

## Fibröz Displazi - Bir vak'a bildirisi -

Prof. Dr. Necla Timoçin (\*), Yard. Doç. Dr. Osman Z. Gümrü (\*), Dr. Metin Alaltı (\*\*)

### G İ R İ Ő

Fibröz displazi, fibröz dokunun proliferasyon olarak normal kemiğin yerini almasıyla oluşan ve iskelet sistemini tutan bir hastalıktır (1, 2, 9, 10).

İskelet sisteminde özellikle çene kemiklerinde ortaya çıkan fibro-osseos lezyonların tanısı ve sınıflandırılması, klinik tedâvi uzmanları ve patologlar için önemli bir sorun yaratmıştır. Benzer ve aynı histolojik yapı gösteren kemik lezyonlarına ayrı isimler verilirken, nispeten farklı klinik ve histolojik görünümde olan birçok lezyona da aynı isim verilmiştir (5).

İlk olarak 1938 yılında Lichtenstein «*polyostotic fibrous dysplasia*» isimli çalışmasında fibröz displazi terimini kullanmıştır. Araştırmacı lezyonu, içinde yeni oluşan kemik trabekülleri olan, kumlu ve gri-beyaz renkli fibröz dokunun spongiozayı doldurması şeklinde tanımlamıştır. Hastalığın, kemiği oluşturan mezenkimal anormal faaliyetinden kaynaklandığı teorisini ileri sürmüştür (5, 9).

(\*) İ. Ü. Dişhek. Fak. Ağız, Diş ve Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dah.

(\*\*) « « « « Patoloji Bilim Dah.

Albright ve ark., daha önceleri kendilerinin «osteitis fibrosa disseminata» ismini verdikleri kemik lezyonları, deri pigmentasyonu bölgeleri ve kadınlarda erken puberteyle birlikte görülen hormonal bozukluklarla karakterize bir sendrom tanımlamışlardır. Lezyonun histolojik yapısının, Lichtenstein'in tanımladığı şekilde olduğunu bildirmişlerdir (2, 9).

1942'de Lichtenstein ve Jaffe 15 vak'adan elde ettikleri deneyimleriyle, bu durumun bir veya daha çok kemiği etkileyebileceğini ve daha ağır vak'alarda, Albright'ın belirttiği iskelet dışındaki anormalliklerin doğabileceğini ispatlamışlardır (3, 5).

1946'da Schlumberger, «monostotic fibrous dysplasia» diye adlandırdığı tek kemik hastalığı kavramını geliştirmiştir. Bu lezyonu, von Recklinghausen ve Paget kemik hastalığı ile karşılaştırmış, bunlarda da spongiöz kemiğin fibro-osseos doku ile yer değiştirdiğini ileri sürmüştür (5).

Russel ve Chandler, 7'si monostotik, 3 ü polyostotik ve 1'i Albright sendromu olan 11 vak'alık çalışmalarında, iskeletsel değişikliklerin her üç şekilde de aynı histolojik yapıda olduğunu bulmuşlardır (5).

Thoma, çenede, benzer histolojik görünümde iki farklı oluşum bulunduğunu düşünmüş ve bunlardan birinin embriyonel bir hâtâdan kaynaklanan fibröz displazi, diğerinin de neoplâstik olan ossifying fibroma olduğunu bildirmiştir (4, 5, 10).

1957'de Daves ve Yardley, monostotik, polyostotik ve kraniofasyal displaziyi birbirlerinden ayırmışlar, fakat ossifying fibroma, odontogenik fibroma, fibroosteoma ve diğer değişik fibro-osseos lezyonlardan birkaçını fibröz displazi, sınıfına sokmuşlardır (5, 10).

Zimmerman ve ark., fibroosteoma, osteofibroma, ossifying fibroma, osteitis fibrosa ve lokalize osteodystrophi gibi birçok fibro-osseos lezyonun fibröz displazi kavramına girdiğini ifade etmişlerdir. Bunları, sementoma, osteoid osteoma, kalsifikasyonlu epulis, cherubism, hiperparatiroidizmin kahverengi tümörleri ve Paget kemik hastalığı gibi histolojik görünümü benzer, fakat klinik, radyolojik ve lâboratuvar özellikleri farklı olan oluşumlardan ayrı tutmuşlardır (5, 10).

Hammer ve ark., çenelerdeki fibro-osseos lezyonların çoğunun periodontal membran kaynaklı olduğunu bildirmişlerdir. Fibröz displazinin agresif olabileceği ve öncelikle genç hastalarda habis bir durum gösterebileceği ifade edilmiştir. 1964 de Riddell, daha önce fibröz displazi tanısı konulmuş bölgede

oluşan bir femur sarkomu vak'asını sunmuştur. 1967 de **Gross ve Montgomery**, fibröz displaziden sonra görülen bir fibrosarkom olgusunu tebliğ etmişlerdir (5).

Araştırmacılar, bu habisliklerin oluşumunda radyasyonun önemli bir rol oynayabileceğini ısrarla belirtmişlerdir (5, 9).

Kemiğin etkilenen parçası içinde fibro-osseos dokunun bulunması karakteristik olup, lezyondaki fibröz dokunun kemiksel elementlere oranı oldukça değişiktir.

Hastahğın kesin etyolojisi, bugüne kadar tam olarak aydınlatılamamıştır (7, 9, 10).

1933 de **Jones** üç çocuğın, 1947 de **Miller** genç bir erkek ve annesinin, daha sonra da **Caffey ve Williams** iki ailenin çenelerinde irsî fibröz displazi vak'alarını bildirmişlerdir (8).

Kan kimyasında, tanıda kesinlik sağlayacak herhangi bir özellik yoktur. Fibröz displazide bazan serum alkali fosfatazında artma görülür. Serum kalsiyum ve inorganik fosfat değerleri, normal sınırlar içindedir (2, 3, 4, 9).

Polyostotik fibröz displazilere, monostotik olanlardan daha sık rastlanır. Kadınlarda, erkeklere oranla 2-3 defa daha sık görülür (1, 2, 4, 7, 10).

En çok görüldüğü ortalama yaş 20-30 arası olmakla beraber (1, 2, 4, 5, 7, 10), **Zimmermann ve ark.** (10) 2 yaşında, **Daramola ve ark.** (1) 5 yaşında fibröz displazi vak'asına rastladıklarını bildirmişlerdir.

Bu lezyonun en sık görüldüğü kemikler, femur, tibia, kaburga, yüz kemikleri, özellikle çene kemikleridir. Hastalık maxillada, mandibulaya oranla daha sık yerleşir (1, 2, 7, 10). Her iki çenede birden olması çok nâdirdir. Üst çenede fossa kanina ve tuber maxilla lokalizasyonun en sık görüldüğü bölgeler olup, fazla gelişmesi hâlinde lezyon korteksi delerek yüzde deformasyona ve eksoftalmiye sebep olabilir (10).

Lezyonlar genellikle ağrısız gelişirler. Bu sebepten henüz deformasyon yapmamış fibröz displazilerin farkedilmesi bir rastlantı sonucu olur. Radyografide değişik görünümler verebilirler. Bazıları portakal kabuğuna benzer bir yapıdadırlar (1).

Kistik tipte olan fibröz displazilerde pekçok radyolusent alanlar görülür. Bu lezyonlar, unilokuler veya multilokuler tipte olabilirler. Unilokuler kistik lezyonlar, genellikle iyi sınırlanmış kemik kistlerinden güç ayırdedilirler (1).

Sklerotik tipteki lezyonlar, radyolojik olarak homojen bir yoğunluk gösterirler. Sklerotik kısımların fazla olması, lezyona buzlu cam görünümünü kazandırır (10).

Bazan iyi sınırlanmış geniş lezyonlar, radyografide kemik ve yumuşak doku arası bir dansitede, helezon, plâk ve muntazam olmayan şekiller hâlinde görülürler (1).

Nâdir olarak *Paget* kemik hastalığında olduğu gibi lezyon, değişik yoğunlukta radyopak ve radyolusent sahalar gösterebilir (1).

Ayrıncı tanı, soliter kemik kisti, soliter encondroma, non-ossifying fibrom, fibröz osteom veya ossifying fibrom, hiperparatiroidizm, iskeletsel encondromatosis, *Hand-Schüller-Christian* ve nörofibromatosis ile yapılmalıdır (4).

Fibröz displazinin tedâvisinde çoğu kez küretaj ve bazan da rezeksiyon tavsiye edilmektedir, Özellikle küretajdan sonra residivin olduğu bildirilmektedir (1, 2, 4, 7, 9, 10). Radyoterapinin de tedâvi olarak önerildiği (2), fakat hiçbir değeri olmadığı ifade edilmektedir (10).

Ramsey ve ark., rezeksiyon yaptıkları vak'aların hiçbirinin tekrarlamadığını, fakat küretaj uygulananların % 40'mun, radyoterapi yapılanların % 100'ünün tekrarladığını bildirmişlerdir (5).

Yüzde deformasyonlara sebep olacağı için radikal cerrahî tedâviden, yani rezeksiyondan mümkün olduğu kadar kaçınılmalıdır. Komşu dokulara yapılan basıncı kaldırmak ve estetiği korumak bakımından küretaj ile yetinmek, doğru bir yaklaşımdır (3, 9, 10).

## V A K ' A

23 yaşındaki kadın hasta T.İ., 29.3.1984 tarihinde sağ yanağındaki kabarıklık nedeniyle İ.Ü. Dişhekimliği Fakültesi, Ağız, Diş ve Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı Polikliniğine başvurdu. Hastanın özgeçmişinde, çocukluk hastalıkları dışında bir başka hastalık yoktu. Soy geçişinde, benzer bir hastalık görülmedi. Operasyon öncesi yapılan biyokimyasal değerler normaldi.

Hasta, iki sene evvel sağ yanağında ve göz altına yakın bir yerde küçük bir şişlik belirlediğini, bu nedenle bir dişhekimine başvurduğunu, gömük akıl dişi şüphesiyle radyografi çekildiğini, ancak böyle bir durumun tesbit edilmediğini ifade etti. Daha sonra çekilen panoramik grafide, sağ maksiller sinüsü

dolduran bir kitlenin görüldüğünü, bu bölgeden biyopsi yapıldığını ve patoloji raporuna göre tanının fibröz displazi olduğunu söyledi. Bunun üzerine kendisinin İ.Ü., İstanbul Tıp Fakültesi, Plâstik ve Rekonstrüktif Cerrahî Polikliniğine gönderildiğini, fakat orada ameliyat sırasının çok uzun olduğu ve ameliyat gününe kadar şişliğin daha da büyüyebileceği düşüncesiyle polikliniğimize başvurduğunu bildirdi.

*Ağız dışı muayene :*

Yüzün sağ tarafında, yukarıda göz altından, aşağıda dudak bileşeginden arkaya doğru çizilen yatay hatda kadar, önde burun kanadından arkada masseter kasın önkenarına kadar uzanan normal deri renginde bir şişlik görüldü (Resim : 1).



Resim : 1 — Fibröz displazili hastanın cepheden görünümü.

*Ağız içi muayene :*

Ağızda bütün dişlerin eksiksiz ve sağlıklı olduğu, üst çenenin sağ tarafında yan kesici dişin distalinden başlayıp, arkaya doğru bütün tuber maxilla'yı içine alan, vestibulum orisi kısmen daraltan ve palpasyonda krepatasyon alınabilen bir kitlenin varlığı belirlendi.

*Radyografik muayene :*

Panoramik radyografi, önde burun boşluğundan, arkada tuber maxilla'nın arka kenarına, üstte göz tabanının hemen altından, aşağıda dişlerin kök uçla-

rına kadar uzanan, fossa canina ve sinus maxillaris'i ortadan kaldıran yuvarlak ve son derece net hudutlu, yer yer litik alanlar kapsayan, kemik - yumuşak doku arası yoğunlukta olan ve «buzlu-cam»a benzeyen bir oluşum göstermekteydi (Resim : 2).



**Resim : 2** — Üst çenenin sağ tarafındaki fibröz displazinin radyografik görünümü.

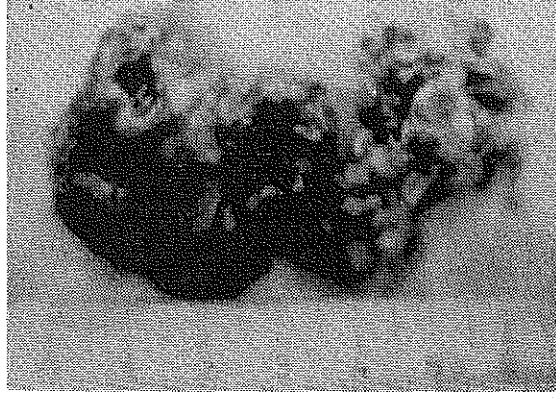
#### **Ameliyat :**

*F. Infraorbitale* ve *F. Palatinum Majus*'tan bölgesel anestezi yapıldı. Yeterli anestezi sağlandıktan sonra, yan kesici diştten başlayıp ikinci büyükazı dişine kadar uzanan dişeti kenar insizyonu ile yan kesici dişin tam ortasından geçen bir dikey insizyon yapıldı. Bir periost elevatörü yardımıyla mukoperiostal lambo kemikten sıyrıldı. Vestibüldeki incelmış kemik, rond frezlerle delinerek bir kemik pensi yardımıyla kaldırıldı. Önde burun boşluğuna, arkada *arteria alveolaris superioris posterioris*'e, üstte *arteria* ve *nervus infraorbitalis* ile aşağıda dişlerin kök uçlarına herhangi bir zarar vermektan kaçınmak düşüncesiyle, kitle iki bölüm hâlinde çıkartıldı (Resim : 3, 4). Histopatolojik inceleme için, Fakültemiz Patolojik Bilim Dalına gönderildi.

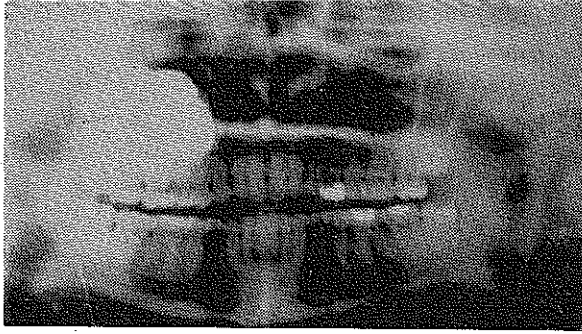


**Resim : 3** — Lezyonun çıkarılmasıyla oluşan kavitenin görünümü.

**Resim : 4** — İki parça hâlinde çıkartılan kitlenin görünümü.



Üst çenedeki süperpozisyonların, radyografik incelemelerde yanılmaları sebep olabileceğini düşünerek, kitle tamamen çıkartıldıktan sonra geride kalan kaviteye radyopak bir madde yerleştirilerek kontrol radyografisi alındı (Resim : 5).



**Resim : 5** — Kitlenin çıkartılmasıyla oluşan kaviteye radyopak madde yerleştirdikten sonra çekilen panoramik radyografi.

Mukoperiostal lambo, 3-0 ipek sûtür ile dikildi. Hastaya, bir hafta süreyle intramuskuler günlük 600 mg *Lincomysin* ile ağız yoluyla günlük 2 gr metimizolsodyum ve B kompleks vitamini verildi.

Çıkartılan kitle, %10'luk formalin solüsyonunda fikse edildikten sonra, kesitler hazırlandı. Hemotoksilen eosin ile boyanarak ışık mikroskobu ile incelendi.

#### **Makroskopik bulgular :**

Patolojiye gönderilen materyal, 2.5-3 cm çaplarında, bir bölümü kesilirken kumlu izlenimi veren, bir bölümü ise sert kıvamlı doku içeren, kırmızı renkli, düzensiz parçalardan oluşuyordu.

### Mikroskopik bulgular :

İncelenen kesitlerde oldukça yoğun bir bağ dokusu içinde X, O, Y harfleri gibi biçimler oluşturmuş kemik yapıları görülmekteydi. Bunların bir bölümünün çevresinde aktif osteoblastlar dizilmişti. Bazı alanlarda bu yapıların birbirleri ile anastomozlar yaptığı izlenmekteydi. Başka alanlarda ise, yukarıda anılan biçimdeki kemik yapılarının yok olduğu, yerlerinde kalan ve bu biçimleri koruyan boşlukların içinde osteoklastların varlığı seçiliyordu.

*T a n ı* : Kemiğin fibröz displazisi,

(İ.Ü. Dişhekimliği Fak. Patoloji Bilim Dalı, Protokol N: 477/84).

### TARTIŞMA

Vak'amızın fossa canina ve tuber maxilla bölgesinde bulunması, kaynak bilgilerine uyum göstermektedir (1, 2, 4, 5, 10).

Hastanın yaşı da kaynaklarda bildirilen yaş kapsamına girmektedir (1, 2, 4, 5, 7, 10).

Vak'amızda spontan veya palpasyonla başlayan bir ağrının olmaması ve bu sebeple deformasyon oluşuncaya kadar lezyonun farkedilmemesi de kaynak verileriyle aynı paralelliktedir (1, 2, 3, 10).

Jones ve Miller, multiloküler kistik çene hastalığı olan bir aile üzerinde yaptıkları araştırmalarında, hastalığın bazı şekillerinde genetik etkenlerin rol oynayabileceğini ortaya koymuşlardır (8). Fakat hastamızın ailesinde böyle bir lezyon tesbit edilemedi.

Tahsinoğlu ve ark. (7), kemiğin fibröz displazilerinden X, O, Y harfleri biçiminde kemik yapıları ve bunların çevresinde mononükleer mezenkım hücrelerinden oluşan yoğun bağ dokusu içerenleri klâsik bir tür olarak sınıflandırmışlardır. Bu vak'aların radyolojisinde belirlenen «buzlu-cam» görünümünü küçük kemik adacıkları vermektedir. Bu adacıklar, yapıları gereği hiperossifikasyon süresince birbirleriyle anastomoz yaptıklarında radyolojik görünüm biraz daha sklerotik olmakta, kemik yapımı yoğunlaştığında ise osteom tanısı olan radyolojik görünüm ortaya çıkmaktadır. Klâsik tipte fibröz displaziler, hiperossifikasyon yerine regresyon yönüne döndüklerinde, ya kemik yapıları ya da bağ dokusu silinir.

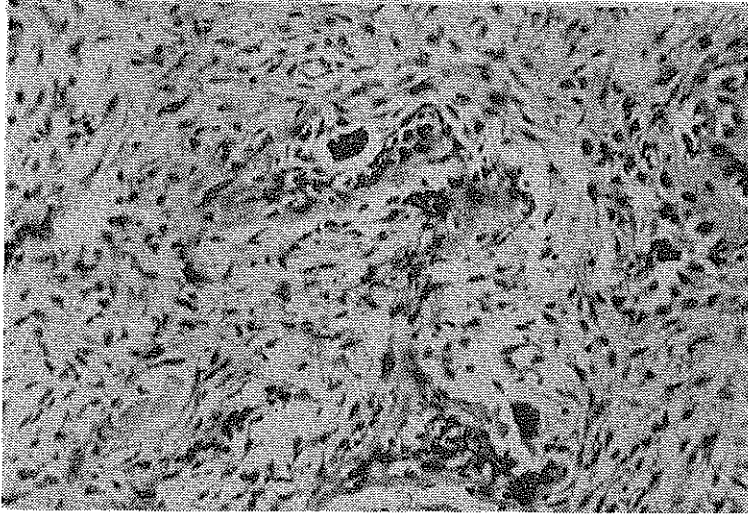
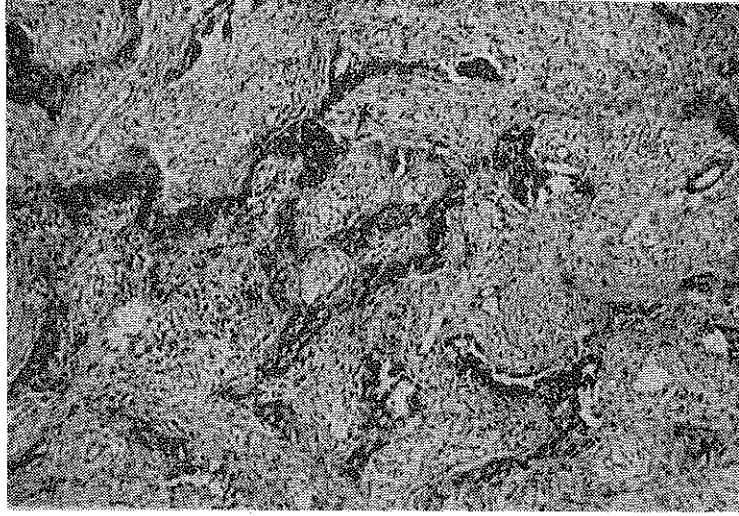


Bunun sonucunda ise, yukarıda anlatılanın tam tersi bir radyolojik bulgu elde edilir. Bir başka deyişle, buzlu cam görünümü iyice saydamlaşır.

Üst çenede daha çok hiperossifikasyon yapan türde fibröz displazi görülmesi muhtemeldir (6).

Bu vak'amızda hem hiperossifikasyonun erken evresi olan anastomoz dönemine (Resim : 6), hem de regresyonun erken evresi olan osteolitik döneme (Resim : 7) rastladı. Biz bu bulguyu lezyonun genişliğine bağlamayı uygun gördük.

**Resim : 6 —**  
Kemik adacıklarının yaptığı anastomozun görünümü.  
H + E × 80.



**Resim : 7 —**  
Yok ettikleri kemik adacıklarından kalan boşlukların içindeki osteoklastların görünümü.  
H + E × 200.

Üst çene kemiği fibröz displazilerinde daha sık görmeye alıştığımız bir bulgu da, kemik adacıklarının X, O, Y harfleri biçiminde olmayıp, daha yuvarlak ve sementi benzeyen yapılar oluşturmasıdır. Bu vak'ada ise kemik adacıkları tümüyle klâsik tipe uymaktaydı.

Hastalığın tedâvisi için, radikal cerrahi yerine küretaj tavsiye edilmektedir (1, 2, 4, 7, 9, 10). Ancak, lezyonlardan yapılan seri kesitlerde, olayın korteks arasına girdiği ve buralara küretle ulaşmanın güçlüğü açıkça görülmüştür (6). Bu bilgimize karşın biz, komşu oluşumlara zarar vermemek ve estetik görünümün bozulmasını önlemek amacıyla küretajla yetinmeyi doğru bulduk.

Riddell, Gross ve Montgomery bu lezyonların habis degenerasyona uğrayabileceğini, fakat habisliğin oluşmasında radyasyonun muhtemel bir rol oynayabileceğini bildirmişlerdir (5). Prognoz hakkında kesin bir karara varabilmek, ancak hastanın uzunca bir süre izlenmesiyle mümkün olabilecektir. Bu nedenle vak'amızı uzun bir süre izleme kararındayız.

### Ö Z E T

Üst çenede oluşan, fossa canina ve tuber maxilla'yı içine alan sinus maxillaris'ini ortadan kaldıran bir fibröz displazi vak'ası sunuldu.

### SUMMARY

A case of fibrous dysplasia in the maxilla that ruined maxillary sinus involving fossa canina and tuber maxilla is discussed.

### K A Y N A K L A R

- 1 — Daramola, J.O. et. al. : Fibrous dysplasia of the jaws in Nigerians, *Oral Surg.*, 42 : 290 - 300, 1976.
- 2 — Farmer, E.D., Frank, E.L. : Fibrous dysplasia of bone. «Stones Oral and Dental Diseases 4. Baskı E. and S. Livingstone Ltd., Edinburgh and London (1966)» içinde.
- 3 — Glickman, I. : Fibrous dysplasia in alveolar bone. *Oral Surg.* 1 : 895 - 916, 1948.
- 4 — Jaffe, H. L. : Fibrous dysplasia, «Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. Lea and Febiger, Philadelphia (1968)» içinde.

- 5 — Nelson, J.F., Berrigner, R.D., Theisen, F.C. : Fibrous dysplasia of the mandible and sphenoid bones : Report of case, *J. Oral Surg.*, **35** : 924-28, 1977.
- 6 — Tahsinođlu, M. : Kişisel konuşmalar.
- 7 — Tahsinođlu, M., Çölođlu, S., Erseven, G. : Kemigin fibroz displazisi, 80 olgu üzerinde histopatolojik araştırma, *Tıp Fak. Mec.* **45**:122-133, 1982.
- 8 — Talley, D.B. : Familial fibrous dysplasia of the jaws. *Oral Surg.*, **5** : 1012 - 19, 1952.
- 9 — Whatley, T.G., et al. : Polyostotic fibrous dysplasia involving the maxilla and mandible: Report of case. *J. Oral Surg.*, **37** : 117 - 19, 1979.
- 10 — Zimmerman, D.C., Dahlin, D.C., Stafne, E.C. : Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible, *Oral Surg.*, **11** : 55 - 68, 1958.