

REKÜRRENT KRANİO-FASİYAL FİBRÖZ DİSPLAZİ

(Bir Olgu Nedeniyle)

Arş.Gör.Dt.Orhan GÜLEN*

Yrd.Doç.Dr. Selim ARICI**

Prof.Dr.Peruze ÇELENK*

RECURRENT CRANIOFACIAL FIBROUS DYSPLASIA

ÖZET

Polyostotik fibröz displazi birden fazla kemik yapısını etkileyen, etyolojisi kesin olarak bilinmeyen benign bir kemik tümörüdür. Kemiklerde yavaş gelişen ağrısız şişliklerle karakterize olan hastalık, genellikle gençlik döneminde ortaya çıkmasına rağmen bazen orta yaşlara kadar farkına varılmadan devam edebilir. Tedavisinde cerrahi esastır. Ancak cerrahi tedavi özellikle hayati fonksiyonları ileri derecede etkilemeyen olgularda, rekürrens riskini en aza indirmek için, tümör gelişiminin durduğu puberte sonrasında ertelenmelidir.

Olgu raporumuzda, unilateral olarak kraniyo-fasiyal bölgeyi tutan ve puberte öncesi dönemde yapılan cerrahi müdahale sonrasında rekürrens gösteren bir polyostotik fibröz displazinin operasyondan 10 yıl sonraki klinik ve radyolojik incelemesi sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Fibröz displazi, Rekürrens

SUMMARY

Polyostotic fibrous dysplasia affecting many bones is a benign skeletal tumour of unknown aetiology. Disease characterised with slowly developing painless swellings in the skeletal tissues is essentially realised at the young-age although often going unnoticed until middle-age. Surgery is main indication for treatment. However, in order to avoid recurrence, surgery is not indicated until post puberty at which the development of the tumour ceased if important function is not threatened.

In our case report, the clinical and radiological findings of a recurrent craniofacial fibrous dysplasia case, which had surgery before puberty, is presented.

Key Words: Fibrous dysplasia, Recurrence.

GİRİŞ

Fibröz displazi bir veya birden fazla kemiği etkileyen (monostatik veya polyostatik), etyolojisi tam olarak bilinmeyen, benign, fibro-osseöz bir kemik tümörüdür.⁷ Kranio-fasiyal bölgede monostatik form genellikle maksillada gözlenir.^{1,2} Monostatik tipe göre daha az görülen polyostotik tip (tüm fibröz displazi olgularının % 20'si), kraniyo-fasiyal yapının herhangi bir bölgesindeki kemikleri hatta paranazal sinüsleri etkileyebilir ve kraniyo-fasiyal fibröz displazi olarak isimlendirilir.^{1,6} Kranio-fasiyal fibröz displazi unilateraldir ve etkilediği bölgede ilerleyen dönemlerde çift görme, görme kaybı, kulak ağrısı ve işitme kaybına neden olabilir.^{1-3,8}

Çene kemiklerini etkileyen kraniyo-fasiyal fibröz displazinin en belirgin klinik bulgusu yavaş gelişen unilateral ağrısız şişliklerle birlikte kemik deformasyonlarının gözlenmesidir. Bu deformiteler maksilla ve mandibulanın bukkal kortikal bölgelerinde daha sık görülür. Ayrıca intra-oral olarak dişlerde migrasyon ve diğer fonksiyonel bozukluklar izlenebilir.

Fries⁴ bu hastalık için üç çeşit radyolojik görünüm tanımlamıştır:

1. Kemik ekspansiyonu ile karakterize, radyopak ve radyolusent bölgeler içeren Paget benzeri görünüm

2. Kemik ekspansiyonu ve homojen radyopak alanlarla karakterize sklerotik görünüm (buzlu cam görünümü).

3. Sklerotik sınırları olan genellikle yuvarlak veya oval kist benzeri radyolusent görünüm.

İkinci ve üçüncü tip radyolojik görüntüler daha çok genç (ortalama 20 yaş) ve yaklaşık 3 yıldır lezyona sahip hastalarda gözlenir. Erken yaşlarda görülen 2. ve 3. tip radyolojik görüntülerin hastalığın ilerleyen dönemlerinde 1.tipe (Paget) benzeri dönüştüğü düşünülmektedir.^{1,4} Camilleri¹ hastalığın puberteye kadar olan bölümünü "aktif faz", puberte sonrasında "quiescent faz" olarak tanımlamıştır. Aynı araştırmacı, lezyonun büyümesi ve sınırlarının tespit edilmesinde bilgisayarlı tomografinin en uygun yöntem olduğunu da bildirmiştir.

* OMÜ Dişhekimliği Fakültesi Oral Diagnoz ve Radyoloji Anabilim Dalı

** OMÜ Dişhekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı.

OLGU RAPORU

20 yaşında erkek öğrenci fakültemize yüzünde tek taraflı aşırı büyüme, dişlerinde kayma ve çürükler nedeniyle başvurdu. Anamnezinden, hastanın 10 yaşında fibröz displazi tanısıyla alt çenesinden cerrahi operasyon geçirdiği öğrenildi. Ancak operasyondan sonraki bir kaç yıl içerisinde yüzündeki tek taraflı şişkinliğin artmaya başladığını ve son yıllarda sol gözünde çift görme ve görme kaybı, sol kulağında çınlama ve işitme kaybı oluştuğunu, yemek yemede güçlük çektiğini ve sol temporo-mandibuler eklemden çiğneme sırasında ağrı oluştuğunu ifade etti.



Resim 1. Hastanın klinik görünüşü

Yapılan ekstraoral muayenede yüzün sol tarafının asimetrik olarak aşırı büyüme, bu büyümenin mandibula, maksilla, zigoma, temporal ve frontal kemik bölgelerinde olduğu gözlemlendi (Resim 1). Lezyon, mandibulanın sol tarafında, ramusa ve simfiz bölgesinin alt sınırlarında çok belirgin olarak izlenmekteydi. Hastada herhangi bir deri pigmentasyonu görülmedi.

Intraoral muayenede sol maksiller bölgede bukkal ve palatinal yönde orta hattı aşan sert, doku renginde bir kitlenin varlığı gözlemlendi (Resim 2). Ayrıca mandibulanın sol tarafında da bukkal ve lingual sınırları yok edecek tarzda genişlemiş benzer bir kitle vardı. Hastanın sol üst 3 ve sol alt 2,3,4,5,6,7 nolu dişlerinin olmadığı ve sağ üst 1,2,6, sol üst 1 ve sağ alt 6 nolu dişlerinin çürük olduğu tespit edildi (Resim 3).

Oklüzyon muayenesinde overbite ve overjetin normalin altında, sağ üst 4 ve 5 nolu dişlerin antagonistleriyle çapraz kapanışta ve sol üst 4 ve 5 nolu dişlerin de mesio-palatinal rotasyonda oldukları gözlemlendi. Ayrıca maksiller sol segmentteki dişlerin palatinal doğru migrasyona uğradığı tespit edildi.



Resim 2. Üst çenenin oklüzal den görünümü



Resim 3. Alt çenenin oklüzal den görünümü

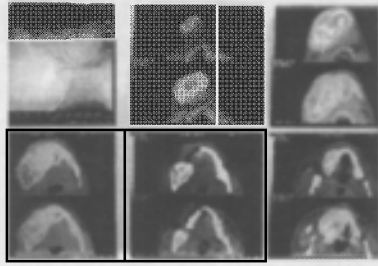
Hastadan alınan panoramik, sefalometrik ve postero-anterior radyogramlarda ve bilgisayarlı tomografide kranio-fasiyal bölgenin sol tarafını tutan bölgesel olarak radyolüsent ve radyopak alanlarda karakterize (mix görünüm) bir yapı izlendi (Resim 4,5). Ayrıca, alman akciğer ve ekstremita grafilerinin incelenmesi kranio-fasiyal bölge dışında herhangi bir lezyonun olmadığını gösterdi.

Hastanın 1987 yılında geçirmiş olduğu operasyona ait kayıtların incelenmesi sonucunda, mandibula ve frontal kemiğten yapılan biyopsilerde fibröz displazi tanısı konulduğu ve mandibulanın sol segmentinde bulunan lezyonun sol alt 2,3,4,5,6 nolu dişler ve sürmekte olan sol alt 7 nolu dişin alveollerine birlikte rezeksiyon sınırlarına dahil edildiği anlaşıldı.

Üniversitemizin kulak-burun-boğaz, göz, plastik cerrahi ve beyin cerrahisi bölümleriyle yapılan konsültasyon sonucu, hastanın multidisipliner bir yaklaşımla tedavisine karar verildi.



Resim 4. Hastanın antero-posterior radyografisi



Resim 5. Maksilla ve mandibulanın değişik aksiyal kesitlerdeki bilgisayarlı tomografileri.

TARTIŞMA

1938'de Lichtenstein'in hastalığı ilk olarak tanımlamasından beri fibröz displazi olguları birçok araştırmacı tarafından rapor edilmiştir.^{1,5,6,8} Polyostotik fibröz displazinin sadece kraniyo-fasiyal bölgede sınırlı kalması çok enderdir. Rapor edilen rekürrent polyostotik fibröz displazi olgusu hastalığın sadece kraniyo-fasiyal bölgeyi etkilemesinden dolayı ilgi çekicidir.

Literatürde birçok polyostotik fibröz displazi vakası için biyopsi yapılmadan sadece klinik muayene, anamnez ve seri radyolojik incelemelerle tanı konulabileceği bildirilmiştir.^{1,2,9} Olgumuzda da alınan anamnez ve yapılan klinik ve radyolojik incelemeler ışığında lezyonun rekürrent fibröz displazi olduğuna karar verildi. Ayrıca operasyon öncesi yapılan biyopsi sonuçları da bu kararı desteklemekteydi.

Fibröz displazilerin tedavisinde kemoterapi ve ağırlıklı olarak cerrahi tedaviler önerilmektedir. Radyoterapi ise kontrendikedir.^{1,2} Kraniyo-fasiyal fibröz displazi vakalarının cerrahi tedavisi

tartışmalıdır. Birçok araştırmacı puberteye kadar olan dönemde (aktif faz) çok önemli hayati fonksiyonları engellemediği sürece, lezyonun cerrahi tedavisinin hastanın büyüme ve gelişimini tamlandıktan sonraki döneme bırakılması yönünde görüş bildirmektedirler.^{1,2,6,9} Aynı doğrultuda aktif faz döneminde yapılan cerrahi tedavilerin rekürrensünün yüksek olduğu belirtilmektedir.⁶ Olgumuzun aktif faz döneminde geçirmiş olduğu cerrahi operasyon sonrasında da rekürrens görülmüştür.

Sonuç olarak, hayati fonksiyonları engellemediği sürece kraniyo-fasiyal fibröz displazinin cerrahi tedavisinin aktif faz içerisinde yapılmasının riskli olduğu ve bunun rekürrensle sonuçlanabileceği göz önünde bulundurulmalı, tedavi planlaması buna göre yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1 Camilleri AE. Craniofacial fibrous dysplasia. *Journal of Laryngology & Otology* 1991; 105(8):662-6.
- 2 Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: how early and how extensive? *Plastic & Reconstructive Surgery* 1991; 87(4):799-800.
- 3 Chen YR, Breidahl A, Chang CN. Optic nerve decompression in fibrous dysplasia: Indications, efficacy, and safety. *Plastic & Reconstructive Surgery* 1997; 99(1):22-30.
- 4 Fries JW. The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones: A critical analysis of 39 pathologically proved cases. *Am J Roentgenol* 1957; 77:71-78.
- 5 Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938; 36:874-78.
- 6 Özer N, Eroğlu B, Tanrıkuş R. Fibröz displazi: Bir olgu raporu. *Atatürk Üniv. Diş Hek. Fak. Derg.* 1995; 5(2):92-5.
- 7 Regezi JA, Sciobba J. *Oral Pathology: Clinical pathologic correlations*. 2. ed. WB Saunders, Philadelphia 1993; 401-4.
- 8 Simovic S, Klapan J, Bumber Z, Bura M. Fibrous dysplasia in paranasal cavities. *J Oto-Rhino-Laryngol & its Related Specialites* 1996; 58(1):55-8.
- 9 Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kaufer H. Fibrous dysplasia: An analysis of options for treatment. *J Bone & Joint Surg* 1987; 69(3):400-9.

YAZISMA ADRESİ:

Dr. Orhan GÜLEN
Ondokuz Mayıs Üniversitesi
Dişhekimliği Fakültesi
Oral Diğnoz ve Radyoloji BD.
55139-Kurupelit/SAMSUN