



IX./7. fejezet: Fibrosus dysplasia

A fejezetben ismertetjük a fibrosus dysplasia kialakulásának okait és tüneteit, valamint kezelési lehetőségeit.

IX./7.1. Definíció

A fibrosus dysplasia az osteoblastok differenciációjának és érésének zavarából adódó csontfejlődési rendellenesség, melyben a csontszövet helyét fibrosus szövet és éretlen csontgerendák foglalják el. Tumorszerű csontelváltozás. Egy vagy több csonton is jelentkezhet.

IX./7.2. Előfordulás, öröklődés

Gyakoriságára nincs pontos adat, a jóidulatú csontelváltozásoknak megközelítőleg 5-7%-a. Nem öröklődik.

IX./7.3. Etiológia

A fibrosus dysplasia oka a 20. kromoszómán lévő, stimuláló hatású, sejtmembránhoz kötött G-proteint kódoló gén mutációja, melynek hatására a G-protein aktiválódik, s több génreguláló fehérje intracellularis koncentrációja növekszik. Emiatt az osteoblastok differenciációja „tévútra” kerül, mineralizálódásra képtelen fibrosus szövet alakul ki. Emellett az osteoclastok aktivitása is fokozódik.

IX./7.4. Klinikai megjelenés, tünetek

A fibrosus dysplasia megjelenhet egyetlen csonton (70-80%), jelentős tünetek nélkül, vagy egyéb rendellenességekkel együtt polyostotikusan (20-30%). Hormonális zavarokkal és tejeskávé foltokkal kombinálódva McCune Albright syndromának, intramuscularis myxomákkal együttesen fennállva Mazabraud synromának nevezzük. Polyostotikus formáknál már gyermekkorban jelentkezhet csontfájdalom, járási nehezítettség, és a csontok deformációja. A fibrosus dysplasia mérete a csontok növekedésével és remodellációjával növekedhet. A felpuhult csontok a terhelés hatására deformálódhatnak, spontán patológiás törések keletkezhetnek. Ritka szövődmény a koponyacsontokon megjelenő fibrosus dysplasia miatti agyideg-kompresszió (hallás-, látásvesztés).

IX./7.5. Radiológia





1. ábra: A hosszú csöves csontokban ovális, karéjos, többszörös tejüvegszerű, éles szélű lytikus elváltozások jönnek létre.

Láthatunk deformált csontot ill. pathológiás törést. A femur proximális része „pásztortortát” alakúvá görbülhet.

IX./7.6. Kezelés



Nagyobb kiterjedésű elváltozásokat műtéti úton kikaparással és csontforgáccsal való kitöltéssel kezelünk, ezzel együtt szükség esetén a deformitás korrekciója is szóba jöhet. Pathológiás törés esetén intramedulláris rögzítés javasolt. Lemezes osteosynthesissal a csavarok az érintett csontban valószínűleg nem fognak tartani. Hosszan tartó bisphosphonat (Aredia) kezeléssel jó eredményeket értek el.