

To cite this article:

Sawicki Paweł, Poniewierski Wojciech: Rzadka lokalizacja młodzieńczego beleczkowatego włókniaka kostniejącego – opis przypadku.
Rare location of the juvenile trabecular ossifying fibroma – a case report.

Nowa Stomatol 2022;27(3):89-93. DOI: 10.25121/NS.2022.27.3.89

To link to this article:

<https://doi.org/10.25121/NS.2022.27.3.89>

*EDYTA JAWORSKA¹, AGATA CYRAN³, PAWEŁ J. ZAWADZKI¹, PAWEŁ SAWICKI¹, WOJCIECH PONIEWIERSKI²

Rzadka lokalizacja młodzieńczego beleczkowatego włókniaka kostniejącego – opis przypadku

Rare location of the juvenile trabecular ossifying fibroma – a case report

¹Klinika Chirurgii Czaszkowo-Szczękowo-Twarzowej, Chirurgii Jamy Ustnej i Implantologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik: dr hab. n. med. Paweł J. Zawadzki

²Zakład Chirurgii Stomatologicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik: prof. dr. hab. Andrzej Wojtowicz

³Katedra i Zakład Patomorfologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik prof. dr hab. n. med. Barbara Górnicka

SŁOWA KLUCZOWE

młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący, włókniak kostniejący, pacjent pediatryczny, JTOF

STRESZCZENIE

Młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący (JTOF) jest rzadką łagodną włóknisto-kostną zmianą o agresywnym przebiegu klinicznym. Najczęściej występuje w kościach szczęk i żuchwie u dzieci między 8,5. a 12. rokiem życia. Zgodnie z Klasyfikacją Światowej Organizacji Zdrowia WHO z 2017 roku młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący i młodzieńczy piaszczakowaty włókniak kostniejący (JPOF) należą do grupy zmian włóknisto-kostnych i kostno-chrzęstnych. Mimo iż nowotwór nie wpływa bezpośrednio na strukturę otaczającej go kości, jego ekspansywny charakter wzrostu może prowadzić do asymetrii twarzy.

Dwunastoletni chłopiec zgłosił się do gabinetu stomatologicznego z powodu twardej, niebolesnej zmiany w obrębie podniebienia twardego, która pojawiła się około 3 tygodni wcześniej i od tamtego czasu gwałtownie się powiększała. Badanie kliniczne wykazało obecność niebolesnej, twardej, dobrze odgraniczonej, uszypułowanej zmiany połączonej z tkankami przyzębia brzeżnego w okolicy brodawki przysiecznej. Badanie radiologiczne w postaci pantomogramu nie wykazało żadnych patologicznych zmian. Zmianę usunięto w całości, obraz kliniczny sugerował obecność nadziąsłaka. Dalsze badanie histopatologiczne wykazało cechy młodzieńczego beleczkowatego włókniaka kostniejącego. W trzy-letnim okresie obserwacji nie zaobserwowano cech nawrotu choroby.

Opisany przypadek JTOF wskazuje na fakt, iż zmiana może również lokalizować się poza strukturami kostnymi, może być umiejscowiona w obrębie tkanek miękkich podniebienia twardego. Młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący powinien być brany pod uwagę w diagnostyce różnicowej uszypułowanych zmian błony śluzowej, takich jak nadziąsłak lub obwodowy włókniak kostniejący (POF). Pacjenci powinni być poddawani okresowym badaniom klinicznym i radiologicznym z uwagi na wysoką nawrotowość JTOF.

KEYWORDS:

juvenile trabecular ossifying fibroma, ossifying fibroma, paediatric patient, JTOF

SUMMARY

JTOF is a benign fibro-osseous lesion of aggressive clinical appearance, located mainly in maxilla and mandible, described in children between 8,5 and 12 years old. Trabecular (JTOF) and Psammomatoid (JPOF) Ossifying Fibromas are classified in the group of Fibro-osseous and osteochondromatous lesions according to WHO Classification (2017). Tumour does not affect the bone structure but due to its expansive growth may lead to facial asymmetry. In the described case, a 12-year-old boy was admitted to the dental office with a chief complaint of painless hard swelling of the hard palate which appeared about three weeks before and grew rapidly. Clinical examination revealed an asymptomatic, hard, well defined, pedunculated lesion connected to the tissues of marginal periodontium. Radiological examination did not reveal any pathologies. Surgical excision was performed, as the clinical appearance suggested fibrous epulis. Further histopathological examination with immunohistochemical staining revealed features of Trabecular JOF. No recurrence was observed in the follow up of three years. Described case of JTOF indicates that the lesion might be located extra-osseous in the soft tissues of the hard palate. JTOF should be taken into consideration in the differential diagnosis of pedunculated lesions of the mucosa among fibromatous epulis or peripheral ossifying fibroma (POF). Patients diagnosed with JTOF should be monitored both clinically and radiographically due to the high recurrence of the lesion.

WSTĘP

Pierwszy opis włókniaka kostniejącego przedstawił Mentzel w 1872 roku (1). Jednakże termin „włókniak kostniejący” został użyty po raz pierwszy w 1927 roku przez Montgomery (2). Benjamins jako pierwszy w 1938 roku opisał piaszczakowaty wariant młodzieńczego włókniaka kostniejącego (3). Wariant beleczkowaty został opisany przez Reed i Hagy w 1965 roku, ale to dopiero Makek w 1983 roku nazwał ten wariant beleczkowatym i przedstawił różnice między młodzieńczym beleczkowatym i piaszczakowatym włókniakiem kostniejącym (4, 5).

Nowo przyjęta klasyfikacja Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) z 2017 roku guzów zębopochodnych i nowotworów kości szczękowych opisuje dwa typy młodzieńczego włókniaka kostniejącego: młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący (ang. *juvenile trabecular ossifying fibroma* – JTOF) oraz młodzieńczy piaszczakowaty włókniak kostniejący (ang. *juvenile psammomatoid ossifying fibroma* – JPOF) (6).

Choć oba warianty były opisywane we wszystkich grupach wiekowych, wykazują znaczną predylekcję do występowania u młodszych pacjentów. JTOF najczęściej opisywany jest u dzieci między 2. a 12. rokiem życia, z większością przypadków występujących między 8,5 a 12. rokiem życia. Przypadki JPOF były natomiast opisywane w szerszej grupie wiekowej (między 3. miesiącem życia a 72. rokiem życia) z większością przypadków między 16. a 33. rokiem życia. Obie zmiany nie wykazują predylekcji płciowej, jednakże JPOF występuje nieznacznie częściej u mężczyzn (7, 8). JTOF jest najczęściej opisywany w kościach szczęk oraz żuchwie, ale nie w części zębodołowej żuchwy i wyrostkach zębodołowych szczęk. Najczęściej lokalizuje się w gałęzi oraz kącie żuchwy. JPOF najczęściej zajmuje zatoki szczękowe, choć opisywano również przypadki lokalizacji w żuchwie i kościach szczęk (8).

W badaniu radiologicznym oba warianty młodzieńczego włókniaka kostniejącego są dobrze odgraniczone. Radiologicznie JPOF przedstawia obraz mlecznego szkła, który jest widoczny jako centralnie zlokalizowane przejaśnienie

otoczone wyraźną otoczką, pojedynczy guzek ścienny lub stała jednorodna masa. W przypadku JTOF nie obserwuje się obrazu mlecznego szkła. W radiologicznym obrazie JTOF wewnętrzna struktura zmiany jest przeziarna dla promieni RTG z nieregularnymi, rozproszonymi zwapnieniami. W niektórych przypadkach korzenie zębów sąsiadujących ze zmianą mogą być rozsunięte lub zresorbowane (8, 9).

Zarówno JTOF, jak i JPOF cechuje wysoka skłonność do nawrotów (między 30 a 50%) (7, 10). Nie obserwowano natomiast cech złośliwienia w przypadku tych zmian (8). Tabela 1 podsumowuje główne różnice między JTOF a JPOF.

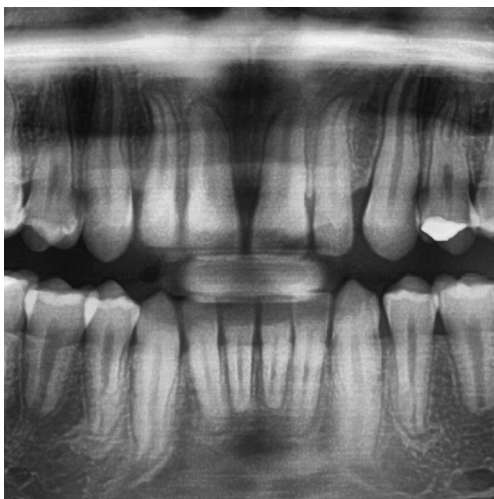
OPIS PRZYPADKU

Dwunastoletni, ogólnie zdrowy, nieprzyjmujący żadnych leków na stałe, negujący alergie i uczulenia chłopiec zgłosił się na konsultację chirurgiczną, zaniepokojony obecnością twardej niebolesnej zmiany zlokalizowanej w obrębie podniebienia twardego. Zmiana została zauważona przez pacjenta około 3 tygodni wcześniej i od tamtej pory stopniowo ulegała powiększeniu. Gwałtowny wzrost oraz upośledzenie mowy były czynnikami, które skłoniły pacjenta do zgłoszenia się na wizytę. Pacjent negował wystąpienie urazu, zaburzeń czucia oraz bólu w okolicy zmiany. Rodzinny wywiad onkologiczny pacjenta był ujemny.

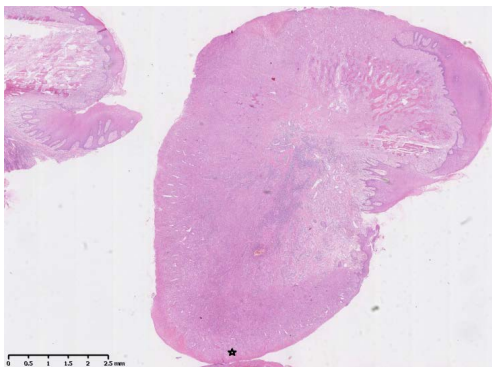
Badanie zewnątrzustne nie wykazało żadnych odchyień od normy. Brak było widocznych asymetrii, lokalne węzły chłonne były niepowiększone i niebolesne. W badaniu wewnątrzustnym stwierdzono niewystarczającą kontrolę płytki nazębnej powodującą zapalenie dziąseł wywołane płytką nazębną oraz dobrze odgraniczoną, uszypułowaną zmianę połączoną z tkankami przyzębia brzęznego w okolicy brodawki przysiecznej o wymiarach ok. 25 x 10 x 10 mm (ryc. 1a, b). Konsystencja zmiany była twarda, błona śluzowa pokrywająca zmianę nieregularnie zmieniona, różowa, zgłębnikowanie przy pomocy sondy periodontologicznej nie powodowało krwawienia. Zęby sąsiadujące ze zmianą prawidłowo reagowały w testach na żywotność na chlorek etylu, nie wykazywały żadnych patologii w badaniu



Ryc. 1a, b. Obraz kliniczny zmiany, zapalenie dziąseł wywołane płytką nazębną

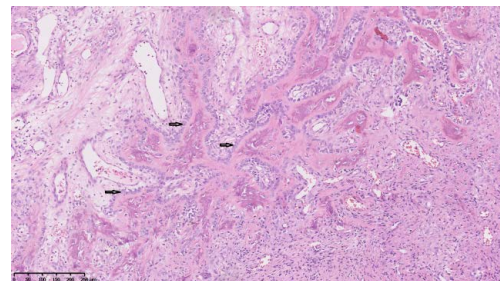


Ryc. 2. Wycinek badania pantomograficznego przedstawiający odcinek przedni – radiologiczna diagnostyka przedzabiegowa

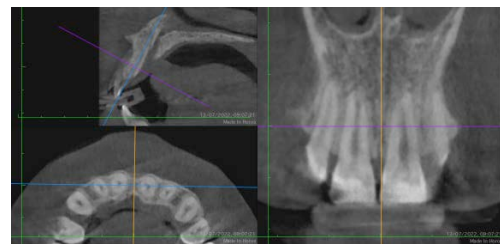


Ryc. 3. Obraz mikroskopowy zmiany. Barwienie hematoksyliną i eozyną, powiększenie 10 x, owrzodzenie powierzchni oznaczone gwiazdką

klinicznym i radiologicznym, badanie pantomograficzne nie wykazało żadnych zmian w strukturze kości (ryc. 2). Badaniem z wyboru do oceny odcinka przedniego szczęki w tym przypadku powinna być tomografia komputerowa wiązki



Ryc. 4. Obraz mikroskopowy zmiany. Barwienie hematoksyliną i eozyną, powiększenie 100 x, rąbek osteoblastów otaczający obszar mineralizacji z odtwarzaniem beleczek kostnych oznaczony strzałkami



Ryc. 5. Badanie kontrolne CBCT. Przekroje MPR przedniego odcinka szczęki

stożkowej (ang. *cone beam computed tomography* – CBCT), lecz opiekun pacjenta nie wyraził zgody na poszerzenie diagnostyki radiologicznej. Zakres diagnostyki różnicowej obejmował nadziąsłaka oraz obwodowy włókniak kostniejący (ang. *peripheral ossifying fibroma* – POF).

W miejscowym znieczuleniu nasiękowym 1 amp. 4% roztworu artykainy z adrenaliną (40 mg artykainy, 0,005 mg adrenaliny/1 ml) zmianę usunięto w całości, cięcie dochodziło do granicy kości podniebienia twardego, uwidaczniając niezmienną patologicznie tkankę kostną znajdującą się pod szczytą zmiany. Uzyskano lokalną hemostazę, ranę zaopatrzone szwami. Usunięto je po 7 dniach podczas wizyty kontrolnej, gojenie przebiegało w sposób prawidłowy.

Tab. 1. Porównanie cech JTOF i JPOF

	JPOF	JTOF
Wiek	Między 3. miesiącem życia a 72. rokiem życia, z większością przypadków między 16. a 33. rokiem życia	Między 2. a 12. rokiem życia, z większością przypadków występujących między 8,5 a 12. rokiem życia
Płeć	Brak predylekcji płciowej, nieznacznie częściej u mężczyzn	Brak predylekcji płciowej
Lokalizacja	Najczęściej zajmuje zatoki szczękowe oraz jamę nosową	Najczęściej w kościach szczęk oraz w żuchwie
Obraz radiologiczny	Przedstawia obraz mlecznego szkła, który jest widoczny jako centralnie zlokalizowane przejaśnienie otoczone osteosklerotyczną otoczką, pojedynczy guzek ścienny lub stała jednorodna masa	Nie obserwuje się obrazu mlecznego szkła. W radiologicznym obrazie JTOF wewnętrzna struktura zmiany jest przezierna dla promieni rtg z nieregularnymi, rozproszonymi zwapnieniami. W niektórych przypadkach korzenie zębów sąsiadujących ze zmianą mogą być rozsunięte lub zresorbowane

JPOF – młodzieńczy piaszczakowaty włókniak kostniejący; JTOF – młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący

Preparat pooperacyjny utrwalono w 10% roztworze formaliny, a następnie przesłano do badania histopatologicznego. Wynik badania wskazywał na włókniaaka kostniejącego. Z uwagi na nietypowy obraz kliniczny oraz fakt, iż zmiana zlokalizowana była w obrębie tkanek miękkich, postanowiono o przesłaniu preparatu do ośrodka referencyjnego. Powtórne badanie histopatologiczne potwierdziło i uszczegółowiło pierwotną diagnozę, rozpoznając młodzieńczy beleczkowaty włókniak kostniejący.

Przeprowadzono konsultację histopatologiczną wycinków błony śluzowej pokrytych nabłonkiem wielowarstwowym płaskim rogowaciejącym bez atypii z polipowatą masą z owrzodzeniem powierzchni (ryc. 3), uzyskując następujący opis preparatu: „W badaniu mikroskopowym w podścielisku błony śluzowej, poniżej owrzodzenia, zlokalizowana jest zmiana zbudowana z włóknistego podścieliska złożonego z wrzecionowatych komórek z towarzyszącą bogatą siatką kapilar. Ogniskowo widoczne mikrozwapnienia i obszary mineralizacji z osteoidem i strukturami beleczek kostnych. Beleczki są otoczone rąbkami obrzękniętych osteoblastów (ryc. 4). W głębszych warstwach zmiany widoczne zmniejszenie liczby osteoblastów lub ich brak, a także obszary bez tego rąbka. Dostępne badania dodatkowe immunohistochemiczne nie są pomocne w diagnostyce różnicowej”.

Pacjent poinformowany o ryzyku wystąpienia nawrotu choroby miał zgłosić się na wizytę kontrolną po 6 miesiącach, a następnie co 12 miesięcy. W trakcie trzyletniego okresu obserwacji klinicznej i radiologicznej, obejmującej również badanie CBCT, nie wykazano cech nawrotu choroby (ryc. 5).

DYSKUSJA

Zmiany o charakterze młodzieńczych włókniaaków kostniejących, zarówno JTOF, jak i JPOF, charakteryzuje gwałtowny wzrost. Pacjenci najczęściej zgłaszają się do gabinetu zaalarmowani niepokojącymi objawami wynikającymi z burzliwego rozwoju choroby. W opisywanym przypadku zmiana pojawiła się około 3 tygodni przed datą pierwszej

wizyty pacjenta i od tamtej pory ulegała stopniowemu powiększeniu. Rozdęcie policzkowej bądź językowej powierzchni kości jest często pierwszym obserwowanym objawem. Szybki i ekspansywny wzrost zmian, które nierzadko są zlokalizowane w obrębie zatok szczękowych, ukierunkowany w stronę jamy nosowej bądź dna oczodołu, może doprowadzić do asymetrii widocznej w badaniu zewnątrzustnym, obturacji górnych dróg oddechowych, powodując utrudnienia oddychania, krwawienie z nosa lub przesunięcie ku przodowi gałek ocznych (proptozę) (11). W diagnostyce różnicowej włókniaaków kostniejących z innymi zmianami kostno-chrzęstnymi i chrzęstno-kostnymi poza badaniem histopatologicznym oraz badaniami radiologicznymi (włączając tomografię komputerową oraz rezonans magnetyczny) nierzadko rozstrzygające znaczenie mają dane dotyczące obrazu klinicznego (12). Włókniaak kostniejący, dysplazja włóknista oraz dysplazja kostna wykazują znaczące podobieństwo histologiczne. Ostateczna diagnoza stanowi zatem, tak jak w opisywanym przypadku, wypadkową badania klinicznego, radiologicznego i histopatologicznego.

Radykalne wycięcie zmiany jest rekomendowanym sposobem leczenia zarówno JPOF, jak i JTOF. Z uwagi na dużą skłonność do nawrotów w przypadku braku radykalnego postępowania i niecałkowitego usunięcia zmiany, które zdarza się dużo częściej przy próbie wyłuszczenia, leczenie powinno polegać na częściowej lub całkowitej resekcji szczęki, a w przypadku żuchwy – na segmentowej resekcji. Próby wyłuszczenia często kończą się niepowodzeniem (nawrotowość 30-50%) i w efekcie muszą być reoperowane (7, 10). Nie obserwowano cech złośliwienia młodzieńczych włókniaaków kostniejących (8).

W opisywanym przypadku, z uwagi na nietypowy obraz kliniczny oraz lokalizację zmiany w obrębie tkanek miękkich, zdecydowano o nieposzerzaniu zakresu przeprowadzonego zabiegu. Badanie histopatologiczne potwierdziło usunięcie zmiany w całości z marginesem zdrowych tkanek. Pacjent został poinformowany o ryzyku nawrotu i konieczności

regularnego zgłaszania się na wizyty kontrolne co 6 miesięcy, które składają się z badania klinicznego oraz radiologicznego. Do momentu publikacji tego artykułu, czyli w okresie 3 lat od daty zabiegu, badania kontrolne nie wykazały cech nawrotu choroby.

WNIOSKI

Epidemiologia młodzieńczych włókniaków kostniejących jest wciąż nieznana. Brakuje metaanalizy, która porównywałaby proponowane metody leczenia i jednoznacznie

wskazywała na najskuteczniejsze postępowanie. JTOF może umiejscawiać się w lokalizacjach pozakostnych i tkankach miękkich podniebienia twardego. Opisywany obraz kliniczny powinien być brany pod uwagę w diagnostyce różnicowej uszypułowanych zmian błony śluzowej, takich jak nadziąsłak lub obwodowy włókniak kostniejący.

Mimo iż nie opisano cech złośliwienia, pacjenci ze zdiagnozowanym JTOF powinni być poddawani okresowym badaniom klinicznym i diagnostyce radiologicznej z uwagi na wysoką nawrotowość zmiany.

KONFLIKT INTERESÓW

Brak konfliktu interesów

ADRES DO KORESPONDENCJI:

Edyta Jaworska
Klinika Chirurgii
Czaszkowo-Szczękowo-Twarzowej,
Chirurgii Jamy Ustnej i Implantologii
Williamia Heerleina Lindleya 4,
02-005 Warszawa
edyta.jaworska@wum.edu.pl

nadesłano:

1.08.2022

zaakceptowano do druku:

22.08.2022

PIŚMIENNICTWO

1. Prein J, Remagen W, Spiessl B, Uehlinger E: Ossifying Fibroma. Atlas of Tumors of the Facial Skeleton: Odontogenic and Nonodontogenic Tumors. Springer Berlin Heidelberg, Berlin, Heidelberg 1986: 123-127.
2. Maria A, Sharma Y, Malik M: Juvenile ossifying fibroma of mandible: a case report. J Maxillofac Oral Surg 2013; 12(4): 447-450.
3. Benjamins CE: Das Osteoid-Fibrom mit atypischer Verkalkung im Sinus frontalis. Acta Otolaryngol 1938; 26(1): 26-44.
4. Makek M: Clinical pathology of fibro-osteo-cemental lesions in the cranio-facial and jaw bones: Karger Publishers 1983.
5. Reed RJ, Hagy DM: Benign nonodontogenic fibro-osseous lesions of the skull – report of two cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1965; 19: 214-227.
6. Kaczmarzyk T, Stypułkowska J, Tomaszewska R: Update of the WHO classification of odontogenic and maxillofacial bone tumours. J Stoma 2017; 70(5): 484-506.
7. 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; 93(3): 296-304.
8. Zegalie N, Speight PM, Martin L: Ossifying fibromas of the jaws and craniofacial bones. Diagnostic Histopathology 2015; 21(9): 351-358.
9. Owosho AA, Hughes MA, Prasad JL et al.: Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma: two distinct radiologic entities. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol 2014; 118(6): 732-738.
10. Sarode SC, Sarode GS, Wanknis P et al.: Juvenile psammomatoid ossifying fibroma: a review. Oral Oncol 2011; 47(12): 1110-1116.
11. Tandon R, Tandon A, Abrari A et al.: Juvenile psammomatoid ossifying fibroma: a rare cause of unilateral proptosis. BMJ case rep 2011;2011.
12. Seifi S, Foroghi R, Rayyani A et al.: Juvenile Trabecular Ossifying Fibroma-a Case Report. Indian J Surg Oncol 2018; 9(2): 260-264.