



Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Сайдулаев В.А. ✉, Юнусов А.С., Пашинина О.А., Умаров П.У., Терехина Л.И.

Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии
Федерального медико-биологического агентства России, Москва, Россия

Фиброзная дисплазия височной кости: обзор литературы

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Диаб Х.М. – написание и редактирование статьи; Дайхес Н.А. – редактирование статьи; Сайдулаев В.А. – сбор и анализ литературных данных; Юнусов А.С. – редактирование статьи; Пашинина О.А. – написание и редактирование статьи; Умаров П.У. – сбор и анализ литературных данных; Терехина Л.И. – сбор литературных данных и редактирование статьи.

Подана: 27.04.2022

Принята: 12.09.2022

Контакты: sultan070487@mail.ru

Резюме

Фиброзная дисплазия (ФД) – это медленно прогрессирующее доброкачественное заболевание костной ткани неизвестной этиологии, неопределенного патогенеза и разнообразной гистопатологической картины, при котором поражается 1 или несколько костей. ФД чаще поражает кости черепа, длинные кости и ребра. Поражение височной кости при фиброзной дисплазии наблюдается реже и обычно бывает односторонним.

Клинически ФД височной кости (ВК) характеризуется деформацией пораженной области, стенозом наружного канала, головной болью, прогрессирующей кондуктивной и/или нейросенсорной тугоухостью, шумом в ушах, в некоторых случаях – головокружением с тошнотой и рвотой. Диагностика ФД проводится по данным клинических, рентгенологических, гистологических и генетических исследований. Оптимального лечения фиброзной дисплазии не существует, оно зависит от многих факторов. Хирургическое лечение проводится в объеме частичной резекции патологической ткани, каналоластики, мастоидэктомии, радикальной операции на среднем ухе, закрытой санирующей операции, тимпаноластики.

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, височная кость, среднее ухо, тимпаноластика, синдром Маккьюна – Олбрайта

Diab Kh., Daikhes N., Saydulaev V. ✉, Yunusov A., Pashchinina O., Umarov P., Terekhina L.
National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Moscow, Russia

Fibrous Dysplasia of Temporal Bone: Literature Review

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Diab Kh. – writing and editing the article; Daikhes N. – editing the article; Saydulaev V.S. – collecting and analyzing literature data; Yunusov A.S. – editing the article; Pashchinina O.A. – writing and editing the article; Umarov P.U. – collecting and analyzing literature data; Terekhina L.I. – editing the article, collecting data.

Submitted: 27.04.2022

Accepted: 12.09.2022

Contacts: sultan070487@mail.ru

Abstract

Fibrous dysplasia is a slowly progressing benign bony disease of unknown etiology, uncertain pathogenesis and a diverse histopathological picture, in which one or more bones are affected. Fibrous dysplasia more often affects the bones of the skull, tubular bones and ribs. The lesion of the temporal bone with Fibrous dysplasia is observed less often and is usually unilateral.

Clinically, fibrous dysplasia of temporal bone is characterized by deformity of the affected area, stenosis of the external auditory canal, headache, progressive conductive and/or sensorineural hearing loss, tinnitus, in some cases – dizziness, nausea and vomiting. Diagnosis of fibrous dysplasia is carried out according to clinical, radiological, histological and genetic examination. There is no optimal treatment for fibrous dysplasia, it depends on many factors. In some cases surgical treatment is carried out: partial resection of pathological tissue, canaloplasty, canal wall up or canal wall down mastoidectomy, tympanoplasty.

Keywords: fibrous dysplasia, temporal bone, middle ear, tympanoplasty, McCune – Albright syndrome

Фиброзная дисплазия (ФД) – редкое спорадическое доброкачественное врожденное прогрессирующее заболевание костной ткани неизвестного происхождения. Основной патологический процесс при ФД представляет собой медленное замещение нормальной костной ткани неорганизованной и незрелой волокнистой и трабекулярной костной тканью [1–3].

Эта ткань имеет тенденцию к росту и истончению кортикального слоя кости, что вызывает деформацию, патологические переломы, боль и функциональные расстройства органов, расположенных в области поражения [4–7].

Основная аномалия при ФД связана с соматической мутацией гена GNAS, кодирующего субъединицу белка G, что приводит к дефициту дифференцировки остеобластов, фиброзной медуллярной пролиферации и гиперактивности остеокластов, частично обусловленной гиперэкспрессией IL-6 в мутировавших клетках. Поскольку мутация также влияет на другие типы клеток, заболевание может быть связано с кожными (пятна «кофе с молоком») и эндокринными (раннее половое созревание, гипертиреоз, акромегалия, синдром Кушинга) проявлениями при синдроме

Маккьюна – Олбрайта (McCune – Albright syndrome), фосфатным диабетом вследствие гиперэкспрессии FGF-23, индуцирующего фосфатурию (фактор роста фибробластов 23), миксомой при синдроме Мазабрауда (Mazabraud's syndrome) [8].

Впервые ФД была описана Реклингаузенем в 1891 г. [9], в 1938 г. Лихтенштейн назвал патологию ФД [10]. Автор предположил, что ФД обусловлена дефектом дифференцировки костной ткани. В 1957 г. G. Changus отметил решающую роль гиперплазии фибробластов в патогенезе ФД [11]. Современные данные, основанные на генетическом и молекулярном анализе, свидетельствуют о том, что развитию ФД способствует патологическая регуляция межклеточного цАМФ или дисфункция протеинкиназы. Другие исследования выявили соматическую активирующую мутацию в гене GNAS1, расположенном в 20-й хромосоме [8, 12].

Распространенность ФД составляет около 1/2000, в равной степени встречается у мужчин и женщин. ФД может возникать в любом возрасте, в том числе у пожилых людей; однако обычно она появляется в возрасте до 30 лет [13]. На долю ФД приходится 2,5% всех костных новообразований и 7,0% всех доброкачественных опухолей костей [8, 14].

В основном патология поражает кости черепа, длинные кости и ребра [1, 15–17]. Заболевание имеет 3 формы: монооссальную (поражает только 1 кость), несиндромальную полиоссальную форму (поражает более 1 кости) и синдром Маккьюна – Олбрайта (McCune – Albright syndrome), определяемый наличием фиброзной дисплазии, связанной с патологией эндокринной системы и пятнами цвета кофе с молоком [1, 18]. Поражение костей черепа встречается примерно в 50% случаев полиоссальных форм, в 27% монооссальных форм и в 90% случаев синдрома Маккьюна – Олбрайта, хотя относительно частоты встречаемости 3 форм ФД в литературе мнения расходятся [8].

Диагноз ФД основывается на данных клинических, рентгенологических, гистологических и генетических исследований. При осмотре область поражения может быть увеличена, асимметрична по отношению к здоровой стороне. Чаще всего в области головы и шеи поражается верхнечелюстная кость, реже поражаются нижнечелюстная, лобная, клиновидная, решетчатая, теменная, височная и затылочная кости [19, 20]. Хотя гистологическое исследование считается золотым стандартом, компьютерная томография (КТ) для диагностики фиброзной дисплазии кости является наиболее точным методом исследования, а также для планирования лечебной тактики и последующего наблюдения [21–23]; биопсии можно избежать в типичных случаях стабильного патологического процесса [2].

По данным рентгенографии и КТ выделяют 3 типа ФД: педжетообразный (расширение и разреженность кости чередуется с очагами формирования кости), склеротический (кость имеет вид однородного «матового стекла»), кистозный (наличие очага разрежения с ободком склероза) [24].

ФД может вовлекать в процесс любую кость в организме [4, 25, 26]. В отличие от монооссальной и несиндромальной полиоссальной формы, синдромальная полиоссальная форма ФД считается наиболее тяжелой и характеризуется вовлечением в процесс всего организма. Этот тип ФД называется синдромом Маккьюна – Олбрайта (McCune – Albright) и, по литературным данным, поражает, около 3% пациентов [4]. Он включает в себя поражение не только костей, но и эндокринной системы и характеризуется появлением пятен «кофе с молоком», различными эндокринными

расстройствами, включая преждевременное половое созревание, гипертиреоз, акромегалию, синдром Кушинга и гиперпаратиреоз. Также могут развиваться нарушения со стороны сердечно-сосудистой и пищеварительной систем [8, 25, 27].

Более 80% пациентов составляет европеоидная раса, в то время как азиаты – только 1% [25, 28, 29].

Поражение височной кости при ФД встречается редко (в 11–12% всех случаев поражения костей черепа) и обычно бывает односторонним [3]. ВК чаще поражается при полиоссальной форме (25–70%) [28]. К. Zhang et al. провели анализ 11 случаев ФД ВК у лиц монголоидной расы. Каких-либо различий по клиническим и морфологическим характеристикам не отмечалось [29]. ФД с поражением только височной кости впервые была описана в 1946 г. Н. Schlumberger [30]. С тех пор было зарегистрировано более 100 случаев ФД ВК, в том числе 66 случаев у детей [25, 26].

ФД медленно прогрессирует, но имеет тенденцию к регрессу после полового созревания, и поэтому определение оптимального алгоритма лечения во многих случаях представляет для специалиста большие трудности. Некоторые авторы рекомендуют хирургическое лечение после полового созревания [14].

Симптоматика зависит от анатомического расположения патологического участка [31–33]. Для ФД ВК характерны следующие симптомы: снижение слуха (чаще по кондуктивному типу, реже – смешанная и сенсоневральная формы) (58%), опухоль или деформация (38%), рецидивирующий наружный или (и) средний отит (14%), нейропатия лицевого нерва (12%), оторрея или оталгия (11%), головные боли (8%), чувство заложенности уха (6%), экзофтальм (5%), тризм жевательной мускулатуры (3%), головокружение (3%), шум в ушах (2%) [4–7]. Другие редко наблюдаемые симптомы, не связанные с поражением ВК, включают в себя кровотечение из носа, ухудшение остроты зрения, эпилептические приступы, неправильный прикус, преждевременное половое созревание [8, 13, 14].

Наиболее частой находкой у этих пациентов является стеноз наружного слухового прохода (НСП), также интраоперационной находкой может быть холестеатома НСП [26, 34, 35]. Такие патологические изменения приводят чаще к кондуктивной тугоухости, обусловленной обструкцией НСП, деструкции или фиксации слуховых косточек.

J.Y. Jung, M.Y. Lee описали случай ФД, когда патологический процесс был ограничен латеральной стенкой эпитимпанума и молоточком, что вызывало иммобилизацию последнего [36]. J. Mierzwiński et al. представили случай внезапной потери слуха у пациента с ФД височной кости [22]. В 2015 г. A. Pardo-Maza et al. описали случай ФД, в котором авторы расценили патологический процесс как позднее осложнение хирургического лечения холестеатомы височной кости [31].

C.A. Megerian et al. одними из первых провели литературный обзор, включающий 43 научные работы, и сообщили о серии собственных наблюдений. Авторы обнаружили, что у 70% пациентов встречалась монооссальная форма ФД, у большинства из них имелись кондуктивная тугоухость и стеноз НСП [25].

L.R. Lustig et al. сообщили о 21 случае ФД области головы и шеи, у 5 из которых было поражение ВК. У 2 из них была потеря слуха, связанная со стенозом НСП, у 1 выявлена большая кистозная опухоль, разрушающая *tegmen tympani*. Монооссальную форму авторы наблюдали только в 25% случаев [37].

T.C. Pontes-Madruga et al. [38] наблюдали 5 пациентов с ФД ВК (из них 4 – женского пола), возраст варьировал от 13 до 34 лет. В 3 случаях авторы установили полиоссальную форму, в 2 случаях – монооссальную. У 4 пациентов имелось опухолевидное образование на стороне поражения, значительное сужение НСП в его начале, у 2 из них была оторрея и холестеатома, вторичная по отношению к ФД ВК. В 1 случае анатомия наружного уха не была изменена, но по данным КТ имелось изолированное поражение каменистой части ВК. В 1 случае пациент предъявлял жалобу на боль в височно-теменной области на стороне поражения. В 4 случаях по данным КТ имелось значительное сужение полостей среднего уха патологической тканью. По данным тональной пороговой аудиометрии в 4 случаях наблюдалась кондуктивная или смешанная форма тугоухости 2–3 степени. В случае изолированного поражения каменистой части ВК авторы наблюдали незначительный костно-воздушный разрыв (5 дБ). 3 пациента из 5 были прооперированы. В случае с холестеатомой пациенту выполнена радикальная мастоидэктомия (radical mastoidectomy) с формированием послеоперационной полости. Другому пациенту в связи с головными болями бригадой нейрохирургов выполнена частичная резекция чешуйчатой части ВК с отделением ее от теменной кости. В дальнейшем в связи с присоединением оторреи и развитием холестеатомы у этого пациента отохирургом выполнена радикальная мастоидэктомия с формированием послеоперационной полости. В обоих случаях проводилась периодическая санация послеоперационной полости. У третьего пациента также выполнена радикальная мастоидэктомия. Гистологическое исследование показало веретенообразные фибробластические клетки без атипии и формирования новой трабекулярной костной ткани [38].

J. Mierzwinski et al. провели анализ англоязычной литературы с 1950 по 2017 г., посвященной ФД ВК у детей. За 67 лет описано всего 66 случаев ФД ВК. Средний возраст детей составил 12 лет. Возраст варьировал в широких пределах (от 9 месяцев до 17 лет). Преобладание мужского или женского пола не наблюдалось. В 65% случаев встречалась монооссальная форма, в 29% случаев – полиоссальная. 6% пришлось на тяжелую форму ФД – синдром Маккьюна – Олбрайта (McCune – Albright syndrome). Пациентов беспокоили: снижение слуха (58%), деформация пораженной стороны (38%), рецидивирующий наружный и средний отит (14%), нейропатия лицевого нерва (12%), оторрея и оталгия (11%), головная боль (8%), заложенность уха (6%), головокружение (3%), шум в ухе (2%). В 62% случаев наблюдался стеноз наружного слухового прохода. Холестеатома выявлена у 12% пациентов. У 68% пациентов выполнены те или иные оперативные вмешательства. В 21% случаев консервативная терапия оказалась эффективной. У 38% пациентов выполнена каналоластика, в 30% случаев – мастоидэктомия. У 15% пациентов проведена резекция патологического участка в пределах здоровой ткани. В 1 случае пациенту выполнена операция по установке аппарата костного проведения. В 4 случаях симультанно выполнены оперативные вмешательства на верхней и нижней челюсти [22].

A. Fattah et al. сообщили о 37 детях с ФД. Из них только у 3 было поражение височной кости, что говорит о редком вовлечении височной кости в патологический процесс [14].

А.Ю. Кугушев и соавт. провели ретроспективный анализ собственных наблюдений за 15 лет (2002–2017 гг.). В исследование были включены 86 человек с ФД

челюстно-лицевой области. По данным авторов, чаще поражалась верхняя челюсть, только в 3 случаях (5,3%) наблюдалось поражение височной кости [24].

K. Zhang et al. с 2009 по 2019 г. наблюдали 11 пациентов (12 ушей) с подтвержденным диагнозом ФД ВК. Средний возраст составил 33,4 года (15–59 лет). 10 пациентов (90,9%) были представителями мужского пола. На начало болезни у всех пациентов возраст составил меньше 30 лет. В одном случае авторы отметили внезапную глухоту. Среднее время от начала первых симптомов и постановки правильного диагноза составило 54,3 месяца (2–240 месяцев). По данным авторов, самым частым симптомом было снижение слуха (100%). Остальные симптомы наблюдались реже: шум в ухе (36,4%), оторрея (36,4%), оталгия (18,2%), головокружение (9,1%), нейропатия лицевого нерва (9,1%). В 2 случаях авторы установили 3–4-ю степень сенсоневральной тугоухости, у одного пациента – субпериостальный абсцесс. Во всех случаях отмечался стеноз наружного слухового прохода, у 8 пациентов барабанная перепонка была интактна. Уровень щелочной фосфатазы и фосфора (P) в крови был значительно выше у пациентов в возрасте 15–17 лет, чем у старшей возрастной группы (20–59 лет). Кальций (Ca) в сыворотке крови был незначительно повышен у пациентов в возрасте 15–17 лет, чем в старшей возрастной группе. В 45,5% случаев имелась монооссальная форма, полиоссальная – в 54,5% случаев. У пациентов с монооссальной формой в 100% случаев поражался наружный слуховой проход, в 40% – барабанная полость и сосцевидный отросток, в 20% – слуховая труба и каменистая часть височной кости. У пациентов с полиоссальной формой в патологический процесс вовлекались следующие анатомические структуры: наружный слуховой проход (100%), барабанная полость и сосцевидный отросток (40%), слуховая труба, канал внутренней сонной артерии (20%), каменистая часть височной кости, клиновидная кость (83,3%), скуловая кость (50%), решетчатая, лобная, верхнечелюстная кости (16,7%). В 11 случаях авторы наблюдали холестеатому в среднем ухе. У всех 11 пациентов авторы выполнили оперативное вмешательство, радиотерапия не использовалась. Каналоластика с удалением холестеатомы проведена во всех 11 случаях. У 4 пациентов выполнена тимпанопластика, в 5 случаях – кожная пластика наружного слухового прохода, в 2 случаях – оссикулопластика, в 1 случае – декомпрессия лицевого нерва в связи с парезом мимической мускулатуры, к которому привела компрессия лицевого нерва в среднем ухе. Средний период наблюдения составил 4,2 года (2–10 лет), за этот период было 2 случая рестеноза. Авторы в заключение отмечают, что холестеатома часто встречается у больных ФД ВК и является вторичной вследствие окклюзии НСП патологической тканью. Если у пациентов нет жалоб и осложнений, то они должны наблюдаться, им необходимо проводить периодическое очищение НСП. При отсутствии патологии среднего уха широкая канало- и меатоластика дают хорошие результаты. При наличии холестеатомы выполняется санация среднего уха с тимпанопластикой. Авторы подчеркивают важность длительного наблюдения таких пациентов. У молодых пациентов (15–17 лет) высок риск рестеноза НСП [29].

M. Fandino et al. провели анализ англоязычной литературы с 1948 по 2013 г. Ими было обнаружено 29 научных публикаций, в которых описывается 49 случаев ФД ВК. Монооссальная форма встречалась у 85%, в то время как полиоссальная – в 12%, синдром Маккьюна – Олбрайта (McCune – Albright syndrome) – в 2 случаях (1%). Соотношение мужчин и женщин составило 1,4:1, средний возраст – 28,2 (9–78 лет). В большинстве случаев имелась кондуктивная тугоухость (41 пациент),

реже – сенсоневральная и смешанная тугоухость. Сенсоневральную тугоухость многие авторы связывают с возрастом, предыдущими операциями и поражением внутреннего уха патологическим процессом.

Хирургическое лечение в зависимости от наличия и выраженности симптомов проводилось в объеме частичной резекции патологической ткани, каналоластики, мастоидэктомии, радикальной операции на среднем ухе, закрытой санирующей операции, тимпаноластики. Некоторыми авторами описаны случаи лабиринтэктомии, субтотальной петрозэктомии, декомпрессии внутреннего слухового прохода у пациентов с ФД ВК. В 3 исследованиях, где авторами наблюдались 4 пациента, был применен так называемый консервативный подход (watch-and-wait), который заключался в контроле патологического процесса с помощью КТ и аудиометрии. У 3 из них (наблюдение составило 1–9 лет) развилась сенсоневральная тугоухость и головокружение из-за распространения патологического процесса на внутреннее ухо.

По мнению M. Fandino et al., невозможно прогнозировать дальнейший ход патологического процесса, он может ограничиться НСП или поражать область внутреннего слухового прохода. Холестеатома наблюдалась в 15% случаев, оторрея – в 8,8%, парез мимической мускулатуры – в 5%. На основании данных обзора литературы M. Fandino et al. пришли к выводу, что невозможно определить разницу в течении болезни у детей и взрослых, поэтому все рекомендации в литературе применимы в обеих возрастных группах [2].

Одним из нерешенных вопросов является лечебная тактика у пациентов с ФД. Общепринятых протоколов лечения нет [24]. При наличии симптомов в большинстве случаев, по данным литературы, использовалось хирургическое лечение: каналоластика, мастоидэктомия, полное хирургическое удаление очага поражения и т. д. [1, 22].

Раннее вмешательство у пациентов с кондуктивной потерей слуха и/или стенозом НСП, по мнению многих авторов, является правильным, направленным на предотвращение дальнейших осложнений. Ревизия среднего уха и/или тимпаномастоидэктомия могут выполняться при распространении патологического процесса на среднее ухо или для удаления холестеатомы [2]. По данным обзора литературы, в 56% случаев было отмечено улучшение слуха после закрытой санирующей операции с тимпаноластикой (canal wall up mastoidectomy), в то время как после открытой санирующей операции с тимпаноластикой (canal wall down mastoidectomy) улучшение слуха наблюдалось в 100% случаев [12, 26, 27, 30, 31].

По мнению M. Fandino et al., эти данные следует интерпретировать с осторожностью, учитывая небольшую выборку пациентов, опыт хирурга и т. д., и хирургический подход, вероятно, должен быть определен степенью распространенности заболевания, а не на основе имеющихся данных о возможности улучшения слуха. Наиболее сложными M. Fandino et al. считают пациентов с поражением среднего уха, особенно когда патологический процесс сосредоточен вокруг стремени и барабанного сегмента лицевого нерва, без внешней косметической деформации и осложнений и имеется только кондуктивная потеря слуха [2].

Некоторые авторы отмечали, что ФД ВК не затрагивает структуры внутреннего уха [39]. Однако в литературе есть сообщения о пациентах с поражением структур внутреннего уха и развитием таких осложнений, как сенсоневральная тугоухость (4,6%), фистула лабиринта (0,5%), головокружение (6%), дигисценция полукружного канала (0,5%) [26, 40, 41].

C. Frisch приводит данные наблюдения и лечения 66 пациентов с ФД ВК с 2000 по 2013 г. Средний возраст пациентов составил 24,8 года (от 0,75 до 87 лет). 39 человек (59%) – лица женского пола. У большей части пациентов наблюдалась полиоссальная форма (89%), у 6 (11%) – монооссальная. У 16 человек (24%) из числа пациентов с полиоссальной формой был выставлен диагноз «синдром Маккьюна – Олбрайта» (McCune – Albright syndrome). 48 человек (73%) предъявляли жалобы различного характера, у 18 (27%) ФД ВК была случайной находкой. Головная боль или боль в проекции патологического участка были наиболее часто встречающейся жалобой (39,59%), на снижение слуха предъявляли жалобы 19 пациентов (29%). У 8 пациентов (12%) была диагностирована кондуктивная тугоухость, у 6 (9%) по данным аудиометрии был нейросенсорный компонент. Наиболее распространенной объективной причиной жалоб была внешняя косметическая деформация – 33 случая (50%). Различные степени стеноза НСП наблюдались в 15 случаях (23%), экссудат в среднем ухе выявлен у 13 пациентов (20%), диффузный наружный отит – в 2 случаях (3%) и холестеатома – в 2 (3%). Перечисленные патологические состояния могут маскировать ФД ВК. У одного пациента (1,5%) авторы наблюдали холестеатиновую гранулеу среднего уха и сосцевидного отростка, у другого (1,5%) была диагностирована отолликворея. В 1 случае интраоперационно был обнаружен свищ заднего полукружного канала. Ни у одного пациента авторы не наблюдали нейропатию черепно-мозговых нервов.

У 3 пациентов (5%) был обнаружен далеко распространяющийся патологический процесс, что, по мнению авторов, могло указывать на злокачественный процесс или малигнизацию. У 2 пациентов (3%) по данным патогистологического исследования (ПГИ) не было признаков озлокачествления или малигнизации. У 1 пациента (1,5%) с головными болями и распространением патологии на теменную кость с соответствующей стороны по данным ПГИ был выставлен диагноз «остеосаркома низкой степени дифференцировки».

НСП (26,39%) и среднее ухо (19,29%) поражались чаще, чем остальные анатомические области височной кости. КТ области поражения обычно демонстрировала обширное поражение по типу «матового стекла». Результаты МРТ были чрезвычайно изменчивыми, и для дифференциальной диагностики авторы прибегали к КТ. Т1-взвешенные изображения чаще всего выявляли изоинтенсивный сигнал в области поражения с интенсивным поглощением контраста, по данным Т2-взвешенных изображений участки варьировались от низкой до высокой степени интенсивности сигнала.

У 33% пациентов были выполнены оперативные вмешательства: в 7 случаях (32%) – тимпаномастоидэктомия, 5 (23%) – открытая расширенная биопсия, 4 (18%) – каналоπλαстика, 3 (13%) – ремоделирование участка поражения с косметической целью.

По полу, возрасту, частоте встречаемости, лечебной тактике согласно литературным данным нет больших различий. Однако различия имеются по частоте встречаемости 3 форм ФД. По собственным наблюдениям Christopher D. Frisch et al., 11% пациентов имели монооссальную форму, 89% – полиоссальную, в 24% случаев – синдром Маккьюна – Олбрайта (McCune – Albright syndrome). По мнению авторов, эти различия обусловлены тем, что в литературных источниках монооссальная форма определяется как поражение не только 1 кости, но и в случае вовлечения соседних костей. С помощью этого определения большое смежное поражение, охватывающее

височную, затылочную и клиновидную кости, можно было бы назвать монооссальной формой. Кроме того, по мнению авторов, до эры КТ и МРТ точная классификация и распространенность заболевания, вероятно, была неточной. В целом авторы выявили гораздо меньшую распространенность симптомов и осложнений, связанных с заболеванием, чем в предыдущих научных работах [1].

Следует отдельно остановиться на консервативных методах лечения, а именно на использовании так называемых антирезорбтивных препаратов, которые применяются в лечении остеопороза и так называемого *osteogenesis imperfecta* у детей.

А.Ю. Кугушев и соавт. в лечении 31 ребенка с ФД применяли препарат алендроновой кислоты. Препарат использовали и в качестве монотерапии, и в послеоперационном периоде. По мнению авторов, применение бисфосфонатных препаратов позволяет уменьшить болевой синдром и увеличить плотность очагов фиброзной дисплазии, а также способствует «созреванию» патологически измененной ткани и ограничивает возможный рост образования. Авторы отмечают особую важность терапии при полиоссальных формах ФД, когда радикальное оперативное лечение невозможно, или при поражении основания черепа без функциональных расстройств, когда оперативное лечение нерационально [42].

Дифференциальную диагностику ФД ВК проводят со следующими патологическими состояниями, поражающими ВК: оссифицирующая фиброма, гигантоклеточная репаративная гранулема, отосклероз, остеобластокластома, несовершенный остеогенез (*osteogenesis imperfecta*), остеопетроз (мраморная болезнь, врожденный семейный остеосклероз, болезнь Альберс-Шенберга), синдром Камурати – Энгельмана (*Camurati – Engelman disease*, системный наследственный остеосклероз с миопатией), краниодиафизарная и краниометафизарная дисплазия (*craniodiaphyseal, craniometaphyseal dysplasia*), дизостеосклероз (*dysosteosclerosis*), окулодентодигитальная дисплазия (*oculodentodigital dysplasia*), наследственная гиперфосфатемия (*hereditary hyperphosphatemia*), синдром Марото – Лами (*Maroteaux – Lamy syndrome, ryknodysostosis*), синдром Вохува (*Vorhoeve syndrome, osteopathia striata*), синдром Ван Бухема (*Van Buchem syndrome, generalized cortical hyperostosis*) и др. [24, 43].

Пациенты с ФД нуждаются в динамическом наблюдении [44, 45]. Временной интервал между осмотрами должен определяться степенью распространенности заболевания [46]. Поскольку большинство случаев являются асимптоматическими в течение длительного периода времени после постановки диагноза и поскольку патология прогрессирует медленно, у пациентов с минимальными симптомами может быть рассмотрен интервал времени от 1 до 2 лет между осмотрами [7].

Показания к операции включают следующие патологические изменения: холестеатома, стеноз НСП с рецидивирующим наружным отитом, кондуктивная тугоухость, деформация лицевого черепа, невралгия черепно-мозговых нервов. Наконец, исключение злокачественных новообразований должно быть основной целью у пациентов с атипичным течением болезни (рост опухоли за короткий период времени) [26, 27, 31, 47].

В настоящее время нет данных, позволяющих прогнозировать, у каких пациентов в итоге разовьются осложнения с течением времени, или болезнь можно будет контролировать с помощью хирургического вмешательства, чтобы избежать развития этих осложнений. Однако из литературы очевидно, что, по крайней мере, у

некоторых пациентов без хирургического вмешательства эти осложнения разовьются. Эту информацию необходимо довести до пациента во время консультации и обсуждения вариантов лечения [48, 49].

Решение об операции может быть принято, если есть признаки развивающегося осложнения, или оно уже есть. Важен такой фактор, как опыт хирурга, позволяющий предотвратить возникновение осложнения или устранить его (например, путем декомпрессии внутреннего слухового прохода) [50, 51].

Сроки наблюдений и методы исследования (КТ, МРТ, аудиометрия) должны быть индивидуальными, учитывая вариабельность проявления ФД ВК. Пациенты с множественными поражениями височной кости, с выраженными аудиовестибулярными симптомами и/или множественным поражением черепно-мозговых нервов требуют более регулярного наблюдения и тщательного анализа рисков и преимуществ раннего хирургического вмешательства [52–54].

Подход к ведению таких пациентов должен быть индивидуальным [55–57]. Каналоластика при стенозе НСП необходима при наличии обоснованного прогноза улучшения качества жизни пациента (улучшение слуха и предотвращение осложнений (холестеатомы)). Агрессивные хирургические процедуры должны быть использованы в тех случаях, когда наблюдается прогрессирование заболевания и связанные с ним или надвигающиеся осложнения [5–7, 58, 59].

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Редкая встречаемость ФД ВК затрудняет своевременную диагностику. Клинические проявления во многих литературных источниках аналогичны с преобладанием кондуктивной тугоухости и стеноза НСП, в некоторых случаях появляется вторичная холестеатома. Чаще патология наблюдается в молодом возрасте. В случаях асимптоматического течения болезни или при наличии невыраженной симптоматики необходимо наблюдение (watch-and-wait). Решение об оперативном вмешательстве или так называемом консервативном подходе (watch-and-wait) у этих пациентов зависит от степени распространенности заболевания, степени инвалидизации, возникшей тугоухости, опыта хирурга и других факторов. Поэтому каждое решение должно приниматься индивидуально.

Показания к хирургическому лечению: деформация лицевого черепа, которая вызывает косметический дефект, облегчение или устранение болезненных ощущений, вызванных патологией, холестеатома, стеноз НСП с рецидивирующим наружным отитом, кондуктивная тугоухость, невропатия черепно-мозговых нервов.

Каналоластика у пациентов с ФД ВК должна быть выполнена при наличии обоснованного прогноза улучшения слуха для предотвращения или лечения осложнений. Более объемные хирургические вмешательства должны быть проведены в случаях, когда наблюдается прогрессирование заболевания и связанные с ним или надвигающиеся осложнения.

ФД ВК – это редкое заболевание, но о нем должен знать каждый оториноларинголог, чтобы вовремя диагностировать его и назначить правильное лечение.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Frisch C., Carlson M., Kahue C., Pelosi S., Haynes D. Fibrous dysplasia of the temporal bone: a review of 66 cases. *Laryngoscope*. 2014;125(6):1438–1443.
2. Fandino M., Bhimrao S., Saxby A., Dar Santos R., Westerberg B. Fibrous dysplasia of the temporal bone: systematic review of management and hearing outcomes. *Otol. Neurotol*. 2014;35(10):1698–1706.
3. Kimitsuki T., Komune S. Asymptomatic fibrous dysplasia of the temporal bone. *J. Laryngol. Otol*. 2015;129(2):42–45.
4. Makowski A., Makowska-Piontek A., Barańska D. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Otolaryngol. Pol*. 2005;59:611–615.
5. Kantor I., Kenig D., Jurkiewicz D., Wiertel-Krawczuk A. A case report of fibrous dysplasia in right temporal bone. *Otolaryngol. Pol*. 2006;60:89–91. (in Polish)
6. Kiroğlu A.F., Yuca K., Çankaya H., Kutluhan A., Kara T. Maxillary and temporal fibrous dysplasia: three cases. *B-ENT*. 2005;1:177–180.
7. Fakhri S., Levental M., Rochon L., Rappaport J. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *J. Otolaryngol*. 2003;32:132–135.
8. Couturier A., Aumaitre O., Gilain L., Jean B., Mom T., André M. Craniofacial fibrous dysplasia: A 10-case series. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis*. 2017;134(4):229–235.
9. Assaf A., Benecke A., Riecke B., Zustin J., Fuhrmann A.W. Craniofacial fibrous dysplasia (CFD) of the maxilla in an 11-year old boy: A case report. *J. Craniomaxillofac. Surg*. 2012;40:788–792.
10. Lichtenstein L., Jaffe H. Fibrous dysplasia of bone. *Arch. Pathol*. 1942;33:777–816.
11. Changus G. Osteoblastic hyperplasia of bone; a histochemical appraisal of fibrous dysplasia of bone. *Cancer*. 1957;10:1157–1161.
12. Wardas P., Piotrowska-Seweryn A., Markowski J., Ślaska-Kaspera A., Golonka A., Dorosz R. Fibrous dysplasia of sphenoid bone – diagnostic difficulties. *Pol. Przegląd Otolaryngologiczny*. 2015;4:30–35.
13. Camilleri A. Craniofacial fibrous dysplasia. *J. Laryngol Otol*. 1991;105:662–666.
14. Fattah A., Khechoyan D., Phillips J., Forrest C. Pediatric craniofacial fibrous dysplasia: the Hospital for Sick Children experience and treatment philosophy. *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg*. 2013;66(10):1346–1355.
15. Daikhes N.A., Diab Kh.M., Pashchnina O.A., Mikhalevich A.E., Saydulaev V.A., Terekhina L.I. Rare benign tumors of lateral base skull with lesion of temporal bone: clinical experience of surgical treatment of 15 patients. *Otorhinolaryngology. Eastern Europe*. 2021;11(4):370–404. (in Russian)
16. Daikhes N.A., Diab Kh.M., Pashchnina O.A., Mikhalevich A.E., Saydulaev V.A., Terekhina L.I. Rare malignant tumors of lateral base skull with lesion of temporal bone: clinical experience of surgical treatment of 6 patients. *Otorhinolaryngology. Eastern Europe*. 2021;11(4):405–430. (in Russian)
17. Fedorova A.V., Barna I.I., Bludov A.B., Nered A.S., Zamogilnaya Ya.A., Kochergina N.V. Fibrous dysplasia. *Sarcomas of bone, soft tissue and skin tumors*. 2014;3–4:3–11. (in Russian)
18. Yuen J., Burgess C., Bottrill I. An uncommon lesion of the otic capsule. *JAMA Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2016;142:395–396.
19. Kugushev A.U., Lopatin A.V. Modern approaches to diagnosis and treatment of fibrous dysplasia of maxillofacial area. *Pediatrician surgery*. 2017;21(2):93–98. (in Russian)
20. Yang L., Wu H., Lu J., Teng L. Prevalence of different forms and involved bones of craniofacial fibrous dysplasia. *J. Craniomaxillofac. Surg*. 2017;28(1):21–25.
21. Laryukov A.V., Laryukova E.K. Role of methods of radiological visualization in differential diagnosis of fibrous dysplasia of skull base. *Oncology journal*. 2021;4(4):46–49. (in Russian)
22. Mierziński J., Kosowska J., Tyra J., Haber K., Drela M. Different clinical presentation and management of temporal bone fibrous dysplasia in children. *World Journal of Surgical Oncology*. 2018;16(1):5.
23. Gupta D., Garg P., Mittal A. Computed tomography in craniofacial fibrous dysplasia: a case series with review of literature and classification update. *Open Dent. J*. 2017;11:384–403.
24. Kugushev A.U., Lopatin A.V., Yasonov S.A., Bolotin M.V., Rogozhin D.V. Fibrous dysplasia of maxillofacial area: clinical and radiological analysis of 15 years' experience. *Head and neck tumors*. 2018;3(8):12–20. (in Russian)
25. Megerian C., Sofferman R., McKenna M., Eavey R., Nadol Jr. J. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am. J. Otol*. 1995;16(4):408–419.
26. Kim Y., Song J.-J., Choi H., Lee J., Seung-ha Oh, Chang S. Role of surgical management in temporal bone fibrous dysplasia. *Acta Otolaryngol*. 2009;129(12):1374–1379.
27. Bieniasz J., Wikiera B., Noczyńska A. McCune-Albright Syndrome in 8-year-old Girl. *Pediatr. Endocrinol*. 2007;6:77–85. (in Polish)
28. Lee J., FitzGibbon E., Chen Y., Kim H., Lustig L. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia. *Orphanet J. Rare Dis*. 2012;7(1):2.
29. Zhang K., Qu P., Wang B., Zhang E., Chen B. Management of the Temporal Bone Fibrous Dysplasia With External Auditory Canal Stenosis and Secondary Cholesteatoma in an Asian Population: A 11-Case Series. *Ear Nose Throat J*. 2021;100(10):469–474.
30. Schlumberger H. Fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). *Mil. Surg*. 1946;99:504–527.
31. Pardo-Maza A., Lassaletta L., Ruiz-Bravo E., Perez-Mora R., Penarrocha J., Gavilan J. Fibrous dysplasia of the temporal bone secondary to ear surgery: a case report. *J. Med. Case Rep*. 2015;9:12.
32. Riddle N., Bui M. Fibrous dysplasia. *Arch. Pathol. Lab. Med*. 2013;137(1):134–138.
33. Roszko K., Collins M., Boyce A. Mosaic effects of growth hormone on fibrous dysplasia of bone. *N. Engl. J. Med*. 2018;379(20):1964–1965.
34. Mallina S., Philip R., Chong A., Gurdeep S. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Med. J. Malaysia*. 2007;62(2):160–161.
35. Wang Y.-C., Chen Y.-A. Fibrous dysplasia of the temporal bone presenting as an external auditory canal mass. *Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2009;141(5):655–656.
36. Jung J. Y., Lee M. Y. Fibrous dysplasia limited to an ossicle. *Auris Nasus Larynx*. 2021;48(4):783–787.
37. Lustig L., Holliday M., McCarthy E., Nager G. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2001;127(10):1239–1247.
38. Pontes-Madruga T.C., Filgueiras H.C., Silva D.S., Silva L.D., Testa J.G. Fibrous dysplasia: rare manifestation in the temporal bone. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*. 2020;1808–8694(20):30099–30109.
39. Barrionuevo C., Marallo F., Coelho A., Cruz G., Mocellin M. Fibrous dysplasia and the temporal bone. *Arch. Otolaryngol*. 1980;106(5):298–301.
40. Morrissey D., Talbot J., Schleuning A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorineural hearing loss after decompression of the internal auditory canal. *Laryngoscope*. 1997;107(10):1336–1340.
41. Blanchard M., Abergel A., Williams M., Ayache D. Aneurysmal bone cyst within fibrous dysplasia causing labyrinthine fistula. *Otol Neurotol*. 2011;32(2):11.

42. Kugushev A.U., Lopatin A.V., Yasonov S.A. 10 years experience of treatment of fibrous dysplasia of maxillofacial region with alendronic acid medicines. *Issues of hematology/oncology and immunopathology in pediatrics*. 2018;17(3):36–42. (in Russian)
43. Andreu-Arasa V., Sung E., Fujita A., Saito N., Sakai O. Otosclerosis and Dysplasias of the Temporal Bone. *Neuroimaging Clin. N. Am.* 2019;29(1):29–47.
44. Boyce A., Brewer C., DeKlotz T., Zalewski C., King K. Association of hearing loss and otologic outcomes with fibrous dysplasia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018;144(2):102–107.
45. Rahman A., Madge S., Billing K., Anderson P., Leibovitch I. Craniofacial fibrous dysplasia: clinical characteristics and long-term outcomes. *Eye (Lond)*. 2009;23(12):2175–2181.
46. Sachdeva K. Extensive craniofacial fibrous dysplasia: an overview. *Clin. Rhinol.* 2017;10(1):17–21.
47. De Reynal B. A case of fibrous dysplasia of bone of Jaffe Lichtenstein. *Rhumatologie*. 1968;20(3):109–113.
48. George W. Osteoblastic hyperplasia of bone: a histochemical appraisal of fibrous dysplasia of bone. *Cancer*. 1957;10(6):1157–1161.
49. Robinson C., Collins M., Boyce A. Fibrous dysplasia/McCuneAlbright syndrome: clinical and translational perspectives. *Curr. Osteop. Rep.* 2016;14(5):178–186.
50. Dhooge I., D'hoop M., Loose D., Acke F. Acquired atresia of the external auditory canal: long-term clinical and audiometric results after surgery. *Otol. Neurotol.* 2014;35(7):1196–1200.
51. Liu Y., Chang K. Fibrous dysplasia of the temporal bone with external auditory canal stenosis and secondary cholesteatoma. *J. Int. Adv. Otol.* 2016;12(1):125.
52. Lisle D., Monsour P., Maskiell C. Imaging of craniofacial fibrous dysplasia. *J. Med. Imaging Radiat. Oncol.* 2008;52(4):325–332.
53. Atalar M., Salk I., Savas R., Uysal I., Egilmez H. CT and MR imaging in a large series of patients with craniofacial fibrous dysplasia. *P. P. Radiol. I. Med. Nuklear.* 2015;80(1):232–240.
54. Bousson V., Rey-Jouvin C., Laredo J., Merrer M., Martin-Duverneuil N. Fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome: imaging for positive and differential diagnoses, prognosis, and follow-up guidelines. *Eur J Radiol.* 2014;83(10):1828–1842.
55. Li Z., RaynaldWang Z., Haiyan Q. Malignant transformation of craniofacial fibrous dysplasia: a systematic review of overall survival. *Neurosurg. Rev.* 2019;2:27.
56. Liens D., Delmas P., Meunier P. Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. *Lancet*. 1994;343(8903):953–954.
57. Hussein M., Yun I., Kim B., Kim Y. Craniofacial fibrous dysplasia: retrospective study on the relationship between the tumor volume changes and the circulating serum calcitonin and serum alkaline phosphatase. *Ann. Plast. Surg.* 2017;78(3):289–293.
58. Magu S., Mishra D., Sood A., Sharma N. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Neurol. India.* 2002;50(3):374–375.
59. Cai M., Ma L., Xu G., Gruen P., Li J. Clinical and radiological observation in a surgical series of 36 cases of fibrous dysplasia of the skull. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2012;114(3):254–259.