

Monostatik Fibröz Displazi: İki Olgu Nedeniyle

Ümran TORU¹, Murat ACAT², Şule GÜL³, Hilal ONARAN⁴,
Muzaffer METİN³, Erdoğan ÇETİNKAYA³

ÖZET

Fibröz displazi, etyolojisi tam olarak bilinmeyen benign, fibroosseöz kemik lezyonudur ve genellikle çocukluk ve adolesan dönemde görülmektedir. Fibröz displazinin en sık tuttuğu bölgeler uzun kemikler, kostalar ve kafa kemikleridir ve monostatik (tek odaklı), polioyotik (çok odaklı) ve endokrin hastalıkla birlikte olan çok odaklı form olmak üzere üç formu tanımlanmıştır. Biz burada erişkin dönemde, kosta tutulumu ile başvuran ve cerrahi rezeksiyonla başarılı bir şekilde tedavi edilen monostatik fibröz displazili iki olgumuzu bildirdik.

Anahtar Kelimeler: Fibröz displazi; monostatik; kosta; rezeksiyon.

Monostotic Fibrous Dysplasia: Because of Two Cases

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign, fibroosseous bone lesion with unknown etiology and is generally seen in childhood and adolescence. The most commonly affected sites are long bones, ribs and skull bones and three forms of fibrous dysplasia are defined as; monostotic (unifocal), polyostotic (multifocal) and multifocal form with endocrine disorders. Here we reported two cases of monostatic fibrous dysplasia which were presented with rib involvement in adulthood and successfully treated with surgical resection.

Keywords: Fibrous dysplasia; monostotic; rib; resection.

GİRİŞ

Fibröz displazi (FD) benign, yavaş ilerleyen, özellikle kraniyofasiyal kemikler, uzun tubüler kemikler ve kosta tutulumu ile seyreden benign, fibroosseöz kemik lezyonudur. Etiyolojisi tam olarak anlaşılamamış olup büyüyen ve gelişmekte olan kemikleri tutmakta ve genellikle çocukluk ya da adolesan dönemde görülmektedir (1). Biz kemik gelişiminin durakladığı erişkin yaş gurubunda saptadığımız ve FD tanısı konularak cerrahi rezeksiyonla başarılı bir şekilde tedavi edilen iki olgumuzu sunduk.

OLGU 1

Aktif şikâyeti olmayan 67 yaşında erkek hastanın by-pass operasyonu sonrası yapılan rutin kontrollerinde Postero-anterior (PA) Grafi'de; sol akciğer üst zonda opasite tespit edildi (Resim 1). Bilgisayarlı Toraks Tomografisi'nde (BTT); sol 2. kotta medüller ekspansiyona ve deformasyona yol açan litik lezyon izlendi (Resim 2). Pozitron-Emisyon Tomografisi'nde (PET-BT); sol 2. kosta anterolateralinde ekspansil karakterde artmış fluorodeoksiglukoz tutulumu gösteren kemik lezyon izlendi ve diğer bölgeler normal saptandı. Hastaya sol aksiller torakotomi yapıldı ve sol 2. kot rezeke edildi. Postoperatif yoğun bakım ünitesi (YBÜ) ve servis takibi sonrası genel durumu iyi olan hasta yatışının 6. gününde taburcu edildi. Patoloji sonucu FD gelen hasta halen aralıklı poliklinik kontrolleriyle hastanemizde takip edilmektedir.

OLGU 2

42 yaşında erkek hasta sol göğüs ağrısı şikâyetiyle başvurduğu dış merkezde yapılan tetkiklerinde sol 2. kostada kitle lezyon saptanması üzerine kot tümörü ön tanısıyla hastanemize yönlendirildi. PA Grafi'de; sol akciğer üst zonda yaklaşık

¹ Dumlupınar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

² Karabük Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

³ Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği

⁴ Merzifon Karamustafa Paşa Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Amasya

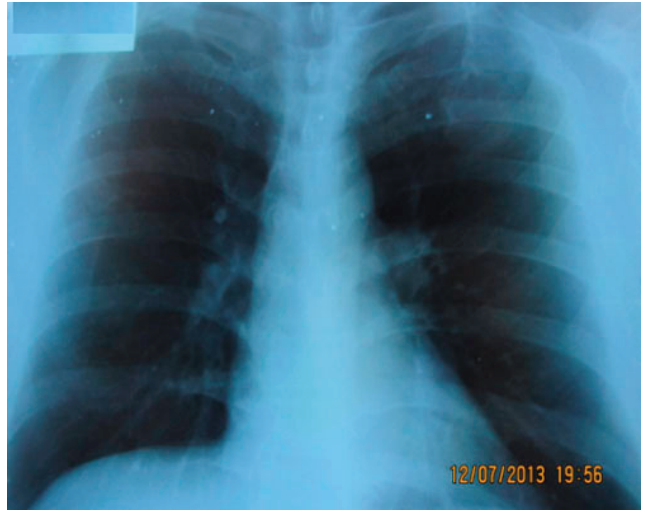
Correspondence: Ümran TORU, e-posta: umran_toru_81@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received: 08.11.2014 Kabul Tarihi / Accepted: 08.01.2015

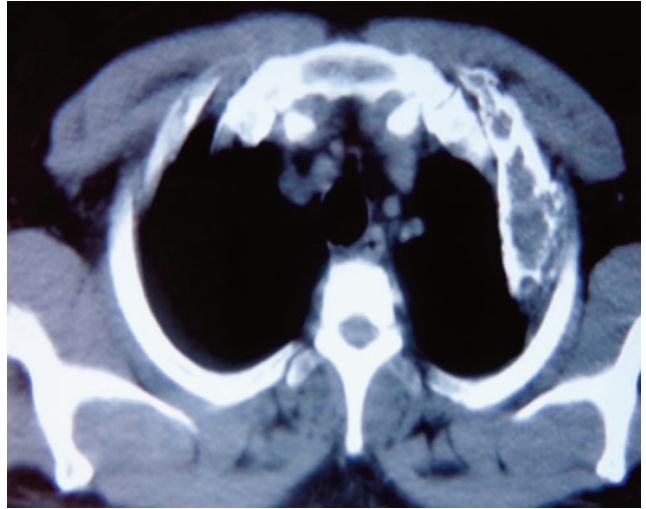
4x5cm'lik opasite izlendi (Resim 3). BTT'de; sol 2. kostada ileri derecede ekspansiyon ve destrüksiyona neden olan yumuşak doku dansitesi izlendi ve malignite açısından ileri tetkik önerildi (Resim 4). Kemik Sintigrafisi'nde; sol 2. kotta FD'yi destekler nitelikte diffüz yoğun artmış aktivite tutulumu saptandı ve diğer kemik yapılar normal izlendi (Resim 5). Yapılan kemik biyopsi patolojisi FD ile uyumlu gelen hasta FD tanısıyla opere edildi. Sol anterior torakotomide sol 2.-3.-4. kotlarda ekspansiyon saptanması üzerine bu kotlara da komplet rezeksiyon uygulandı. Hasta postoperatif YBÜ ve servis takiplerinin ardından genel durumunun iyi olması üzerine 5. günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

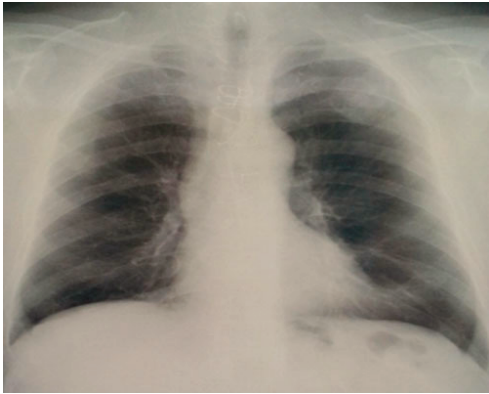
FD'nin üç formu tanımlanmıştır. En sık tek odaklı form olarak tanımlanan monostatik fibröz displazi (MFD) görülür ve olguların %70'ini oluşturur (1). Daha nadir olarak görülen çok odaklı formu, poliostatik fibröz displazi (PFD) ise daha genç yaşta görülme eğilimindedir ve olguların %25'ini oluşturur. Endokrin hastalıkla birlikte olan çok odaklı FD en az görülen form olup tüm olguların %3'ünü oluşturur (2). Vücuttaki tüm kemikler etkilenebilir ancak en sık uzun kemikler, kostalar ve kafa kemikleri tutulmaktadır (3). Sıklıkla gelişim sürecindeki kemikleri tutan FD kemik gelişiminin hızlı olduğu çocukluk ve adolesan döneminde görülür, ortalama monostatik tipte görülme yaşı 14, poliostatik tipte 11 ve endokrinolojik bozukluklarla birlikte olan poliostatik tipte 8 yaş olarak bildirilmektedir (4). Bizim iki olgumuz da kemik gelişim



Resim 3. 2. olgunun PA Grafi'sinde; sol akciğer üst zonda opasite.



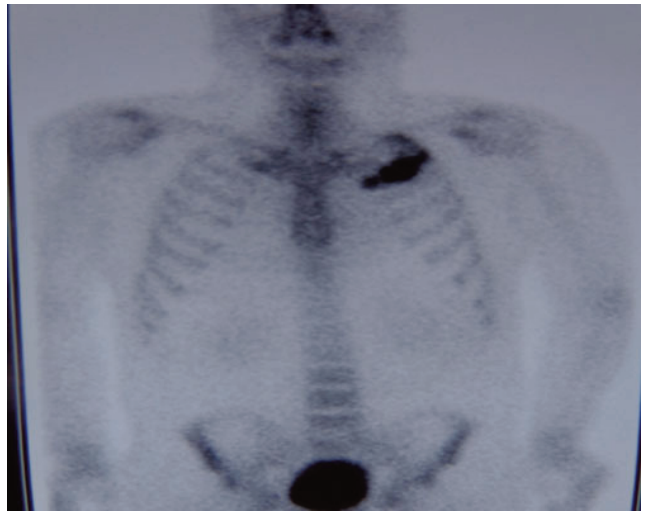
Resim 4. 2. olgunun Toraks BT'sinde; sol 2. kostada ileri derecede ekspansiyon ve destrüksiyona neden olan lezyon.



Resim 1. 1. olgunun PA Grafi'sinde; sol akciğer üst zonda opasite.



Resim 2. 1. olgunun Toraks BT'sinde; sol 2. kotta medüller ekspansiyon ve deformasyona yol açan litik lezyon.



Resim 5. 2. olgunun Kemik Sintigrafisi'nde; sol 2. kotta diffüz artmış aktivite tutulumu izlendi.

sürecini tamamladığı erişkin yaşta ve lezyonlar monostatik formdaydı.

FD'de klinik seyir birçok vakada asemptomatik olmakla birlikte, lokal şişlik, ağrı, asimetrik görünüm olabilir. En sık karşılaşılan komplikasyonlar tutulan kemiğin patolojik fraktürü ve deformasyonudur (3). Bizim ilk olgumuz asemptomatik iken ikinci olgumuz sol göğüs ağrısı şikâyeti ile başvurdu ve patolojik fraktür her iki olguda da gözlenmedi.

Radyolojik olarak radyolüsent ve iyi sınırlı olan FD direkt grafilerde metafiz veya diyafiz yerleşimli, litik, buzlu cam dansitesinde, kemikte ekspansiyon yapan, keskin sklerotik sınırlı lezyonlar olarak gözlenmektedir (4,5). FD'nin radyolojik tanısında BTT, lezyonların radyolojik özelliklerini en iyi göstermesi nedeniyle en önemli görüntüleme yöntemidir. Ayrıca kemik sintigrafisi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılan diğer yöntemlerdir (2). FD'li hastaların çoğunun tanısı radyografik inceleme ile konulabilir fakat radyografik inceleme eğer karakteristik değilse biyopsi endikasyonu vardır (1). Bizim her iki olgumuzda lezyon PA Grafi ve BTT ile radyolojik olarak görüntülenmiş, ilk olgumuzda PET-BT çekilmiş ikinci olgumuzda ise kemik sintigrafisi ve daha sonra kemik biyopsisi yapılmıştır.

%0.5 oranında maligniteye dönüşme potansiyeli olan FD'nin özellikle polioyotik formları yakın takip edilmelidir (6). Cerrahi tedavi deformatörleri düzeltmek, patolojik fraktürleri önlemek veya semptomatik lezyonları tedavi etmek amacıyla uygulanmakta ve eğer FD tek bir kostada lokalize ise total cerrahi rezeksiyon yapılabilmektedir (2,3,7). Bizim monostatik formdaki her iki olgumuzun postoperatif takiplerinde nüks veya malignite bulgusuna rastlanmamıştır. Yapılan tetkikler sonucunda her iki hastamızda da tek odakta lezyon saptanması üzerine komplet kot rezeksiyonu uygulanmıştır.

SONUÇ

FD'nin izole tek kot tutulumu yaptığı durumlarda maligniteye dönüşme potansiyeli, kotta ekspansiyona, destrüksiyona, patolojik kırıklara ve kronik ağrıya neden olması nedeniyle lezyonun bulunduğu kotun cerrahi rezeksiyonu en etkin tedavi yöntemidir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar arasında herhangi bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Aydoğdu K, Fındık G, Ağaçkırın Y, Yazıcı Ü, Kaya S, Taştepe İ, ve ark. Kaburgaların Fibröz Displazisi ve Cerrahi Tedavisi: 14 olgunun değerlendirilmesi. *Solunum Hastalıkları*. 2012; 23(1-2-3): 1-4.
2. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous Dysplasia. *Pathophysiology, evaluation and treatment*. *J Bone Joint Surg Am*. 2005; 87(8): 1848-64.
3. Yücel O, Çelik B, Çaylak H, Gürkök S, Dakak M, Gözübüyük A, ve ark. Göğüs Duvarı Fibröz Displazili Olguların Tanısı ve Uzun Dönem Takibi. *Trakya Univ Tıp Fak Derg*. 2010; 27(1): 32-6.
4. Aydın O, Barış S, Kefeli M, Şenel A, Yıldız L, Kandemir B. Fibröz Displazi (Olgu Sunumu). *OMÜ Tıp Derg*. 2005; 22(4): 156-9.
5. Eser O, Aslan A, Kaya E, Şahin Ö, Coşar M, Eser B. Fibröz displazi: (2 olgu nedeniyle). *Düzce Tıp Fak Derg*. 2008; 3: 46-9.
6. Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM. Malignant transformation of fibrous dysplasia. A case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res*. 1988 Mar; (228): 281-9.
7. Döngel İ, Bayram M, Sapmaz F, Ceran S. Monostatik fibröz displazi (iki olgu nedeniyle). *J Clin Anal Med*. 2012; 3(4): 471-3.