

## НАСЛЕДСТВЕННОЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИГАНТОКЛЕТОНОЙ РЕПАРАТИВНОЙ ГРАНУЛЕМЫ В ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Матчин А. А., Порубова Е. С., Чигиренко А. С., Абдуллаев М. Д.

*ФГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет»  
Минздрава РФ, кафедра стоматологии и челюстно-лицевой хирургии  
г. Оренбург*

**Ключевые слова:** наследственность, новообразование, стоматология, гигантоклеточная гранулема.

**Резюме:** Описан клинический случай наследственного проявления гигантоклеточной репаративной гранулемы у пациента Д., 4 лет. В мае 2011 года находился на плановом осмотре у стоматолога. При оценке рентгенологической картины на ОПТГ были выявлены очаги деструкции в области углов нижней челюсти с двух сторон. Ребенок был направлен к челюстно-лицевому хирургу в ГБУЗ «ОДКБ». Для уточнения диагноза пациент был направлен на КТ нижней челюсти.

**Resume:** A clinical case of a hereditary manifestation of giant cell repair granuloma in patient D., 14 years old, is described. In May 2011 was on a routine examination with a dentist. When assessing the radiologic picture in the OPTG, foci of destruction in the angular region of the mandible on both sides were identified. The child was referred to the maxillofacial surgeon at the CSTO "CSTO". To clarify the diagnosis, the patient was referred to the CT of the lower jaw.

**Актуальность.** 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 — относительно редко встречающееся доброкачественное поражение костной ткани, встречающееся менее чем в 7% случае 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, и 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 придается рентгенологическое исследованию. Рентгенологически она характеризуется наличием краевого очага деструкции 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. Рентгенологическое исследование позволяет быстро определить характер изменений костных поверхностей, а иногда и определить 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:** проанализировать клинический случай наследственного проявления новообразований в челюстно-лицевой области, описать лечение и реабилитацию пациентов с данной патологией.

**Задачи:** рассмотреть клинический случай на предмет влияния наследственности на проявление гигантоклеточной гранулемы; сделать выводы о влиянии наследственности на данное новообразование.

**Материалы и методы.** Пациент Д., 04.12.2003г.р., в мае 2011 года находился на плановом осмотре у стоматолога. При оценке рентгенологической картины на ОПТГ были выявлены очаги деструкции в области углов нижней челюсти с двух сторон. Ребенок был направлен к челюстно-лицевому хирургу в ГБУЗ «ОДКБ».

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 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 «Областной детской клинической больницы» города Оренбурга, в отделении челюстно-лицевой хирургии было проведено лечение с 20.06.11 по 30.06.11г. 21.06.11г была проведена операция: расширенная биопсия новообразования в области нижней челюсти слева. Гистология: 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: 27.10.11г – операция расширенная биопсия новообразования в области нижней челюсти справа. Гистология - гигантоклеточная опухоль.

*Клинический диагноз:* Остеобластокластома нижней челюсти справа.

Послеоперационный период в период 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)

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 13.02.2017г. по 25.02.2017г.

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 угла 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 14.02.2017г. 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\*20,2мм, слева до 27,5\*42,8\*22,7мм. 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?). 16.02.2017г. – 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 пациентка А. выписана в удовлетворительном состоянии.

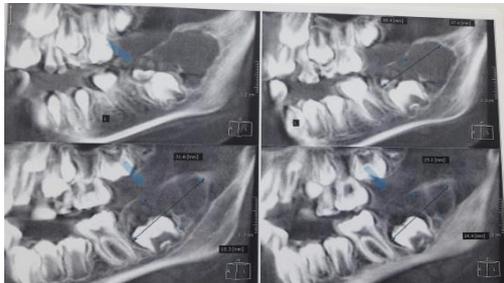


Рис 1. - КТ от 30.05.2011 пациента Д.



Рис 2. - ОПТГ от 13.09.16 пациента Д. после 5 лет наблюдения



Рис 3. - ОПТГ от 31.10.16 пациентки А.

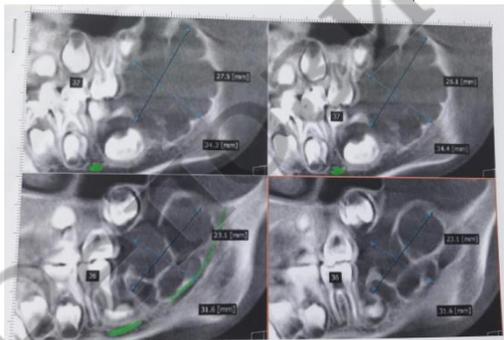


Рис 4. КТ от 14.02.17 пациентки А.



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

**Результаты и их обсуждение.** Выявление у близких родственников опухолевых заболеваний со сходной клинико-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. Проллиферативная активность по уровню экспрессии Ki 67 не менее 10%.

Заключение: Гигантоклеточная репаративная гранулема.

**Выводы.** Таким образом, при анализе данного клинического случая был выявлен генетически обусловленный характер заболеваемости гигантоклеточной репаративной гранулемой, что позволяет говорить о наследственности, как об возможном этиологическом факторе возникновения данной патологии. Кроме того данные случаи являются свидетельством сложности постановки подобного диагноза, поскольку клинико-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. – М. 2007. – С.103 - 107.
2. Кулаков А.А. Хирургическая стоматология и челюстно-лицевая хирургия. Национальное руководство. - 2010. – С.178 - 187.
3. Муковозов И. Н. Дифференциальная диагностика хирургических заболеваний челюстно-лицевой области. – Л.: Медицина, 2012. – С.213 - 217.
4. Сукачев В. А. Атлас реконструктивных операций на челюстях. – М., Медицина, 2014. – С.121 - 127.
5. Тимофеев А.А. Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. – М., Медицина, 2010. – С.220 - 222.
6. Шаргородский А.Г., Руцкий Н.Ф. Доброкачественные и злокачественные опухоли мягких тканей и костей лица. – М. 2009. – С.93 - 101.