

Fibrozna displazija – rijetka pojava u temporalnoj kosti (prikaz slučaja)

Fibrous Dysplasia – A Rare Occurrence in the Temporal Bone: A Case Report

Ema Ahel Ledić^{1, 2*}, Anamaria Baričević², Darko Ledić^{2, 3}, Marko Velepčić^{1, 2}

¹ Klinički bolnički centar Rijeka, Klinika za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata, Rijeka, Hrvatska

² Sveučilište u Rijeci, Medicinski fakultet, Rijeka, Hrvatska

³ Klinički bolnički centar Rijeka, Klinika za neurokirurgiju, Rijeka, Hrvatska

Sažetak. Cilj: Fibrozna je displazija rijedak, dobroćudan poremećaj u kojem tijelo zdrave koštane elemente zamjenjuje vezivnim tkivom. Ovaj prikaz slučaja prezentira bolesnicu s fibroznom displazijom temporalne kosti koja odstupa od tipične kliničke slike – zahvaćenost temporalne kosti te incidencija bolesti u odrasloj dobi vrlo je rijetka pojava. **Prikaz slučaja:** 61-godišnja bolesnica prezentira se glavoboljom, šumom u uhu te oslabljenim sluhom. Zamjedbena naglušnost inicijalno je dijagnosticirana tijekom audiološke obrade. Kompjutorska tomografija (engl. *computerized tomography*; CT) mozga prikazuje ekspanzivnu, oštro ograničenu leziju dorzalnog dijela piramide lijeve temporalne kosti sa širenjem u mastoidne celule. Magnetska rezonancija (MR) piramida temporalnih kosti i unutrašnjeg uha prikazuje dvije ekspanzivne formacije – jednu u području klivusa i drugu u piramidi lijeve temporalne kosti. Kombinirani nalazi CT-a i MR-a ukazuju na to da se radi o fibroznoj displaziji, no potrebna je patohistološka potvrda kako bi se isključio malignitet. Stoga je učinjena mastoidektomija s redukcijom tvorbe. Pristigao patohistološki nalaz prikazuje sklerotičnu kost s nepravilnim koštanim trabekulama. Takve promjene odgovaraju fibroznoj displaziji. Učinjen je *low-dose* CT (LDCT) cijelog tijela koji ukazuje da nema promjena u sklopu osnovne bolesti. Za leziju u području klivusa neurokirurg se odlučio za pristup *wait and watch* s obzirom na to da je pacijentica poslije operacije asimptomatska. Bolesnica je pod redovitom kontrolom otorinolaringologa i neurokirurga, s dobrim funkcionalnim rezultatima, bez subjektivnih tegoba u vidu glavobolje, dok je sluh ostao stacionaran. **Zaključak:** Ovaj prikaz slučaja ističe važnost operativnog liječenja u svrhu potvrđivanja dijagnoze te redovitog praćenja u odabranim slučajevima fibrozne displazije temporalne kosti.

Glavne riječi: fibrozna displazija; mastoidektomija; temporalna kost

Abstract. Aim: Fibrous dysplasia is a rare and benign disorder, in which normal bone elements are replaced by fibrous tissue. Temporal bone involvement and adult onset of disease is least frequently reported. **Case Report:** A case of fibrous dysplasia of temporal bone in a 61-year-old female which presented with a headache, tinnitus and hearing loss is reported. Sensorineural hearing loss was the initial finding on the audiogram. Computed tomography showed an expansive, strictly limited sclerotic lesion of the dorsal part of the pyramid of the left temporal bone spreading into the mastoid cells. Magnetic resonance of the temporal bone and inner ear showed two expansive formations – one in the clivus and the other in the pyramid of the left temporal bone. Both CT and MRI pointed to fibrous dysplasia, but definite histopathological finding was required to exclude malignancy. Mastoidectomy with a reduction of lesion was performed. Histopathological examination revealed sclerotic bone with irregular bony trabeculae – fibrous dysplasia. Whole body low-dose computed tomography was performed and no other occurrences of fibrous dysplasia were detected. For the clival lesion neurosurgeon decided for the „*wait and watch policy*“ as the patient was asymptomatic after the surgery. Patient is under regular follow-up for both otorhinolaryngologist and neurosurgeon with good functional results, without subjective complaints of headaches, while hearing remained stationary. **Conclusion:** This case highlights the importance of surgery as a confirmation for diagnosis and regular follow-up in selective cases of temporal bone fibrous dysplasia.

Keywords: fibrous dysplasia of bone; mastoidectomy; temporal bone

*Dopisni autor:

Ema Ahel Ledić, dr. med.

Klinički bolnički centar Rijeka, Klinika za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata
Krešimirova 42, 51000 Rijeka, Hrvatska
E-mail: emaahel@gmail.com

<http://hrcak.srce.hr/medicina>

UVOD

Fibrozna je displazija dobroćudni poremećaj nepoznate etiologije karakteriziran zamjenom zdravih koštanih elemenata vezivnim tkivom. Poremećaj ima incidenciju od 2,5 % među svim koštanim tumorima i 7 % među benignim koštanim tumorima^{1,2}. Iako se pojam fibrozne displazije može pronaći već u anglosaksonskim spisima iz 7. stoljeća, tek 1891. godine von Recklinghausen prvi je prepoznao fibrozu displaziju kao zaseban entitet³. McCune i Brusch 1937. godine pružili su prvi opis ovog poremećaja, a godinu dana kasnije Lichtenstein je prvi put upotrijebio izraz fibrozna displazija koji se koristi i danas^{4,5}.

Poznata su tri klinička oblika fibrozne displazije: monostotična, poliototična te McCune-Albrightov sindrom. Najzastupljeniji oblik, prisutan u oko 70 % slučajeva jest monostotični tip koji zahvaća samo jednu kost. U 30 % slučajeva javlja se poliototični tip pri čemu je zahvaćeno više kostiju (rebra, kraniofacijalni skelet, duge kosti), dok je na posljednjem mjestu po učestalosti McCune-Albrightov sindrom koji čini 3 % slučajeva. McCune-Albrightov sindrom javlja se u pubertetu, a karakterizira ga pojava kožnih lezija boje bijele kave (*café-au-lait*) praćena različitim endokrinopatijama⁶.

Dijagnoza se postavlja kombinacijom kliničke, radiološke i patohistološke obrade⁵. Kompjutorska tomografija najpreciznije je sredstvo za postavljanje dijagnoze te je idealna za planiranje liječenja i praćenje bolesti, posebno kod stabilnih lezija koje su nepristupačne biopsiji. Magnetska rezonancija koristi se kada je potrebno detaljno prikazati meka tkiva i procijeniti proširenost bolesti intrakranijalno⁷. Radiološki se opisuju tri oblika fibrozne displazije: pagetoidni (promjene *ground glass*), sklerotični (ravnomjerna gustoća kosti kroz čitavu leziju) i cistični tip (središnje prosvjetljenje okruženo gustom granicom)^{3,4}. Diferencijalna dijagnoza uključuje Pagetovu bolest, osteohondrom, osteom, osteopetrozu, aneurizmatiku koštanu cistu te *osteogenesis imperfecta*^{8,9}. Konačna dijagnoza potvrđuje se patohistološkom analizom biopsiranog tkiva⁷.

Poremećaj uglavnom pogađa djecu i adolescente², no vrlo rijetko moguća je pojava i u odrasloj dobi, što ovaj prikaz slučaja čini značajnim. Krani-

ofacijalni skelet, naročito maksila i mandibula, najčešće je zahvaćena regija, dok je temporalna kost zahvaćena u 10-18 % slučajeva fibrozne displazije^{3,6,8}. Navedeno potvrđuje činjenica da se u literaturi pronalazi samo oko 120 slučajeva fibrozne displazije temporalne kosti, od čega većina u dječjoj dobi¹⁰.

Fibrozna je displazija dobroćudni poremećaj nepoznate etiologije s incidencijom od 2,5 % među svim koštanim tumorima te 7 % među benignim koštanim tumorima. Do sada je u literaturi opisano samo oko 120 slučajeva fibrozne displazije temporalne kosti, od čega većina u dječjoj dobi.

PRIKAZ SLUČAJA

Ovaj rad prikazuje slučaj 61-godišnje bolesnice čija je klinička prezentacija fibrozne displazije u području temporalne kosti bila rijetka i nespecifična jer se žalila na glavobolju i oslabljen sluh. Navedena kombinacija nespecifičnih simptoma i odrasle dobi pacijentice kada se klinički manifestirala fibrozna displazija, čine ovaj slučaj posebnim.

Audiološka obrada dominantno je otkrila zamjedeni gubitak sluha, dok je vanjski slušni hodnik bio prohodan i bez znakova stenoze. Uvidom u medicinsku dokumentaciju utvrđeno je da se sluh bolesnice obostrano simetrično pogoršao u odnosu na stanje iz 2019. godine, prvenstveno na račun provodne komponente. U lokalnom statusu, uočeno je diskretno spuštanje lijevog usnog kuta te slabija motorika u odnosu na desni (Housse-Brackmann II).

Zbog učestalih glavobolja bolesnica je radiološki obrađena CT-om mozga gdje je verificirana ekspanzivna, oštro ograničena lezija dorzalnog dijela piramide lijeve temporalne kosti koja se širi u mastoidne celule (Slika 1, 2 i 3). Za detaljniju procjenu granica lezije i pripremu za operativno liječenje indicirana je magnetska rezonancija. Magnetska rezonancija piramida temporalnih kosti i unutrašnjeg uha otkrila je dodatnu formaciju u području klivusa uz već navedenu leziju u piramidi lijeve temporalne kosti (Slika 4). Ova radiološka obrada postavila je sumnju na fibrozu



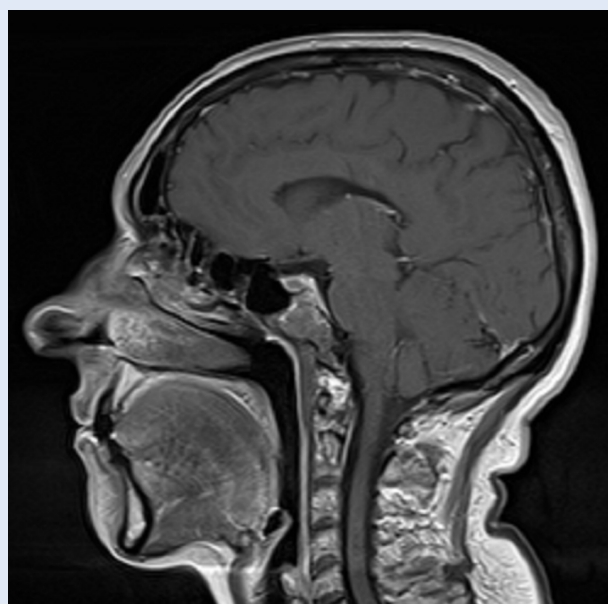
Slika 1. CT mozga: ekspanzivna lezija piramide temporalne kosti (dimenzije tvorbe uzduž kosti)



Slika 2. CT mozga: ekspanzivna lezija piramide temporalne kosti (dimenzije tvorbe poprijeko na kost)



Slika 3. CT mozga: ekspanzivna lezija piramide temporalne kosti (dimenzije tvorbe po visini)



Slika 4. MR temporalnih kostiju i unutarnjeg uha (lezija klivusa)

displaziju, što je zahtijevalo biopsiju i patohistološku potvrdu kako bi se isključio malignitet⁶. Zbog toga je učinjena mastoidektomija s redukcijom tvorbe. Budući da se radilo o velikoj tvrdoj, sklerotičnoj masi koja se širi retrolabirintalno, tvorba je znatno reducirana do dure čime je smanjen pritisak na okolne strukture. Pristigao patohistološki nalaz opisuje fragment sklerotične kosti s nepravilnim koštanim trabekulama, između ko-

jih se nalazi umnažanje fibrozno-vaskularne strome. Opisane promjene mogu se uklopiti u histološku sliku fibrozne displazije. Ovaj nalaz potvrdio je sumnju na benignu prirodu lezije, što je bilo ključno za daljnje planiranje terapije. Internistički pregled isključio je mogućnost McCune-Albrightova sindroma na temelju urednog puberteta bolesnice i odsutnosti mrlja boje bijele kave, karakterističnih za taj sindrom. Kako

bi se utvrdilo radi li se o solitarnoj leziji ili sličnih lezija ima i na drugim kostima, bolesnica je podvrgnuta LDCT-u cijelog tijela. Rezultati LDCT-a pokazali su stanje bez prisutnosti dodatnih lezija nakon lijevostrane mastoidektomije, što je značilo da nema drugih promjena u sklopu osnovne bolesti (Slika 5 i 6).

Lezija u području klivusa, koja je imala iste karakteristike kao i lezija u temporalnoj kosti, dodatno je razmotrena u konzultaciji s neurokirurgom. S obzirom na činjenicu da je bolesnica poslije operacije bila asimptomatska te da fibrozna displazija najčešće ima spor tijek rasta i benigne je prirode, odlučilo se za pristup *wait and watch*. Ovaj pristup uključuje redovito praćenje bolesnice kroz periodične kontrole, bez trenutne potrebe za dodatnim kirurškim zahvatima.



Slika 6. LDCT cijelog tijela



Slika 5. LDCT cijelog tijela: stanje nakon lijevostrane mastoidektomije

Bolesnica je pod redovitom kontrolom otorinolaringologa i neurokirurga, bez subjektivnih tegoba u vidu glavobolje, sa stacionarnim sluhom i statusom facijalnog živca poslije operacije (House-Brackmann II), što ukazuje na stabilnost stanja i uspjeh dosadašnjih postupaka.

RASPRAVA

Fibrozna displazija rijedak je poremećaj koštanog tkiva karakteriziran zamjenom zdrave kosti i koštane srži fibroznom tkivom, uzrokujući abnormalni rast koštanih struktura zbog kojeg dolazi do kompresije i promjene funkcije prilježućih tkiva dovodeći do estetskog deformiteta¹¹. Bolest se najčešće javlja u prvim nekoliko desetljeća života, sa srednjom pojavnosti u dobi od 16 do 25 godina^{1,4}, što čini ovaj slučaj rijetkim s obzirom na to da se kod bolesnice klinički manifestirao iza 60. godine života.

Monostotični je oblik najčešći i u većini slučajeva asimptomatski. Poliostotični oblik najčešće se javlja u djetinjstvu, a za razliku od monostotičnog

prezentira se deformacijom kraniofacijalnog skeleta. Najrjeđi i najopasniji oblik je McCune-Albrightov sindrom koji se češće javlja u žena i povezan je s endokrinološkim poremećajima⁴. S obzirom na pojavu lezija na dvjema lokacijama, temporalnoj kosti i klivusu koji pripada okcipitalnoj kosti, prikazani slučaj mogao bi se svrstati u poliohistiotski oblik.

Dijagnoza fibrozne displazije postavlja se kombinacijom kliničke, radiološke i patohistološke obrade. Terapija ovisi o zahvaćenom području – asimptomatski bolesnici sa stacionarnom lezijom podvrgnuti su pristupu *wait and watch*. Kirurški pristup indiciran je kod slučajeva s dodatnim komplikacijama, kada je potrebno isključiti malignitet te u estetskim slučajevima sa značajnim facijalnim deformitetima.

Zahvaćenost temporalne kosti fibroznom displazijom najčešće se očituje provodnom nagluhošću i stenozom vanjskog slušnog hodnika¹². Naša bolesnica, s kliničkom prezentacijom koja uključuje glavobolje i gubitak sluha, upozorava na važnost razmatranja fibrozne displazije u diferencijalnoj dijagnozi kod sličnih simptoma, posebice kod odraslih pacijenata.

Sličan slučaj u literaturi opisuju Pineker i suradnici 2017. godine¹³. U navedenom prikazu slučaja 52-godišnja bolesnica prezentirala se glavoboljom kao glavnim simptomom, što je bio slučaj i u našem prikazu slučaja. Za razliku od našeg slučaja, bolesnica Pinekera i suradnika od simptoma je dodatno imala i fluktuacije krvnog tlaka. Radiološkim pretragama u navedenom prikazu slučaja otkrivena je osteolitička lezija s inhomogenim kontrastnim unosom. U oba slučaja, diferencijalna dijagnoza obuhvaćala je mogućnost malignih lezija, što je zahtijevalo patohistološku analizu čime je u oba slučaja potvrđena dijagnoza fibrozne displazije¹³.

Sepulveda i suradnici 2018. godine prikazuju 66-godišnju bolesnicu s kirurški liječenim makroadenomom hipofize kojoj je na kontrolnom CT-u kao nusnalaz uočena fokalna ekspanzija lijeve temporalne kosti s kompletnom sklerozom mastoidnih celula⁹. Navedena bolesnica nije imala tegobe u vidu bolova, oslabljenog sluha ili šuma u

uhu. Postavljena je dijagnoza fibrozne displazije te je bolesnici preporučeno praćenje i kirurško liječenje u slučaju pogoršanja sluha ili razvitka opstruktivnih simptoma⁹.

Navedena dva prikaza slučaja dva su najrecentnija prikaza slučaja fibrozne displazije u kasnijoj životnoj dobi.

Terapija fibrozne displazije uvelike ovisi o zahvaćenom području. Asimptomatski bolesnici sa stacionarnim i sporo napredujućim lezijama mogu biti podvrgnuti pristupu *wait and watch*, što je u skladu s literaturom^{1,4} koja savjetuje manje radikalni pristup zbog sporog rasta i benigne prirode same bolesti, posebno kada lezija ne izaziva funkcionalne komplikacije. Ovaj konzervativni pristup omogućava redovito praćenje stanja bez nepotrebnih invazivnih zahvata. Kirurški pristup je indiciran kod slučajeva koji imaju dodatne komplikacije uzrokovane invazijom kosti (npr. stenozu vanjskog slušnog hodnika, parezu facijalisa, poremećaj lanca slušnih košćica), zatim kada je potrebno biopsijom isključiti malignitet, odnosno potvrditi dijagnozu fibrozne displazije te u estetskim slučajevima kada se radi o značajnom facijalnom deformitetu¹⁴.

Maligna transformacija vrlo je rijetko prisutna (javlja se u manje od 1 % slučajeva) te se njezina pojavnost najviše povezuje s prethodnom radijacijskom terapijom^{3,4}. S obzirom na nepredvidivost napredovanja fibrozne displazije i njezinu mogućnost ponovnog pojavljivanja, u prikazanom slučaju indicirano je daljnje praćenje, ali zbog starije životne dobi bolesnice i činjenice da se radi o bolesti spore progresije, pretpostavka je da neće biti novih pojava.

ZAKLJUČCI

Fibrozna displazija temporalne kosti predstavlja rijetku i izazovnu dijagnozu, posebno zbog svoje nespecifične kliničke prezentacije. Kod bolesnika s progresivnim smetnjama sluha, glavoboljom, stenozom vanjskog slušnog hodnika ili radiološki potvrđenom lezijom temporalne kosti treba uzeti u obzir i ovaj entitet, a konačna dijagnoza postavlja se patohistološkom analizom uzorka lezije.

Multidisciplinarni pristup, uključujući radiološku obradu, kirurško liječenje i redovite kontrole, pokazao se ključnim za uspješno zbrinjavanje bole-

sničina stanja. Konzervativni pristup *wait and watch* odabran je za dodatne lezije s obzirom na benignu prirodu bolesti i spor rast.

Ovaj slučaj ističe važnost pravovremenog dijagnosticiranja, kao i sveobuhvatnog praćenja bolesnika s fibroznom displazijom te prilagodbu liječenja individualnim potrebama i karakteristikama bolesti. Daljnja istraživanja i prikupljanje podataka o ovakvim slučajevima mogu pridonijeti boljem razumijevanju ovog poremećaja i poboljšanju ishoda liječenja.

Izjava o sukobu interesa: Autori izjavljuju kako ne postoji sukob interesa.

LITERATURA

1. Lianou AD, Martini T, Tsimos K, Zarachi A, Kastanioudakis I, Mouselimi M. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone: a Demanding Entity for Radiologists and ENT Surgeons. *Maedica (Bucur)* 2022;17:524-527.
2. 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. *ENT* 2021;100:469-474.
3. Fong E, Hui M, Tan H, Kiaang K. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *Otolaryngol Case Rep* 2024;32:100608.
4. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous Dysplasia Involving the Skull Base and Temporal Bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:1239-47.
5. Duggal P, Singh B, Grover R. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone. *Int J Head Neck Surg* 2010;1:121-124.
6. Chinski A, Beider B, Cohen D. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;47:275-281.
7. Pontes-Madruga TC, Filgueiras HVC, Silva DMSD, Silva LSD, Testa JRG. Fibrous dysplasia: rare manifestation in the temporal bone. *Braz J Otorhinolaryngol* 2022;88:235-242.
8. Jethanamest D, Roehm P. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone with Complete Canal Stenosis and Cholesteatoma. *Otol Neurotol* 2011;32:52-3.
9. Sepulveda I, Ulloa J, Novoa R, Barros R. Monostotic Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone: A Case Report and Review of the Literature. *J Med Cases* 2018;9:363-365.
10. Kim YH, Song JJ, Choi HG, Lee JH, Oh SH, Chang SO et al. Role of surgical management in temporal bone fibrous dysplasia. *Acta Otolaryngol* 2009;129:1374-1379.
11. Lee JS, FitzGibbon EJ, Chen YR, Kim HJ, Lustig LR, Akintoye SO et al. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:2.
12. Pardo-Maza A, Lassaletta L, Ruiz-Bravo E, Perez-Mora R, Peñarrocha J, Gavilan J. Fibrous dysplasia of the temporal bone secondary to ear surgery: a case report. *J Med Case Rep* 2015;9:129.
13. Pineker V, Marques Maggio E, Huber A, Pangalu A, Valavanis A, Winklhofer S. Rare Appearance, Rare Location and Unusual Patient Age: Report of Osteolytic Fibrous Dysplasia in the Temporal Bone of a 52-year-old Patient. *Clin Neuroradiol* 2017;27:521-524.
14. Safeer M, Seung HJ, In Seok M. Fibrous Dysplasia of Temporal Bone. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2022;74:4350-4355.