПОФ имеют фестончатый, плотный коллагеновый контур, могут сливаться в более крупные структуры и обладать линиями оссификации [2].

Обсуждение

В классификации ВОЗ оссифицирующая фиброма (ОФ) имеет ряд синонимов: цементирующая фиброма, цемента-оссифицирующая фиброма, ювенильная (агрессивная/активная) оссифицирующая фиброма. Подразумевается существование двух гистологических вариантов оссифицирующей фибромы: трабекулярный (ЮТОФ) и псаммоматоидный (ЮПОФ). Трабекулярный вариант оссифицирующей фибромы необходимо прежде всего дифференцировать с фиброзной дисплазией [6]. Основным различительным признаком является отсутствие при фиброзной дисплазии демаркационной разграничительной зоны от здоровой прилежащей кости. Данный признак, как правило, определяется хирургом во время оперативного вмешательства. Псаммоматоидный вариант необходимо дифференцировать с псаммоматоидной менингиомой. Некоторые гистологические признаки, как, например, отсутствие гигантских клеток, остеобластического римминга трабекул, а также хаотичное расположение псаммомных телец, помогают в дифференциальной диагностике.

Псаммоматоидная менингиома, как правило, проявляет иммунореактивность к ЕМА и S-100 Protein, в то время как оссифицирующая фиброма не экспрессирует данных маркеров, чаще позитивна к SMA и CD10.

Таким образом, лишь иммуногистохимическое исследование не является основополагающим в дифференциальной диагностике данных новообразований, и окончательное заключение оценивается комплексно с учетом клинических, морфологических и рентгенологических данных [5].

Лечение ювенильной оссифицирующей фибромы подразумевает радикальное хирургическое удаление опухоли. При больших опухолях и разрушении кортикального слоя показана резекция кости и возможное заполнение дефекта аморфным материалом. Рецидивы после адекватно проведенного хирургического лечения описаны редко.

ЛИТЕРАТУРА

1. Kawai T., Hiranuma H., Kishino M. et al. Cemento-osseous dysplasia of the jaws in 54 patients: a radiographic study. *Oral Surg. Oral. Med. Oral. Pathol. Oral. Radiol. Endod.* 1999, v. 87, p. 107-114.
2. El-Mofty S. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma of the craniofacial skeleton: two distinct clinicopathologic entities. *Oral Surg. Oral. Med. Oral. Pathol. Oral. Radiol. Endod.* 2002, v. 93, p. 296-304.
3. Williams H.K., Mangham C., Speight P.M. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of eight cases and comparison with other fibro-osseous lesions. *J. Oral. Pathol. Med.* 2000, v. 29, p. 13-18.
4. Brannon R.B., Fowler C.B. Benign fibro-osseous lesions: a review of current concepts. *Adv. Anat. Pathol.* 2001, v. 8, p. 126-143.
5. Slootweg P.J. Maxillofacial fibro-osseous lesions: classification and differential diagnosis. *Semin. Diagn. Pathol.* 1996, v. 13, p. 103-112.
6. Slootweg P.J., Panders A.K., Koopmans R., Nikkels P.G. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of 33 cases with emphasis on histopathological aspects. *J. Oral. Pathol. Med.* 1998, v. 23, p. 385-388.

Статья поступила 20.02.2014 г., принята к печати 21.04.2014 г.
Рекомендована к публикации В.А. Соболевским

JUVENILE OSSIFYING FIBROMA IN CHILDREN. PROBLEMS IN DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Rogozhin D.V., Boulytcheva I.V.

Federal State Budget Institution Russian Children's Clinical Hospital

Key words: juvenile ossifying fibroma, fibrous dysplasia, meningioma

Juvenile ossifying fibroma (JOF) is a group of heterogeneous benign fibro-osseous tumors of the craniofacial skeleton in young people. According to the WHO, JOF may present as one of two histologic variants: juvenile psammomatoid ossifying fibroma (JPOF) and juvenile trabecular ossifying fibroma (JTOF). Radiographically, JOF presents as a well defined, unilocular or multilocular, expansive radiolucency with cortical thinning. The definitive diagnosis of JOF should be based on clinical and radiographic findings, in conjunction with the histopathologic characteristics of the lesion.