

MANDİBULADA “JÜVENİL (AGRESİF) OSSİFİYE EDİCİ FİBROM” : OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

*Tamer SEYHAN, **Nilgün M. ERTAŞ, **Borman HÜSEYİN, ***Nebil BAL

*Adana Hastanesi, Plastik ve Rekons. Cerrahi A.B.D.

**Ankara Hastanesi, Plastik ve Rekons. Cerrahi A.B.D.

***Adana Hastanesi, Patoloji A.B.D.

ÖZET

Mandibula sağ tarafında hızla büyüyen büyük bir kitle nedeniyle başvuran 13 yaşında kız çocuğunda histopatolojik bulgularla klinik seyir ve radyolojik görüntülerin korelasyonu ile “Jüvenil (agresif) ossifiye edici fibrom” tanısı koyuldu. Tedavide intraoral alveolar sulkus ve sağ submandibuler insizyonla girilerek periferik ostektomi ve küretaj yapıldı. Ameliyat sonrası 1 yıllık takipte rekürrens saptanmadı. Bu makalede çocukluk ve adolesan dönemde hızlı büyüyen mandibular kitlelere yaklaşım tartışıldı ve nadir görülen Jüvenil ossifiye edici fibromlarla ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: fibrom, jüvenil, mandibular kitle.

JUVENILE (AGRESSIVE) OSSIFYING FIBROMA OF THE MANDIBLE: CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

ABSTRACT

A 13-year-old girl with a rapidly growing giant mass on her right mandibular region was diagnosed as “Juvenile (agressive) ossifying fibroma”. These lesions are rarely seen and the diagnosis of the lesion was made integration of the histopathology with history and clinical course of disease and radiographic appearance. By using intraoral alveolar sulcus and right submandibular incisions, a curettage plus peripheral ostectomy was performed for the treatment of the lesion. There was no recurrence for a year follow-up after the surgery. Management of the rapidly growing mandibular masses in the paediatric and adolescent patient was discussed and the literatures on the juvenile (agressive) ossifying fibroma were reviewed in this article.

Keywords: fibroma, juvenile, mandibular mass.

GİRİŞ

Çocuk ve gençlerde yüzde deformasyona yol açan mandibula yerleşimli kitlelerin ayırıcı tanıları zordur ve tedavi yöntemleri hala tartışmalıdır. Bu yaşlardaki mandibular kitleler genellikle gerçek tümörden ziyade gelişimsel malformasyonlardır ve tümör gibi davranırlar. Çenedeki odontojenik (diş oluşturan) ve non-odontojenik embriyolojik yapıların kontrolsüz çoğalmaları sonucu oluşabilirler.¹ Bu lezyonlar mikroskopik olarak birbirine benzedikleri için ancak klinik seyir, radyolojik görünüm, laboratuvar testleri ve aile hikayesi gibi faktörler göz önünde bulundurularak ayırıcı tanıları yapılabilir.¹

Çenedeki fibroosseöz lezyonlar non-odontojenik yapılardan köken alırlar ve içerdiği enamel, dentin ve sementum gibi yapılar nedeniyle ossifikasyon alanları içerirler.² Konvansiyonel ossifiye edici fibromlar klasik olarak yavaş büyürler, daha çok 3. ve 4. dekatlarda görülürler, basit küretaj ile tedavi edilirler ve rekürrensleri nadirdir.² Dünya Sağlık Örgütü (WHO) sınıflamasına göre eğer “Ossifiye edici fibromlar” radyolojik olarak iyi sınırlı, 5 ila 15 yaş arasında hızla büyüyen kitle şeklinde

ortaya çıkarsa ve histolojik olarak ossifiye edici fibromla uyumlu gelirse “Jüvenil (Agresif) Ossifiye Edici Fibrom (JOF)” olarak adlandırılır.³ JOF’lar genellikle maksilla, paranasal sinüsler, orbita ve kranial kemik yerleşimlidir ve mandibular tutulum daha az görülür.⁴⁻¹³ Mandibular tutulum tüm oral ve maksillofasial bölgedeki JOF lezyonlarının %10’unu oluşturur.¹⁴ Mandibulada ortaya çıktıklarında daha ziyade molar ve premolar bölgede görüldükleri ve periodontal ligamanın diferansiye olmayan hücrelerinden köken aldıkları iddia edilmiştir.^{1,4,15}

Bu makalede nadir görülmesi sebebiyle mandibulada bir “JOF olgusu” sunularak mandibular bölgede kitle nedeniyle başvuran böyle bir hastaya yaklaşım prensipleri tartışıldı ve JOF ile ilgili literatür gözden geçirildi.

OLGU SUNUMU

Çenesinin sağ tarafında asimetriye neden olan büyük bir kitlesi olan 13 yaşında kız çocuğu kliniğimize müracaat etti (Resim 1). Hastanın hikayesinde üç ay önce çenesinin sağ tarafına künt bir darbe almış ve daha sonra



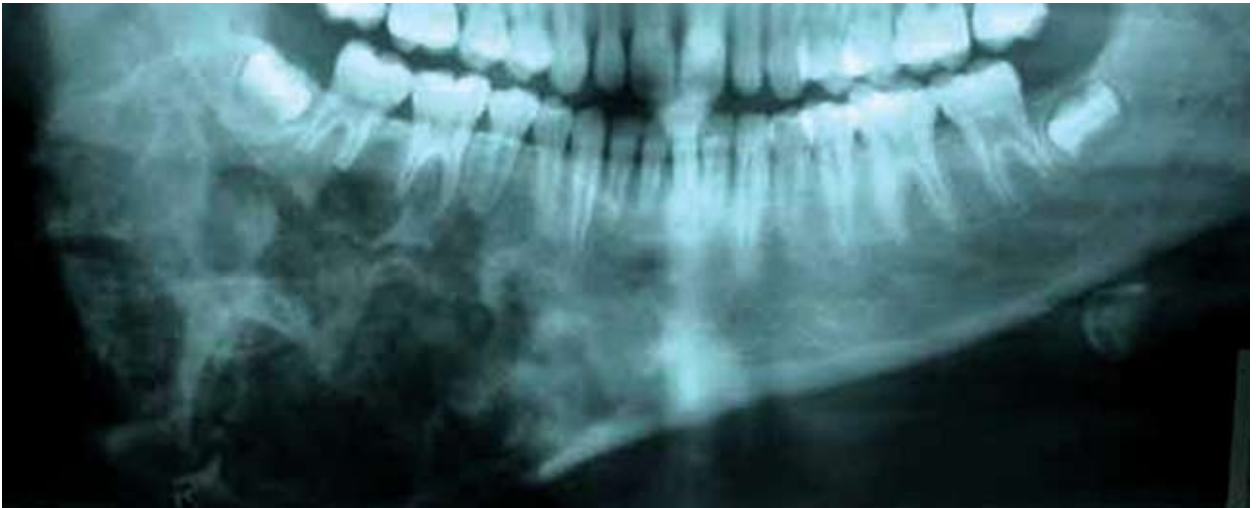
Resim 1: Hastanın preoperatif görüntüsü.



Resim 3: Preoperatif koronal kesit CT görüntüsü.

bu alanda giderek büyüyen bir şişlik ortaya çıkmıştı. Hastada ağrı, ateş gibi şikayetler yoktu. Ailesinde ve tıbbi öyküsünde özellik yoktu. Fizik muayenede mandibula sağ tarafında yüzde belirgin asimetriye yol açan sert kıvamlı 10x10 cm hareketli olmayan bir kitle mevcuttu. Kitle üzerinde hiperemi, morluk ve bölgesel lenfadenopati yoktu ve üfürüm hissedilmiyordu. Oklüzyonu ve ağız açıklığı normal olan hastanın ağız içi veya mandibular alanda herhangi açık yarası, çürük veya hareketli dişi yoktu. Sağ mandibula lingual yüzde hafif bir ekspansiyon mevcuttu. Oral hijyeni iyiydi. Dudaklarında hipoestezi

veya anestezi yoktu. Panoramik mandibula grafisinde sağ korpus ve ramus bölgesinde düzensiz ancak iyi sınırlı, multiloküler, düzensiz opasiteler içeren ekspansiyon lezyonu mevcuttu. Dişlerde yer değiştirme veya kök rezorpsiyonu yoktu. Inferior alveolar kanal yukarı doğru yer değiştirmiş fakat normal görünümdeydi. (Resim 2) Tomografik incelemede mandibula sağ korpusunda içe daha az olmak üzere dışa ekspansiyon oluşturan, ossifikasyon alanları içeren ve kortekste incelmeye yol açmış iyi natürde kitle lezyonu izlendi. (Resim 3) Mandibulada fibroosseöz lezyon ön tanısıyla ameliyata



Resim 2: Preoperatif panoramik mandibula grafisi



Resim 4: Hastanın intraoperatif görüntüsü.

alınan hastada ağız içi alveolar sulkustan girilerek tüm mandibula korpüsü ortaya koyuldu (Resim 4). İncelmiş mandibula dış korteksi ostektomize edildi. Medullar alandaki ramusa doğru uzanan kirli sarı renkli nispeten yumuşak kıvamlı kitleden önce frozen tetkik için küçük bir parça alındı. Frozen tetkik sonucu iyi huylu rapor edilince kitle tamamen kürete edildi (Resim 5). Kontur düzeltmeye yardımcı olması için sağ submandibular insizyonla girildi. Ekspande korteksi ostektomize edilerek kontur düzeltildi (Resim 6a,b). Mandibula iç korteksinin sağlam olduğu diş köklerinin kitle içinde olmadığı gözlemlendi. İşlem esnasında inferior alveolar sinir görülmedi ve bu nedenle herhangi hasar görmedi. Hemostaz ve dren koyulmasını takiben ameliyata son verildi. Spesmenin patolojik incelenmesinde düzensiz demetler halinde çevresinde osteoblastik rim bulunan osteoid yapılar ve bu yapılar içerisinde tek tek veya gruplar halinde osteoklast tipi çok çekirdekli dev hücreler görüldü ve "ossifying fibrom" olarak rapor edildi (Resim 7a,b). Hastanın hikayesi, radyolojik ve klinik bulguları patoloji raporu ile beraber

değerlendirilerek "Jüvenil Ossifiye Edici Fibrom" tanısı koyuldu. Hastanın yaklaşık bir yıl sonraki kontrolünde rekürrens izlenmedi (Resim 8).

TARTIŞMA

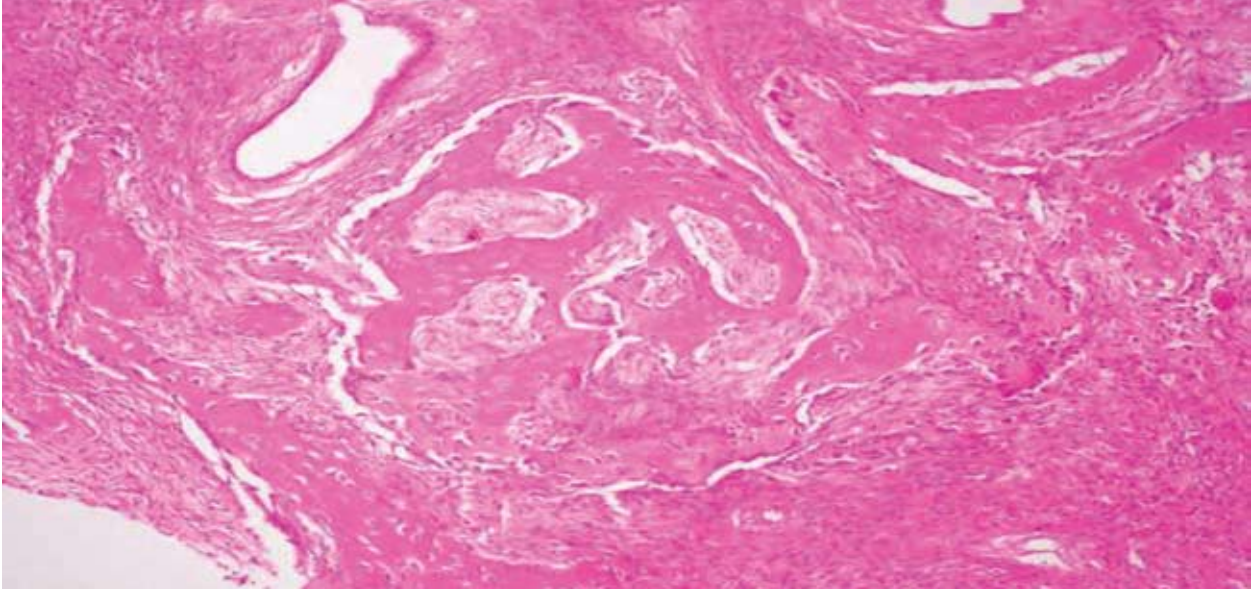
JOF'lar için WHO tarafından 1992 yılında "Juvenile (agressive) Ossifying Fibroma" tabiri kullanılmış, histopatolojik ve klinik tanımlaması yapılmıştır.³ Bu lezyonlar için; "Juvenil Active Ossifying Fibroma"^{4,11,16,17} veya sadece "Agressive Ossifying Fibroma"^{18,19} gibi terimlerde kullanılmıştır. Ancak literatürde bir makalede 1978 yılında bu isimle anıldığını görmekteyiz.²⁰ Histopatolojik olarak fibroblastlardan zengin gevşek stroma içerisinde etrafında osteoblastik aktivite izlenebilen dağınık kemik trabekülleri görülür.^{1,2} Bu stroma kanama, kistik dejenerasyon alanları ve dev hücre kümeleri içerebilir. OF'lar literatürde genellikle olgu sunumları şeklinde yer almaktadır. En geniş seri 1994 de 33 vakalık histopatolojik çalışmadır.²¹ Son dönemlerde yayınlanan en geniş seri yedisinin mandibulada olduğu 8 vakalık seridir.²²



Resim 5: İntraoperatif rezeke edilen materyaller.



Resim 6a,b: Preoperatif ön arka kafa grafisi .

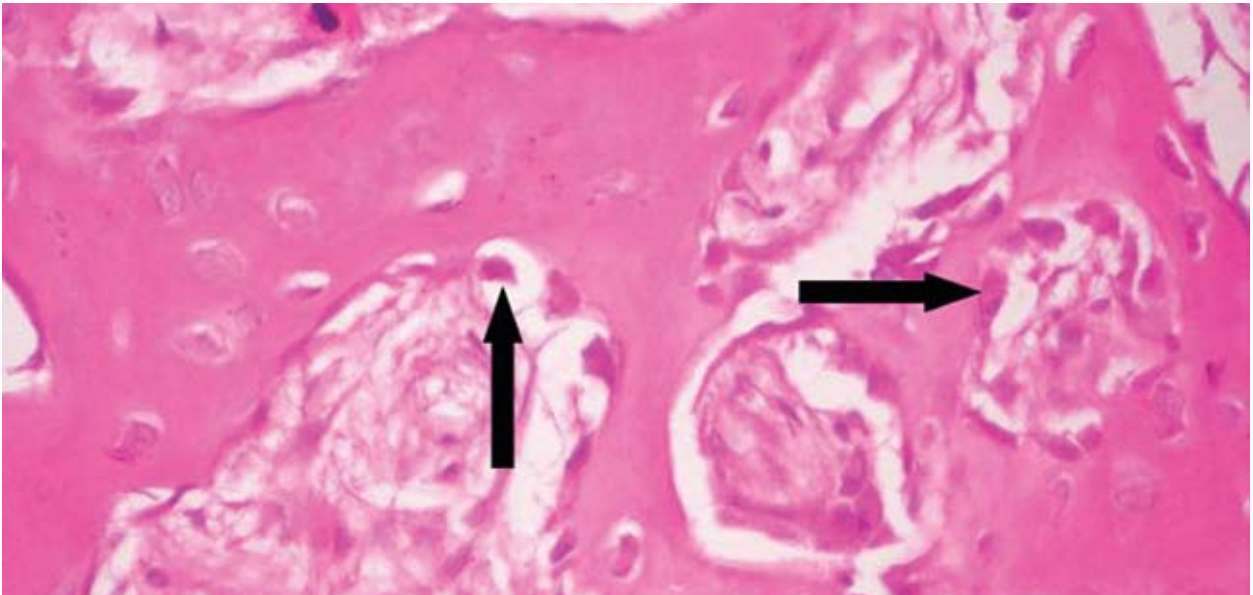


Resim 7a: Fibröz stroma içinde etrafında osteoblastik aktivite izlenebilen genç kemik doku (HEEx100)

Mandibula yerleşimli hızlı büyüyen bir lezyon kötü huylu tümör olasılığını akla getirir. JOF lezyonları bazen mandibula korteksinde incelme ve perforasyona yol açabilir.⁶ Böyle durumda radyolojik olarak kötü huylu görüntü ortaya çıkar. Böyle agresif ve kötü görümlü lezyonlar düşük olasılıklarda olsa "sarkom (osteosarkom, kondrosarkom veya Ewings sarkom)" olabilir. Bu nedenle bu tür lezyonlarda cerrahi esnasında frozen patolojik inceleme tavsiye etmekteyiz.

Hızlıbüyüyenmandibularkitleilegelenhastadailk önce aileyi ve tıbbi geçmişi kapsayan iyi bir hikaye alınmalıdır. Hikayede hiperparatiroidiye ait veya kalıtsal iki taraflı mandibula ve maksillada kistik lezyonlarkarakterize bir lezyon olan "Şerubizm'e (cherubism)" ait bulgular saptanabilir.^{23,24} Hiperparatiroidili hastalarda çenelerde

tümör benzeri şişlikler görülebilir. Ancak ilave klinik bulgular ve laboratuvar testleri ile ayırıcı tanı kolay yapılır.²⁵ Şerubizm; mandibula ve maksillanın kalıtsal simetrik kistik büyümesidir. Bazen kalıtsal olmayan sporadik vakalarda olabilir. Bu simetrik büyüme genellikle 2 ila 4 yaş arasında yavaş olarak başlar ve puberteye kadar devam eder. Puberteden sonra yavaş yavaş involüsyona uğrar. Aile hikayesi, klinik ve radyolojik görünüm tanıda yol gösterici olabildiği gibi histolojik olarak ta bazı spesifik bulgulara sahiptirler. JOF'larda olayı başlatan travma hikayesi çok sık olmamakla beraber bildirilmiştir.¹⁸ Bizim olgumuzda da travma hikayesi mevcuttu. Kötü oral hijyen, ağrı, ateş, kızarıklık, etraf yumuşak dokularda ödem ve lenfadenopati hikayesi enfektif bir olayı akla getirmelidir. Odontojenik lezyonlarda da ağrı şikayeti



Resim 7b: Genç kemik doku çevresinde osteoblastik aktivite (oklar) (HEEx400)



Resim 8: Hastanın ameliyat sonrası 1. yıldaki görüntüsü.

olabilir. Lezyon üzeri morluk ve hissedilen bir üfürüm vasküler kökenli bir anomaliyi akla getirmelidir. Ağız içinde dişlerin yer değiştirmesi, deformasyon veya açık yara, alt dudakta uyuşukluk maligniteyi akla getirmelidir. Ancak bazı JOF olgularında da dişlerde yer değiştirme tariflenmiştir.¹⁸ Dudakta uyuşukluk kötü huylu bir tümörün inferior alveolar sinir invazyonunu gösterir. Yine ağırlı hızla büyüyen bir lezyon maligniteyi akla getirir. JOF'lar ağrısız hızlı büyüme gösterirler. Ağrısız ve hızla büyüyen mandibular lezyonlar non-odontojenik veya odontojenik kökenli olabilirler. Non-odontojenik lezyonlar; JOF, anevrizmal kemik kistleri, santral dev hücreli granülom, fibröz displazi, basit kemik kisti, iyi diferansiye osteosarkom ve vasküler lezyonlardır. Odontojenik lezyonlar ise ameloblastik fibroadontoma, kalsifiye odontojenik kist (Gorlin kist), adenomatoid odontojenik tümör ve primordial (keratokist) kistlerdir.

Özellikle genç hastalarda hızlı büyüyen ve kemik ekspansiyonu yapan ve benzer radyolojik özellikleri olan "anevizmal kemik kistlerinde" genellikle ağrı bulunur. Santral dev hücreli granülomalarda genç hastalarda iyi sınırlı ekspansil kitleler oluştururlar. Mikroskopik olarak santral dev hücreli granüloomlarda belirgin hemoraji odakları mevcuttur. JOF'larda kanama odakları çok az görülür. Monostotik yani tek bir kemiği tutan fibröz displaziler 1.ve 2. dekatlarda ağrısız ve hızlı büyüme gösterebilirler ancak radyolojik olarak iyi sınırlı değıllerdir ve etraf dokularla aralarında demarkasyon yoktur. Mikroskopik olarak fibröz displaziler kemik trabeküller için harflerine benzer şekiller oluştururlar genellikle osteoblastik rimming yoktur, immünohistokimyasal olarak JOF'ların aksine sitokeratin pozitif hücreler gösterirler. Hemanjiomlar ve A-V malformasyonlarda

mandibulada ve genç yaşlarda görülebilirler. Genellikle radyolojik görünüm ve üzerinde üfürüm duyulması gibi belirtilerle ayırıcı tanıları yapılabilir. Odontojenik lezyonlardan kalsifiye odontojenik kistler geniş bir yaş grubunda görülebilmekle beraber genellikle çocuklukta başlarlar. Adenomatoid odontojenik tümörler genellikle genç hastalarda ve mandibulanın anterior bölümünde görülürler. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer lezyonlar osteoblastoma, desmoplastik fibroma, agresif fibromatozis (Desmoid tumor), semento-ossifiye edici fibrom, ameloblastoma ve ameloblastik fibro-odontomadır.¹ Ameloblastoma ve kalsifiye odontojenik kist haricindeki odontojenik tümörler yavaş büyüme eğilimindedirler ve agresif davranış göstermezler. Odontojenik kist ve tümörler genellikle daha yavaş büyüdükleri için JOF'lardan kolaylıkla ayırıcı tanıları yapılabilir. Osteoblastomalardan içerir kitleler oluştururlar. Desmoplastik fibromalar çocuk ve genç erişkinlerde mandibular bölgede hızla büyüyen ağrısız kitleler oluşturabilirler. Bazen bu kitleler ağız açılmasını engelleyebilir. Travma hikayesi bazen olabilir. Etraf yumuşak dokuları da tutmaları ve histolojik görünümüleri ile rahatça JOF'lardan ayrılabilirler. Agresif fibromatozislerde 5 ila 15 yaşlar arasında mandibular bölgede hızla büyüyen kitleler oluştururlar. Radyolojik olarak osteolitik, destrüktif, kötü sınırlı radyolüsen lezyonlar oluşturur. Histolojik olarak rahatça JOF'lardan ayrılabilirler. Semento-ossifiye edici fibromlarda genellikle histolojik olarak kolayca ayrılabilirler.^{17,21,26} Semento-ossifiye edici fibromlarda histolojik olarak sement benzeri ve psammatoit yapılar ve belirgin osteoblastik rimming içerir. Bizim vakamızda olduğu gibi JOF'lar osteoblastik rimming içerebilirler ancak bu şart değildir.

Mandibulada ekspande kitle ile müracaat eden hastada ilk istenecek tetkik panoramik mandibula grafisidir. JOF'larda radyolojik görünüm lezyonun içindeki kalsifikasyona ve lezyonun uniloküler veya multiloküler olmasına göre değışir. Lezyonun iyi sınırlı olup olmadığı, sınırlarının düzenli olup olmadığı, diş kökleri ve dişlerle ilişkisi, inferior alveolar kanalın durumuna dikkat edilmelidir. Örneğin fibröz displaziler iyi ve düzenli sınırlı lezyonlar oluşturmazlar. Diş köklerinde rezorbsiyon malign bir olayı akla getirir. Lezyonun mandibulanın diş içeren kısmında olması odontojenik kökenli olma ihtimalini akla getirir. İkinci tetkik CT'dir. Kemik yapılar, medüllası, etraf deri ve kas yapıları ile ilişkisine bakılır. İnflamatuar olaylarda çevre yumuşak dokularda reaktif ödem görülür. Üçüncü aşamada eğer hala şüphe varsa insizyonel biyopsi önerilir veya ameliyat esnasında frozen tetkiki için örnek gönderilir.

JOF'lar cerrahi olarak iyi tedavi edilmezlerse yüksek rekürrens oranına (30% ile 58% arasında) sahiptirler.^{14,15,17} Rekürrensler genellikle erken dönemde görülür ve ilk lezyonlara göre daha agresif seyrederek.⁴ JOF olgularının tedavileri konusunda tam görüş birliği yoktur. Tek başına enükleasyon yapılabileceğı gibi enükleasyon ile beraber küretaj yapılabilir.^{8,17,27} Daha geniş veya rekürren lezyonlarda periferik ostektomi ile beraber küretaj⁵ veya bazen segmental mandibula rezeksiyonu ve mandibula rekonstrüksiyonu gerektirirler.⁴ İleriki yaşamlarında dental protez veya implant gerekliliğı ve alt alveolar sinirin sakrifiye edilmesine bağılı alt

dudakta kalıcı anestezi oluşması gibi sakıncalar taşırlar. Bu nedenle pek çok otör konservatif cerrahiden yanadır.^{8,17,26,27} Bizim olgumuzda uygulanan alveolar sulkustan girilerek yapılan periferik ostektomi ve küretaj konservatif cerrahi yöntem olmasına rağmen 1 yıllık takip sonrası rekürrens görülmedi.

Sonuç olarak çocukluk döneminde hızlı büyüyen mandibular bir kitle "Jüvenil Ossifying Fibrom" olabilir. Tedavisinde mümkün olduğunca konservatif cerrahi tavsiye ediyoruz. Ancak rekürrens eğilimi fazla olan bu tümörlerin yakın takibi gerekir. Takip esnasında sık çekilen tomografilerin sarkomatöz değişikliklerinde olabileceği düşünülerek panoramik mandibula grafileri gibi daha az radyasyon veren grafileri tavsiye ediyoruz.

OP. DR. TAMER SEYHAN
TURGUT ÖZAL BULVARI PALMİYE APT. NO:83/3
01170 SEYHAN/ADANA
Tel: (232)232 25 91
Gsm: 0532 335 34 55
e-mail: tamerseyhan@yahoo.com

KAYNAKLAR

- Rosai and Ackermans Surgical Pathology. 9th ed. Ed. Juan Rosai. Mosby 2004 Philadelphia Vol 1. Chapter 6. Mandible and Maxilla p.282-283.
- Scholl RJ, Kellett HM, Neumann DP, Lurie AG Cysts and cystic lesions of the mandible: clinical and radiologic-histopathologic review. Radiographics. 1999; 19:1107-24.
- Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. Histologic typing of odontogenic tumors (ed 2). Berlin, Germany, Springer-Verlag, 1992.
- Zama M, Gallo S, Santecchia L, Bertozzi E, De Stefano C. Juvenile active ossifying fibroma with massive involvement of the mandible. Plast Reconstr Surg. 2004 ;113:970-4.
- Rinaggio J, Land M, Cleveland DB. Juvenile ossifying fibroma of the mandible. J Pediatr Surg. 2003;38:648-50.
- Noffke CE. Juvenile ossifying fibroma of the mandible. An 8 year radiological follow-up. Dentomaxillofac Radiol. 1998;27:363-6.
- Slootweg PJ, Muller H. Juvenile ossifying fibroma. Report of four cases. J Craniomaxillofac Surg. 1990;18:125-9.
- Leimola-Virtanen R, Vahatalo K, Syrjänen S. Juvenile active ossifying fibroma of the mandible: A report of 2 cases. J Oral Maxillofac Surg. 2001;59:439-444.
- Khoury NJ, Naffaa LN, Shabb NS, Haddad MC. Juvenile ossifying fibroma: CT and MR findings. Eur Radiol. 2002;12 (Suppl 3):109-13.
- Shand JM, Heggie AA, Radden BG, Holmes AD. Juvenile ossifying fibroma of the midface. J Craniofac Surg. 1999;10:442-6.
- Lawton MT, Heiserman JE, Coons SW, Ragsdale BD, Spetzler RF. Juvenile active ossifying fibroma. Report of four cases. J Neurosurg. 1997;86:279-85.
- Fakadej A, Boynton JR. Juvenile ossifying fibroma of the orbit. Ophthal Plast Reconstr Surg. 1996;12:174-7.
- Binatli O, Ersahin Y, Coskun S, Bayol U. Ossifying fibroma of the occipital bone. Clin Neurol Neurosurg. 1995;97:47-9.
- Johnson LC, Yousefi M, Vinh TN et al. Juvenile active ossifying fibroma: Its nature, dynamics and origin. Acta Otolaryngol. 1991;448:1-40(suppl)
- Eversole LR, Leider AS, Nelson K. Ossifying fibroma: a clinicopathologic study of sixty-four cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1985;60:505-11.
- Waldron CA. Fibro-osseous lesions of the jaws. J Oral Maxillofac Surg 1985;43:249-62.
- Waldron CA: Fibro-osseous lesions of the jaws. J Oral Maxillofac Surg 1993;51:828-835.
- Reaume CE, Schmid RW, Wesley RK. Aggressive ossifying fibroma of the mandible. J Oral Maxillofac Surg. 1985;43:631-5.
- Walter JM Jr, Terry BC, Small EW, Matteson SR, Howell RM. Aggressive ossifying fibroma of the maxilla: review of the literature and report of case. J Oral Surg. 1979;37:276-86.
- Damjanov I, Maenza RM, Snyder GG 3rd, Ruiz JW, Toomey JM. Juvenile ossifying fibroma: an ultrastructural study. Cancer. 1978;42:2668-74.
- Slootweg PJ, Panders AK, Koopmans R, Nikkels PG. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of 33 cases with emphasis on histopathological aspects. J Oral Pathol Med. 1994;23:385-8.
- Williams HK, Mangham C, Speight PM. Juvenile ossifying fibroma. An analysis of eight cases and a comparison with other fibro-osseous lesions. J Oral Pathol Med. 2000;29:13-8.
- Carvalho Silva E, Carvalho Silva GC, Vieira TC. Cherubism: clinicoradiographic features, treatment, and long-term follow-up of 8 cases. J Oral Maxillofac Surg. 2007;65:517-22.
- Yucel OT, Genc E, Kaya S. Cherubism: a radiological and clinical presentation. Turk J Pediatr. 1998;40:453-9.
- Mason EA, MacFarlane IA, Bodmer CW, Vaughan ED. Parathyroid carcinoma presenting with a Brown tumour of the mandible in a young man. Br J Oral Maxillofac Surg 1993;31:117-119.
- Slootweg PJ. Maxillofacial fibro-osseous lesions: classification and differential diagnosis. Semin Diagn Pathol. 1996;13:104-12.
- Terry BC: Aggressive juvenile ossifying fibroma. Oral Maxillofac Surg Clin North Am 1997;9:751-763.