

# POLİOSTOTİK FİBRÖZ DİSPLAZİ'DE ÜÇ FAZLI KEMİK SİNTİGRAFİSİ VE RADYOGRAFİK DEĞERLENDİRME: OLGU SUNUMU

Dr. Mustafa YILMAZ \*  
Dr. Ersoy KEKİLLİ \*\*  
Dr. Selahattin KUŞHAN \*\*\*  
Dr. Cengiz YAĞMUR\*

*Fibröz displazi iskelet sisteminin benign, gelişimsel bir bozukluğu olup normal kemik medüllası fibroosöz dokuyla yer değiştirmiştir. Kemik sintigrafisi fibröz displazide lezyonların erken saptanması ve polioyotik tutulumun belirlenmesi açısından duyarlı bir görüntüleme yöntemidir. Sintografiyle başlıca ekstremitte kemiklerinde, pelviste, kostalarda ve kraniofasiyal kemiklerde multipl fokal ya da diffüz artmış aktivite tutulumları kolaylıkla gösterilir. Önceden monostotik fibröz displazi tanısı almış bir olguda Tc-99m MDP (teknesyum-99m metilen difosfonat) verilerek çekilen üç-fazlı kemik sintigrafisi bulguları ile radyografik bulgular sunulmuş ve bu bulguların ışığında olgunun polioyotik fibröz displazi olduğu anlaşılmıştır.*

**Anahtar kelimeler:** Polioyotik fibröz displazi, kemik sintigrafisi, Tc-99m MDP.

## **Three Phase Bone Scintigraphy and Radiologic Evaluation in Polioyototic Fibrous Dysplasia: A Case Report**

\* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Nükleer Tıp AD, MALATYA  
\*\* Tomoçek Nükleer Tıp Laboratuvarı,  
MALATYA  
\*\*\* Malatya SSK Hastanesi, Ortopedi  
Servisi  
MALATYA

*Fibrous dysplasia is a benign developmental disorder of the skeletal system in which normal bone marrow is replaced by fibroosseous tissue. Bone scintigraphy is a sensitive imaging modality for detecting early lesions and polioyototic involvement in fibrous dysplasia. Bone scan demonstrates multiple areas of focally or diffusely increased activity accumulation involving mainly long bones, pelvic bones, ribs, and craniofacial bones. We describe the findings of the three-phase bone scan performed using Tc-99m MDP (technetium-99m methylene diphosphonate) and the radiographs in a case with polioyototic fibrous dysplasia who was previously diagnosed as monostotic fibrous dysplasia.*

**Yazışma Adresi:**  
Dr. Mustafa YILMAZ  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Nükleer Tıp Anabilim Dalı  
44069, MALATYA  
Fax: 422-341 0728  
Tel: 422-341 0660 (3916)

**Key words:** Polioyototic fibrous dysplasia, bone scintigraphy, Tc-99m MDP.

Fibröz displazi iskelet sisteminin benign nitelikte gelişimsel bir bozukluğudur. Tutulan bölgede ya da bölgelerde normal kemik medüllası fibroosöz dokuyla yer değiştirmiştir. Her yaşta ortaya çıkabileceği gibi tipik olarak 1. ve 2. dekadlarda ortaya çıkar. Vakaların % 75'i 30 yaşından önce kendini gösterir<sup>1,2</sup>.

Fibröz displazi iskelet sisteminde herhangi bir kemiği tutabilir. Tutulum paternine göre tek bir kemiği tutmuşsa monostotik fibröz displazi, birden fazla kemikte lokalizasyon gösteriyorsa polioostotik fibröz displazi olarak tanımlanır. Monostotik fibröz displazi polioostotik formdan yaklaşık olarak 6 kez daha sıktır<sup>1,3</sup>. Lezyon kemiğin küçük bir segmentinde yer alabileceği gibi kemiği bütünüyle de tutabilir<sup>2</sup>. Monostotik fibröz displazide en sık tutulum yerleri sırasıyla kostalar (% 28), proksimal femur (% 23) ve kraniofasial kemiklerdir (% 20)<sup>4</sup>.

Polioostotik fibröz displazi nadir olup tutulum spektrumu 2 kemik ile iskelet sisteminin % 75'inden fazlasını kapsayabilir<sup>5,6</sup>. Polioostotik fibröz displazi tipik olarak yaşamın erken döneminde (ortalama 8 yaşında) kendini gösterir. Semptomlar hastaların üçte ikisinde 10 yaşına kadar ortaya çıkar. Polioostotik formda en sık tutulum yerleri olarak femur (% 91), tibia (% 81), pelvis (% 78) ve ayak (% 73) bildirilmiştir. Kostalar, kafatası ve üst ekstremitte kemikleri orta sıklıkta tutulur. Lom-ber vertebra (%14), klavikula (% 10), servikal vertebra (% 7) tutulumu ise seyrek. Şiddetli kemik tutulumu deformitelere, bu durum da patolojik kırıklara yol açabilir<sup>6</sup>.

Polioostotik form deride pigmentasyon değişiklikleri ve endokrin bozukluklarla (özellikle kızamıkçık ve puberte prekoks ile) birlikteyse Mc Cune-Albright sendromu olarak tanımlanır<sup>7</sup>.

## OLGU

27 yaşında kadın, 20 yıl önce sol femur proksimalinde monostotik fibröz displazi tanısı almış. Dokuz ve on yaşlarında bu bölgeden 6 kez küretaj ve kemik greftleme operasyonu geçirmiş. Hastamızda 6 aydır sol uyluk üst kesiminde yürüme esnasında ağrı ve sol bacakta hareket kısıtlılığı şikayetleri vardı. Laboratuvar bulguları

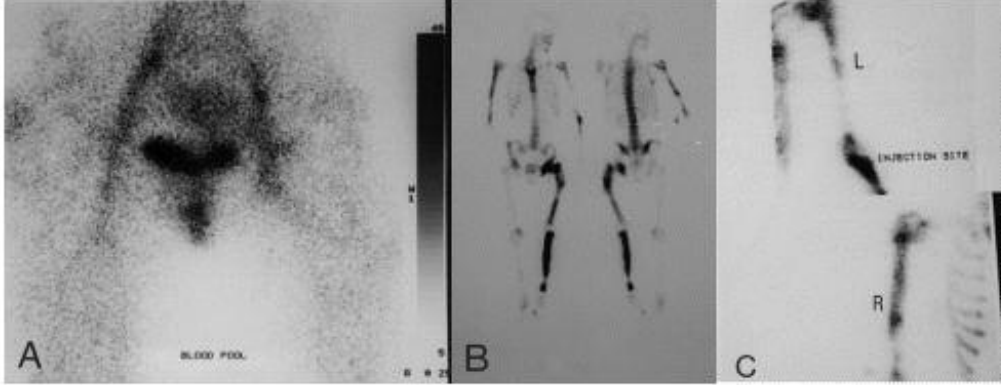
olarak serum alkalen fosfataz düzeyi 345 U/L (Normal, K: 56-155 U/L, E: 62-176 U/L) idi ve başka anormal bulgu yoktu. Hastaya 20 mCi Tc-99m MDP (teknesyum-99m metilen difosfonat) i.v. verilerek üç-fazlı kemik sintigrafisi yapıldı. Pelvis ve her iki femur proksimali ilgi alanı alınarak yapılan üç-fazlı kemik sintigrafisinde kan akımı ve kan havuzu evrelerinde sol asetatulumda simetriğine göre perfüzyonun arttığı, sol femur proksimalinde ise kanlanmanın normal sınırlarda olduğu izlendi (Resim 1A). Tüm vücudun anterior ve posteriorundan alınan geç görüntülerinde sol iskiopubik bölgede, sol femur ve sol tibiada diffüz şekilde, sol ayak 1. metatarsal kemikte (küçük bir odakta), sağda daha belirgin olmak üzere her iki humerusta artmış aktivite tutulumları mevcuttu (Resim 1B, 1C). Sol femur ve sol tibia ile her iki humerusun radyografilerinde sol iskiopubik bölgede ve sol femur proksimalinde diffüz skleroz, yine sol femur diafizinde medial kesimde skleroz ile birlikte büyük bir litik lezyon izlenmekteydi (Resim 2A). Sol tibianın büyük bir bölümünde ekspansiyon ve sklerotik değişiklik vardı. Fibröz displazi proksimal femurda veya diğer ağırlık binen kemiklerde yer alıyorsa skleroz özellikle belirgindir (Resim 2B). Sağ humerusun büyük bölümünde kortikal incelmeye birlikte skleroz ve ekspansiyon mevcuttu (Resim 2C). Sol humerusun proksimal diafizinde periferik demarkasyon gösteren sklerotik değişiklik ve hafif ekspansiyon gözlemlendi (Resim 2D). Radyografilerde (özellikle sol tibiada) izlenen sklerotik alanlar buzlu cam görünümü meydana getirmekteydi. Önceden monostotik fibröz displazi tanısı almış olgumuzun üç-fazlı kemik sintigrafisi bulguları ile radyografik bulguları birlikte değerlendirildiğinde olgunun polioostotik fibröz displazi olduğu anlaşıldı.

## TARTIŞMA

Fibröz displazinin etiyolojisi belli değildir. Patolojik olarak lezyonlar immatür kemik trabekülleri içeren fibröz dokudan meydana gelir<sup>8</sup>.

Fibröz displazinin radyolojik görünümü geniş bir spektrum göstermesine rağmen, radyografik görüntüler sıklıkla tanı koymak için yeterince karakteristiktir<sup>4</sup>. Karakteristik radyografik bulgular ekspansil hava kabarcığı benzeri lez-

## Poliostotik Fibröz Displazi'de Üç Fazlı Kemik Sintigrafisi ve Radyografik Değerlendirme: Olgu Sunumu



**Resim 1.** Üç-fazlı kemik sintigrafisi görüntüleri. A) Kan havuzu imajında hastanın semptomunun bulunduğu sol femur proksimalinde kanlanmanın normal sınırlarda olduğu, ancak sol asetabulumda simetriğine göre perfüzyonun arttığı izleniyor. B) Anterior ve posterior tüm vücut görüntülerinde sol iskiopubik bölgede, sol femur ve sol tibiada diffüz şekilde, sol ayak 1. metatarsal kemikte (küçük bir odakta), sağda daha belirgin olmak üzere her iki humerusta artmış aktivite tutulumları gözleniyor. C) Her iki humerusun (L: sol humerus, R: sağ humerus) spot imajlarında aktivite artışları daha net olarak izleniyor. Sol dirsek alanındaki yoğun aktivite akümüülasyonu radyofarmasötüğün bu bölgeden i.v. enjeksiyonu ile ilgilidir.



**Resim 2.** A) Sol femur, B) sol tibia ile C) sağ ve D) sol humerusun radyografilerinde sol iskiopubik bölgede ve sol femur proksimalinde diffüz skleroz, yine sol femur diafizinde medial kesimde skleroz ile birlikte büyük bir litik lezyon izleniyor. Sol tibianın büyük bir bölümünde ekspansiyon ve sklerotik değişiklik mevcut. Sağ humerusun büyük bölümünde kortikal incelmeye birlikte skleroz ve ekspansiyon, sol humerus diafizinin proksimal yarısında periferik demarkasyon gösteren sklerotik değişiklik ve hafif ekspansiyon gözleniyor. Sklerozun belirgin izlendiği alanlarda buzlu cam görünümü dikkati çekiyor.

lyon (bubble-like lezyon) ve buzlu cam (ground-glass) görünümüdür. Lezyonlar ossifikasyonun derecesine bağlı olarak radyolüsen veya sklerotik görünümde olabilirler. Buzlu cam şeklindeki değişiklikler üniform görünümünden ziyade lokalize ve yamalı biçimde izlenebilir. Bazen de lezyonlar bal peteği görünümündedir<sup>5,9</sup>. Bilgisayarlı tomografi (BT) lezyonun kemikteki uzanımını doğru olarak gösterir<sup>8</sup>. BT özellikle

kraniyofasiyal fibröz displazi ve sarkomatöz transformasyon kuşkusu olan lezyonları değerlendirmede yararlı olabilir<sup>10,11</sup>. Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde fibröz displazinin T1 ağırlıklı görüntülerde düşük intensite, T2 ağırlıklı imajlarda ise değişik sinyal intensiteleri gösterdiği bildirilmiştir<sup>12</sup>.

Kemik sintigrafisinde ise hem erken perfüzyon

imajlarında, hem de geç statik imajlarda radyofarmasötik artmış akümülayon gösterir<sup>13</sup>. Fibröz displazide Paget hastalığında olduğu gibi yoğun hiperemi ve belirgin radyofarmasötik tutulumu beklenir<sup>14</sup>. Kemik sintigrafisi nonspesifik olmasına rağmen, fibröz displazili hastaların çoğunda özellikle polioyototik formel iskelet sisteminde lezyonların yayılımını belirlemede son derece duyarlıdır. Ayrıca radyografide henüz belirgin hale gelmemiş lezyonların tespitinde yararlıdır. Fibröz displazide kemik sintigrafisi bulguları Paget hastalığı, primer bir malignitenin kemik metastazları ve kırıklarla karışabilir. Multipl aktivite artış odakları izlenen sintigrafilerin ayırıcı tanısında bu olasılıkları da göz önünde tutmak gerekir. Kafatasının bütününe tutmaya eğilimli olan Paget hastalığından farklı olarak fibröz displazinin kafatasının bir tarafında lokalize olması, diğer bir deyişle hemikraniyal tutulum göstermesi, çok daha muhtemeldir<sup>13,4</sup>.

Olgumuzun semptomunun olduğu sol kalça ve sol femur bölgesi ilgi alanı alınarak yapılan üç fazlı kemik sintigrafisinde vasküler fazda sol asetabulumdaki perfüzyon artışı hariç sol femur alanında beklenenin aksine perfüzyon normal sınırlardaydı. Geç görüntülerde ise bu bölgede, sol tibiada, sol ayakta (küçük bir odakta) ve sağda daha belirgin olmak üzere her iki humerusta artmış yoğun aktivite tutulumları gözlemlendi (Resim 1A, 1B, 1C). Olgumuzdaki multipl artmış aktivite lokalizasyonları literatürde polioyototik fibröz displazi için bildirilen lezyonların dağılım paterniyle uyumluydu. Yirmi yıl önce monoyototik fibröz displazi tanısı almış ve patolojinin olduğu proksimal femurdan birkaç kez operasyon (küretaj ve greftleme) geçirmiş olgumuza yapılan kemik sintigrafisi ile multipl fokal ve diffüz aktivite artışlarının izlenmesi, bu alanların radyografik bulgularla korelasyonu fibröz displazinin polioyototik formda olduğunu gösterdi.

Polioyototik fibröz displazide kan biyokimyasıyla ilgili herhangi bir bozukluk mevcut değildir. Ancak vakaların bir kısmında serum alkalin fosfat düzeyi yükselmiştir<sup>5</sup>.

Sonuç olarak çok sensitif bir yöntem olan kemik sintigrafisi fibröz displazinin özellikle polioyototik formunun erken tanısına önemli katkı sağlayan noninvaziv bir görüntüleme metodudur. Sintigrafide aynı seansta tüm vücudun görüntülenmesiyle klinik herhangi bir semptom olmadığı ancak anormal olan bölgeleri de görüntüleme imkanının olması radyolojik yöntemlere göre üstünlük taşıyabilir. Kemik sintigrafisi hastaların takibinde de yararlıdır.

## KAYNAKLAR

1. Mirra JM, Gold RH. Fibrous dysplasia. In: Mirra JM, Piero P, Gold RH, ed(s). Bone tumors. Philadelphia: Lea&Febiger, 1989; 191-226.
2. Henri A. Monoyototik fibrous dysplasia. J Bone Joint Surg 1969; 51:300-6.
3. Wilner D. Fibrous dysplasia of bone. In: Wilner D, ed. Radiology of bone tumors and allied disorders. Philadelphia: WB Saunders, 1982; 1443-1580.
4. Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Gilkey FW. Fibrous dysplasia. Radiographics 1990; 10:519-37.
5. Adams JC, Hamblen DL, ed(s). Outline of orthopaedics. Singapore: Churchill Livingstone, 1996; 53-4.
6. Harris WH, Dudley R, Barry RJ. The natural history of fibrous dysplasia. J Bone Joint Surg 1962; 44:207-33.
7. Albright F, Buttler AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation, and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. Report of five cases. N Engl J Med 1937; 216:727-46.
8. Hudson TM. Benign fibro-osseous lesions. In: Hudson TM, ed. Radiologic-pathologic correlation of musculoskeletal lesions. Baltimore: Williams&Wilkins, 1987;321-40.
9. Eisenberg R. Diagnostic imaging in internal medicine. New York: McGraw-Hill, 1985; 825.
10. Daffner RH, Kirks DR, Gehweiler JA, Heaston DK. Computed tomography of fibrous dysplasia. AJR 1982; 139:943-8.
11. Higashi T, Iguchi M, Shimura A, Kruglik GD. Computed tomography and bone scintigraphy in polioyototik fibrous dysplasia. Oral Surg 1980; 50:580-3.
12. Utz JA, Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP, Berrey BH. MR appearance of fibrous dysplasia. J Comput Assist Tomogr 1989; 13:845-51.
13. Johns WD, Gupta SM, Kayani N. Scintigraphic evaluation of polioyototik fibrous dysplasia. Clin Nucl Med 1987; 12:627-31.
14. Murray IPC. Nuclear medicine in disorders of bones and joints; vascular malformations. In: Murray IPC, Eli PJ, eds. Nuclear medicine in clinical diagnosis and treatment. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1994; 997-1001