

# Редкий случай внутрикостной миофибромы нижней челюсти у трехлетнего пациента: клиническое наблюдение

С. В. Яковлев\*,<sup>1</sup>, О. З. Топольницкий<sup>1</sup>, Д. А. Лежнев<sup>2</sup>, А. В. Makeev<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России, кафедра детской челюстно-лицевой хирургии

<sup>2</sup> ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России, кафедра лучевой диагностики

## A Rare Case of Intraosseous Myofibroma of the Mandible in a Three Year Old Patient: Clinical Observation

S. V. Yakovlev\*,<sup>1</sup>, O. Z. Topolnitsky<sup>1</sup>, D. A. Lezhnev<sup>2</sup>, A. V. Makeev<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia, Department of Pediatric Oral and Maxillofacial Surgery

<sup>2</sup> Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia, Department of Radiology

### Реферат

Представляем уникальный случай миофибромы на нижней челюсти у трехлетнего пациента, которая клинически имитировала амелобластому и не имела никаких классических признаков поражения. Диагноз установлен только после проведения биопсии и патогистологического исследования, а 6-месячное динамическое наблюдение не выявило рецидива.

Миофиброма (миофиброматоз) — редкое доброкачественное новообразование веретенообразных клеток, которое преимущественно встречается у младенцев и детей младшего возраста. В классическом варианте эти поражения описаны у детей младше 2 лет, присутствуют примерно у 2/3 при рождении и редко встречаются у взрослых. Большинство поражений локализуется в губе, слизистой оболочке щеки и языка; однако поражения, возникающие в челюстях, очень редки. Они представляют собой доброкачественную пролиферацию фибробластов и миофибробластов, содержащую двухфазное скопление веретенообразных клеток, окружающих центральную зону менее дифференциро-

\* **Яковлев Сергей Васильевич**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России. Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а. Тел.: +7 (962) 911-11-15. Электронная почта: serg.yak@mail.ru ORCID.org/0000-0002-2501-8552

**Yakovlev Sergey Vasilyevich**, Ph. D. Med., Department of Children Maxillo-Facial Surgery, Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia. Address: 9a, ul. Vucheticha, Moscow, 127206, Russia. Phone number: +7 (962) 911-11-15. E-mail: serg.yak@mail.ru ORCID.org/0000-0002-2501-8552

ванных клеток, фокально расположенных по типу гемангиоперицитомы. Существуют противоречия в отношении аутосомно-доминантного, рецессивного наследования или спорадического возникновения. Редкость этого заболевания затрудняет диагностику для врачей-клиницистов, лучевых диагностов и патогистологов. Миофиброма имеет агрессивную клиническую картину и часто подвергается радикальному лечению из-за неправильного диагноза.

**Ключевые слова:** нижняя челюсть, миофиброма, новообразование веретенообразных клеток, компьютерная томография.

## Abstract

Presented here is a unique case of myofibroma involving the mandible in a 3-year-old patient. Clinically it mimicked more like an ameloblastoma and didn't exhibit any of its classical signs of a myofibroma. The diagnosis could be established only after complete excision of the lesion and histopathological examination. There was no recurrence after a follow-up period of 6 months. Myofibroma and myofibromatosis is a well-recognized spindle cell neoplasm that occurs predominantly in infants and young children. Classically these lesions are described in children younger than two years old, with 2/3 present at birth and rarely in adults. In the oral region, most lesions occur in the lip, buccal mucosa, and tongue; however, the lesions arising in the maxilla and mandible are very rare. These lesions are a benign fibroblast and myofibroblast proliferation containing a biphasic presentation of spindle-shaped cells surrounding a central zone of less differentiated cells focally arranged in a hemangiopericytoma like pattern. Controversy exists as to an autosomal dominant or recessive inheritance or to a sporadic occurrence. The rarity of this disease makes it difficult to diagnose for clinicians, radiation diagnosticians and histopathologists. Myofibroma has an aggressive clinical presentation and is often treated aggressively because of an inappropriate diagnosis.

**Key words:** Mandible, Myofibroma, Spindle Cell Neoplasm, Computed Tomography.

## Актуальность

Миофиброма — редкое доброкачественное поражение сократительных веретенообразных клеток, поражающее как мягкие ткани, так и кости у детей. Имеет 2 различные клинические формы: одиночную и генерализованную [1–3]. Впервые описано в 1951 г. J. O. Williams and D. Schrum [4], которые назвали поражение врожденной фибросаркомой, впоследствии Staut после исследования фиброза у детей изменил термин на врожденный генерализованный фиброматоз. В 1989 г. K. J. Smith et al. и Y. Daimaru et al. преобразовали в единый вариант у взрослых, используя термины: миофиброма и миофиброматоз. Последние термины были приняты ВОЗ для описания одиночного (миофибромы) или генерализованного (миофиброматоза) доброкачественного генеза.

Точная этиология заболевания неизвестна, в большинстве публикаций сообщается о единичных случаях, однако в некоторых исследованиях сообщается о возможности наследования как аутосомно-доминантного или рецессивного признака.

Эти поражения могут встречаться в широком возрастном диапазоне, по мнению некоторых авторов, в 90 % случаев они проявляются в возрасте до 2 лет. Одиночная форма (миофиброма) чаще всего встречается в дерме и подкожной клетке, в большинстве случаев поражая голову и шею. В челюстно-лицевой области встречается редко (на нее приходится не более 2 % всех случаев) и обычно поражает мягкие ткани полости рта. Внутрикостная миофиброма челюстей является спорадической и чаще встреча-

ется на нижней челюсти [5]. Из-за своей редкости, в сочетании с неспецифическими клиническими, рентгенологическими и гистологическими признаками, рискует быть ошибочно диагностирована как злокачественное и/или агрессивное новообразование из веретенообразных клеток [6].

**Цель:** демонстрация особенностей диагностики и лечения внутрикостной миофибромы нижней челюсти.

### Клиническое наблюдение

Пациентка П., 3 года, поступила в отделение детской челюстно-лицевой хирургии «Клинического центра челюстно-лицевой, пластической хирургии и стоматологии» Клиники ФГБОУ ВО МГМСУ им. А. И. Евдокимова Минздрава России с жалобой на асимметрию лица, на наличие безболезненной припухлости на нижней челюсти справа.

Со слов мамы, около полугода назад ребенок получил травму щечной области справа (удар), в результате чего образовалась гематома. Два месяца назад родители обратили внимание

на припухлость угла нижней челюсти справа.

При осмотре конфигурация лица изменена за счет припухлости в области нижней челюсти справа. Кожа над образованием в цвете не изменена, собирается в складку. Региональные лимфатические узлы не увеличены. Открывание рта свободное, в полном объеме, безболезненное. Боковые движения нижней челюсти в полном объеме, безболезненные. Пальпация головок височно-нижнечелюстного сустава безболезненна. Видимая слизистая полости рта физиологической окраски, умеренно увлажнена. При пальпации в области нижней челюсти справа, от зуба 8.3 до верхней трети ветви нижней челюсти, определяется незначительное выбухание кортикальной пластинки, безболезненное. Зубы интактны, не смещены, без патологической подвижности (рис. 1, а, б).

С целью уточнения характера, объема и степени распространенности патологических изменений дополнительно было выполнено МСКТ-исследование

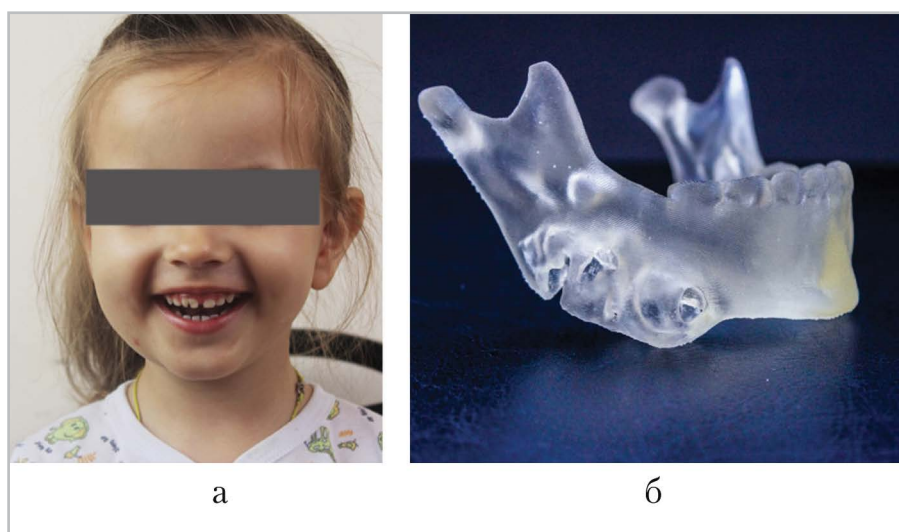


Рис. 1. Фото: а — внешний вид ребенка; б — стереолитографическая 3D-модель нижней челюсти. Новообразование тела и ветви нижней челюсти справа

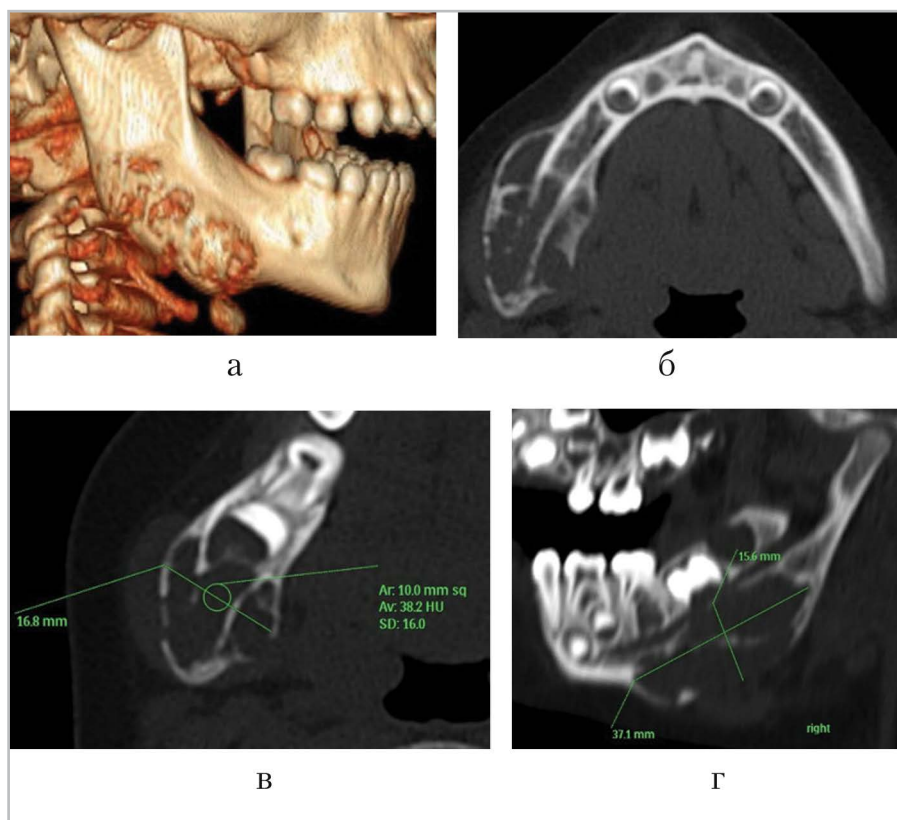


Рис. 2. МСК-томограммы: *а* — 3D-реконструкция; *б, в* — изображения в аксиальной плоскости; *г* — реконструкция в косоагиттальной плоскости. Новообразование тела и ветви нижней челюсти справа

(рис. 2, *а — г*). В дистальном отделе тела с переходом на нижние отделы ветви нижней челюсти справа, от уровня зуба 8.5, визуализируется многокамерное кистовидное образование с четким, достаточно ровным, местами склерозированным контуром размером  $37,1 \times 16,8 \times 15,6$  мм, заполненное однородным содержимым плотностью около 38 НУ.

Объем кости на данном уровне увеличен за счет вздутия, целостность кортикальных пластинок челюсти нарушена по всем поверхностям. По верхнему краю новообразования визуализируется канал нижнечелюстного нерва, который умеренно смещен кверху, целостность нижней стенки нарушена на протяжении 10,6 мм, просвет существенно не сужен. Фор-

ма, положение и размеры зачатков зубов 4.6, 4.7 заметно не нарушены.

На основании клинического и рентгенологического исследования был установлен предварительный диагноз: «амелобластома нижней челюсти справа». Фиброма и кератокиста рассматривались в качестве дифференциального диагноза. Учитывая характер поражения, большой объем предстоящего хирургического лечения и маленький возраст ребенка, была запланирована инцизионная биопсия.

Интраоперационно визуализированы инкапсулированные опухолевые массы, кортикальная пластинка нижней челюсти была частично разрушена. Материал отправлен на гистологическое

исследование в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» (НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева) Минздрава России, где было сделано заключение: «миофиброма нижней челюсти» (рис. 3).

На основании клинической и рентгенологической картины, заключения гистологического исследования и изучения литературы было принято решение о проведении операции — удаления образования в виде экскохлеации. Образование было удалено в полном объеме, с сохранением непрерывности нижней челюсти и зачатков постоянных зубов.

Материал также отправлен на гистологическое исследование в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, где сделано повторное заключение: «миофиброма нижней челюсти».

Пациентка выписана на 10-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Через 6 мес ребенок осмотрен по алгоритму диспансерного учета. Жалоб нет. При осмотре конфигурация лица не изменена, нарушений окраски кожи не выявлено, региональные лимфоузлы не увеличены. Рот открывается безболезненно в полном объеме, видимая слизистая оболочка полости рта физиологической окраски, умеренно увлажнена,

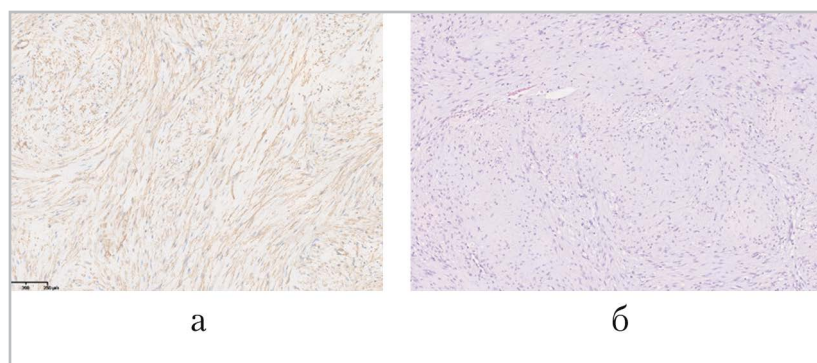


Рис. 3. Фото гистологического материала. Пролиферация фибробластов и миофибробластов, содержащая двухфазное скопление веретенообразных клеток, окружающих центральную зону менее дифференцированных клеток

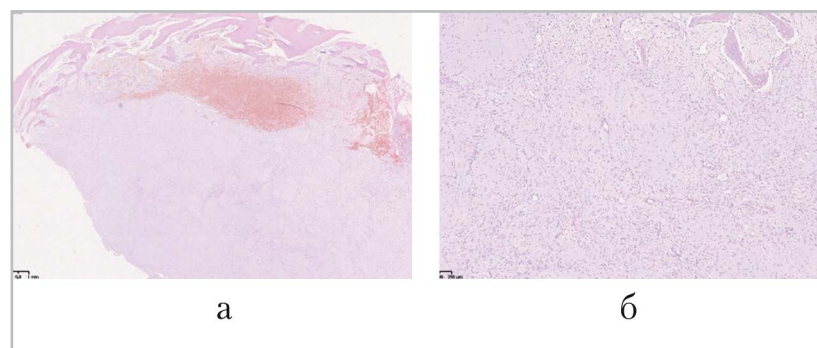


Рис. 4. Фото гистологического материала. Узловые пучки веретенообразных клеток, окружающие клеточные зоны недифференцированных клеток с небольшими круглыми базофильными ядрами

зубы неподвижны. Проведено контрольное МСКТ-исследование (рис. 5, а – г).

По нижнему контуру дистального отдела нижней челюсти справа с переходом на нижние отделы ветви челюсти (примерно от уровня зуба 8.5 до нижней трети ветви) определяется краевой костный дефект с четкими бугристыми контурами за счет нескольких (3–4) краевых костных разрастаний. Кортикальная пластинка челюсти продолжается на зону дефекта и краевые разрастания, максимальный размер которых не превышает 12,3 мм, периостальная реакция отсутствует, подлежащая костная ткань имеет

нормальную структуру, дополнительные включения и образования отсутствуют, положение временных зубов и зачатков постоянных зубов не изменено.

По результатам комплексного обследования на данный момент можно говорить о полном выздоровлении ребенка и восстановлении нижней челюсти, что свидетельствует о правильно выбранной тактике хирургического лечения.

### Результаты и их обсуждение

Миофиброма (миофиброматоз) представляет собой редкие новообразования

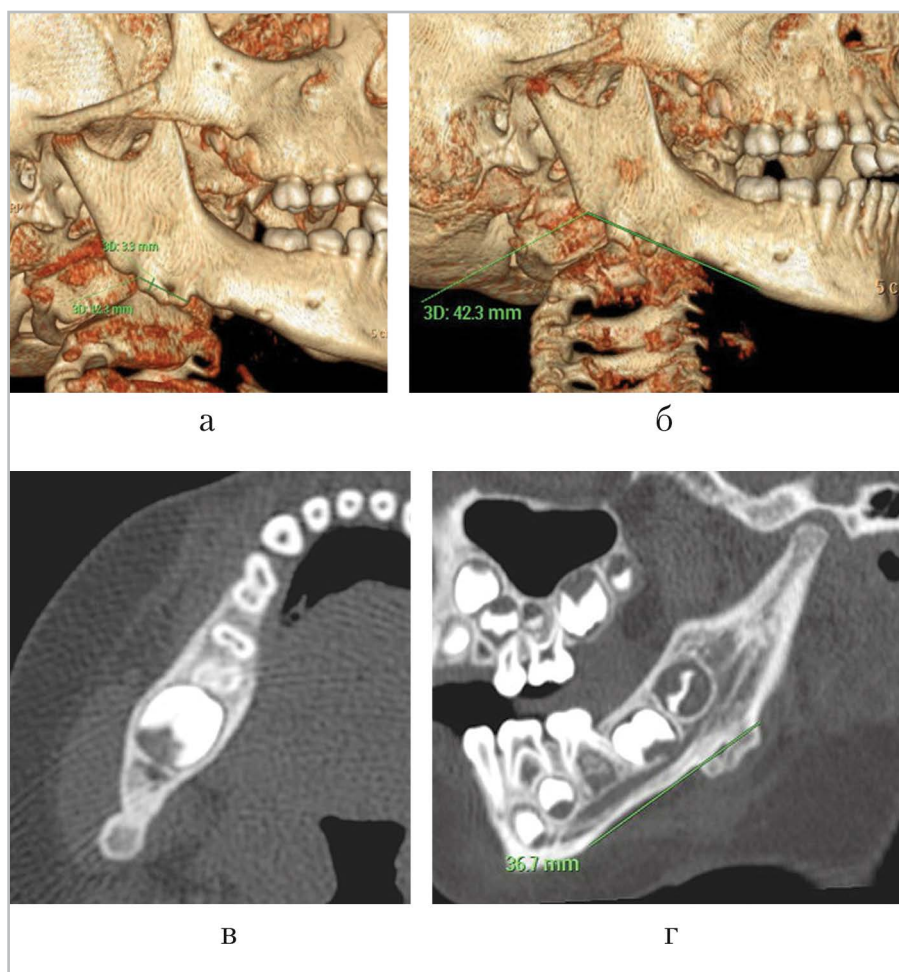


Рис. 5. МСКТ-томограммы: а, б – 3D-реконструкции; в – изображения в аксиальной плоскости; г – реконструкция в кососагиттальной плоскости. Последствия удаления новообразования тела и ветви нижней челюсти справа

веретенообразных клеток, состоящие из миофибробластов, т. е. клеток с характеристиками, промежуточными между гладкими мышцами, фибробластами и недифференцированными клетками. Эти поражения обычно появляются у детей и младенцев. Тем не менее как одиночные, так и генерализованные поражения могут встречаться в любом возрасте, у взрослых одиночное поражение является более распространенной формой.

Был выдвинут ряд гипотез для объяснения этиологии и патогенеза миофибромы. Считается, что миофибробласты способствуют заживлению ран. Поэтому предполагается, что травма приводит к пролиферации миофибробластов в пораженной области. Внутриутробное воздействие эстрогена также может привести к развитию таких поражений у детей. Другие авторы предполагают, что генетические aberrации с аутосомным или рецессивным типом наследования могут способствовать возникновению этой опухоли [3].

Миофиброма чаще всего наблюдается в первое десятилетие жизни, при этом полового различия не наблюдается [2]. У детей обычно представлена как внутрикостная опухоль, затрагивающая лицевой скелет с преобладающим поражением нижней челюсти, что подтверждается представленным клиническим наблюдением. Дистальные отделы нижней челюсти поражаются чаще, чем фронтальный отдел [2]. Внутрикостная миофиброма обычно проявляется как бессимптомная припухлость, вызывающая асимметрию лица, в редких случаях вызывающая ограничение открывания рта и парестезию чувствительных нервов [2, 3].

Длительность заболевания трудно оценить, срок обнаружения варьирует

от нескольких месяцев до нескольких лет, бессимптомное течение продлевает срок выявления поражения.

Рентгеносемиотическим признаком миофибромы является очаг разрежения, чаще однокамерный (70 %), с достаточно четко выраженными границами (67 %), сопровождающийся истончением и/или перфорацией кортикальных пластинок челюсти. Неспецифичность рентгеновской симптоматики, скудная клиническая картина и маленький возраст пациентки заставили сформулировать дифференциальный ряд, который включал амелобластому, центральную гигантоклеточную опухоль, кератокисту и одонтогенную фиброму. При множественном поражении дифференциальный ряд следует расширить, включив внутрикостную гемангиому и аневризмальную внутрикостную кисту. Более того, даже фибросаркома и саркома Юинга могут рассматриваться в дифференциальном диагнозе в младшей возрастной группе при агрессивном течении процесса.

Гистологически переплетение пучков веретенообразных клеток с заостренными и тупоконечными ядрами и эозинофильной цитоплазмой предполагает дифференцировку гладких мышц и фибробластов. Обычно наблюдается двухфазный или зональный рисунок, состоящий из узловых пучков веретенообразных клеток, окружающих клеточные зоны недифференцированных клеток с небольшими круглыми базофильными ядрами. Последние демонстрируют разбросанные нормальные митотические фигуры и организованы в центральные сосудистые гемангиоперицитомы. Иммуногистохимические исследования выявили положительность для актина гладких мышц,

мышечного специфического актина (ННФ-35), виментина и пак-актина, в то время как деснин, S-100, антиген эпителиальной мембраны и цитокинин отрицательны.

По данным литературы в хирургическом лечении миофибромы нижней челюсти чаще применялось удаление образования в виде выскабливания (75 %). Только в нескольких случаях (25 %) при обширном и деструктивном поражении челюсти было проведено оперативное лечение в виде сегментарной резекции нижней челюсти. Поскольку миофиброма нижней челюсти поражает в основном детей, это требует дополнительных реконструктивных операций в дальнейшем [3, 6] и тяжелее переносится пациентами на функциональном, эстетическом и психологическом уровнях. Учитывая, что ни одно из зарегистрированных поражений не рецидивировало, эксскохлеация является методом выбора при хирургическом лечении миофибром нижней челюсти у детей.

### Заключение

Миофиброма — опухоль, характерная для детского и подросткового возраста с преимущественной локализацией в нижней челюсти. Рентгенологически это обычно однокамерный очаг разрежения костной ткани, с четко очерченными границами и нарушением целостности кортикальной пластинки челюсти. Низкая скорость роста и тенденция к истончению кортикальных пластинок имитируют поведение одонтогенных опухолей и опухолеподобных поражений. Клини-

чески и микроскопически миофиброма может быть ошибочно принята за иную доброкачественную опухоль (амелобластома, ГКО, кератокиста), агрессивное пограничное повреждение (десмопластическая фиброма) или даже за злокачественную опухоль веретенообразных клеток (фибросаркому). Методом выбора в хирургическом лечении миофибромы является эксскохлеация опухоли.

### Список литературы / References

1. *Shemesh S., Kosashvili Y., Sidon E., Fichman S. et al.* Solitary intraosseous myofibroma of the tibia in an adult patient: A case report // *J. Bone Oncol.* 2014. № 3. P. 80–83.
2. *Zanella T. A.* Intraosseous myofibroma of the jaw. Systematic review // *Investiga o.* 2015. № 14. P. 182–188.
3. *González J. L., Reyes E. J. O., Cuevas G. J. C. et al.* Intraosseous myofibroma of the mandible: A case report // *Int. J. Odontostomat.* 2013. № 7. P. 339–342.
4. *Williams J. O., Schrum D.* Congenital fibrosarcoma: report of a case in a newborn infant // *AMA Arch. Pathol.* 1951. № 51. P. 548–552.
5. *Lee Y. M., Son S. M., Kim K. W., Lee O. J.* Solitary myofibroma of the adult mandible: A case report and review of literature // *Korean J. Pathol.* 2014. № 48. P. 307–310.
6. *Tanaka Y., Yamada H., Saito T. et al.* Solitary myofibroma of the mandible in an adult with magnetic resonance imaging and positron emission tomography findings: A case report // *World J. Surg. Oncol.* 2014. № 12. P. 69.

### Сведения об авторах

**Яковлев Сергей Васильевич**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России.



Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а.  
Тел.: +7 (962) 911-11-15. Электронная почта: serg.yak@mail.ru  
ORCID.org/ 0000-0002-2501-8552

**Yakovlev Sergey Vasilyevich**, Ph. D., Department of Children Maxillo-Facial Surgery, Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia.  
Address: 9a, ul. Vucheticha, Moscow, 127206, Russia.  
Phone number: +7 (962) 911-11-15. E-mail: serg.yak@mail.ru  
ORCID.org/ 0000-0002-2501-8552

**Топольницкий Орест Зиновьевич**, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской челюстно-лицевой хирургии, ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России.  
Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а.  
тел.: +7 (985) 763-87-05. Электронная почта: proftopol@mail.ru  
ORCID.org/ 0000-0002-3896-3756

**Topolnitsky Orest Zinovievich**, M.D. Med., Professor, Head of Department of Children Maxillo-Facial Surgery, Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia.  
Address: 9a, ul. Vucheticha, Moscow, 127206, Russia.  
Phone number: +7 (985) 763-87-05. E-mail: proftopol@mail.ru  
ORCID.org/ 0000-0002-3896-3756

**Лежнев Дмитрий Анатольевич**, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой лучевой диагностики ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России.  
Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а.  
тел.: +7 (495) 611-01-77. Электронная почта: lezhnev@mail.ru  
ORCID.org/ 0000-0002-7163-2553

**Lezhnev Dmitriy Anatol'evich**, M. D. Med., Professor, Head of Department of Radiology, Dentistry named after A.I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia.  
Address: 9a, ul. Vucheticha, Moscow, 127206, Russia.  
Phone number: +7 (495) 611-01-77. E-mail: lezhnev@mail.ru  
ORCID.org/ 0000-0002-7163-2553

**Макеев Артем Витальевич**, ассистент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России.  
Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а.  
Тел.: +7 (905) 557-95-11. Электронная почта: docartemmakeev@gmail.com  
ORCID.org/ 0000-0003-0987-2617

**Makeev Artyom Vitalievich**, Assistant, Department of Children Maxillo-Facial Surgery, Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia.  
Address: 9a, ul. Vucheticha, Moscow, 127206, Russia.  
Phone number: +7 (905) 557-95-11. E-mail: docartemmakeev@gmail.com  
ORCID.org/ 0000-0003-0987-2617

**Финансирование исследования и конфликт интересов.**

*Исследование не финансировалось какими-либо источниками. Авторы заявляют, что данная работа, ее тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.*