

## Fibrosus dysplasia differenciál-diagnózisa

DR. SIMONFFY LÁSZLÓ, DR. GYULAI-GAÁL SZABOLCS, DR. DOBÓ NAGY CSABA, DR. SZABÓ BENCE TAMÁS

A tanszékünkön megjelent 69 éves nőbeteg anamnézisének felvétele és stomato-onkológiai szűrése után panoráma(OP) felvétel készült, amelyen multiplex szklerotikus, cystosus felritkulások láthatók a mandibulán. A tapasztalt elváltozások alapján további képalkotó modalitások alkalmazása vált indokolttá, így posteroanterior (PA) és oldalirányú (LAT) koponya-, illetve cone beam CT (CBCT) felvételeket készítettünk. A PA és LAT koponyafelvételeken kóros eltérés a mandibulán kívül egyéb területen nem ábrázolódott. Minthogy a páciens ötében belül nem jelent meg tüdőszűrő vizsgálaton, ezért nem rendelkeztünk PA-mellkasfelvétellel. A páciens képanyaga alapján megerősítettük a fibrosus dysplasia radiológiai diagnózisát.

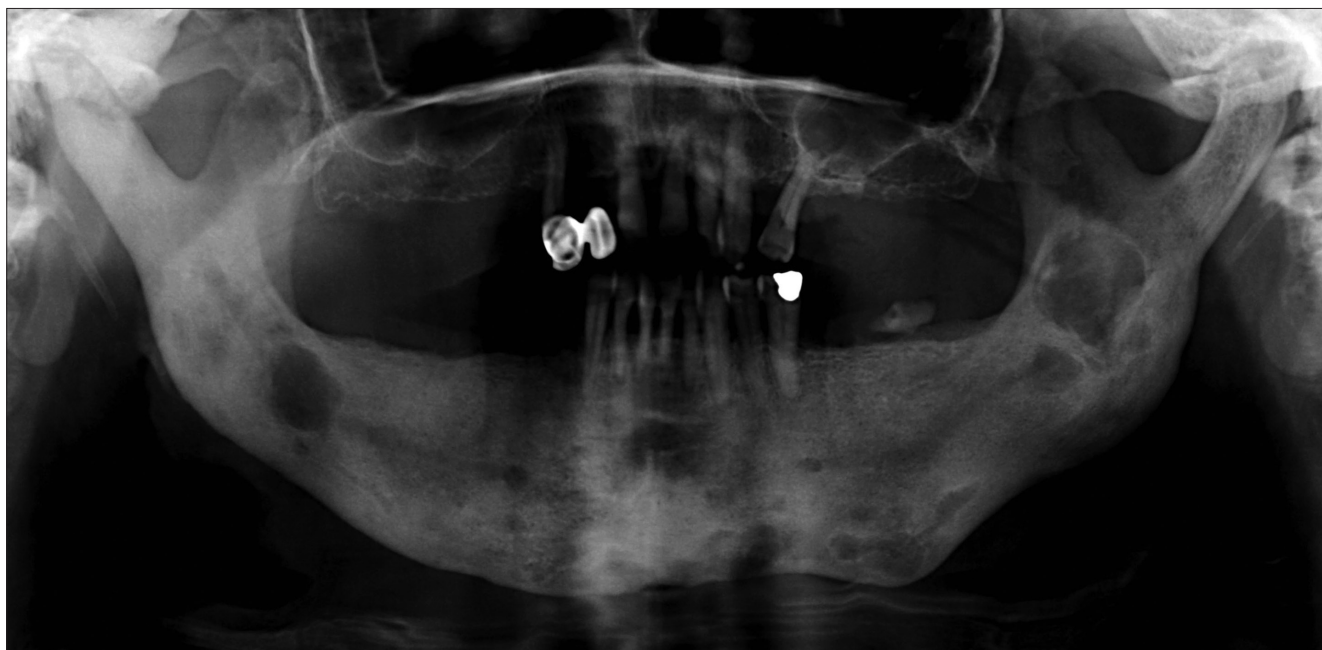
*Kulcsszó:* orthopantomographia, cone beam computed tomography, csont fibrosus dysplasia, monostoticus fibrosus dysplasia, differenciál diagnózis

### Bevezetés

A fibrosus dysplasia (FD) a csontszövet többnyire jóindulatú tumorszerű fejlődési rendellenessége [1–4]. A csontvelő helyén fibrosus és éretlen osteoid szövet képződik („woven bone”) [4–6]. Weinstein és munkatársai leírták, hogy a zavart csontérisi folyamat hátterében a Gsa fehérje alegységet kódoló GNAS1 génaktiváló mutációja áll [7], ami az osteoblastok differenciálódásának gátlásához és azok abnormális proliferációjához vezet [7, 8]. Az elváltozás a benignus csontdagasztatok 2,5–7%-át adja [2, 3]. A FD irodalmában többféle csoportosítási rendszer ismert [1, 3, 7], amelyekben közös, hogy a FD-t megjelenési helye szerint rendszerezik. A monostoticus FD, amelynek során csak egy csont érintett, sokkal gyakoribb (az összes FD esetek 70–80%-a), mint a több csontra kiterjedő polyostoticus forma [2, 9, 10], amely gyakran tovább növekszik a csontok érésének befejeződése után, és csontfájdalomhoz, súlyos deformitásokhoz vezethet, növelve a patológiás fractura kockázatát [2]. A FD leggyakrabban a hosszú csöves csontokban [2, 10, 11], a craniofaciális területen [2, 4, 11], illetve a bordákon alakul ki [2, 10, 11]. A monostoticus FD-s esetek 10–25%-ában, a polyostoticus esetek 50%-ában koponya- vagy arckoponyacsont érintett [12], de bármely csontban kialakulhat [4]. A monostoticus forma egyenletes eloszlást mutat mindkét nemből, a polyostoticus forma viszont többnyire fiatal nők körében gyakoribb [9]. A polyostoticus formához társulhat McCune Albright vagy Mazabraud szindróma [10]. Előbbi esetben az FD mellett fellép endocrinopathia, leggyakrabban pubertás praecox, illetve café au lait pigmentáció; utóbbi esetben pedig a polyostoticus FD intramuscularis myxomákkal

társul [2, 9, 10, 13]. Egyes szerzők külön tárgyalják a craniofaciális FD-t [1, 3], ugyanis az itt kialakuló elváltozás radiológiai képe gyengén körülhatárolt és bizonyos esetekben tartalmazhat lamelláris csontot, míg az axiális csontok esetében inkább radiolucens és nem tartalmaz lamelláris csontot [9, 14].

A pontos diagnózis felállításához gyakran nem elegendő pusztán szövettani diagnózis megállapítása, hanem megfelelő radiológiai modalitás is szükséges [1]. A radiológiai kép változatos megjelenésű, amely a FD korai fázisában – tekintve a lítikus folyamatokat – inkább a radiolucens területek, míg a későbbi, a FD laesio érettebb állapotában a denzebb területek dominánsabbak [13, 15]. A monostoticus FD többnyire tünetmentes és egyéb indikációjú radiológiai vizsgálat során derül rá fény [2]. A röntgenképe az alábbi három jellegzetességet mutathatja: 56%-ban tejüvegszerű, 23%-ban homogén denz és 21%-ban cystosus (egy vagy többrekeszes) mintázatot [10, 12, 16]. Utóbbi esetben jellemző a héjszerű sclerotikus szél, amely az axiális csontokon detektálva fontos diagnosztikus értékkel bír [14, 17]. Az állcsontok esetén ez a sclerotikus határ lehet vékony, jól körülírt, ténylegesen cystát körülhatároló; gyakrabban bár vékony, de szabálytalan lefutású, illetve vastagabb, sávszerű opacitást mutathat többrekeszes radiolucens területek körül [1]. A homogén denz formára jellemző lehet a narancshéj- vagy ujjlenyomat-szerű rajzolat [14], amely fiatalabb korban és főleg a maxillán figyelhető meg és más elváltozásra nem jellemző, azaz csak a FD-ra specifikus [1]. A tejüvegszerű megjelenés gyakoribb felnőtt pácienseknél, lokalizációját tekintve inkább a maxillán jellemző, viszont hiányzik a narancshéj rajzolatnál jellemző szemcsézettség [13]. Az irodalomban fellelhető adatok alapján a legjellem-

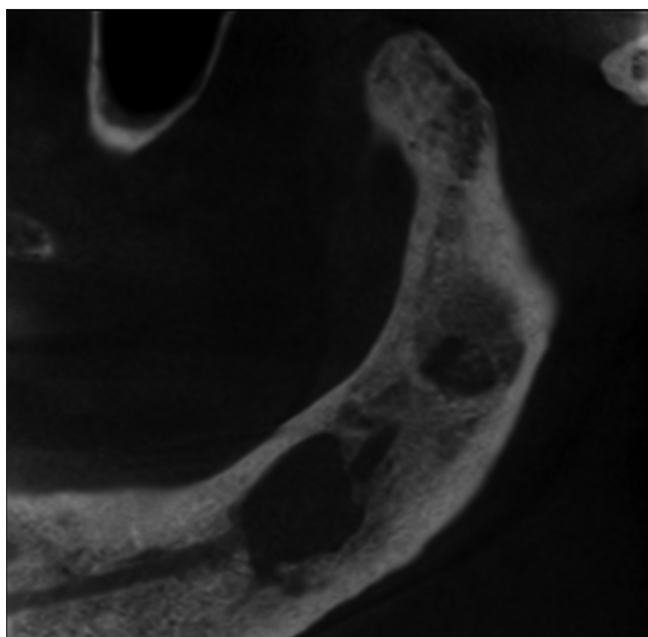


1 ábra: OP felvétel multiplex vegyes (radiolucens és radiopaque) elváltozással

zőbb a fent említett formákból álló kevert radiolucens-radiopaque mintázat a craniofacialis régióban [13].

### Esetismertetés

A tanszékünkön megjelent egyik páciens radiológiai képanyaga kapcsán tárgyaljuk az éles szélű radiológiai elváltozások radiológiai differenciál diagnózisát, illetve az eset kapcsán a páciens radiológiai diagnózisát. A 69 éves nőbeteg általános anamnézisében



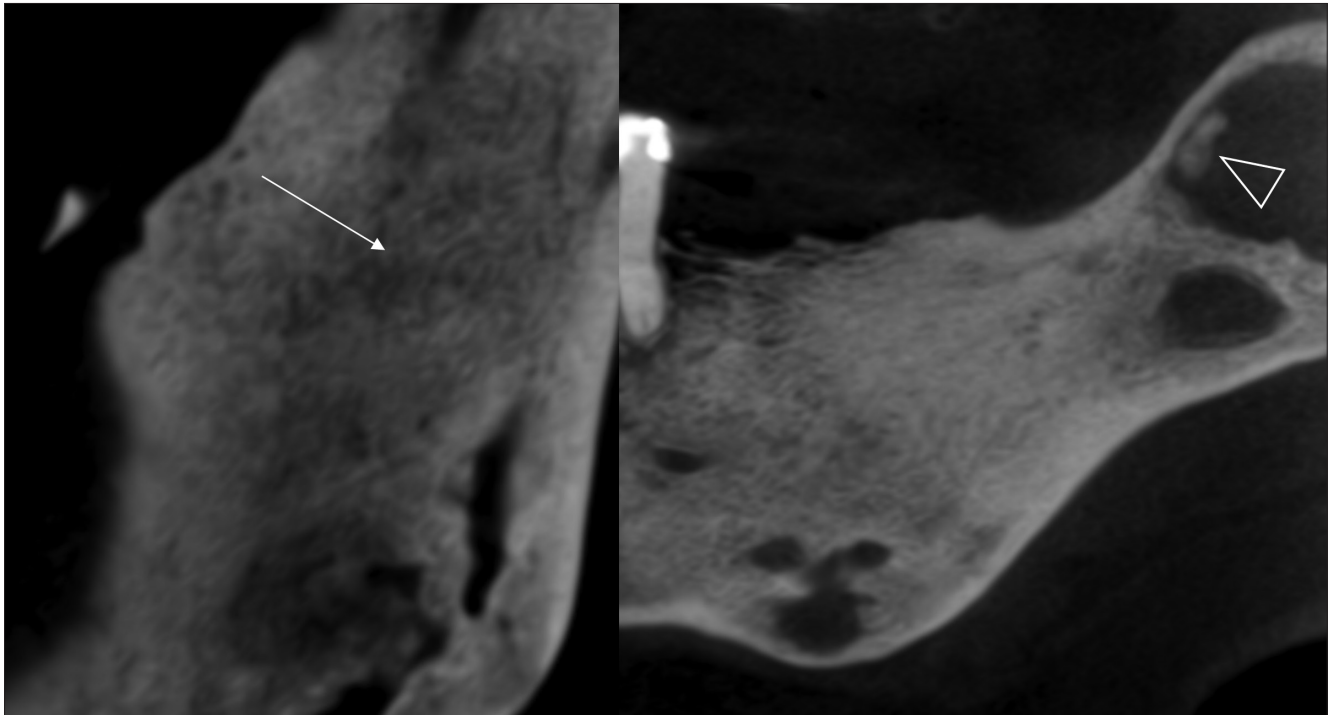
2 ábra: CBCT felvétel a jobb oldali mandibulafélen multiplex vegyes (radiolucens és radiopaque) elváltozással

kezelt hypertonia szerepelt. A mozgásrendszer (csontváz- és izomrendszer) a páciens életkorának és nemének megfelelő, a légző- és emésztőrendszer kóros elváltozást nem mutatott. A páciens stomato-oncológiai szűrése után OP felvétel készült. A felvételén multiplex szklerotikus, cystosus felritkulások láthatók a mandibulán (1. ábra).

További vizsgálatok elvégzése után posteroanterior (PA) és oldalirányú (LAT) koponya-röntgenfelvételeket, illetve cone beam CT (CBCT) felvételeket készítettünk (150 µm voxel méret, 5 × 5 × 5 cm FOV). A CBCT felvételeken a mandibulán jól körülírt, éles szélű kevert radiolucens és radiopaque területek detektálhatók (2. ábra). A bal oldali angulus mandibulaetól superior irányban, a ramus mandibulae alsó harmadában ujjenyomatszerű rajzolat található (3. ábra), középső harmadában pedig a szabálytalan alakú radiolucens laesióban, a laesio középpontjától anterosuperior irányban calcificatio ábrázolódik (3. ábra). A PA és LAT koponyafelvételeken kóros eltérés a mandibulán kívül, egyéb területen nem ábrázolódott.

### Megbeszélés

Mint hogy a páciens öt éven belül nem jelent meg tüdőszűrő-vizsgálaton, ezért nem rendelkezünk PA mellkasfelvétellel, mely segíthet elkülöníteni a monostoticus, illetve polyostoticus formákat, habár meg kell jegyeznünk, hogy az állcsontokat érintő FD többnyire monostoticus természetű [1]. Csípő tájéki fájdalom esetén (leggyakoribb lokalizációja a betegségnek a collum femoris területe az axialis csontok közül [1]), amennyiben a radiológiai csípő lelet pozitív, polyostoticus



3 ábra: CBCT felvétel a bal oldali mandibulafélen multiplex, éles szélű radiolucens laesiók, az angulus tájékon a FD-ra jellemző ujjlenyomatszerű rajzollattal (fehér nyíl) és calcificatio (üres nyíl)

forma valószínűsíthető [2]. A páciens anamnézisében csak gyógyszeresen kezelt magas vérnyomás betegség áll, mozgásszerve korának megfelelően működik, és sem emésztőszervi, sem légzőszervi panaszai nincsenek. Amennyiben a csontelváltozások panaszmentesek és évek óta fennállnak, elégséges a hosszú távú obszerváció. Szövetteni mintavétel a beavatkozással járó szövődmények miatt nem szükséges ezen esetekben (csontnecrosis, osteomyelitis).

Ennek az esetnek a kapcsán számos differenciál diagnosztikus kérdés merül fel. Az ilyen jellegű, az egyes röntgenfelvételeken leírt elváltozások további vizsgálatok elvégzését indokolhatják. Alábbiakban röviden tekintsük át ezeket a kórképeket, amelyek hasonló radiológiai jeleket mutatnak.

Először az éles határral rendelkező radiolucens elváltozásokat kell számba venni. A *radicularis cysta* esetén az elváltozás fog eredetű gyulladás talaján keletkezik, az elhalt fog gyökércsúcsa körül. Minden életkorban előfordul, de leginkább a 30–60 évesek körében a leggyakoribb. Radiológiaiilag a fog gyökércsúcsa körül jól körülhatárolt radiolucens képletet látunk változatos méretben [18, 19, 21]. Extrém ritka esetben a cysta hámfájának malignus transzformációja figyelhető meg *intraossealis laphám carcinomát* eredményezve. Röntgenképen benignus cysta képét mutatja. *Residualis cysta* esetén *radicularis cysta* visszamaradásáról beszélhetünk. A nem vitális gócos fog eltávolítása után maradhat vissza. OP felvételen *residualis cysta* képének megfelel a különbséggel, hogy nincs kapcsolata foggyökérrel. Méretben általában 1 cm vagy az alatti méretet

ér el [21]. *Follicularis cysta* a 20–40 éves korosztályban a leggyakoribb, és a második leggyakrabban előforduló cystosus képlet. Retinealt fogak koronája körül alakul ki. Röntgenfelvételen az előtörésben visszamaradt fog körüli éles, scleroticus határu képletet látunk [18, 21]. *Traumás cysták* esetén nem beszélhetünk valódi cystáról. Olyan csontüregek, amelyeknek nincs hámbélése. Radiológiaiilag jól körülhatárolt, éles szélű kerek, radiolucens elváltozás képét látjuk [22]. *Keratocysták* esetén jóindulatú elváltozással állunk szemben, azonban az agresszív növekedési hajlama miatt gyakori recidívával kell számolni. Unilocularis és multilocularis elhelyezkedése lehet. Densitásban lágyszöveti képet mutat a cysta bennéke jól körülírt határral. Involvált fogak esetén resorptio előfordul, ilyenkor ameloblastoma képét utánozhatja. Nagy méret esetén csontdeformitás is megfigyelhető az állcsontokban [18, 19, 22, 23]. A *Stafne cystát* a pseudocysták közé soroljuk. Radiológiaiilag éles határu radiolucens corticalist érintő defektust látunk, jellemzően az angulus területén. Cysta radiológiai képét utánozhatja mucoepidermoid carcinoma is, amennyiben csontérintettség van. Az elváltozás extrém ritka. Az *ameloblastoma* szintén benignus, de lokálisan agresszív, viszont lassú növekedést mutató odontogen tumor. Általában a mandibula posterior régiójában manifesztálódik. Radiológiai megjelenése függ a szövettani típusától, uni- és multilocularis formák ismereteseek. Csontexpansió, az érintett fogak resorptiója, ún. szappanbuborék („mézpergető”) jelek láthatók az elváltozásban. Differenciál-diagnosztikai szempontból gondolni kell centrális haemangiómára is.



A centrális haemangioma, nagyon ritka manifesztációjú, nőket gyakrabban érintő elváltozás (nő:ffi arány 2:1). A tumor előfordulása a csontot érintő tumorok között 0,5–1% [18, 20]. Az osteomyelitis radiológiailag rosszul körülhatárolt csontelváltozás. Sequestratio, sclerotisatio és periostealis reakció figyelhető meg. Sclerotisalo osteomyelitis elsősorban gyerekeket és fiatal felnőtteket érint, főleg a mandibulát involválja. Hátterében odontogén eredet áll. *Eosinophil granuloma* esetén Langerhans hystiocytosis áll a betegség hátterében. Az elváltozás benignus besorolást kapott. Az elváltozások száma és elhelyezkedése alapján három típus ismert. Unifocalis, multifocalis egyszerű és multifocalis többszervi érintettséggel. Lítikus csontlaesiók, diabetes insipidus és exophthalmus esetén a Hand-Schüller-Christian szindrómáról, míg a multilocularis többszervi érintettség esetén az Abt-Letterer-Siwe szindrómáról beszélhetünk. Csontérintettség szempontjából bármely csont involválódhat, de leggyakrabban a koponya, az állcsontok, a bordák és a hosszú csöves csontok érintettek. Az esetek 10%-ban érintett a mandibula. Radiológiailag jól körülírt laesiókról beszélhetünk, reaktív sclerosisszal vagy anélkül. CBCT felvételen reaktív periostealis jelek láthatók. Változatos radiológiai képe miatt gondolni kell *Ewing sarcoma*, *osteosarcoma* és *tumor metastasis* megjelenésére is [18, 19, 20, 21, 13]. Az óriás sejttes *granuloma* egy benignus, de lokálisan agresszív proliferáló fibrotikus elváltozás. Tipikusan multilocularis, jól körülírt elváltozások formájában jelenik meg radiológiailag, a mandibula posterior régiójában gyakrabban fordul elő. A *Paget-kór* ismeretlen etiológiájú betegség. Radiológiailag osteolítikus területek váltakoznak sűrűbb csontszerkezetű területekkel. A maxillát gyakrabban érinti, mint a mandibulát [19]. Szóba jöhet még a Cherubismus, amely egy ritka megjelenésű betegség és a maxilla valamint a mandibula deformálásával jár, jellegzetes arcformát eredményezve. FD esetén a megjelenési helye szerint monostoticus és polyostoticus formákról beszélhetünk. Radiológiai képe a két elváltozásnak megegyezik, a fogak ritkán resorbeálódnak, habos vagy tejűvegszerű csontképet látni. Lehet kisméretű éles, és lehet multilocularis is az elváltozás [13, 23, 24]. Tekintve a fent említett egyes kórképek radiológiai jeleit biztos diagnózist csak hisztológiai mintavétel és diagnózis után lehet megállapítani. A radiológiai kép alapján az FD a legvalószínűbb diagnózis és ez felel meg a radiológiai diagnózisnak is. Az elváltozások méretbeli vagy számbeli növekedése esetén azonban a hisztológiai mintavétel elengedhetetlen a végső diagnózis és a kezelési terv felállításához.

Elmondhatjuk, hogy nem elégséges a betegvizsgálatnál csupán a szájüreg vizsgálata. Számos betegségnek extrorális és többszervi tünetei is vannak, amelyeket a pontos, részletes anamnézisz felvétel során tárhatunk fel. Panorámafelvelelek készítése esetén, megfelelő radiológiai jelek-nél szükséges kiegészítő vizsgálatokat kérni, úgymint nagy felbontású CBCT, MRI, UH vizsgálatokat is. Sem-

miképp nem feledkezhetünk meg arról a tényről, hogy nem a szájüreget gyógyítjuk, hanem az egész beteget.

A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

## Irodalom

1. LANGLAIS RP, LANGLAND OE, Nortjé CJ: *Diagnostic Imaging of the jaws*. Williams & Wilkins, Malvern 1995; 578–588.
2. DICAPRIO MR, ENNEKING WF: Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 2005; 87: 1848–1864.
3. ADETAYO OA, SALCEDO SE, BORAD V, RICHARDS SS, WORKMAN, AD, RAY, AO: Fibrous dysplasia: an overview of disease process, indications for surgical management, and a case report. *Eplasty*. 2015. 15: p.e6.
4. PENN DL, TARTARINI RJ, GLASS CH, DE GIROLAMI U, ZAMANI AA, DUNN IF: Natural history of cranial fibrous dysplasia revealed during long-term follow-up: Case report and literature review. *Surg Neurol Int*. 2017; 8: 209.
5. LICHTENSTEIN L, JAFFE HL: Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperthyroidism or still other extraskeletal abnormalities. *Arch Pathol*. 1942; 33: 777–816.
6. LICHTENSTEIN L: Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg*. 1938; 36: 874–898.
7. WEINSTEIN LS, CHEN M, LIU J: Gs(alpha) mutations and imprinting defects in human disease. *Ann N Y Acad Sci*. 2002; 968: 173–197.
8. BIANCO P, ROBEY PG: Diseases of bone and the stromal cell lineage. *J Bone Miner Res*. 1999; 14 (3): 336–341.
9. SPEIGHT P, CARLOS R: Maxillofacial fibro-osseous lesions. *Diagn Histopathol*. 2006; 12 (1): 1–10.
10. DEÁK M, LOMBAY B: Fibrous dysplasia. *MRO*. 2013; 4 (11) doi: 10.5374/mro.2013.11.04
11. HUDSON TM, STILES RG, MONSON DK: Fibrous lesions of bone. *Radiol Clin North Am*. 1993; 31 (2): 279–297.
12. DOBRE MC, FISCHBEIN N: 'Do not touch' lesions of the skull base. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2014; 58 (4): 458–463.
13. 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 (Suppl-I, M7): 384–403.
14. MACDONALD-JANKOWSKI DS: Fibro-osseous lesions of the face and jaws. *Clin Radiol*. 2004; 59: 11–25.
15. MACDONALD-JANKOWSKI DS, LI TK: Fibrous dysplasia in a Hong Kong community: the clinical and radiological features and outcomes of treatment. *Dentomaxillofac Radiol*. 2009; 38 (2): 63–72.
16. BROWN EW, MEGIERIAN CA, MCKENNA MJ, WEBER: Fibrous dysplasia of the temporal bone. *AJR Am J Roentgenol*. 1995; 164: 679–682.
17. EVERSOLE LR: Craniofacial fibrous dysplasia and ossifying fibroma. *Oral Maxillofac Clin Nor Am*. 1997; 9: 625–642.
18. MIORO M, GHALI GE, LARSEN P, WAITE P: *Peterson's Principles of Oral and Maxillofacial Surgery*. (3rd ed.) PMPH, Shelton 2004; 598–613.
19. SZABÓ Gy: *Szájsebészet, maxillofacialis sebészet*. (3rd ed.) Semmelweis Kiadó, Budapest 2004; 289–295.
20. MARTONFFY K: *Fogászati radiológia*. (2nd ed.) Semmelweis Kiadó, Budapest 2010; 205–223.
21. SILVA BSF, BUENO MR, YAMAMOTO-SILVA FP, GOMEZ RS, PETERS OA, ESTRELA C: Differential diagnosis and clinical management of periapical radiopaque/hyperdense jaw lesions. *Braz Oral Res*. 2017; 31: e52.
22. FLORES IL, HAMILTON ME, ZANCHIN-BALDISSERA E, UCHOA-VASCONCELOS AC, CHAVES-TARQUINIO SB, NEUTZLING-GOMES AP: Simple and aneurysmal bone cyst: Aspects of jaw pseudocysts based on an experience of Brazilian pathology service during 53 years. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2017; 22 (1): e64–e69.

23. RAUBENHEIMER EJ, NOFFKE CE, BOY SC: Osseous Dysplasia with Gross Jaw Expansion: A Review of 18 Lesions. *Head Neck Pathol.* 2016; 10 (4): 437–443.

24. METWALLY T, BURKE A, TSAI JY, COLLINS MT, BOYCE AM: Fibrous Dysplasia and Medication-Related Osteonecrosis of the Jaw. *J Oral Maxillofac Surg.* 2016; 74 (10): 1983–1999.

SIMONFFY L, GYULAI-GAÁL SZ, DOBÓ NAGY CS, SZABÓ BT

### Differential diagnosis of fibrous dysplasia

Following taking the medical and dental history and performing a stomato-oncological screening of a 69-year-old female patient referred to our department, a panoramic X-ray acquisition was taken. On the panoramic image multiple sclerotic and cyst-like lesions were visible in the mandible. Based on the radiological findings, the use of further imaging modalities was needed. Posteroanterior (PA) and lateral (LAT) skull and cone beam CT (CBCT) images were taken. Except for the mandibular bone no abnormalities were found in other areas of the skull on the PA and LAT skull radiographs. No chest X-ray acquisition has been taken from the patient within the last five years. On the basis of available medical history, patient's examination data and radiographic images monostotic fibrous dysplasia has been predicted as radiologic diagnosis. Fibrous dysplasia is a benign developmental failure of the bone, which can involve one (monostotic type) or more bones (polyostotic type). During the bone remodeling the osseous structures are replaced by immature fibro-osseous tissue. A precise diagnosis of fibrous dysplasia usually cannot be made without using appropriate radiologic imaging modalities.

**Keywords:** orthopantomography, cone beam computed tomography, fibrous dysplasia of bone, monostotic fibrous dysplasia, differential diagnosis

## A Szakmai Kollégium Fog- és Szájbetegségek Tagozatának és Tanácsának állásfoglalása a fluorid tabletták indikációjával és adagolásával kapcsolatban

A fluoridprevenzióról nagyon régóta éles vita folyik a szakmai körökön belül. Manapság azonban lényegesen könnyebb helyzetben vagyunk, mint korábban, mert rendelkezésre állnak azok a módszerek – itt az evidencia-szintek meghatározásáról és alkalmazásáról van szó –, melyekkel objektív módon állapíthatjuk meg egy-egy közlemény „súlyát”. A Szakmai Kollégium Tagozata és Tanácsa által elfogadott, alább olvasható Állásfoglalása a közlemények evidencia-szintjeinek figyelembevételével készült. Tekintve, hogy a fluoridtabletták indikációja és adagolása csak egy része a fluoridprevenciónak, a fluoridprevenzióról átfogó állásfoglalás készítése szükséges. Azonban a fluoridtablettákkal kapcsolatban volt a legsürgősebb a korszerű álláspont meghatározása, hiszen annak alkalmazása viszonylag gyakori kérdés. Szükségesnek tűnt a gyermekorvosok bevonása és tájékoztatása is, mert a szülők sokszor hozzájuk fordulnak ebben az ügyben. Kívánatos, hogy minden lehetséges csatornán azonos, mai tudásunknak megfelelő információhoz lehessen hozzájutni, ehhez kíván biztos alapot nyújtani az alábbi Állásfoglalás.

### A Szakmai Kollégium Fog- és Szájbetegségek Tagozatának és Tanácsának állásfoglalása a fluorid tabletták indikációjával és adagolásával kapcsolatban

1. A fogszuvasodás nem fluorid hiánybetegség.
2. Hatéves kor alatt a fluorid tabletták cariesprevenziós hatékonysága nem bizonyított, kizárólag a szakma szabályai szerint magas caries rizikójúnak tekinthető gyermekeknek célszerű adni. A caries rizikó megítélése fogorvos kompetenciája.
3. Az adagolása ebben az esetben, ha az ivóvíz fluorid tartalma kevesebb, mint 0,5 ppm, évi 200 napon át a háromtól hat éveseknél napi egy, a hat-tizenhat éveseknél napi kettő 0,23/0,25 mg fluoridot tartalmazó tablettát.
4. Az adagolás meghatározásakor az egyéb fluoridforrásokat is figyelembe kell venni, a fokozott fluorózis rizikó kb. nyolcéves korig áll fenn.
5. Akut túladagolás esetén súlyos toxikus tünetek alakulhatnak ki.
6. Nem célszerű továbbra is vény nélkül forgalmazni, legyen vényköteles.

Prof. Dr. Fejérdy Pál  
Tagozatelnök

Prof. Dr. Hermann Péter  
Tanácselnök

Dr. Bartha Károly  
Magyar Preventív Fogászati Társaság elnöke