

Monostatik fibröz displazi : Olgu sunumu

Monostatic fibrous displasia: Case report

Ümit Selçuk^a, Mehtap Muğlalı^{*a}, Peruze Çelenk^b, Murat Canger^b, Ömer Günhan^c

^a Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, Diş Hekimliği Fakültesi, Samsun, Türkiye

^b Oral Diyagnoz ve Radyoloji Anabilim Dalı, Diş Hekimliği Fakültesi, Samsun, Türkiye

^c Patoloji Anabilim Dalı, GATA Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye

MAKALE BİLGİLERİ

Makale geçmişi

Geliş tarihi : 13 / 04 / 2011

Kabul tarihi : 19 / 04 / 2011

* Yazışma Adresi:

Mehtap Muğlalı
Ağız, Diş ve Çene Hastalıkları ve Cerrahisi
Anabilim Dalı,
Diş Hekimliği Fakültesi,
Samsun, Türkiye
e-posta: mehtapm@omu.edu.tr

Anahtar Kelimeler:

Buzlu cam
Ekspansiyon
Fibröz displazi
Kemik
Monostatik
Protez

Keywords:

Bone
Expansion
Fibrous displasia
Ground glass
Monostatic
Prosthetic

ÖZET

Fibröz displazi kemiğin iyi huylu yavaş gelişen bir hastalıdır. Genellikle çocuklarda ve adolesan dönemde görülür. Baş ve boyun bölgesinde en sık maksillada görülür. Bu yazının amacı fakültemize protez yaptırmak için başvuran 52 yaşındaki bayan hastadaki maksiller monostatik fibröz displazi sunmaktır. Klinik muayenede uygun bir protez yapmanın güç olduğu sağ maksiller posterior bölgede ağrısız şişlik belirlendi. Radyolojik muayenede dişsiz sağ maksiller posterior bölgede tipik portakal kabuğu yapısı görüldü. Alveolar kretteki deformiteyi düzeltmek için cerrahi rezeksiyon yapıldı. Cerrahi işlemden iki ay sonra protez yapıldı. Dört aydır kontrolümüz altında olan hastada herhangi bir komplikasyon gözlenmedi.

J. Exp. Clin. Med., 2013; 30: S91-S93

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign, slow growing fibrous-osseous lesion of the bone and is generally seen in children and adolescents. Maxilla is the most frequent site in the head and neck region. The aim of this report is to present a maxillary monostatic fibrous dysplasia in a 52 years old woman who referred to our faculty for prosthetic rehabilitation. The clinical examination revealed a painless swelling at the right maxillary posterior region which makes it difficult to perform an optimal prosthetic reconstruction. In radiographic examination the typical area of orange-peel texture was observed at the right maxillary edentulous region. Surgical resection was performed to correct deformity of the alveolar crest. The prosthetic rehabilitation was performed two months after the surgery. Four months follow-up is revealed no complication.

J. Exp. Clin. Med., 2013; 30: S91-S93

© 2013 OMU

1. Giriş

Fibröz Displazi (FD) kemiklerin tümör benzeri kitle oluşturan bir hastalıdır. Normal kemik hücresel fibröz bağ dokusu ile kaplanmıştır ve bu bağ dokusunun içinde kemik trabekülleri mevcuttur (White ve Pharoah, 2004). FD'nin oluşumundan guanin nükleotid bağlayıcı protein, alfa-stimüle edici aktive polipeptid 1 (GNAS 1) geninin mutasyonu sorumlu tutulmaktadır. FD tek bir kemiği tutabildiği gibi birkaç kemiği de tutabilir (Wei ve ark., 2010). Birden fazla kemik tutulduğunda endokrinolojik anomalilerle beraber deri tutulumu da gözlenir. Birden fazla kemik tutulumu poliostatik FD olarak adlandırılırken, bu tutulumlar sadece kafa ke-

miklerinde gözleendiğinde kraniofasial FD adını alır (Park ve ark., 2010). Çok sayıda kemik tutulumunun yanı sıra deride pigmentasyonlar, seksüel bozukluk, hipofiz adenomu ve hipertroidizmle birlikte olursa McCune Albright sendromu adı verilir (Riley ve ark., 1997).

Kafa kemikleri FD'den en fazla etkilenen kemiklerdir. Çeneler ise % 85 oranında etkilenir. Bunların da % 70 oranında tek kemik tutulur ve monostatik FD olarak adlandırılır. (Sirvanci ve ark., 2002; Adada ve Al-Mefty, 2003; Contratti ve ark., 2006). Mandibulaya oranla maksillada görülme sıklığı daha yüksektir. Bu makalede sadece maksillayı tutan monostatik FD tanısı konulan olgunun sunulması amaçlandı.

2. Olgu

Elli iki yaşındaki bayan hasta damağındaki şişlik nedeniyle protez yaptıramama şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Alınan anamnezden hastanın ilgili bölgeden herhangi bir şikayeti olmadığı sadece protez yaptırmak için gittiği diş hekiminin ağzındaki kemik çıkıntısı nedeniyle protez yapamayacağını bunun düzeltilmesi için fakültemize yönlendirildiğini belirtti.

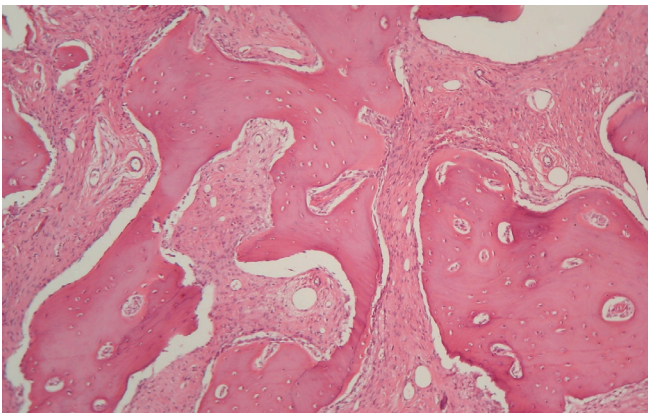


Şek. 1. Sağ maksiller bölgedeki lezyonun görüntüsü

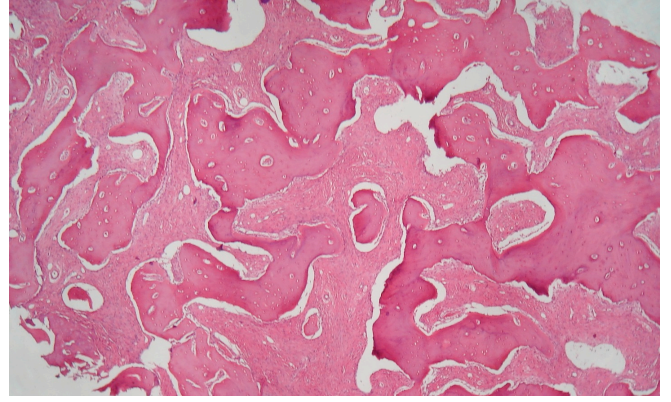


Şek. 2. Panoramik görüntü

Yapılan klinik muayenede sağ maksiller molar bölgede, vestibül ve palatinala doğru palpasyonda ağrısız sert kemik ekspansiyon gözlemlendi. İlgili bölgede molar dişler mevcut değildi (Şek. 1). Radyolojik muayene düz grafi ve bilgisayarlı tomografi (BT) ile yapıldı. Düz grafi incelemesinde; maksiller molar ve tuber bölgesinde yoğun radyopak kitle gözlemlendi (Şek. 2). Aksiyel ve koronal BT görüntülerinde maksilla tabanında alveolar ark düzeyinde yaklaşık 4x1,5 cm boyutlarında medullayı silen düşük dansiteli kortikal kalınlaşma izlendi. Çevre yumuşak dokular normal olarak belirlendi.



Şek. 3. Histolojik görüntü Hematoksilen-Eosin (HE)X40



Şek. 4. Histolojik görüntü HEX100



Şek. 5. Operasyon sırasında düzeltilmiş kemik görünümü

Serumda kalsiyum, fosfor ve alkalin fosfataz düzeyleri normal sınırlardaydı. Lokal anestezi altında insizyonel biyopsi yapıldı. Doku örneğinin histopatolojik incelemesinde; iğsi fibroblastik hücrelerden oluşan, selüler fibröz bir stroma içinde düzensiz kemik trabeküllerinin izlendiği belirtildi. Kemik trabeküllerinde kısmen lameller yapının görüldüğü, periferinde ise fokal osteoblastların olduğu benign fibroosseöz lezyon olarak değerlendirildi (Şek. 3,4). Radyolojik bulgularla uyumlu olarak monostatik FD teşhisi konuldu.



Şek. 6. Protetik restorasyonlu görünüm

Lezyonun ebatları lokal anestezi altında kontur düzeltmeleri ile küçültüldü (Şek. 5). Hasta aynı bölgede tekrar kemik büyümesi olabileceği konusunda bilgilendirildi. Cerrahi işlemden 2 ay sonra özel bir merkezde hastaya yeni bir protez yapıldı (Şek. 6). Hastanın 15 aylık takibinde nüks bulgusu saptanmadı (Şek. 7).



Şek. 7. Lezyonun iyileşmiş hali

3. Tartışma

FD çoğunlukla kafa kemiklerini tutan yaşamın birinci ve ikinci dekatında karşılaşılan sıklıkla da maksillayı etkileyen gelişimsel tümör benzeri bir bozukluktur (Posnick, 1998). Teşhis radyolojik görüntüleme yöntemleriyle konulur (Atalar ve Ozum, 2010). Tek kemik etkilendiğinde monostatik FD olarak adlandırılır. Olgumuzda maksillofasial bölgede yapılan düz grafi ve BT incelemelerinde lezyonun sadece maksillayı tuttuğu diğer kemiklerin etkilendiği belirlendi. Vücudun herhangi bir yerinde ciltte pigmentasyon mevcut değildi. Bu nedenle monostatik FD olarak adlandırıldı.

FD lezyonları; ağrısız, yavaş büyüyen, bazen hızlı büyüme potansiyeli gösteren şişliklerdir. Kitle büyük boyutlara ulaştığında fonksiyon bozukluğu ve dişlerin yer değiştirmesi nedeniyle malokluzyona sebep olabilir (Pruksakorn ve ark., 2010). Maksilla yerleşimli olanlar çoğunlukla posteriorda yer alıp tüber maksillaya kadar uzanır. Maksiller sinüsü içine alabildiği gibi zigomatik kemik ve göz tabanı da etkilenebilir. Bizim vakamızda maksiller posterior bölge yerleşimli ağrısız bir şişlik mevcuttu.

FD radyolojik olarak, uniform radyoopak kitleden güve yeniği tarzında radyolüsent görüntüye kadar değişik görüntüler gösterebilir. Tipik olarak buzlu cam görüntüsü hakimdir (Regezi ve ark., 2003). Lezyonun olduğu bölgede dişler yer değiştirmiştir ve diş kökleri birbirinden uzaklaşmıştır. Vakamızda dişsiz bölgede buzlu cam görüntüsü hakimdi.

Monostatik FD'de serum kalsiyum, fosfor ve alkalen fosfataz seviyeleri normal sınırlardadır. Vakamızda da bahsedilen değerler normal sınırlarda bulundu. Monostatik FD'nin tedavisi lezyonun büyüklüğü ve hastanın yaşına göre kontur düzeltmelerinden rezeksiyona kadar çeşitlilik gösterir (Regezi ve ark., 2003). Olgumuz protetik rehabilitasyon için kontur düzeltmeleriyle tedavi edildi.

Sonuç olarak; ağrısız şişlikle kendini gösterdiğinden küçük boyutlarda iken hasta tarafından fark edilmesi zor olan FD'ler dikkatli bir ağız muayenesi ile erken dönemde fark edilerek büyük boyutlara ulaşip fonksiyon bozuklukları ortaya çıkmadan önlenabilir.

KAYNAKLAR

- Adada, B., Al-Mefty, O., 2003. Fibrous dysplasia of the clivus. *Neurosurg.* 52, 318-322.
- Atalar, M., Ozum, U., 2010. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus: Imaging findings. *Turk. Neurosurg.* 20, 77-81.
- Contratti, F., Menniti, A., Fraioli, M.F., Fraioli, B., 2006. Fibrous dysplasia of the clivus with a second T8 bone lesion: Case report. *Surg. Neurol.* 65, 202-205.
- Park, B.Y., Cheon, Y.W., Kim, Y.O., Pae, N.S., Lee, W.J., 2010. Prognosis for craniofacial fibrous dysplasia after incomplete resection: Age and serum alkaline phosphatase. *Int. J. Oral Max. Surg.* 39, 221-226.
- Posnick, J.C., 1998. Fibrous dysplasia of the craniomaxillofacial region: Current clinical perspectives. *Br. J. Oral Max. Surg.* 36, 264-273.
- Pruksakorn, P., Shuangshoti, S., Siwanuwatn, R., Lerdlum, S., Sunthornyothin, S., Snaboon, T., 2010. Craniofacial fibrous dysplasia. *Internal Med.* 49, 249-250.
- Regezi J.A., Sciubba J.J., Jordan R.C.K., 2003. *Oral Pathol.* Saunders Press, USA.
- Riley, G.M., Greenspan, A., Poirler, V.C., 1997. Fibrous dysplasia of a parietal bone. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 21, 41-43.
- Sirvanci, M., Karaman, K., Onat, L., Duran, C., Ulusoy, O.L., 2002. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus: MRI and CT findings. *Neuro-radiol.* 44, 847-850.
- Wei, Y.T., Jiang, S., Cen, Y., 2010. Fibrous dysplasia of skull. *J. Craniofac. Surg.* 21, 538-542.
- White S.C., Paharoah, M.J. 2004. *Oral radiology.* Mosby Press, St. Louis. 24.