

НЕВРОХИРУРГИЯ

ТОМ 2

Отговорен редактор

чл.-кор. проф. д-р Николай Габровски, д.м.н.

Редакционна колегия

проф. д-р Васил Каракостов, д.м.

проф. д-р Явор Енчев, д.м.н.

доц. д-р Иво Кехайов, д.м.

доц. д-р Илия Вълков, д.м.

доц. д-р Стефан Вълканов, д.м.

София • 2023



Издателство на БАН
„Проф. Марин Дринов“

Глава 31

ФИБРОЗНА ДИСПЛАЗИЯ

Автори: Милко Милев,
Тома Спириев, Владимир Наков

Използвани съкращения:

МРТ – магнитнорезонансна томография

КТ – компютърна томография

Ключови думи: фиброзна дисплазия, костни тумори, черепна основа, декомпресия на зрителен нерв, невроонкология

УВОД

Фиброзната дисплазия е доброкачествено, но бавно прогресиращо състояние, засягащо костните структури. При него нормалната спонгиозна костна структура се замества от фиброзна тъкан, примесена с незряла тръбна кост [1, 2].

ЕПИДЕМИОЛОГИЯ

Състоянието е сравнително често, когато бива разглеждано в групата на бенигнените костни тумори, като съставлява между 5 и 7% от тях [1, 2]. Характерно е за детско-юношеската възраст и третото десетилетие на живота. Установява се по-висока честота на засягане на женския пол при едни серии, а при други преобладава мъжкият пол или не се намира разлика [2–7].

ХИСТОЛОГИЧНИ И ГЕНЕТИЧНИ ХАРАКТЕРИСТИКИ

При фиброзната дисплазия се наблюдава разрастване на диспластична фиброзна строма, обграждаща фини костни трабекули с нисък конструктивен потенциал, израз на нарушено узряване на костната тъкан [7]. Етиологията на фиброзната дисплазия е обвързана с постфертилизационно настъпили мутации в соматичните клетки. Отговорната мутация е с активиращ характер и настъпва в гена на G_{α} протеина, като води до конститутивна активация на агенилат циклазата и трайно високи нива на цикличния агенозин монофосфат. Мутации в GNAS гена, кодиращ този протеин, се откриват при 71.9% от случаите с фиброзна дисплазия [8]. Мозайковидното разпределение и релативната маса на засегнатите клетки при ембрионалното развитие определят последващото протичане на заболяването [1].

КЛИНИЧНА КАРТИНА

Фиброзната дисплазия може да засегне всяка кост на тялото, като най-често се засяга едната му половина. Разграничават се 3 форми на заболяването: моноостотична (засягаща една кост), полиостотична (ангажираща няколко кости) и синдромна. Моноостотичната форма е най-честа, особено при краниофациалните локализации. Синдромните форми включват болестта на McCune-Albright и на Mazabraud. За синдрома на McCune-Albright са характерни полиостотичните лезии в съчетание с ендокринни нарушения (преждевременен пубертет) и кожни петна тип café-au-lait. При редкия синдром на Mazabraud костните лезии се намират в съчетание с вътремускулни миксоми [1].

Черепът е засегнат при 10–25% от случаите с моноостотична фиброзна дисплазия и при 50–90% от тези с полиостотична или синдромна форма [9, 10]. Тук фиброзната дис-