



OLGU SUNUMU

MAKSİLLER FİBRÖZ DİSPLAZİ

Dr. Atilla ŞENGÖR, Dr. Ahmet KOÇ, Dr. Turgay HAN
Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KBB, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Fibröz displazi, gelişimsel, neoplastik olmayan bir osseöz doku hastalığıdır. 25 yaşındaki maksiller monostotik fibröz displazili olgumuzun klinik özellikleri ve tanısal aşamaları sunulmuştur. Hastalığın tipleri, kliniği, ayırıcı tanısı ve tedavisi hakkında bilgiler, literatür bilgileri ışığında verilmiştir.

Anahtar Sözcükler: Fibröz displazi, maksilla

MAXILLARY FIBROUS DYSPLASIA

SUMMARY

Fibrous dysplasia is a developmental, non-neoplastic disease of osseous tissue. We presented a 25 years old case with a maxillary monostotic fibrous dysplasia with clinical and diagnostic features. Clinical features, differential diagnosis and treatment options were also discussed.

Keywords: Fibrous dysplasia, maxilla

GİRİŞ

Fibröz displazi (FD), yapısal olarak zayıf fibröz ve osseöz dokunun, normal medüller kemiğin yerini aldığı benign bir kemik hastalığıdır¹. İlk olarak 1938'de Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır. Etiyolojisi henüz bilinmemektedir.

Fibröz displazinin Ramsey ve ark. tarafından tarif edilen üç klinik tipi vardır: monostotik FD, poliestotik FD, ve McCune-Albright sendromu. En sık görülen monostotik formda (%70-80), genellikle kaburga veya kraniofasial kemiklerden sadece biri etkilenir. Poliestotik form tüm vakaların %20-25'ini oluşturur ve sıklıkla ekstremitelerin uzun kemikleri, pelvis ve kaburga kemiklerinden ikisini veya daha fazlasını tutar. Tipik olarak çocuklarda görülür ve ciddi kraniofasial ve iskelet tutulumu yapabilir. McCune-Albright sendromunda (%3), poliestotik fibröz displazinin yanında endokrin bozukluklar ve kutanöz hiperpigmentasyon gözlenir¹.

Monostotik ve poliestotik formlar eşit kadın-erkek oranı gösterirlerken, McCune-Albright sendromu özellikle kadınlarda görülür¹. Hastalık adolesan ve genç erişkinlerde görülür. Genellikle kemik büyümesi ağrısız bir şişlik halinde olur².

Kraniofasial bölge, monostotik FD'li hastaların %10-25'inde ve poliestotik FD'li hastaların ise %40-60'ında etkilenir^{1,2,3}. Buna rağmen kraniofasial FD'li hastaların çoğu monostotiktir^{2,4}. Kraniofasial bölgedeki en sık tuttuğu yer pek çok araştırmada farklılık göstermektedir^{1,4,5,6}. Lezyon genişleyerek büyürken, nazal fossa, paranasal sinüsler, orbita veya internal akustik kanalda fonksiyonel bozukluklara yol açabilir. Radyolojik bulgular karakteristik olup, patognomonik değildirler; bu yüzden kesin tanı için biyopsi ile histopatolojik değerlendirme gerekir².

Lezyonun büyümesi pubertede duraklayabilir. Malign dejenerasyon vakaların %0,5'inde bildirilmiştir. Bu durum özellikle radyoterapi alanlarda görülür^{2,3}.

Tedavi konservatif olmalıdır. Progresif deformiteler, ciddi fonksiyonel bozukluklar veya malign transformasyon görüldüğünde ise cerrahi tedavi endikedir.

OLGU SUNUMU

25 yaşında yaklaşık yedi yıldır yüzünün sağ yarısında ağrısız, yavaşça büyüyen şişlik hikayesi olan hasta Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB polikliniğinde takip altına alındı. Deformite ve fasial asimetri haricinde herhangi bir semptom veya bulgusu yoktu. Nörolojik muayene bulguları normaldi.

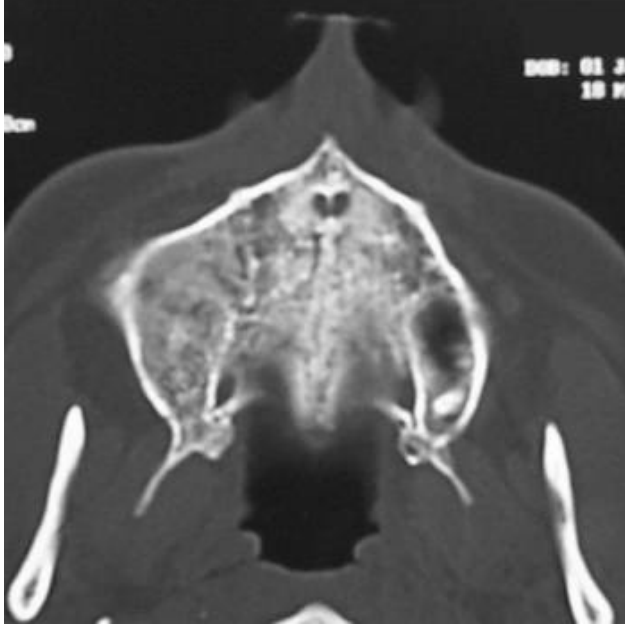
Bilgisayarlı tomografisinde sağ maksiller kemikte, inferiorda alveolar arkın laterale uzanım gösteren, maksiler sinüsü dolduran, maksiller kemik anterior duvarında bombeliğe yol açan, ekspansil,

İletişim kurulacak yazar: Dr. Atilla Şengör, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KBB, İstanbul, Türkiye, E-mail: dr_atilla@yahoo.com

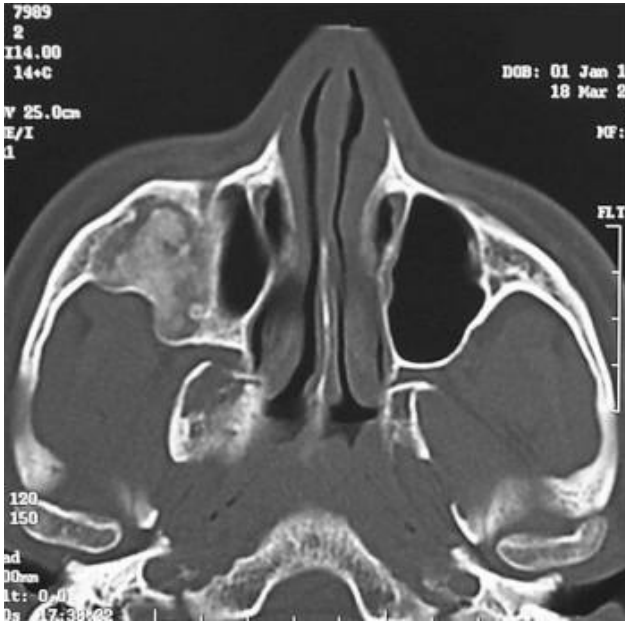
Gönderilme tarihi: 19 Ekim 2003, revizyon isteme tarihi : 27 Aralık 2003, yayın için kabul edilme tarihi: 07 Nisan 2004



dens bir lezyon ve düzensiz kemik oluşum alanları izlendi. Optik kanallar, orbital fissürler ve kafa tabanı foraminaları doğaldı (Resim 1,2).



Resim 1.



Resim 2.

Hastanın yapılan biyopsisinin histopatolojik incelenmesinde fibröz displazi rapor edildi. Hastaya ek bir cerrahi tedavi uygulanmadı. 14 ay boyunca klinik ve radyolojik durumu stabil olarak takip edildi.

TARTIŞMA

Fibröz displazi, nadiren paranasal sinüslerde anevrizmal kemik kisti gibi diğer kemik patolojileri ile birliktelik gösterir^{7,8}. Paranasal sinüslerde obstruksiyona sekonder sinüzit veya mukosel ile prezente olabilir³. Genellikle asemptomatik olmakla birlikte bazı olgularda yüz ve baş ağrısı bulunabilir^{3,9}.

Radyografik olarak fibröz displazinin ayırıcı tanısı; ossifying fibroma, Paget hastalığı, anevrizmal kemik kistleri, dev hücreli tümör, dev hücreli reparatif granülom ve hiperparatiroidizmde görülen "brown tümörü" ile yapılmalıdır¹⁰.

Fibro-osseöz lezyonların mikroskopik olarak ayırıcı tanısı ise, fibröz displazi, ossifying fibroma, cementifying fibroma ve iyi diferansiye osteosarkom arasında yapılmalıdır.

Monostotik form en hafif form olup daha çok 20-30 yaşlar arasında görülür. Çoğunluğu asemptomatik olduğundan ve genellikle başka sebeplerle istenmiş radyolojik incelemelerde tespit edildiğinden, insidensinin daha da yüksek olması olasıdır¹. Bilgisayarlı tomografideki görünümü Tokano ve ark. rapor ettikleri gibi; lameller tarzda (soğan zarı) olabileceği gibi zaman içinde yumurta kabuğu görünümüne de değişebilir.

Ağrı ve yumuşak doku büyümesi olduğunda, mutlaka fibröz displazinin sekonder malign dejenerasyonu akla gelmelidir. Sarkomatöz değişiklikler %0.5 oranında bildirilmektedir.

Osteodistrofli hastalarda kullanılan, osteoklastik kemik rezorpsiyonunu inhibe eden bifosfonatların, fibröz displazide kullanımı sınırlıdır. Aromataz inhibitörleri ve tamoksifen uygulamalarının, McCune Albright sendromlu hastalarda erken puberte tedavisinde başarılı olduğu söylenmektedir¹. Buna rağmen Ferguson'un paranasal sinüslerinde fibröz displazi ile cerrahi tedavi uyguladığı bir vakada, daha sonra meme kanseri tespit edilmiş ve uygulanan tamoksifen tedavisine rağmen FD nüks etmiştir³.

Dolayısıyla küratif medikal tedavi olmadığından, gerekli durumlarda cerrahi tedavi düşünülmelidir. En etkili yöntem tutulan kemiğin total eksizyonudur, fakat bu tutulan bölgeye göre ciddi fonksiyonel ve kozmetik defekte ve uzun dönem postoperatif komplikasyonlara yol açabilir. Konservatif cerrahi olarak ise kabarıklığın alınması belirti ve semptomların azalmasına yetmektedir, fakat rekürrensler ve malign dejenerasyon açısından uzun dönem takip gerektirir⁴. Cerrahi eksizyon için, yine tutulum yerine bağlı olarak, eksternal veya endoskopik yaklaşım uygulanabilir^{8,11}. Herhangi bir cerrahi müdahaleden önce, lezyonun kati sınırlarının ve hayati organlarla ilişkisinin mutlaka bilgisayarlı tomografi ile belirlenmesi gerektiğini düşünmekteyiz. Yasuoka ve ark., kemiğin lokal kalsifikasyonunu sağlayan kalsitonin tedavisi sonrasında, cerrahi tedavi yapılabileceğini düşünmektedirler. Çalışmalarına dayanarak, kemiğin yeniden biçimlenmesi esnasında kan damarlarının azalacağını öne sürmektedirler.



Kraniofasial tutulumda maksillanın ekspansiyonu nedeniyle göz küresinde itilme veya ileri tutulumda optik sinir ve kiazma basısına bağlı görme kaybı oluşabilir. Bizim vakamızın klinik ve radyolojik takiplerinde görme problemine veya bulgularına rastlamadık. Rekürrensleri ve erken evrelerdeki malign değişiklikleri tespit edebilmek amacıyla periyodik takip yapılması gerektiği görüşüne katılmaktayız⁴. Fibröz displazi, nadir karşılaşılan bir durumdur ve hastaların klinik görünüşleri birbirinden farklıdır. Bazen, görüntüleme yöntemleri veya biopsi ile dahi, tanı koymada sorun olabilir. Bu durumda klinik görünüm ve laboratuvar incelemeleri tanıya yardımcıdır. Malign olma potansiyeli nedeniyle, fibröz displazi lezyonlarının klinik ve radyolojik değerlendirilmesi ve histopatolojik korelasyonu gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Espinosa JM, Elizalde A, Aquerreta JD, Alcalde J, Zubieta JL. Fibrous dysplasia of the maxilla. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998;107:175-177 PMID: 9486914
2. Mladina R, Manojlovic S, Glavas DM, Heinrich Z. Isolated unilateral fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108:1181-1184. PMID:10605926
3. Mueller DP, Dolan KD, Yuh WTC. Fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:100-101. PMID:1728878
4. Barat M. Fibrous dysplasia masquerading as chronic maxillary sinusitis. *Ear Nose Throat J* 1989;42:44-48. PMID: 2656231
5. Ogusthorpe JD, Gudeman SK. Orbital complications of fibrous dysplasia of the skull. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;97:403-405. PMID:3120110
6. Ferguson BJ. Fibrous Dysplasia of the paranasal sinuses. *Am J Otolaryngol* 1994;15:227-230. PMID:8024114
7. Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama D, Yokoyama K. Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncol* 2003; 39:301-305 PMID:12618204
8. Erdem LO, Erdem CZ, Kargı S. A case of monostotic fibrous dysplasia of the maxillary sinus. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg* 2003;10:208-211. PMID:12970595
9. Ozek C, Gündoğan H, Bilkay U, Tokat C, Gürler T, Songur E. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia. *J Craniofac Surg* 2002;13:382-389. PMID:12040205
10. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:1239-1247 PMID: 11587606
11. Tokano H, Sugimoto T, Noguchi Y, Kitamura K. Sequential computed tomography images demonstrating characteristic changes in fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 2001;115:757-759 PMID: 11564313Redline