

FİBRÖZ DİSPLAZİ (Bir olgu rapora)

Yrd.Doç.Dr.Nedim ÖZER* Prof.Dr.Behçet EROL *
Dt.Rezzan TANRIKULU**

ÖZET

Etyolojisi bilinmeyen ve kemik dokusunun benign fibro-ossöz lezyonlarından olan monostotik fibröz displazi, bütün kemiklerde görülebilmekle birlikte, çene kemiklerinde daha sık rastlanmaktadır. Genellikle hayatın birinci ve ikinci dekaatlarında başlayan ve puberte sonrası dönemde büyümesi duran fibröz displazi, etkilediği kemikte, unilaterale ağrısız bir şişlik ve kemik sınırlarında bozulma ile kendini gösterir. Tedavisi, kemiğin ekspansif büyümesi ile bozulan estetiğin yeniden kazandırılmasına yönelik basit cerrahi küretajdır. En blok rezeksiyonlardan kaçınılmalıdır.

Makelemizde sol maksiller kemiğe lokalize ve monostotik fibröz displaziye uyumlu bir olgunun klinik, radyolojik, histopatolojik görüntüleri ile cerrahi tedavisi sunulurak, konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Fibro -Ossöz lezyonlar, Fibröz displazi.

FIBROUS DYSPLASIA (A Case report)

SUMMARY

Monostotik fibrous displazi, one of the bone tissue of fibro-osseous lesion and has an unknown etiology, is almost seen in all bones but mainly in jaw bones fibrous displazi, begins in the first and second decades of life, and ceased at post puberte period reveals itself by an unilateral painless swelling and the growing of the bone. It's treatment covers simple surgical operation aimed at esthetic, of the bone grewed expansively. En bloc resection should be avoided.

In our article, we discuss the clinic, radiologic, histopathologic aspects and the surgical treatment of a case complying with monostotic fibrous displazi case localized on the left maxiller bone. We have also reviewed the literature about the monostotic fibrous displazi.

Key Words: Fibro-osseous lesions, Fibrous dysplasia.

GİRİŞ

Fibröz displazi; normal meduller kemiğin aşamalı olarak anormal konnektif fibröz doku ile yerdeğiştirilmesidir.⁹ Etyolojisi bilinmeyen kemik lezyonlarından olan fibröz displazi, genellikle hayatın birinci ve ikinci on yıllık dönemlerinde başlar ve sıklıkla da pubertenin başlamasından sonra gelişimi oldukça yavaşlar veya durur. Ancak nadir vakalarda, lezyon hayatın ileri dönemlerine kadar büyümeye devam edebilir veya ileri yaşlarda ortaya çıkabilir.^{1,2,8} Kosta ve femurda sık görülmekle birlikte vücudun bütün kemiklerinde görülebilir. Ancak baş ve boyun bölgesinde en sık görüldüğü yer çenelerdir.^{2,8}

Fibröz displazi bir veya birkaç kemiği aynı anda tutabilir. Sadece bir kemikte görülen lezyonlar monostotik fibröz displazi olarak isimlendirilirken, bir kemikte birden fazla lezyonun görülmesi veya aynı lezyonun birden fazla kemikte görülmesi ise, polyostotik fibröz displazi olarak isimlendirilir.^{4,9} Lezyonun polyostotik tipi, monostotik tipe göre daha az görülür. Polyostotik fibröz displazide kemik lezyonlarından başka, ciltte irregüler pigmentasyonlar ve endokrin

bozuklukları gibi semptomlar da görülebilir. Mukozada pigmentasyon bozukluğu görülmez.² Rapor edilen en yaygın endokrin bozuklukları ise erken seksüel gelişmeler, hipertroidizm, akromegali ve hiperprolaktinemidir.^{4,9} Monostotik fibröz displazi ise bütün fibröz displazi vakalarının % 80'ini oluşturmaktadır.⁹ Monostotik tip cinsler arasında eşit dağılım gösterirken polyostotik tip bayanlarda daha sık görülmektedir.^{2,8}

Monostotik fibröz displazi tipinde, çenelerin tutulumu sık olup, maksillamın tutulumu mandibulaya göre daha fazladır. Maksilladaki lezyonlar maksiller sinüsü, zigomatik ve sfenoid kemik ve orbita tabanının içine alacak şekilde yayılı gösterebilir.^{3,9} Hastalığın bu formu kranial bölgedeki birkaç bitişik kemiği tutarsa kraniofasial fibröz displazi olarak isimlendirilir.⁹

Hastalığın ilk klinik bulguları, ağrısız şişlik veya etkilenen kemik konturlarının kaybolması şeklindedir.^{8,11} Lezyonun ekspansif büyümesi, dişlerde migrasyonlara ve maloklüzyonlara neden olabilir. Çenelerdeki bu lezyonların ekspansyonu, palatinal veya lingual kortikal kemiğe nazaran bukkal kortikal kemikte daha fazladır.¹¹

* D.Ü.Dişhek.Fak.Ağız-DişÇene Hast.ve Cerr.Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

** D.Ü.Dişhek.Fak.Ağız-DişÇene Hast.ve Cerr.Anabilim Dalı Arş.Gör.

Klinik, radyolojik ve mikroskopik özellikleri ile ossifying fibromaya çok benzerdir.⁸⁻¹⁰ Ancak radyolojik olarak, ossifying fibromada sağlıklı kemik ile patolojik kemik arasında bir demarkasyon hattı bulunurken fibröz displaziye bu durum olmadığı gibi, iki kemik dokusu bir sınıra oluşturmaksızın birbirini içine girmiştir. Paget hastalığının bazı özellikleri fibröz displaziye benzerse de ileri yaşlarda görülmesi ayırtıcı özelliktir.⁸ Ayrıca radyolojik olarak kistlerden, giant cell granulomadan, hiperparatiroidizmden ve ameloblastomadan ayırılması oldukça zordur.⁸

Fibröz displazinin radyolojik görünümü, nonspesifiktir. Lezyon, hastanın yaşına ve metaplastik kemik oluşumunun derecesine bağlı olarak değişik radyolojik görüntü verir. Genellikle üniform radyopak, nadiren de kistik veya multiloküler kistik bir görünüm verir. Nadir vakalarda, diş köklerinde rezorpsiyonlar mevcuttur.^{8,10}

Mikroskopik olarak, fibröz doku hücrelerinden ibaret olan doku içersinde, oldukça düzenli dağılım gösteren çin yazı karakterine benzeyen örgülü kemik trabekülleri vardır.^{8,10} Stroma içersinde dağılmış miksoid alanlar veya küçük dev hücre odakları bulunabilir.^{8,9} Kemik trabekülleri düzensiz ve biçimsiz bir görünümde ve yoğunlukla osteoblastik aktivite göstermeyen direkt olarak kollagen stromadan meydana gelmiş örgülü kemik görünümündedir. Tümör içersinde bulunan lameller kemik ise daha önceki sağlıklı kemik dokusunun kalıntılarıdır. Şimdiye kadar kırıldak dokusu gözlenmemiştir.^{8,11}

ÖZGEÇMİŞİ

20 yaşında İ.D. isimli bayan hasta 4.8.1992 tarihinde sağ üst çenedeki ağrısız şişlik nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinden yaklaşık 8 yıl önce aynı bölgedeki şişlikten dolayı ameliyat geçirdiğini ve 5 yıl önce tekrar büyümeye başladığını ve son iki yıldan bu yana da şişlikte herhangi bir artışın olmadığı öğrenildi. Hastanın tıbbi özgeçmişinde özellik arz etmiyordu. Yapılan ekstraoral muayenede, sağ yanak ve sulcus nazolabialis bölgesinde bir şişlik gözlemlendi. Intraoral muayenede ise, sağ üst 2 nolu dişin apeksi bölgesinden başlayıp ve aynı taraf 6 nolu diş bölgesine kadar uzanan ve bütün forniks vestibulumu dolduran sert konsistanslı ve üzeri sağlıklı mukozanın örtüldüğü ve sınırları tam olarak belli olmayan expansif bir kitle gözlemlendi (Resim 1). Maxillanın palatina kısmında herhangi bir ekspansiyon gözlenmedi.



Resim 1. Preoperatif klinik görünümü.

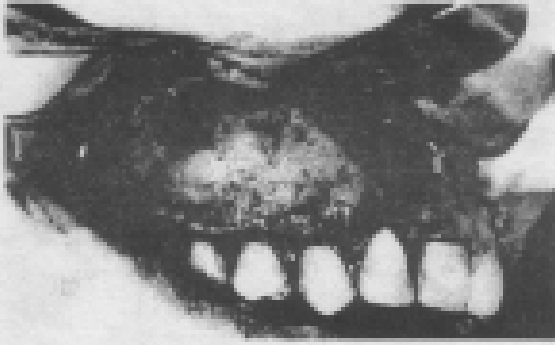
Panoramik grafisinin incelenmesinde, sağ üst 2 nolu diştan 6 nolu dişe kadar uzanan, diş köklerini içine alan ve simetrik bölgeye göre daha radyopak bir görüntü mevcut iken, periapikal grafisinin incelenmesinde spongiöz kemikte bir düzensizlik, kompakt kemikte bir azalma ve olgun bir portakal kabuğu görünümü mevcuttu. Patolojik yapının daha detaylı incelenmesi amacıyla, hastaya maksiller kemikğin computerize tomografisi çekilmesi önerildi. Ancak ekonomik nedenlerden dolayı bu öneri hasta tarafından kabul edilmedi. Yapılan vitalite testlerinde bütün dişlerin vital olduğu anlaşıldı. Kan biyokimya tetkiklerinde alkalen fosfataz seviyesinin normal sınırlardan üzerinde olduğu tespit edildi (146 U/L).

Bölgeden biyopsi alındı ve fibröz displazi olarak rapor edildi.

Fibröz displazinin tipini belirlemek amacıyla, alınan posteroanterior (PA) kraniyografi, akciğer ve ekstremitelerdeki grafileri ile kemik sintigrafilerinde, maksiladaki lezyon dışında herhangi bir patoloji saptanmadı.

Biyopsiden yaklaşık bir ay sonra hasta lokal anestezi altında operasyona alındı. Üst sağ santral diştan, 7 nolu dişe kadar uzanan Novak inzisyonu ile mukoperiosteal lambdo kaldırıldı. Bukkal kortikal kemikte yaklaşık 5x3x1.5 cm. boyutlarında sert konsistanslı sınırları belirsiz bir kitle izlendi (Resim 2). Bölgedeki diş kökleri dikkate alınarak guj ve çekikle expansif kemik dokusu blok halinde rezekt edildi. Maksillaya normal konturlar verilerek simetri sağlandı (Resim 3). Bölge serum fizyolojik ile ırrige edildi ve flap primer olarak kapatıldı. Gerekli postoperatif öneriler yapılarak hasta aynı gün taburcu edildi.

Eksize edilen kemik yapının dış yüzünü ince kortikal kemik örtmüş iken, üç tarafını ise kemik dokusundan daha yumuşak fibröz karakterde bir doku doldurmuştu (Resim 4 A, B).



Resim 2. Intraoperatif klinik görünüm.



Resim 5. Histopatolojik görünüm.



Resim 3. Solid kemik yapının cerrahi olarak çıkarılmasından sonraki görünüm.



Resim 6. Operasyondan iki yıl sonraki klinik görünüm.



Resim 4. A, B. Rezekte edilen kemik yapının dış ve iç yüz görünümü.

Hematoxylin eosin boyası ile boyanarak, dekalsifiye edilmiş kesitler üzerinde yapılan histopatolojik incelemede, fibröz stroma içerisinde etrafında osteoblast bulunmayan immature kemik trabekülleri izlendiği bildirildi (Resim 5). Daha önce alınan biyopsi materyalinin histopatolojisi doğrulanarak fibröz displazi olarak rapor edildi.

Postoperatif iyileşmenin komplikasyonsuz seyrettiği olgumuzun yaklaşık 2 yıllık takibinin herhangi bir nükse rastlanılmadığı (Resim 6).

TARTIŞMA

Çoğu araştırmacı^{1,9,10} çok ciddi estetik ve fonksiyon bozukluğu oluşturmayan monostotik fibröz displazilerinin cerrahi tedavilerinin puberte sonrası döneme bırakılması gerektiğini vurgulamaktadır. Aynı doğrultuda Cavson² lezyonun kesin sınırları belli olmadığından dolayı cerrahi olarak patolojik dokunun tam çıkarılmadığını ve bundan dolayı da vakaların 3 yıl içerisinde nüks etme oranının % 30 olduğunu bildirmiştir. Olgumuzun 8 yıl önce aynı bölgedeki şişlik nedeniyle ameliyat olması ve aradan geçen 3 yıllık süre içerisinde tekrar nüks etmesi, lezyonun başlama yaşı, lokalizasyonu ve ağrısız seyri yönleriyle ile literatüre paralellik göstermektedir. 20 yaşında olan hastamızın lezyon hacminde son iki yıldan bu yana bir artış olmadığını ifade etmesi, cerrahi girişim için uygun bir döneme girdiğini göstermektedir.

Fibröz displazi ile ossifying fibroma histolojik olarak birbirine oldukça benzerdir.^{2,4,9} Hatta uzun yıllar bir çok araştırmacı iki tümörü birlikte değerlendirmişlerdir.^{10,11} Ossifying fibroma sağlığı kemikle birleştiği yerde bir kapsül ihtiva etmesine rağmen histopatolojik ayrımları oldukça

zordur.^{1,8,12} Bu nedenle, cerrahin lezyonun kliniği ve radyolojisi hakkında patoloğa ayrıntılı bilgi vermesi, doğru tanı açısından önem taşımaktadır.

Tedavi açısından da fibröz displazinin ossifying fibromadan ayırt edilmesi gerekir.⁹ Çünkü, ossifying fibromanın tedavisinde en blok rezeksiyonlar önerilmektedir.⁶

Literatürde büyümenin hızlı olduğu veya ağrının başladığı polyostotik fibröz displazi vakalarının fibrosarkom veya osteosarkom gibi malign dönüşümler gösterdiği bildirilmiştir. Ayrıca radyoterapi sonrası malign dönüşümlerin daha sık olduğu vurgulanmaktadır.⁹ Olgumuzun yaklaşık iki yıllık periodik takibinde nüks veya malign dönüşüme benzer bir bulguya rastlanılmadı. Ancak uzun süre takibin gerekli olduğu kanısındayız.

Değişen bir gelişim periodu izleyen fibröz displazinin gelişimi, sıklıkla pubertenin başlamasından sonra oldukça yavaşlar veya durur.² Regezi⁹ küçük lezyonların tedavine gerek olmadığını ancak, biyopsi ve periodik kontrollerin gerektiği olduğu bildirilirken, estetik ve fonksiyonel deformitelere neden olan büyük lezyonlarda, cerrahi tedavinin kemik konturlarının normal seviyeye getirilmesi ile sınırlandırılması gerektiği vurgulanmaktadır. Literatürde en blok rezeksiyonlardan kaçınılması gerektiğini önerilmektedir.⁷ Solunum ve beslenme sorunlarına neden olan ciddi çene lezyonlarında maksilla veya mandibulanın rezeksiyonu düşünülebileceği bildirilmektedir.^{4,5} Olgumuzda çok ciddi bir fonksiyon kaybı ve estetik sorun olmadığından en blok rezeksiyon düşünülmüdü. Cerrahi tedavimiz, sağ maksiller kemiğin ekspansif büyümesi ile bozulan kemik konturlarının yeniden oluşturulmasına yönelikti. Belirli periodlarla yapılan kontrollerde, dişlerin vitalitelerini korudukları gözlemlendi.

Olgumuzda, lezyonun sadrece maksillaya lokalize olması, irregüler deri pigmentasyonuna rastlanılmaması ve hormonal ölçümlerde anlamlı bir değişiklik gözlenmediğinden, lezyon monostotik fibröz displazi olarak yorumlandı.

KAYNAKLAR

1. Hesho K, Tagawa T, Murata M, and Komaki M. Monostotic fibrous dysplasia with involvement of the mandibular canal. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989; 68 (4):396-4.
2. Cavson RA, Binnie WH, Eveson JW. *Color Atlas of Oral Disease Clinical and Pathologic Correlations*. 2 ed Wolfe, London 1994: 8:4
3. Chen R, and Noordhoff MS. Treatment of cranio-maxillofacial fibrous dysplasia: How early and how extensive? *Plastic and Reconstructive Surg*. 1991; April 709-1.
4. Dachtile RD, Goldberg JS, Wexler ID, and Shons

AR. *Fibrous Dysplasia Induced Hypocalcemia /Rickets*, *J Oral Maxillofac Surg* 1990; 48: 1319-3.

5. Eversole LR, Sabar WR, Roam S. Fibrous dysplasia, a nasologic problem in the diagnosis of fibro-osseous lesions of the jaws. *J Oral Pathol* 1972; 1: 189-3.

6. Eversole LR, Leider AS, and Nelson K. Ossifying fibroma: A clinicopathologic study of sixty-four cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1985; 60: 505-6.

7. Forman D, Leiblich S, Berger J and Gold BD. Unusual treatment of an aggressive polyostotic fibrous dysplasia with a 3 year follow up. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990; 70(2): 150-4.

8. Frein J, Remagen W, Spiess B. *Atlas of Tumors of the Facial Skeleton Odontogenic and Nonodontogenic Tumors*. 1 ed Verlag Berling Heidelberg, 1986; 128,6.

9. Regezi JA, Sciobba J *Oral Pathology; Clinical Pathologic Correlations*. 2 ed WB Saunders, Philadelphia, 1993; 401,3.

10. Scoop IW. *Oral Medicine. A clinical approach with basic science correlation* 2 ed CV Mosby Comp St Louis, 1973; 300,1.

11. Shafer WG, Hine MK, Levy BM, Tomich CH. *A Textbook of Oral Pathology* 4 ed WB.SAunders Comp, London, 1983; 694,5.

12. Spouge JD. *Oral Pathology*. CV Mosby Comp St Louis, 1973; 361,1