

Fibröz Displazinin Yüksek Rezolüsyonlu Bilgisayarlı Tomografi Bulguları

Önder SAYINBAŞ¹, Oğün KAYMAK¹, Ercüment ÜNLÜ¹
Nuri TASALI¹, Ladan DEHESH¹, Bilge ÇAKIR²

ÖZET

Amaç: Fibröz displazi (FD) normal kemiğin yerini fibroosseöz konnektif dokunun alması ile karakterize benign kemik lezyonudur. FD olgularında yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografinin (YRBT) tanıya katkısı araştırıldı.

Gereç ve yöntem: 9 kraniofasial ve 2 uzun kemik lokalizasyonu gösteren FD olgusunda kolimasyon ve görüntüleme alanı daraltularak kemik pencerede YRBT inceleme yapıldı.

Bulgular: Olgularda litik, sklerotik ve pagetoid olmak üzere 3 farklı radyolojik patern ve ekspansil özellik visualize edildi.

Sonuç: Tüm kemik patolojilerinde olduğu gibi FD olgularında YRBT'nin lezyon iç yapı özellikleri ve yayılımını değerlendirmede etkin bir yöntem olduğu sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Fibröz displazi, bilgisayarlı tomografi, yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi

SUMMARY

THE HRCT SINGS OF FIBROUS DYSPLASIA

Aim: Fibrous dysplasia (FD) is a benign osseous lesion that is characterized by normal bone, replaced by fibroosseous connective tissue. The contribution of high resolution computed tomography (HRCT) to diagnosis of FD was studied.

Material and method: In the cases of FD which showed the localisation of 9 craniofacial and 2 long bone, we performed HRCT by narrowing collimation and the imaging area in bone window.

Findings: It was found 3 different radiological patterns (lytic, sclerotic and pagetoid) and expansil feature in FD.

Conclusion: It is belived that HRCT, as in all bone pathologies, is the most effective technique in the evaluation of internal structures and spread of the lesions as in the cases of FD.

Keywords: Fibrous dysplasia, Computed Tomography, High Resolution Computed Tomography

Fibröz displazi (FD), 1938'de Lichtenstein (1), 1942'de Lichtenstein ve Jaffe tarafından ilk olarak tanımlanmıştır (2). Osteoblastların anormal morfolojik diferensiyasyonu ve matürasyonu sonucu kemiği oluşturan mezenkimin gelişimsel anomalisidir. Nedeni bilinmemektedir ve herediter değildir (3,4).

11 FD olgusunda yüksek rezolüsyonlu BT ile klasik radyolojik patternler ve lezyonun yayılımı

değerlendirilerek yöntemin tanıya katkısı gözden geçirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

11 FD olgusu yüksek rezolüsyonlu BT ile incelenmiştir. Hastaların 4'ü kadın, 7'si erkektir. Yaşları 11 ile 45 arasında değişmektedir ve ortalama yaş 21 dir. BT tetkikleri Toshiba 600 S ve 300 S cihazları ile 2 mm kesit kalınlığında, 120 kV, 55-100 mA, 24 cm görüntüleme alanında yumuşak doku ve

¹ Araş.Gör.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, EDİRNE

² Doç.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, EDİRNE

kemik algoritmi kullanılarak yapılmıştır. Kraniofasiyal bölge lezyonlarında aksiyal plana ek olarak koronal planda kesitler alınmıştır.

Olgularda radyolojik pattern (lizis, skleroz ve pajetoid görünüm) değerlendirilerek, lezyonların yayılımı ile normal anatomik oluşumlardaki etkileşim ve asimetri belirlenmiştir.

BULGULAR

Olgularımızın 2'si polyostotik, 9'u monostotik formdadır. 2 olguda maksilla (Resim 1,2), 1 olguda temporal kemik (Resim 3 A-B), 1 olguda zigomatik, 1 olguda oksipital ve 1 olguda frontal kemiğe isole lezyon saptandı. Kraniofasiyal bölgede lokalize 3

olgunun 2'sinde temporal kemik patolojisi mevcuttu ve bu olguların 1'inde humerusda lezyon görüldü (Resim 4 A-B). Uzun kemik FD olgularının birinde aynı taraf ön kol kemikleri ve femurunda (Resim 5 A-B), diğerinde femur kolumunda (6A-B) sklerotik bordürlü litik pattern izlendi. Kraniofasiyal bölge lezyonlarının 2'sinde optik kanalda, 1'inde superior orbital fissürde, temporal kemik lezyonlarının 1'inde fasial kanalda ve 2'sinde timpanik kavite ile antrumda ile bu olguların 1'inde dış kulak yolunda daralma gözlemlendi 3 olguda litik, 5 olguda sklerotik (Resim 7A-B, 8), 1 olguda pajetoid pattern (Resim 9) ve 2 olguda farklı patternlerin birlikteliği saptandı.



Resim 1 : Maksillar FD olgusunda buzlu cam yoğunluğunda ekspansiyon ve sinuslarda daralma.



Resim 2 : FD olgusunda maksillada homojen skleroz ve ekspansiyon.



A



B

Resim 3 A-B : Sağ petroz kemikte ortalama 92 HÜ yoğunluğunda fibröz doku ve kemik penceresinde timpanik kaviteyi daraltan ekspansil lizis.

TARTIŞMA

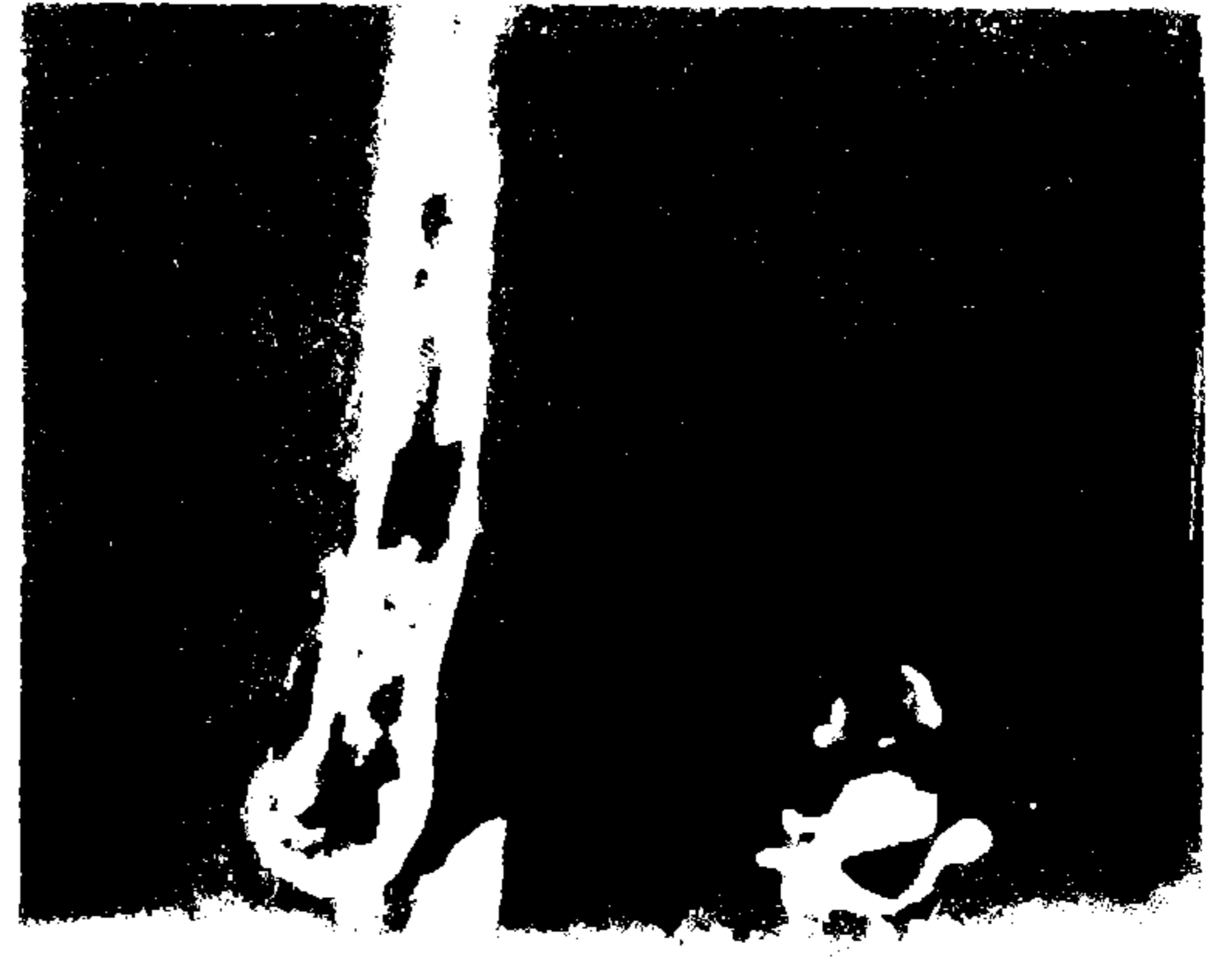
FD, tek bir kemikte gözlemlendiği gibi, birkaç yada birçok kemiğe lokalize olabilen en sık benign kemik hastalığıdır. Olguların %70-80'i monostotik ve %20-30'u polyostotik formdadır. %2-3'ü endokrinopatilerle birlikte ve kutan pigmentasyon, erken seksüel gelişim ile genellikle kız çocuklarında ve dissemine kemik lezyonları McCune-Albright sendromu olarak bilinmektedir (3-5). Kutan pigmentasyon FD'nin en sık ekstraskelletal manifestasyondur. Doğumdan itibaren görülebildiği gibi, çocukluk çağında veya puberte sonrası ortaya çıkmaları ender değildir. Pigmente maküller (cafe-au-lait lekeleri) isole olabilmektedir ve multipl

pigmentasyonlar sıklıkla iskelet lezyonlarının yayılımına paralellik göstermektedir (3).

Monostotik formda olgular 10-70 yaşlar arasındadır ve yaşamın ikinci ve üçüncü dekatlarında görülme sıklığı yüksektir. Polyostotik FD'de ise erken yaşlarda klinik ve radyografik tanı sağlanmaktadır. FD'de tek anlamlı laboratuvar bulgusu serum alkali fosfataz düzeyinde artıştır. Fraktür iyileşme periyodunda veya hastalığın ekserbasyonu sırasında alkali fosfatazda artış gözlenmekle birlikte, sadece lezyon varlığında da yüksek alkali fosfataz seviyeleri bildirilmektedir. Lezyonların yaygınlığı ile alkali fosfataz seviyesi arasında ilişki kurulamamıştır (4,5).



A



B

Resim 4 A-B: Sağ petroz kemikte skleroz ve olgunun humerus BT tetkikinde sklerotik bordürlü multipl lizis.

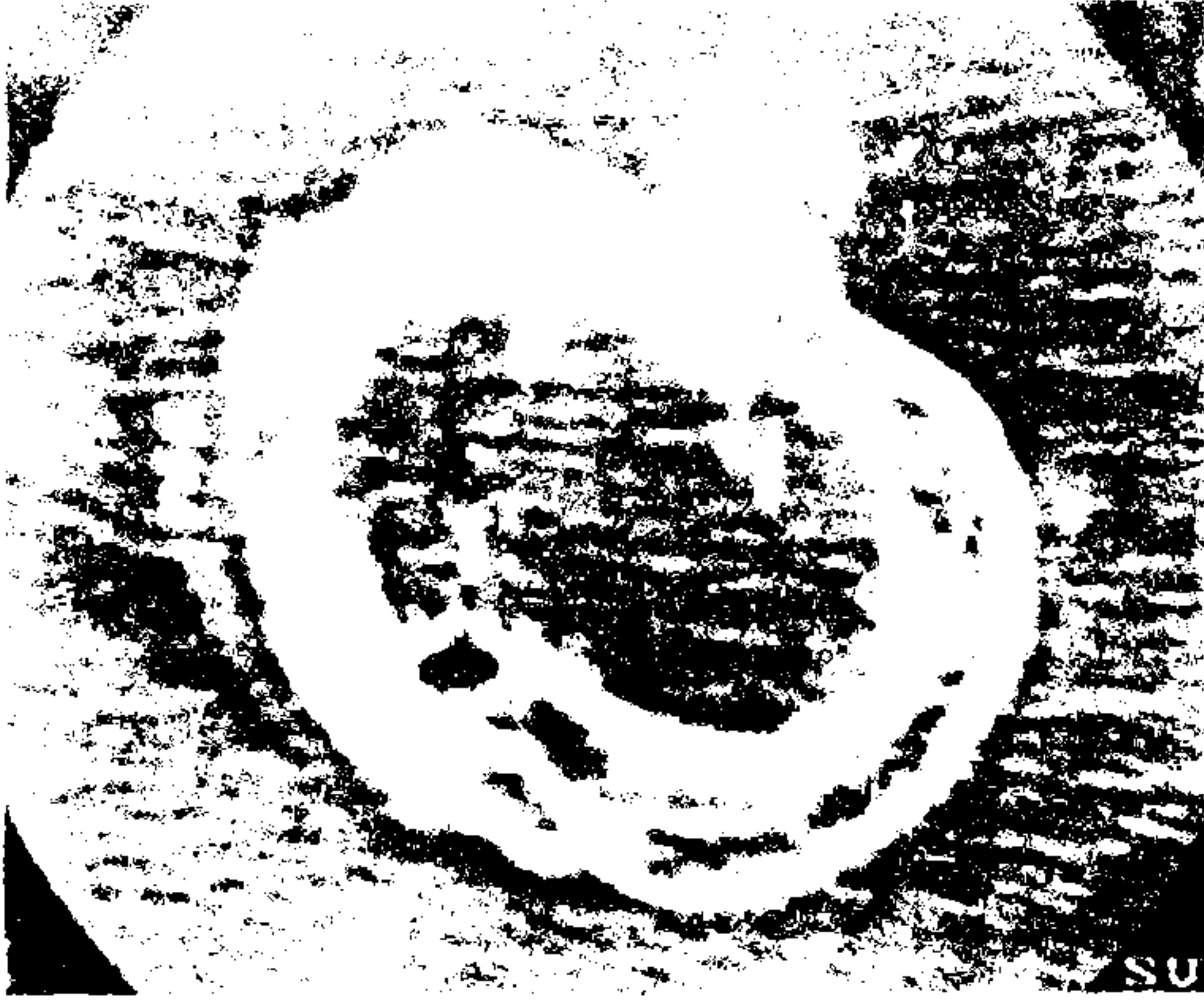


A

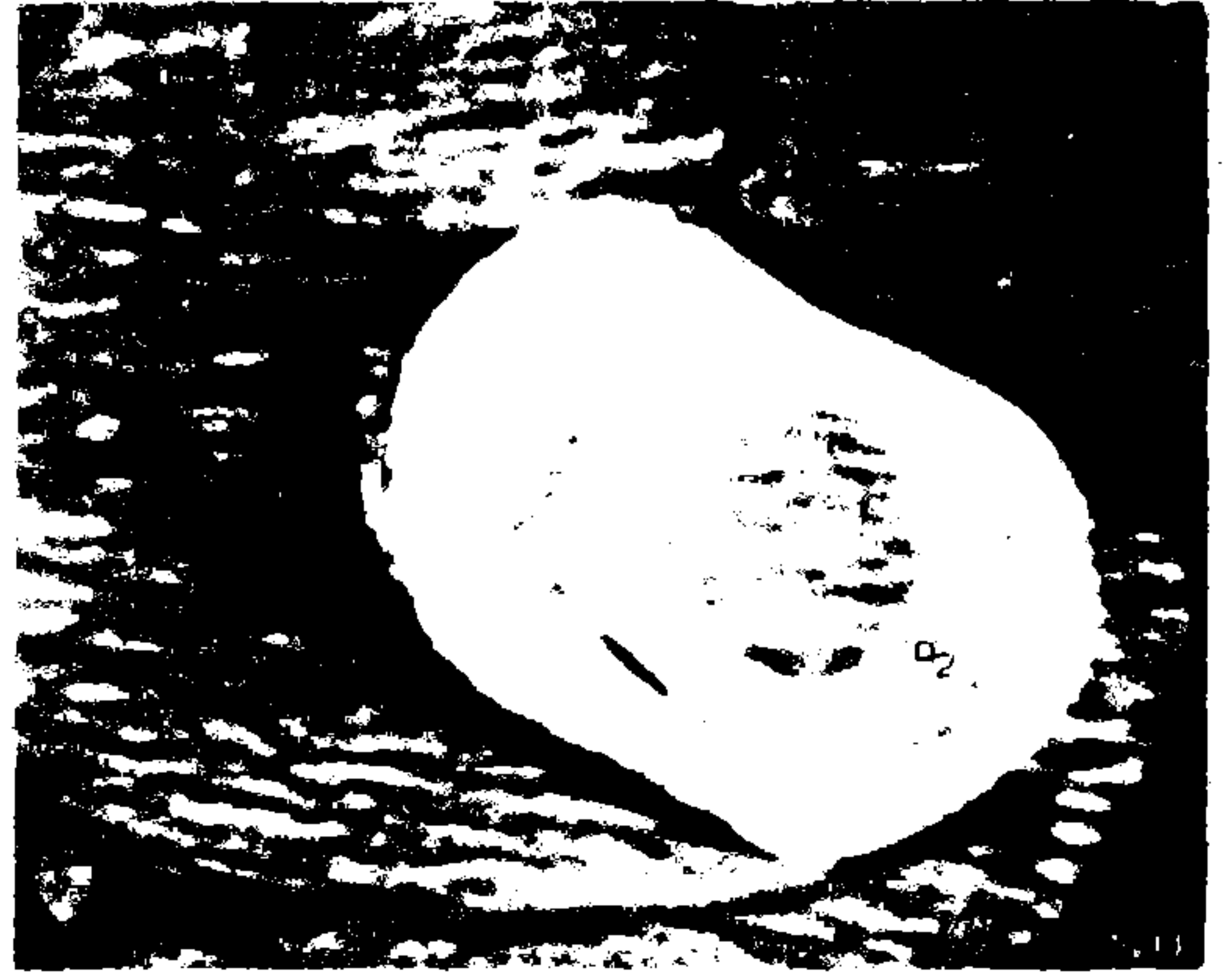


B

Resim 5 A-B : Femur aksiyel BT kesitlerinde deformasyon, 62 HÜ yoğunluğunda fibröz doku komponenti ve kalsifikasyonlar.

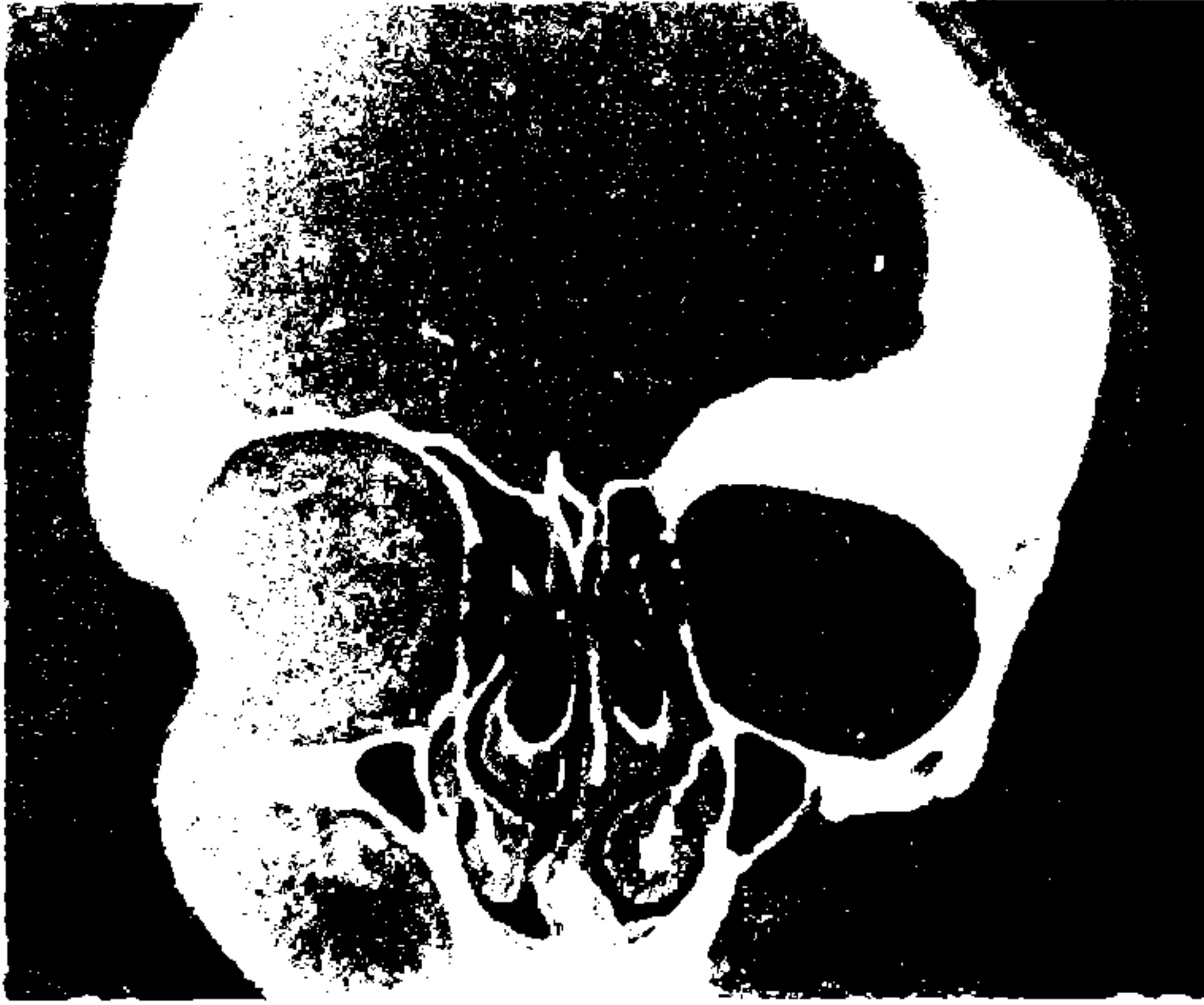


A



B

Resim 6 A-B : Femur kollumunda sklerotik bordürlü litik lezyon.



Resim 7 : Sklerotik paternli FD olgusunda frontal kemikte ekspansiyon ve orbital asimetri.



Resim 8 : Nazal kavite uzanımlı kraniofasyal bölge FD olgusu.



Resim 9 : Oksipital kemikte pajetoid patern

FD'de bir yada birkaç kemikte soliter veya multipl lezyon saptanabilir. Monostotik FD'de azalan sıklıkla kosta, femur, tibia, kalvaryum ve humerusda kemik patolojisi mevcuttur. Polyostotik form ise sıklıkla kalvaryum, fasiyal kemikler, pelvis ve omuz kavşağında lokalizedir. Osseöz tutulumun derecesi ve ciddiyeti ile oluşan belirgin deformite ve gelişen spontan fraktürlerle polyostotik formda daha sık karşılaşılmaktadır (3,5). 11 olgumuzun 9'u monostotik formdadır ve bu olguların 1'i femur, 3'ü fasiyal, 3'ü kalvaryum, 2'si kraniofasyal bölge tutulumu göstermektedir. Polyostotik formdaki olguların birinde tek taraflı üst ve alt ekstremitte lezyonu, diğerinde kraniofasyal bölge ve humerus lokalizasyonu tanımlanmıştır.

İskelet sisteminde benzer radyolojik patterndeki lezyonların dağılımı kraniofasyal, tubuler ve diğer kemik lezyonları olmak üzere üç farklı

lokalizasyonda özetlenebilir. Kalvaryum ve fasiyal kemik tutulumu yaklaşık aynı sıklıktadır ve monostotik formda olguların %10-25'i, polyostotik formda ise yaklaşık %50'sinde görüldüğü bildirilmektedir. En sık lokalizasyon frontal, sfenoid, maksillar ve etmoid kemiktir. Oksipital ve temporal kemik tutulumu oldukça enderdir(3,5). Olgularımızın 1'inde oksipital ve 3'ünde temporal yerleşim mevcuttu.

FD olgularında BT'de rutin radyografik bulgulara paralel, kalvaryum ve/veya fasiyal kemiklerde tek veya multipl, simetrik veya asimetric, litik veya sklerotik lezyonlar ile karakterizedir. Diploik mesafede genişleme, fokal veya geniş alanda sıklıkla dış yönde oluşan ekspansiyon ve tabulalarda inceleme bulgular arasındadır (3,6).

Fries (7) tarafından kraniofasiyal FD'nin sklerotik, litik ve pajetoid olmak üzere üç farklı radyolojik patterni tanımlanmıştır. Pajetoid formun görülme sıklığı en yüksektir (%56) ve diğer formlar ise yaklaşık benzer sıklıktadır (3). Fasiyal kemikler ve kafa tabanında sklerotik formun, kalvaryumda ise litik formun sıklığından bahsedilmektedir (3,8,9). Olguların radyolojik patterninde fibrosis ve kalsifikasyonun miktarı rol oynamaktadır. Fibrotik alanlar ve kist formasyonu radyolusent, yeni kemik yapımı ile karakterize alanlar ise sklerotik yapıyı oluşturmaktadır. Fibroz doku ağırlıklı lezyonlarda buzlu cam görünümü tipiktir. Olguların BT incelemesinde +34 ile +513 HÜ arasında değişen yoğunluklar bildirilmiştir(3,6). Heterojen lezyonlarda dağınık veya birbiri ile birleşme eğiliminde kemik adacıkları BT'de tipik görünümü oluşturmaktadır. Olgularımızda radyolojik pattern dağılımı literatür ile uyumlu olup, polyostotik formda aynı olguda farklı patternler görüntülenmiştir.

Günümüzde bilgisayarlı tomografi FD lezyonlarının tanısında, radyolojik patterni ve yayılımının değerlendirilmesinde en etkin radyolojik modalitedir. Dar kolimasyon ve kesit alanı ile kemik algoritminin kullanıldığı yüksek rezolüsyonlu BT incelemede ise optik kanallar, superior ve inferior orbital fissür, frontonazal duktus, sfenoid sinus doğal açıklığı, ostiomeatal kompleks ve mandibular kanal ile temporal kemik lezyonlarında anatomik oluşumlarla lezyonun ilişkisi ayrıntılı olarak tanımlanabilmektedir(5,8-10). Kraniofasiyal bölge yerleşimli olgularımızda optik kanal, superior orbital fissür, maksillar antrum, dış kulak yolu, timpanik kavite ve fasiyal kanalda daralma iki planda inceleme yapılarak detaylı molarak tanımlanmıştır.

Tubuler kemik lezyonlarında genellikle intramedüller ve diafiz yerleşimi gözlenmektedir. Eksantrik veya santral lokalizasyonlu, sıklıkla buzlu cam yoğunluğunda reaktif sklerotik zon veya kalınlaşmış korteks ile normal kemikten ayrılmalari karakteristiktir. Ender olarak fokal kortikal incelleme endosteal skalloping veya erozyon ile birlikte dir. Gelişen lokal ekspansiyon ile bombeleşme ve konturda lobulasyon tipik radyolojik bulgulardır. Lezyonun opasitesini fokal kalsifiye veya ossifiye matriks ile internal trabekülasyon simgelemektedir. Ağırlık taşıyan kemiklerde oluşan enkurvasyon ve stres fraktürleri FD'nin komplikasyonları arasındadır(3,11). Olgu grubumuzda uzun kemikte yayılım ile uyumlu ekspansiyon, kortikal incelleme ve endosteal dalgalanma yanısıra, sklerotik bordürlü buzlu cam yoğunluğunda lezyonlar mevcuttu. Bir olguda femur diafizinde konsolide fraktüre ait deformasyon ve eğrilenme gözlendi. Yao ve arkadaşları (12), üç olguda kortikal kemik destrüksiyonu tanımlayarak kesit görüntüleme yöntemleri ile FD olgularında bu bulgu ile karşılaşılabilirliğini vurgulamışlardır. Ayrıca, kaynaklarda FD lezyonlarında MR'da sıvıya ait sinyal intensitesi ve sıvı-sıvı seviyesi tanımlanmıştır (13-15) ve FD'nin uzun kemik lokalizasyonunda adamantinoma ile birlikteliğinin sunulmuştur(16). Benign komplikasyonlar arasında kondrodisplaziye sekonder hızlı büyümenin malign transformasyondan ayrılması gerektiği belirtilmiştir (17).

Diğer kemik lezyonları arasında vertebra, kosta, skapula, sakrum, karpal ve tarsal kemik tutulumu enderdir. Bir yada birkaç kostada unilateral-fuziform ekspansiyon polyostotik formda gözlenmektedir. Pelvisde unilateral veya asimetric-bilateral lokalizasyonda genellikle femur proksimal ucunda lezyon varlığı belirlenerek, bu olgularda asetabuler protrüzyon ile teleskoplaşma tanımlanmıştır (3).

FD ayırıcı tanısında, kraniofasiyal bölge soliter lezyonlarında nonossifiye fibrom, ossifiye fibrom, soliter kemik kisti, fokal eosinofilik granülom, anevrizmal kemik kisti, dev hücreli reparatif granülom, dev hücreli kemik tümörü, osteoblastoma, enkondrom ve intraosseöz hemanjiom yanı sıra inflamatuvar hastalıklar akla gelmelidir. Polyostotik formda ise, hiperparatiroidi, nörofibromatosis, multifokal eosinofilik granülom, osteogenesis imperfekta, Paget hastalığı ve metastatik lezyonlar ayırıcı tanıya girmektedir. Ayrıca, kaynaklarda FD olgularında anevrizmal kemik kisti gelişimi ve osteosarkom, fibrosarkom gibi malign transformasyon komplikasyon olarak bildirilmiştir (3,5,18,19).

Sonuç olarak, FD olgularında yüksek rezolüsyolu BT tanıyı sağlayarak lezyon morfoloji ve yayılımını değerlendiren ideal radyolojik modalitedir ve lezyonun lokalizasyonunu belirleyerek operatif

yaklaşımına ışık tutması açısından tercih edilecek inceleme yöntemidir.

KAYNAKLAR

1. Lichtenstein L: Polyostotic fibrous dysplasia. *Archs Surg* 1938;36:878-898.
2. Lichtenstein L, Jaffe HL: Fibrous dysplasia of bone. *Archs Path* 1942;33:777-816.
3. Resnick D, Niwayama G: Diagnosis of bone and joint disorders. Philadelphia, WB Saunders Co, 2nd ed, 1988:4057-4070.
4. Pecaro BC: Fibroosseous lesions of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986;19:489-495.
5. Araghi HM, Haery C: Fibro-osseous lesions of craniofacial bones. *Radiol Clin North Am* 1993;31(1):121-134.
6. Mendelson DB, Hertzanu Y, Cohen M, Lello G: Computed tomography of craniofacial fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr* 1984;8:1062-1065.
7. Freis JW: The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones. A critical analysis of thirty-nine pathologically proved cases. *Am J Roent* 1957;77:71-88.
8. Yamaguchi K, Hayasaka S, Yamada T, Yokoyama T, Kameyama M: Orbitocranial fibrous dysplasia :a case report. *Ophthalmologica, Basel* 1986;193:225-230.
9. Belelli A, Nardis P, Saracca A: CT appearance of the petrous bone fibrous dysplasia. *Eido-electra* 1991;2(4):311-313.
10. Giunta JL, Heffez L, Doku HC: Superior and buccal displacement of the mandibular canal in fibrous dysplasia. *J Oral Maxillofac Surg* 1985;43:460-462.
11. Zeanah WR, Hudson TM, Springfield DS: Computed tomography of ossifying fibroma of the tibia. *J Comput Assist Tomogr* 1983;7:688-691.
12. Yao L, Eckart JJ, Seeger LL: Fibrous dysplasia associated with cortical bony destruction: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:91-94.
13. Utz JA, Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP, Berrey BH: MR appearance of fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13:845-851.
14. Tsai JC, Dalinka MK, Fallon MD, Zlatkin MB, Kressel HY: Fluid-fluid level: a nonspecific finding in tumors of bone and soft tissue. *Radiology* 1990;175:779-780.
15. Casselman JW, Jonge I, Neyt L, Clercq C, Hont GD: MRI in craniofacial fibrous dysplasia. *Neuroradiology* 1993;35:234-237.
16. Garcia AA, Alonso A, Pettigrew NM: Osteofibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the tibia and fibula and adamantinoma. *Am J Clin Pathol* 1984;82:470-474.
17. Drolshagen LF, Reynolds WA, Marcus NW: Fibrocartilaginous dysplasia of bone. *Radiology* 1985;156:32.
18. Som PM, Schatz CJ, Flaum EG, Lanman TH: Aneurysmal bone cyst of the paranasal sinuses associated with fibrous dysplasia: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:513-515.
19. Halawa M, Aziz AA: Chondrosarcoma in fibrous dysplasia of the pelvis. A case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 1984;85:760-764.