



ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

УДК 616.714-007.17

Г.С. Ибатова (к.м.н.), А.С. Исканов, А.М. Жарасов, С.А. Айдаров

АО «Национальный центр нейрохирургии», г. Астана, Казахстан

ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ КОСТЕЙ ЧЕРЕПА У ДЕТЕЙ И ИХ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

В статье рассматривается литературный обзор статей на тему фиброзной дисплазии: эпидемиология, патогенез, а также хирургическое лечение. В статье также рассматриваются клинические случаи пациентов оперированных в АО «Национальный центр нейрохирургии», г. Астана, с диагнозом фиброзная дисплазия.

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, синдром Мак-Кьюна-Олбрайта, хирургическое лечение дисплазии.

Введение

Поражение костей свода черепа при фиброзной дисплазии является одной из самых частых поражений плоских костей при данной патологии. Несвоевременная диагностика, а также лечение может привести к деформации костей свода черепа и лица.

Фиброзная дисплазия (ФД) – врожденное ненаследственное заболевание скелета, сопровождающееся формированием патологических образований, заполненных диспластичной фиброзно-костной тканью [1].

Выделяют клинические формы монооссальную (с поражением одной кости) и полиоссальную (с поражением нескольких костей, обычно расположенных на одной стороне тела), которая также может сопровождаться другими нарушениями (синдром Мак-Кьюна-Олбрайта). Заболевание фиброзной дисплазией развиваются во время формирования и роста костей скелета и имеет переменное течение. Клиническая картина может возникать в любом возрасте, причем большинство случаев обнаруживается до 30-летнего возраста. Болезнь не имеет половой предрасположенности [1].

Эпидемиология – распространенность фиброзной дисплазии неизвестна, по данным зарубежных авторов [1-5], предположительно 1/30000. Достоверных данных распространенности ФД в Казахстане и в странах СНГ нет. ФД представляет собой 2,5% от всех костных заболеваний и 7% костных опухолей. Соотношение полов 1:1. Возраст на момент постановки диагноза, как правило, от 5 до 30 лет. Поражения обычно проявляются в детском возрасте и возможно прогрессирование заболевания с ростом костей скелета. Как правило, поражение кости развивается вскоре после полового созревания. Риск саркоматозной трансформации составляет от 0,5 до 4% в зависимости от класса. Могут поражаться все виды костей. В монооссальной форме, которая представляет

от 70 до 80% случаев, наиболее часто повреждаются ребра (45%), головка и шейка бедренной кости, кости верхней челюсти, черепа. В длинных трубчатых костях, болезнь, как правило, имеет расположение метафизарно- диафизарное. При полиоссальной форме, часто поражение имеет одностороннее распределение или одностороннее преобладание пораженных костных участков. Также эта форма может поражать кожу и иметь эндокринные патологии в составе синдрома Мак-Кьюна-Олбрайта.

Этиология и патогенез – предполагается, что ФД возникает в результате сбоя ремоделирования первичной кости при созревании ламеллярной кости и недостаточности кости для реорганизации в ответ на механическую нагрузку. Сбой при созревании приводит к появлению массы незрелых изолированных трабекул, опутанные в диспластической фиброзной ткани, которые постоянно перемещаются, но никогда не завершают (либо очень медленно) процесс ремоделирования. Кроме того, незрелый матрикс минерализуется с дефектом. Сочетание недостатка роста и недостаточной минерализации костей приводит к существенной потере механической прочности, ведущая к развитию болевого синдрома, деформации и к патологическим переломам пораженной кости [6].

Этиология заболевания связана с мутацией в гене *Gsa*, который возникает после деления соматических клеток [6, 7] и располагается на хромосоме 20q13.2-13.3. Все клетки, произошедшие от мутированных клеток, проявляют диспластические особенности. Клиническое проявление варьирует в зависимости от того, где в клеточной популяции находится мутация, и размера клеточной популяции во время эмбриогенеза, когда происходит мутация [7, 8]. Тяжелое течение болезни может быть связано с более ранним мутационным событием, которое приводит к большему числу или более широкому распространению мутантных клеток. Спорадическое возникновение этих заболеваний и характерный латерализованный характер поражения



кожи и кости в полиостотических формах фиброзной дисплазии свидетельствуют об этом мозаичном распределении аномальных клеток. Мутация $Gs\alpha$ была впервые выявлена у пациентов с синдромом Мак-Кьюна-Олбрайта, редким расстройством, которое сочетает полиоссальную фиброзную дисплазию, гиперпигментацию кожи и одну из нескольких эндокринопатий. Ген $Gs\alpha$ также был связан с другими эндокринными опухолями и заболеваниями человека.

Вайнштейн и соавторы [7] проанализировали ДНК четырех пациентов с синдромом Мак-Кьюна-Олбрайта и обнаружили, что все четыре имели мутации гена, которые делали его активным для α -субъединицы гуанин-нуклеотидного связывающего белка (Gs), которые ингибируют ГТФазу и приводят к активации аденилатциклазы и увеличению образования циклического аденозинмонофосфата (цАМФ). Мутации были обнаружены в кодирующей части 8 гена $Gs\alpha$, когда для амплификации геномной ДНК пациентов использовали полимеразно-цепную реакцию. Другие молекулярные исследования также возможны к использованию для скрининга мутаций. Конкретным местом мутации является положение 201, которое обычно занимает аргинин (R201) и заменяется либо цистеином (R201C), либо гистидином (R201H). В исследованиях Шенкера и соавт. [9], в которых использовались аналогичные методы идентифицировали мутацию остатка Arg201 $Gs\alpha$ у трех пациентов с синдромом Мак-Кьюна-Олбрайта. Самые убедительные доказательства, подтверждающие генетическую связь с этиологией фиброзной дисплазии, были обнаружены в экспериментальном исследовании Бьянко и соавт. [10], которые выделили гены Gs из пациентов с синдромом Мак-Кьюна-Олбрайта, трансплантировал их мышам с ослабленным иммунитетом и тем самым вызвал диспластическое изменение костей. Эта клеточная модель фиброзной дисплазии *in vivo* показала важность как нормальных, так и мутантных клеток в развитии фиброзной дисплазии. Марье и соавт. [11] доказали, что активирующая мутация $Gs\alpha$ в остеобластических клетках пациентов с синдромом Мак-Кьюна-Олбрайта и монооссальным течением заболевания приводит к конститутивной активации аденилатциклазы, увеличению пролиферации клеток, и неадекватной клеточной дифференцировке, приводящая к перепроизводству неорганизованной фиброзной костной матрицы при полиостотической и монооссальной ФД.

Увеличение цАМФ в результате генетической мутации имеет несколько нижестоящих эффектов. Ямамото и соавт. [12] обнаружили повышенный уровень интерлейкина-6 (ИЛ-6) у двух пациентов с синдромом Мак-Кьюна-Олбрайта. Мутация $Gs\alpha$, которая приводит к увеличению внутриклеточного содержания цАМФ и увеличению секреции ИЛ-6, была идентифицирована в геномной ДНК культивируемых фибробластных клеток у обоих

пациентов. ИЛ-6 может быть ответственен за увеличение количества остеокластов и резорбцию кости при ФД. Повышенная экспрессия протоонкогена *c-fos*, наблюдаемая в фибробластических клетках, полученных при этих повреждениях, может быть еще одним эффектором нисходящего потока цАМФ и может быть важным в патогенезе фиброзной дисплазии. Благодаря генетическим методам амплификации, таким как полимеразная цепная реакция, возможно протестировать генетическую мутацию в образцах периферической крови. В недавнем исследовании [13] геномную ДНК из клеток периферической крови десяти пациентов с синдромом Мак-Кьюна-Олбрайта и три с изолированной фиброзной дисплазией анализировали с помощью нового метода полимеразной цепной реакции, описанного Бьянко и соавт. [10]. Было установлено, что у всех тринадцати пациентов были активированные мутации в их геномной ДНК. Этот новый метод может применяться в диагностическом и терапевтическом мониторинге пациентов с фиброзной дисплазией.

Клинические и радиологические проявления

ФД – доброкачественное фиброзно-кожное поражение, которое может присутствовать как в моно-, так и в полиоссальной форме. [1, 14, 15] Монооссальная форма встречается наиболее часто и представляет примерно 75% случаев ФД. Монооссальная форма ФД может проявляться болью или патологическими переломами, как правило, у пациентов в возрасте от 10 до 30 лет. Степень костной деформации относительно менее выражена по сравнению со степенью деформации при полиоссальной форме. Никаких четко документированных доказательств подтверждающих, что монооссальная форма переходит в полиоссальную форму, не имеется [1, 14, 16]. Приблизительно от 20 до 30% случаев ФД представляют собой полиоссальную форму. Общими очагами поражения для полиоссальной формы являются, в порядке убывания частоты, кости бедра, голени, черепа и лица, таз, ребро, плечевая кость, лучевая и локтевая кость, поясничный отдел позвоночника, ключица и шейный отдел позвоночника. Поражения могут быть односторонними или, реже, двусторонними. Приблизительно у 60% пациентов в полиоссальной форме ФД симптомы проявляются до 10 лет. Исходными симптомами обычно являются боль в пораженной конечности или конечностях, связанная с хромотой, при поражении нижней конечности, и спонтанными переломами. Противозачаточные таблетки могут привести к прогрессированию заболевания у некоторых пациентов, что свидетельствует о важной роли эстрогена в процессе заболевания. Следует отметить, что беременность может также активировать скрытые течения, чаще при полиоссальной форме, чем в монооссальной форме.

Небольшое количество случаев с полиостотической формой (~ 3%) встречается наряду с



эндокринными аномалиями и пигментацией кожи по типу кофе с молоком, триадой, называемой синдром Мак-Кьюна-Олбрайта (МАС). Синдром был назван по имени двух врачей, Донована Мак-Кьюна и Фуллера Олбрайта, которые отдельно описали триаду в 1937 году. Наиболее распространенной эндокринной патологией является преждевременное половое созревание. Поражения костей, связанные с половыми органами, и пятна «кофе с молоком» обычно находятся на одной стороне тела. У пациентов могут быть только 2 из 3 признаков, иногда могут отсутствовать пятна «кофе с молоком» и могут иметь одну или несколько эндокринных патологий. Возможные эндокринные нарушения включают в себя гипертиреоз, надпочечниковую недостаточность, диабет, гиперпитуитаризм и гиперкальциемию [14, 17-20]. Отдельным расстройством, затрагивающим примерно 1% пациентов с ФД, является синдром Мазабрауда. У тех, кто страдает синдромом Мазабрауда, отмечается наличие внутримышечных миксом, связанных с костным поражением.

Дифференциальный диагноз ФД на рентгенограмме варьируется в зависимости от расположения пораженного участка, но включает в себя недифференцированную фиброму, остеофиброзную дисплазию, кисту аневризмы кости, адамантиному, гигантоклеточную опухоль и низкодифференцированную центральную остеосаркому. Как правило, имеется характерная гистологическая картина. Но, тем не менее, диагностика может быть затруднена при небольшом количестве биопсионного материала или во время интраоперационной экспресс биопсии. Гистологический дифференциальный диагноз также как и рентгенографический дифференциальный диагноз, включает в себя остеофиброзную дисплазию, костную мозоль, недифференцированную фиброму и низкодифференцированную остеосаркому. Также возможна дифференциальная диагностика с низкодифференцированной хондросаркомой при наличии выраженного хондроидного компонента. Остеофиброзная дисплазия и костная мозоль могут представлять затруднения для дифференциации, но анамнез и месторасположение, а также характерная для них заметная остеобластическая граница вокруг костных трабекул, облегчает задачу при постановке диагноза. Костная мозоль, на наличие которой указывает в анамнезе травма, и остеофиброзная дисплазия встречается почти исключительно в большеберцовой и малоберцовой костях. Неоссифицированная фиброма напоминает доброкачественную фиброзную гистиоцитому с извилистым расположением веретенных клеток и, иногда, многоядерные гигантские клетки. Однако при этом, костная матрица отсутствует. Эти случаи трудноотличимы от ФД клинически, рентгенологически и гистологически, поскольку в некоторых случаях ФД имеет малое количество костных трабекул или же трабекулы могут отсутствовать при небольшом количестве биопсионного материала. В частности,

когда речь идет о поражении нижней челюсти, костей черепа должна учитываться оссифицирующая фиброма при дифференциальной диагностике.

Лечение

Медикаментозная терапия – хотя нет конкретной медикаментозной терапии при ФД, исследования показали уменьшение боли после лечения бифосфонатами, которые ингибируют резорбцию кости в силу их действия на остеокласты.

Наиболее распространенной лекарственной терапией является внутривенное введение памидроната. Была предложена инфузия памидроната в общей дозе 1 мг / кг / день в течение 3 дней, повторяемая каждые 3-6 месяцев. Общая доза должна вводиться в течение 4 часов. Витамин D и добавки кальция могут использоваться при терапии. Эта терапия у детей, возможно, безопасна, но требуется более длительного наблюдения, чтобы подтвердить отсутствие побочных эффектов на рост костей. У детей, получавших бифосфонаты, отмечалась повышенная толщина роста костей [21].

Также в качестве антиостеолитического средства возможно применение бифосфоната золедроновой кислоты нового поколения, которая ограничивает прогрессирование пораженного участка путем ингибирования остеокластической активности. При ежегодном внутривенном введении 5 мг золедроновой кислоты, кумулятивно 20 мг в течение четырех курсов с парентеральным приемом препаратов кальция, витамина D и калия, не наблюдалось побочного эффекта длительного применения [22].

Хирургическое лечение фиброзной дисплазии показано при профилактике или при лечении переломов, либо значительной деформации. Наиболее распространенными хирургическими показаниями являются перелом пораженной кости и прогрессирование заболевания. При бессимптомном течении заболевания хирургическое лечение не требуется. Возможно проведение биопсии при сомнительном диагнозе.

Строгих противопоказаний для хирургического вмешательства у пациентов с фиброзной дисплазией нет. Тем не менее, осторожность должна быть использована у скелетно-незрелых пациентов.

Мы представляем несколько клинических случаев оперированных пациентов в АО «Национальный центр нейрохирургии».

Пациент И., 17 лет. Диагноз: Фиброзная остеодисплазия левой теменной кости. Поступил с жалобами на периодические головные боли, преимущественно в левой теменной области, образование в левой теменной области, ухудшение зрения на правый глаз. Из анамнеза жизни известно, что болеет в течение ряда лет, отмечал периодические головные боли, наличие образования левой теменной области. С сентября

2015 года отмечает прогрессивный рост образования в левой теменной области, учащение головных болей. Проведена компьютерная томография головного мозга. Заключение: Фиброзная остеодисплазия левой теменной кости. Рекомендовано симптоматическая терапия НПВС при появлении головных болей, динамическое наблюдение. С января 2016 года отмечает прогрессивное ухудшение состояния, усиление головных болей. На МРТ головного мозга Заключение: патологическое образование левой теменной кости с прорастанием надкостницы. Из наследственного анамнеза ранее у родственников подобных жалоб ранее не отмечалось.

При осмотре отмечалось наличие в левой теменной области объемного образования размерами 2,0x2,0 см, при пальпации твердой консистенции, гладкой поверхностью, безболезненная.

При неврологическом осмотре: когнитивных нарушений нет, со стороны черепной мозговых нервов отклонений не наблюдалось. Пациенту была проведена операция: Микрохирургическая резекционная краниэктомия теменной кости слева. Пластика дефекта черепа пластическим материалом Smartset. Патоморфологическое исследование. Заключение: фиброзная дисплазия. Ниже указаны МРТ снимок до операции (рис. 1), КТ снимок в послеоперационном периоде (рис. 2).



Рисунок 1 – МРТ до операции



Рисунок 2 – КТ после операции

Пациент, К., 16 лет, поступил с жалобами на наличия образования в правой лобной области, диспропорцию лица. Из анамнеза жизни: наличие образования в правой лобной области отмечают с лета 2015 года на фоне полного здоровья и нормальной температуры. С течением времени объем образования стал увеличиваться. Осмотрен нейрохирургом по месту жительства, проведена компьютерная томография головного мозга, где было выявлено остеолитическое образование правой лобной кости с переходом на крышу левой орбиты. В динамике отмечают прогрессивный рост опухоли, усиление диспропорции лица. Было рекомендовано оперативное лечение. При осмотре в правой лобной определяется объемное образование размерами 3,0x4,0 см, при пальпации твердой консистенции, гладкой поверхностью, безболезненная. Неврологический статус пациента: когнитивных нарушениях нет, со стороны ЧМН: без патологических изменений.

Пациенту была проведена операция: Микрохирургическое удаление фиброзной дисплазии лобной кости слева. Пластика дефекта черепа пластическим материалом Smartset. Патогистологическое заключение: Фиброзная дисплазия. Ниже указаны КТ снимок до операции (рис. 3) и МРТ снимок до операции (рис. 4).



Рисунок 3 – КТ до операции



Рисунок 4 – МРТ до операции



В данных клинических случаях пациентам было показано оперативное лечение фиброзной дисплазии костей черепа из-за наличия у пациентов выраженного болевого синдрома, наличие косметического дефекта, а также для профилактики злокачественного перерождения пораженных участков.

Заключение

Фиброзная дисплазия – это доброкачественное заболевание костей с низким потенциалом злокачественной трансформации. У пациентов наблюдается широкий диапазон тяжести, причем у некоторых из них клинические проявления минимальные, тогда как другие имеют значительные деформации костей и многочисленные переломы. Оперативное лечение фиброзной

дисплазии костей черепа показано при наличии у пациентов выраженного болевого синдрома, наличии косметического дефекта при поражении лицевых костей, функциональные нарушения, и тенденция образования к прогрессивному росту без признаков созревания диспластической ткани. Оперативное лечение также возможно в случаях, когда затруднена дифференциация диспластически изменённых костей с злокачественными образованиями костей черепа.

Таким образом, радикальные операции, применяемые в детском возрасте, в большинстве случаев приводят к стойкой остановке процесса. Прогнозирование успешности хирургического вмешательства должно учитывать морфологическую структуру фиброзной дисплазии.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- DiCaprio M.R., Enneking W.F. Fibrous Dysplasia. Pathophysiology, Evaluation, and Treatment // The journal of bone and joint surgery. – 2005. – Vol. 87. – P. 1848-1864.
- Лазарев И.А., Шидловский М.С., Гук Ю.Н., Олейник Ю.В., Чеверда А.И. Биомеханический анализ надежности фиксации проксимального отдела бедренной кости при фиброзной дисплазии в условиях остеосинтеза различными типами фиксаторов // Травма. – 2015. – Т. 16. – № 5. – С. 42.
- Akasbi N., Abourazzak F., Talbi S., Tahiri L., Harzy T. La dysplasie fibreuse: état des lieux // Pan African Medical Journal. – 2015. – Vol. 21. – P. 21.
- Wu D., Ma J., Bao S., Guan H. Continuous effect with long-term safety in zoledronic acid therapy for polyostotic fibrous dysplasia with severe bone destruction // Rheumatology International. – 2015. – Vol. 35. – Issue 4. – P. 767-772.
- Vargas B. Orthopedic Surgery for Fibrous Dysplasia Treatment & Management // Medscape, 2016.
- Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia // Arch Surg. – 1938. – Vol. 36. – P. 874-98.
- Weinstein L.S., Chen M., Liu J. Gs(alpha) mutations and imprinting defects in human disease // Ann NY Acad Sci. – 2002. – Vol. 968. – P. 173-97.
- Cohen M.M. Jr, Howell R.E. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome // Int J Oral Maxillofac Surg. – 1999. – Vol. 28. – P. 366-71.
- Shenker A., Weinstein L.S., Moran A., Pescovitz O.H., Charest N.J., Boney C.M., Van-Wyk J.J., Merino M.J., Feuillan P.P., Spiegel A.M. Severe endocrine and nonendocrine manifestations of the McCune-Albright syndrome associated with activating mutations of stimulatory G protein Gs // J Pediatr. – 1993. – Vol. 123. – P. 509-18.
- Bianco P., Kuznetsov S., Riminucci M., Fisher L.W., Spiegel A.M., Robey P.G. Reproduction of human fibrous dysplasia of bone in immunocompromised mice by transplanted mosaics of normal and Gsalpha-mutated skeletal progenitor cells // J Clin Invest. – 1998. – Vol. 101. – P. 1737-44.
- Marie P.J., de Pollak C., Chanson P., Lomri A. Increased proliferation of osteoblastic cells expressing the activating Gs alpha mutation in monostotic and polyostotic fibrous dysplasia // Am J Pathol. – 1997. – Vol. 150. – P. 1059-69.
- Yamamoto T., Ozono K., Kasayama S., Yoh K., Hiroshima K., Takagi M., Matsumoto S., Michigami T., Yamaoka K., Kishimoto T., Okada S. Increased IL-6 production by cells isolated from the fibrous bone dysplasia tissues in patients with McCune-Albright syndrome // J Clin Invest. – 1996. – Vol. 98. – P. 30-5.
- Ding C., Deng Z., Levine M.A. A highly sensitive PCR method detects activating mutations of the GNAS1 gene in peripheral blood cells of patients with McCune-Albright syndrome or isolated fibrous dysplasia // J Bone Miner Res. – 2001. – Vol. 16(Suppl 1). – P. S417.
- Riddle N.D., Bui M.M. Fibrous Dysplasia // Arch Pathol Lab Med. – 2013. – Vol. 137.
- Lee J.S., FitzGibbon E.J., Chen Y.R., Kim H.J., Lustig L.R., et al. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2012. – Vol. 7(Suppl 1). – P. S2.
- Fletcher C.M., Unni K.K., Mertens F., eds. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon, France: IARC Press; 2002. World Health Organization Classification of Tumours, vol 4.
- Horvai A., Unni K.K. Premalignant conditions of bone // J Orthop Sci. – 2006. – Vol. 11(4). – P. 412-423.
- Zacharin M. The spectrum of McCune Albright syndrome // Pediatr Endocrinol Rev.
- Chanson P., Salenave S., Orcel P. McCune-Albright syndrome in adulthood // Pediatr Endocrinol Rev. – 2007. – Vol. 4(suppl 4). – P. 453-462.
- Daneman A., Daneman D. McCune-Albright syndrome // J Pediatr Endocrinol Metab. – 2007. – Vol. 20(12). – P. 1265.
- Chapurlat R., Gensburger D., Jimenez-Andrade J., Ghilardi J., Kelly M., Mantyh P. Pathophysiology and medical treatment of pain in fibrous dysplasia of bone // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2012. – Vol. 7(Suppl 1). – P. S3.
- Wu D., Ma J., Bao S., Guan H. Continuous effect with long-term safety in zoledronic acid therapy for polyostotic fibrous dysplasia with severe bone destruction // Rheumatol Int. – 2015. – Vol. 35. – P. 767-772.



ТҮЙІНДЕМЕ

Г.С. Ибатова (м.ғ.к.), А.С. Исканов, А.М. Жарасов, С.А. Айдаров

«Ұлттық нейрохирургия орталығы» АҚ, Астана қ., Қазақстан

БАЛАЛАРДАҒЫ БАССҮЙЕКТИҢ ФИБРОЗДЫ ДИСПЛАЗИЯСЫ ЖӘНЕ ОЛАРДЫ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМДЕУ

Мақалада фиброздық дисплазия бойынша мақалаларды шолу: эпидемиология, патогенез, консервативті және хирургиялық емдеу қарастырылады. Мақалада фиброздық дисплазия диагнозымен «Ұлттық нейрохирургия

орталығы» АҚ-да ота жасалған науқастардың клиникалық жағдайлары қарастырылады.

Негізгі сөздер: фиброздық дисплазия, Мак-Кьюн-Олбрайт синдромы, дисплазияны хирургиялық емдеу.

SUMMARY

G.S. Ibatova (Cand.Med.Sci.), A.S. Iskanov, A.M. Zharasov, S.A. Aidarov

«National Centre for Neurosurgery» JSC, Astana, Republic of Kazakhstan

THE CAUSES OF FIBROUS DYSPLASIA OF THE SKULL BONES IN CHILDREN AND THEIR SURGICAL TREATMENT

The presents the literature review of articles on fibrotic dysplasia: epidemiology, pathogenesis, as well as conservative and surgical treatment. The article also examines cases of patients operated in JSC "National

Centre for Neurosurgery", Astana, with a diagnosis of fibrous dysplasia.

Keywords: fibrous dysplasia, McCune-Albright syndrome, surgical treatment of dysplasia.