

KRANİO - FASİAL YERLEŞİM GÖSTEREN FİBRÖZ DİSPLAZİLER (3 YENİ VAKA NEDENİYLE)*

Dr. Ercihan Güney** Dr. Recep Ünal*** Dr. Yücel Tanyeri**
Dr. Teoman Şeşen** Dr. Ayhan Özdede****

Key words : Fibrous Dysplasia. Cranio-facial.
Anahtar terimler : Fibröz Displazi, Kranio-facial.

Fibröz displazi, etyolojisi bilinmeyen, lokal olarak sınırlı, yavaş ilerleyen benign, fibro - osseöz doku hastalığıdır. Ancak gelişiminde bazı teoriler ileri sürülmektedir. Jaffe,² bu patolojik gelişimi, kemiği oluşturan mezosimmin gelişim anomalisine bağlarken, Schlumberger,³ travma sonucu normal reparatif sürecin bozulmasına bağlamaktadır. Bir kısım ötür de, hastalığın, bilinmiyen bir stimulusun, osteoblastların ve fibroblastların anormal cevabına yol açması sonucu⁴ veya kemik maturasyonunda durma⁵ sonucu geliştiğini savunmaktadırlar. Kardinal bulgu iskelet aberasyonlarından ibarettir. Ancak, bazı endokrinopatiler, anormal deri ve mukoza pigmentasyonu, hastalık sürecinin bir bölümünü oluşturabilir.^{1,6} Bu durumda McCune-Albright Sendromu adını alır. Fibröz displazide, bir yada daha fazla sayıda kemik, hastalığa katılabilir. Buna göre monostotik ve polyostotik formları tanımlanmıştır. Bazı yazarlar erken puberte ve/veya hipertiroidizm gibi endokrin bozukluklarla kombine olan polyostotik formu, ayrı bir grup olarak sınıflandırırlar.⁷

* Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. KBB Anabilim Dalı Çalışmalarından.

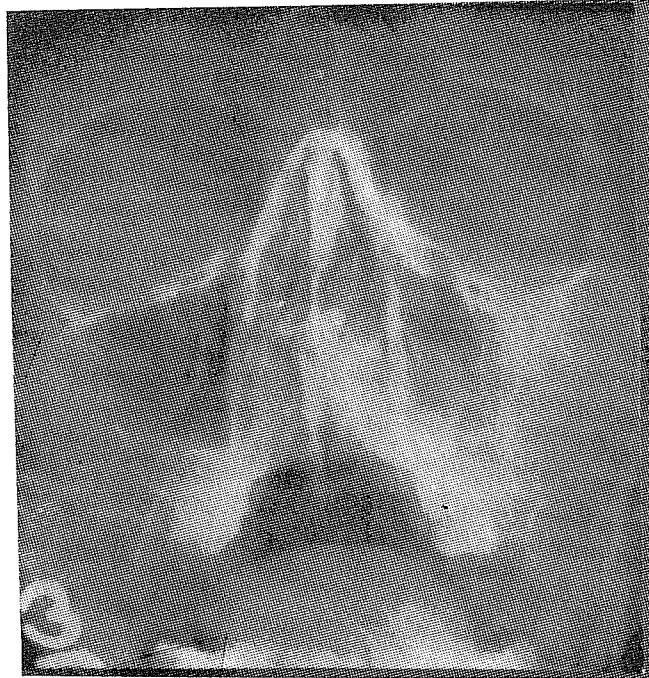
** Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. KBB Anabilim Dalı Profesörü.

*** Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. KBB Anabilim Dalı Yardımcı Doçenti.

**** Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. KBB Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

Vaka takdimleri

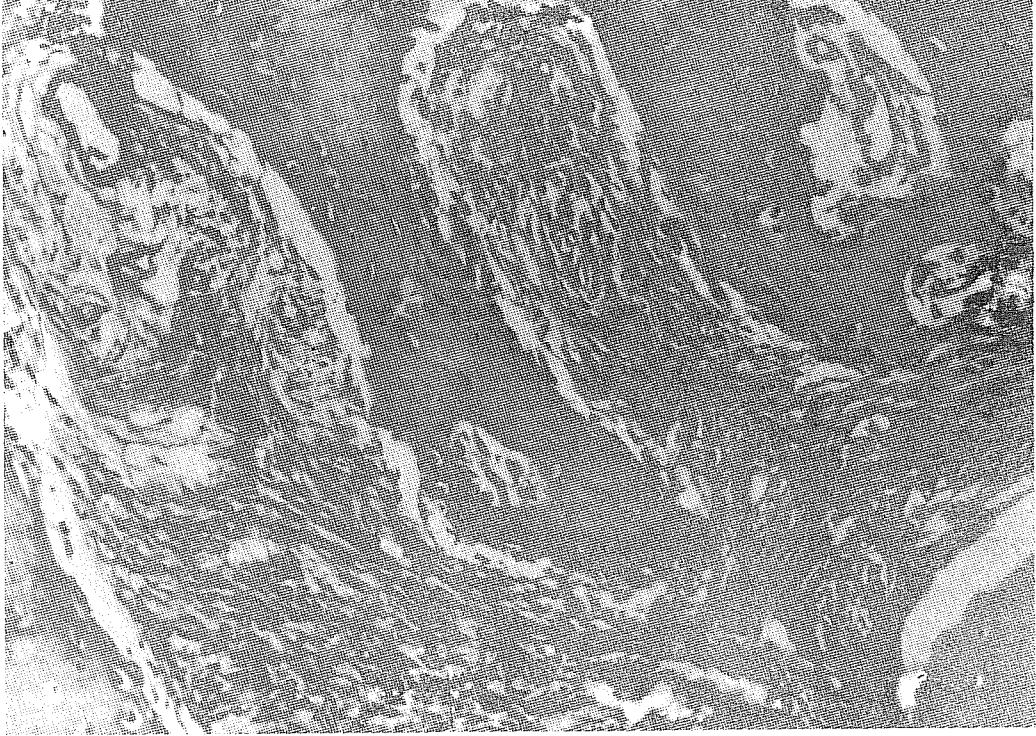
Vaka 1 A.A. Prot. 101156, 18 yaşında erkek hasta bir yıldan beri yüzünün sağ tarafında bulunan şişlik nedeniyle haziran-1982'de başvurdu. Daha önce bu nedenle bir kez diş çektirdiği, başka bir hastanede ameliyat edildiği ve ameliyat sonucu gönderilen spesmenin fibröz displazi olarak rapor edildiği öğrenildi. Yapılan muayenesinde solda; geçirilmiş Caldwell - Luc ameliyatına bağlı ensizyon skarı ve maksillada ağrısız, sert kitle gözleniyordu. Diğer muayene bulguları ve laboratuvar incelemeleri normaldi. Water's grafisinde; sol maxiller kemikte ekspansiyonla karakterize, osteosklerotik değişiklikler izlenmekteydi. Sol maksiller sinüs hacmi azalmıştı ve mukozada kronik hipertrofi mevcuttu. (Resim 1)



Resim 1

Birinci vakaya ait water's grafide sol maxiller kemiği tutan fibröz Displazinin görünümü.

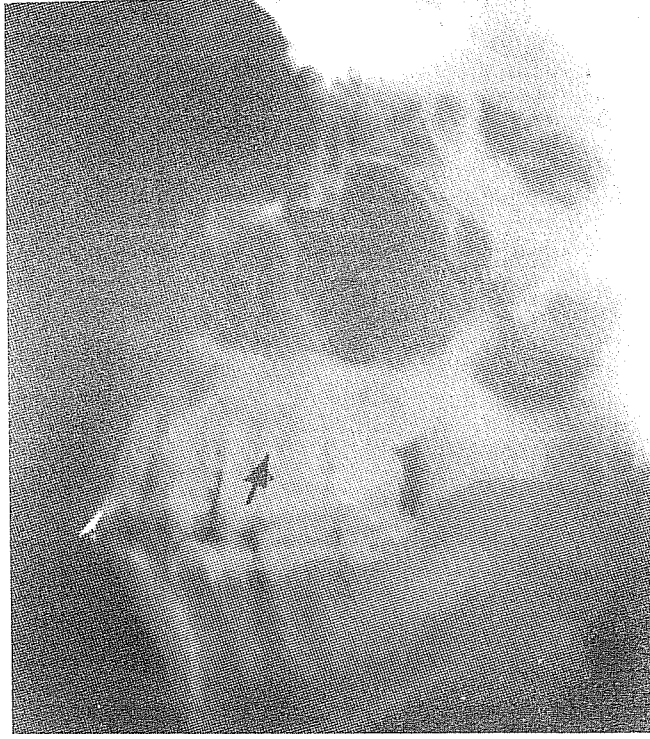
Hastaya haziran-1972'de sol Caldwell - Luc ameliyatı yapıldı. Kitle kürete edilerek asimetri giderilmeye çalışıldı. Patolojiye gönderilen spesmenin sonucu «Fibröz Displazi» olarak rapor edildi. (Resim 2) Hasta daha sonra kontrollere gelmedi.



Resim 2

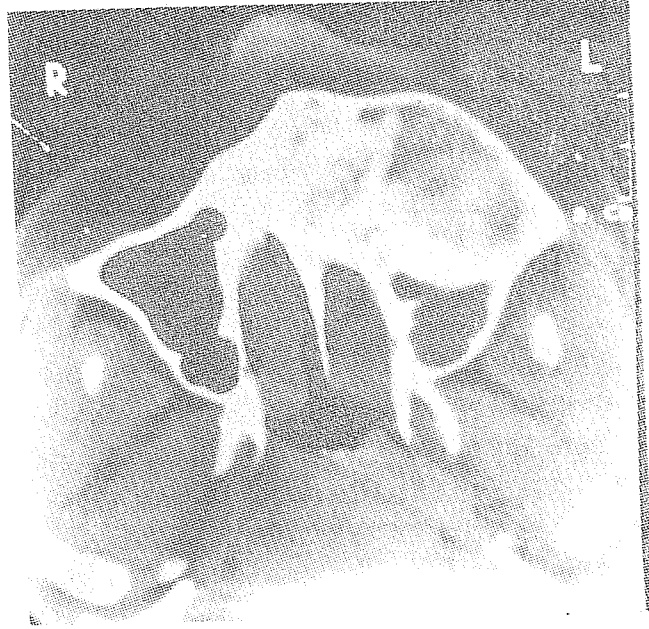
Birinci vakaya ait maxiller kemikte yapılan biyopside fibrodisplastik karakterde proliferatif vasküler fibröz doku ve trabekülaların mikroskopik görünümü. (H+E X 400)

Vaka 2 İ.A. Prot. 205705, 15 yaşında erkek hasta, bir yıl önce burnunun sol tarafındaki küçük bir yarayı takiben giderek büyüyen ve sol yanağa yayılan ağrısız şişlik nedeniyle Aralık-1986'da polikliniğimize başvurdu. Başka yakınması yoktu. Yapılan muayenesinde; sol maksiller bölgede, dıştan gözlenebilen ve buruna kadar ilerleyen, ağız içinde solda palpe edilebilen, sert kitle mevcuttu. Diğer muayene bulguları normaldi. Sistem sorgulaması, özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın, fizik muayenesinde, sternum alt ucunda 4x3 cm. boyutunda tinea korporis lezyonu ve bunun aşağısında 6x5 cm. boyutunda nevüs mevcuttu.



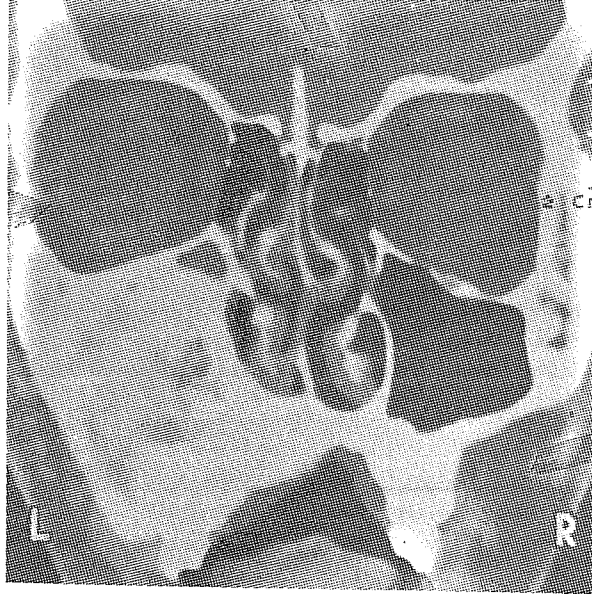
Resim 4

İkinci vakaya ait kafa yan grafide
fibroz displazinin görünümü



Resim 5

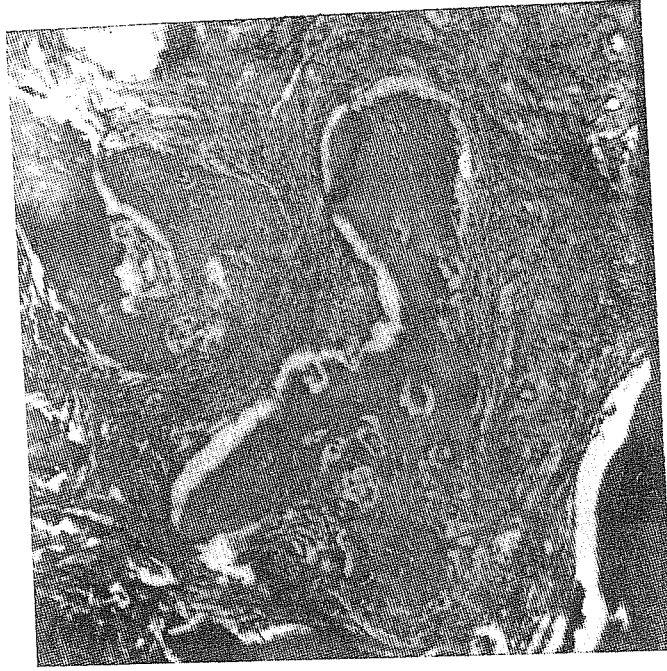
İkinci vakaya ait maxiller kemigin kompüterize
tomografide patolojinin görünümü



Resim 6

İkinci hastaya ait transaxiel kompüterize tomografide sol maxiller kemiği tutan fibroz displazinin görünümü

Aralık-1986'da yapılan eksploratrls Caldwell - Luc operasyonunda maksillar sinüs ön duvarının olmadığı ve süngerimsi kemik dokunun ağız içine doğru ilerlediği görüldü. Kemik kitle ve önündeki mukozadan alınıp patolojiye gönderilen biyopsinin sonucu «Fibröz Displazi» olarak rapor edildi. (Resim 7). Bunun üzerine Ocak-1987'de hasta tekrar ameliyata alındı. Fibröz doku kürete edilerek fasial asimetri giderildi. Halen takibimizde olan hastanın beş ay sonraki kontrolünde fasial asimetrinin tekrar ortaya çıktığı izleniyordu.



Resim 7

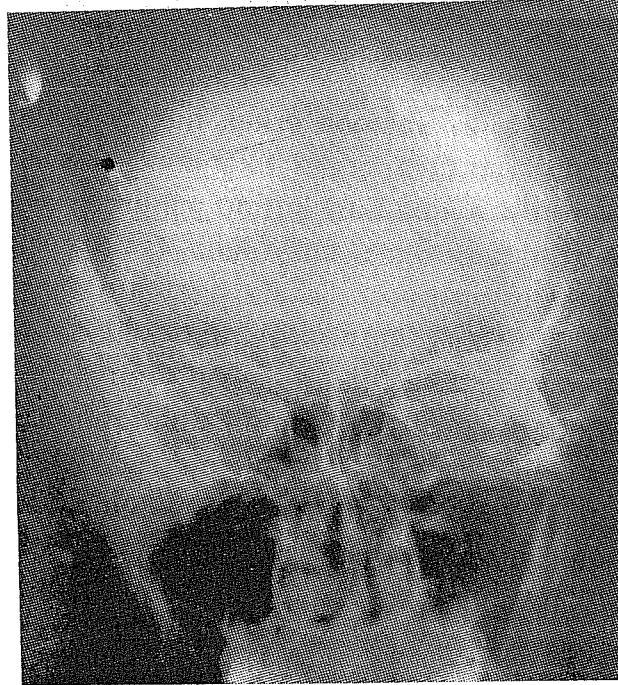
İkinci vakaya ait sol maxiller kemik biyopsisinde mikroskopik olarak proliferatif vasküler konnektif doku ve etrafı lameller kemiklerle çevrili «woven bone» trabekülalar görülmektedir. (H+EX100)

Vaka 3 I.B. Prot. 217988, 27 yaşında erkek hasta, birbuçuk yıldan beri sağ kulağında zaman zaman ortaya çıkan tıkanıklık hissi ve ağrı nedeniyle Eylül-1987'de başvurdu. 4 aydan beri işitme azlığı ve kulak çınlaması vardı. Yapılan muayenesinde; sağ dışkulak yolunu tama yakın kapatan, normal cilt ile örtülü sert kitle mevcuttu. Sağda post-auriküler bölgede, temporal kemiğin kabarıklığı nedeniyle kranial asimetri dikkati çekiyordu. Rinneler bilateral pozitif ve Weber sağa lateralizeydi. Tam kan sayımı ve rutin biyokimya sonuçları normal olan hastanın alkalin fosfataz, kalsiyum ve fosfor düzeyleri normal sınırlar içindeydi. Radyolojik tetkikler içinde akciğer grafisi, Water's grafisi ve kemik surveyinde, patoloji saptanmadı. Bilateral schüller ve ön-arka kafa grafilerinde; sağda mastoid havalanmasının kaybolduğu, bunun yerini, temporal kemiğin hemen tamamını içine alan sklerotik yapının aldığı izleniyordu. (Resim 8,9) Kompüterize tomografide sağ taraf mastoid hücrelerinde havalanmanın kaybolduğu, diploe mesafesinin kalınlaştığı, dış kulak yolunun belirgin şekilde daraldığı, orta kulak ve iç kulak yapılarının normal olduğu dikkati çekiyordu. (Resim 10) Yapılan odyogramda; sağda iletim tipi işitme kaybı mevcuttu. (Resim 11)



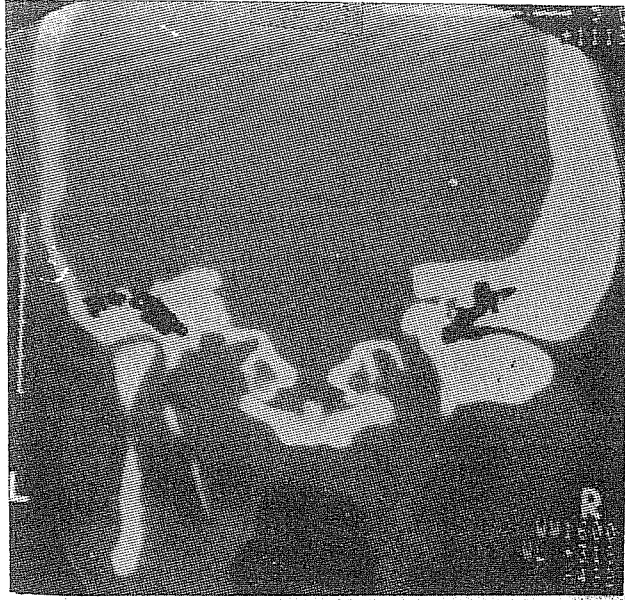
Resim 8

Üçüncü vakaya ait schüller grafide temporal kemiğin tümüyle fibroz displazi ile tutulumu görülmektedir.



Resim 9

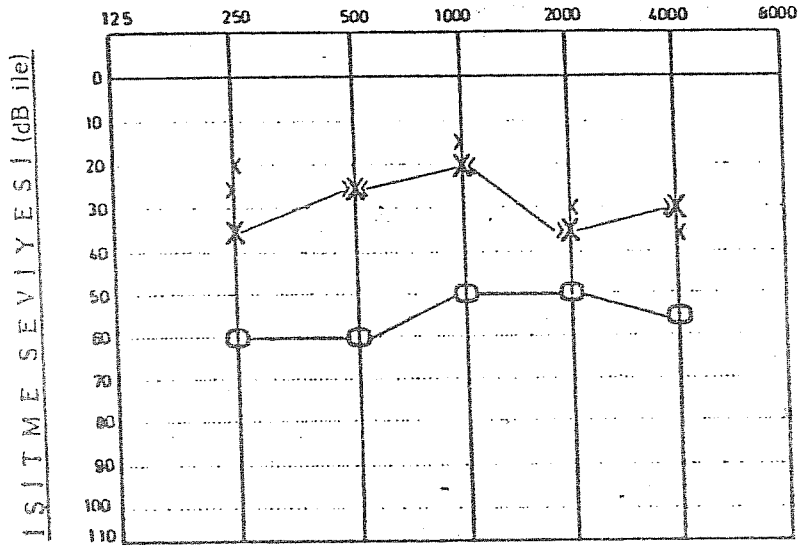
Üçüncü hastaya ait ön arka grafide sağ temporal kemiğin hipertrofik görünümü



Resim 10

Üçüncü vakanın temporal kemiğe ait fibroz displazinin kompüterize tomografik görünümü

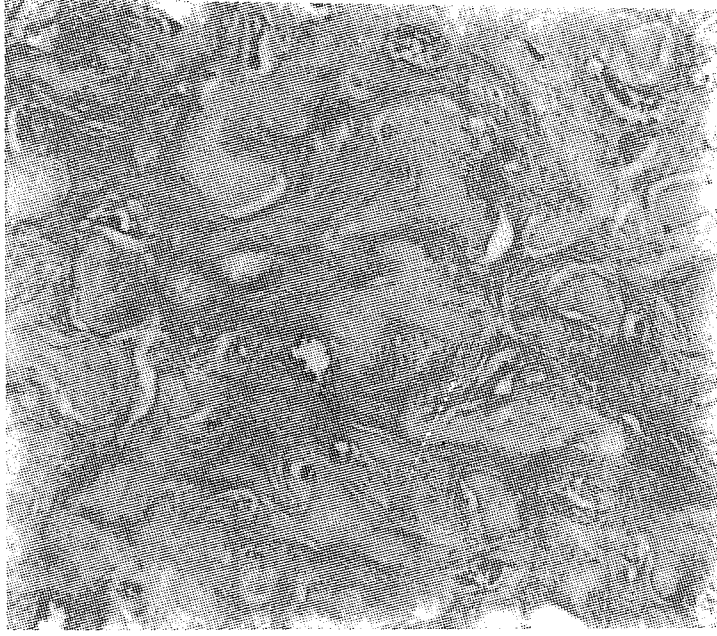
SAF SES EŞİK ODYOGRAMI ISO-1964



Hertz (Hz) Olarak Frekans

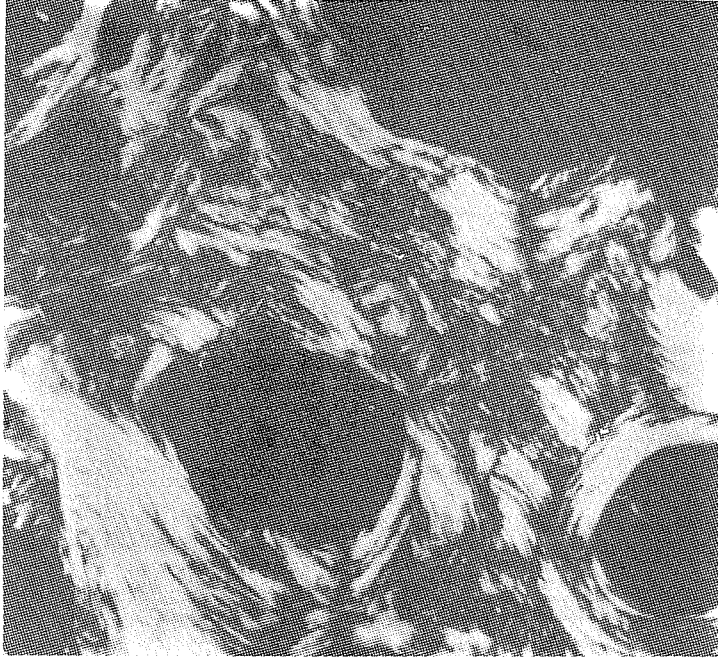
Resim 11

Üçüncü vakaya ait pürton odiogramda sağ kulakta iletim tipi kaybı işitme kaybı.



Resim 12

Üçüncü vakanın dış kulak yolunda yapılan Biyopside
irreglar kısmı kalsifikasyon gösteren tam
olgunlaşmamış kemik dokusu. (H+E X 100)



Resim 13

Üçüncü vakanın biyopsisinde fibro displazi için tipik
olan ploranize ışık altında rastgele dağılmış saçak
şekilde dizilmiş kollagen liflerin görünümü. (H+E X 400)

Ekim - 1987'de ameliyata alınan hastanın dış kulak yolu genişletilmeye çalışıldı. Timpano - mastoid sütür ve mastoid apekten alınıp patolojiye gönderilen spesmenin sonucu «Fibröz Displazi» olarak rapor edildi. (Resim 12, 13) Hasta halen takibimiz altındadır.

Tartışma

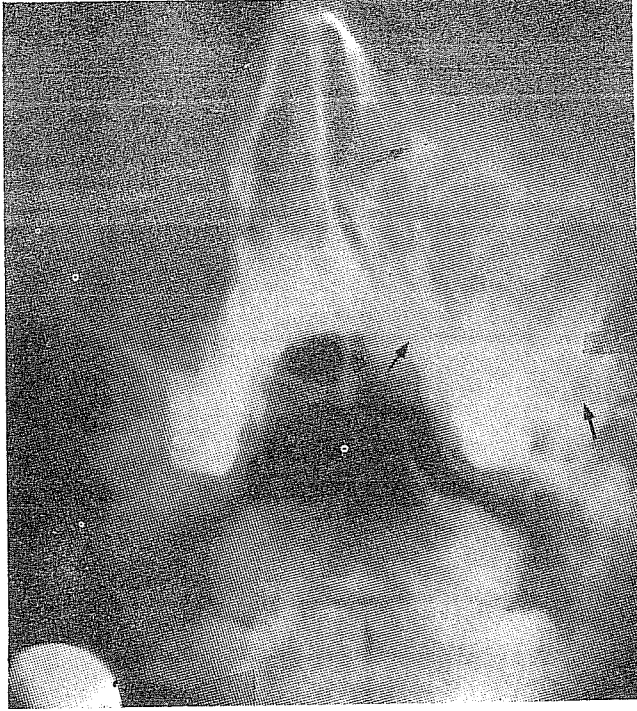
Fibro-osseöz lezyonlarla ilgili literatürde, genel bir karmaşıklık vardır. 1891'de Von Recklinghausen tarafından kemik lezyonlarının tanımlanmasını takiben, değişik yazarlar iskelet lezyonları, cilt pigmentasyonu ve çeşitli endokrinopatilerle giden hastalık grubunu, çeşitli isimler altında yayınladılar. Fibröz osteodistrofi, osteodistrofia, fibroza, osteitis fibroza disseminata gibi isimler bu amaçla kullanıldı. 1938'de Lichtenstein⁸ fibröz displazi terimini önerdi. Birden fazla kemik tutulumunun varlığında, polyostotik fibröz displazi terimini kullandı. 1942'de Lichtenstein ve Jaffe,⁹ 15 vaka ve 1974'de Schlumberger,³ 67 monostotik fibröz displazi vakası yayınladılar. Daha sonraları «Benign Fibro - Osseöz Lezyonlar» terimi, diğer patolojik antiteler yanında, fibröz displaziyi de tanımlamak için kullanılmıştır.¹⁰

Fibröz displazi bütün osseöz neoplazilerin % 2,5 ve benign kemik tümörlerinin % 7'sini oluşturur.^{1,2,11} Yayınlanan serilerde en geç hasta 3, en yaşlı hasta 80 yaşındadır.⁷ Monostotik lezyonlar infantil dönemde başlarlar. Önceleri aseptomatik kalırlar ve çocukluk döneminde manifest hale geçerler. Başlama yaşı her bir formda farklıdır. Aktivitelerinin değişik olmasına rağmen genel bir kural olarak puberteden sonra büyüme belirgin değildir.¹²

Kranio-fasial tutulum polyostotik form vakalarının % 50'sinde, monostotik form vakalarının ise % 10-27'sinde görülür. Yaygın iskelet tutulumunun olduğu polyostotik fibröz displazide bu oran % 100'e varabilmektedir.^{1,13,14} Kranial kemiklerden en sık frontal ve sfenoid kemikler, daha sonra etmoid, parietal ve temporal kemikler hastalığa katılır.^{1,15} Fasial kemikler içerisinde ise maksilla, zigoma ve mandibula öncelikle tutulurlar.^{1,10,12} Monostotik formda maksilla, mandibuladan yaklaşık iki kat daha fazla etkilenir. Temporal kemik tutulumu monostotik formda daha fazla görülür. Polyostotik formda daha az sıklıkla tutulum olmasına rağmen, McCune-Albright sendromunda, spesifik temporal kemik tutulumuna rastlanılmamıştır.⁷

Ağrısız ve sinsi başlangıç ile birlikte giderek büyüme tipiktir.¹⁰ Ancak etkilenen kemik ve komşu eklemlerde rekürrent ağrı, şişkinlik ve tekrarlayan fraktürler, başlangıç klinik semptomları oluşturabilir ve bunlar genellikle yaşamın ilk on yılı içinde görülür.¹

Laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayımı, sedimentasyon, rutin biyokimya sonuçları normaldi. T₃, T₄, TSH, LH ve serum kalsiyum - fosfor seviyeleri normal sınırlardaydı. Akciğer grafisi ve kemik surveyinde, patoloji saptanmayan hastanın, water's grafiğinde sol maksiller kemikte, ekspansiyonla karakterize, osteosklerotik değişiklikler ve kafa yan grafiğinde maksilla ön duvarında lokalize sklerotik, ekspansil lezyon izleniyordu. (Resim 3,4) Kompüterize tomografide sol maksiller antrumda retansiyon bulguları ve akut sinüzit yanında, maksillar kemiğin ön yüzünde kemiği ekspansiyona uğratan ve korteksi özellikle ön duvarda ve orbita tabanını incelten lezyon mevcuttu. (Resim 5,6)



Resim 3

İkinci hastaya ait water's grafiğinde sol maxiler kemiğin görünümü. (Displazik)

olmaması nedeniyle mevcut patolojilerin monostatik fibröz displazi olduđu sonucuna varılarak, rekürrens ve osteosarkomatöz dönüşüm olasılığı nedeniyle hastalar yakın takibe alınmışlardır.

Özet

Fibröz displazi etolojisi belli olmayan kemik hastalıklarındandır. Monostatik, poliostatik ve McCune - Albright olmak üzere üç tipi vardır. Tedavisinde palyatif yöntemler kullanılmaktadır.

Makalemizde kranio-fasiyal yerleşim gösteren üç vakada takdim edilmiş ve literatür gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

Fibrous dysplasia involving the cranio-facial bones

Fibrous dysplasia of bone is a disorder of unknown etiology. There are three different forms of fibrous dysplasia : 1) Monostatic Form : 2) Polyostotic Form : and 3) McCune - Albright syndrome. There is presently no conservative treatment available for the control of fibrous dysplasia. In this report, three cases of fibrous dysplasia involving cranio-facial bones were presented and literature was reviewed.

KAYNAKLAR

- 1 — Nager CT, Kennedy DW, Kopstein E : Fibrous dysplasia: A review of the disease and its manifestations in the temporal bone, *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 91 (Suppl-92):1, 1982.
- 2 — Jaffe H L : **Fibrous dysplasia, in tumors and tumorous conditions of the bones and joints.** Philadelphia: Lea and Febiger, 117-42, 1961.
- 3 — Selumberger, H G : Fibrous dysplasia of single bones (Monostotic fibrous dysplasia), *Mil Surg* 99, 504-27, 1958.
- 4 — Changus G W : Osteoblastic hyperplasia of bone : A histochemical appraisal of fibrous dysplasia of bone, *Cancer.* 10:1157, 1957.
- 5 — Reed R J : Fibrous dysplasia of bone, *Arch Pathol.* 75:480, 1963.
- 6 — Townsend G L et al. Malignant change in sphenoid sinus fibrous dysplasia, *Arch Otolaryngol.* 92:267, 1970.
- 8 — Lichtenstein L : Polyostotic fibrous dysplasia, *Arch Surg.* 36:874-98, 1938.
- 9 — Lichtenstein L, Jaffe K L : Fibrous dysplasia of bone, *Arch Pathol.*
- 10 — Pecaro B C : Fibro-osseous Lesions of the head and neck, *Otolaryngol Clin North Am.* 19(3): 489, 1986.
- 11 — Harris, W H, Dudley H R, Barry R S : The natural history of fibrous dysplasia, *J Bone Joint Surg Am.* 44:207, 1962.
- 12 — Williams GT et al. Osteomyelitis complicating fibrous dysplasia of the skull, *Arch Otolaryngol.* 96(3): 278, 1972.
- 13 — Fernandez E, Colavita N et al. Fibrous dysplasia of the skull with complete unilateral cranial nerve involvement, *J Neurosurg.* 52:406-6, 1980.
- 14 — Fries J W : The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones : critical analysis of 39 pathological proven cases *Am J Roentgenol.* 77:71, 1957.
- 15 — Van Tilburg W : Fibrous dysplasia. **Handbook of clinical neurology.** Vol. 14 Amsterdam ; North Holland Publishing Co 1972, 163-212.
- 16 — Boysen ME: Fibro-osseous lesions of the cranio-facial bones. *J Laryngol Otol.* 93: 793, 1979.