

## REKÜRRENT KRANİO-FASİYAL FİBRÖZ DİSPLAZİ

(Bir Olgu Nedeniyle)

Arş.Gör.Dt.Orhan GÜLEN\*

Yrd.Doç.Dr. Selim ARICI\*\*

Prof.Dr.Peruze ÇELENK\*

### RECURRENT CRANIOFACIAL FIBROUS DYSPLASIA

#### ÖZET

Polyostotik fibröz displazi birden fazla kemik yapısını etkileyen, etyolojisi kesin olarak bilinmeyen benign bir kemik tümörüdür. Kemiklerde yavaş gelişen ağrısız şişliklerle karakterize olan hastalık, genellikle gençlik döneminde ortaya çıkmasına rağmen bazen orta yaşlara kadar farkına varılmadan devam edebilir. Tedavisinde cerrahi esastır. Ancak cerrahi tedavi özellikle hayati fonksiyonları ileri derecede etkilemeyen olgularda, rekürrens riskini en aza indirmek için, tümör gelişiminin durduğu puberte sonrasında ertelenmelidir.

Olgu raporumuzda, unilateral olarak kraniyo-fasiyal bölgeyi tutan ve puberte öncesi dönemde yapılan cerrahi müdahale sonrasında rekürrens gösteren bir polyostotik fibröz displazinin operasyondan 10 yıl sonraki klinik ve radyolojik incelemesi sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Fibröz displazi, Rekürrens

#### SUMMARY

Polyostotic fibrous dysplasia affecting many bones is a benign skeletal tumour of unknown aetiology. Disease characterised with slowly developing painless swellings in the skeletal tissues is essentially realised at the young-age although often going unnoticed until middle-age. Surgery is main indication for treatment. However, in order to avoid recurrence, surgery is not indicated until post puberty at which the development of the tumour ceased if important function is not threatened.

In our case report, the clinical and radiological findings of a recurrent craniofacial fibrous dysplasia case, which had surgery before puberty, is presented.

**Key Words:** Fibrous dysplasia, Recurrence.

#### GİRİŞ

Fibröz displazi bir veya birden fazla kemiği etkileyen (monostatik veya polyostatik), etyolojisi tam olarak bilinmeyen, benign, fibro-osseöz bir kemik tümörüdür.<sup>7</sup> Kranio-fasiyal bölgede monostatik form genellikle maksillada gözlenir.<sup>1,2</sup> Monostatik tipe göre daha az görülen polyostatik tip (tüm fibröz displazi olgularının % 20'si), kranio-fasiyal yapının herhangi bir bölgesindeki kemikleri hatta paranazal sinüsleri etkileyebilir ve kranio-fasiyal fibröz displazi olarak isimlendirilir.<sup>1,6</sup> Kranio-fasiyal fibröz displazi unilateraldir ve etkilediği bölgede ilerleyen dönemlerde çift görme, görme kaybı, kulak ağrısı ve işitme kaybına neden olabilir.<sup>1,3,8</sup>

Çene kemiklerini etkileyen kranio-fasiyal fibröz displazinin en belirgin klinik bulgusu yavaş gelişen unilateral ağrısız şişliklerle birlikte kemik deformasyonlarının gözlenmesidir. Bu deformiteler maksilla ve mandibulanın bukkal kortikal bölgelerinde daha sık görülür. Ayrıca intra-oral olarak dişlerde migrasyon ve diğer fonksiyonel bozukluklar izlenebilir.

Fries<sup>4</sup> bu hastalık için üç çeşit radyolojik görünüm tanımlamıştır:

1. Kemik ekspansiyonu ile karakterize, radyopak ve radyolüsent bölgeler içeren Paget benzeri görünüm

2. Kemik ekspansiyonu ve homojen radyopak alanlarla karakterize sklerotik görünüm (buzlu cam görünümü).

3. Sklerotik sınırları olan genellikle yuvarlak veya oval kist benzeri radyolüsent görünüm.

İkinci ve üçüncü tip radyolojik görüntüler daha çok genç (ortalama 20 yaş) ve yaklaşık 3 yıldır lezyona sahip hastalarda gözlenir. Erken yaşlarda görülen 2. ve 3. tip radyolojik görüntülerin hastalığın ilerleyen dönemlerinde 1.tipe (Paget) benzeri dönüştüğü düşünülmektedir.<sup>1,4</sup> Camilleri<sup>1</sup> hastalığın puberteye kadar olan bölümünü "aktif faz", puberte sonrasında "quiescent faz" olarak tanımlamıştır. Aynı araştırmacı, lezyonun büyümesi ve sınırlarının tespit edilmesinde bilgisayarlı tomografinin en uygun yöntem olduğunu da bildirmiştir.

\* OMÜ Dişhekimliği Fakültesi Oral Diagnoz ve Radyoloji Anabilim Dalı

\*\* OMÜ Dişhekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı.

## OLGU RAPORU

20 yaşında erkek öğrenci fakültemize yüzünde tek taraflı aşırı büyüme, dişlerinde kayma ve çürükler nedeniyle başvurdu. Anemnezinden, hastanın 10 yaşında fibröz displazi tanısıyla alt çenesinden cerrahi operasyon geçirdiği öğrenildi. Ancak operasyondan sonraki bir kaç yıl içerisinde, yüzündeki tek taraflı şişkinliğin artmaya başladığını ve son yıllarda sol gözünde çift görme ve görme kaybı, sol kulağında çınlama ve işitme kaybı oluştuğunu, yemek yemede güçlük çektiğini ve sol temporo-mandibuler eklemden çığneme sırasında ağrı oluştuğunu ifade etti.

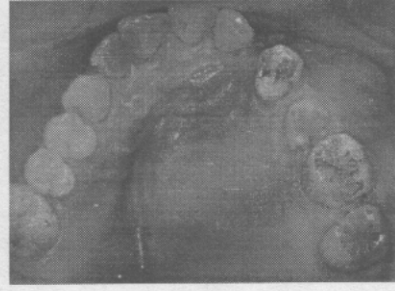


Resim1. Hastanın klinik görüntüsü

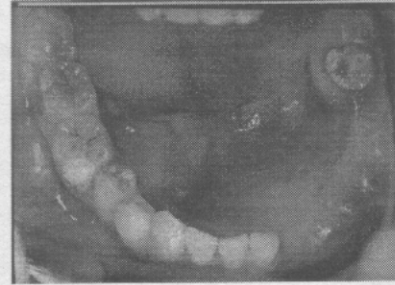
Yapılan ekstraoral muayenede yüzün sol tarafının asimetrik olarak aşırı büyüdüğü, bu büyümenin mandibula, maksilla, zigoma, temporal ve frontal kemik bölgelerinde olduğu gözlemlendi (Resim 1). Lezyon, mandibulanın sol tarafında, ramusun ve simfiz bölgesinin alt sınırlarında çok belirgin olarak izlenmekteydi. Hastada herhangi bir deri pigmentasyonu görülmedi.

İntraoral muayenede sol maksiller bölgede bukkal ve palatinal yönde orta hattı aşan sert, doku renginde bir kitlenin varlığı gözlemlendi (Resim 2). Ayrıca mandibulanın sol tarafında da bukkal ve lingual sınırları yok edecek tarzda genişlemiş benzer bir kitle vardı. Hastanın sol üst 3 ve sol alt 2,3,4,5,6,7 nolu dişlerinin olmadığı ve sağ üst 1,2,6, sol üst 1, ve sağ alt 6 nolu dişlerinin çürük olduğu tespit edildi (Resim 3).

Oklüzyon muayenesinde overbite ve overjetin normalin altında, sağ üst 4 ve 5 nolu dişlerin antagonistleriyle çapraz kapanışta ve sol üst 4 ve 5 nolu dişlerin de mesio-palatinal rotasyonda oldukları gözlemlendi. Ayrıca maksiller sol segmentteki dişlerin palatinala doğru migrasyona uğradığı tespit edildi.



Resim 2. Üst çenenin okluzalden görüntüsü



Resim 3. Alt çenenin okluzalden görüntüsü

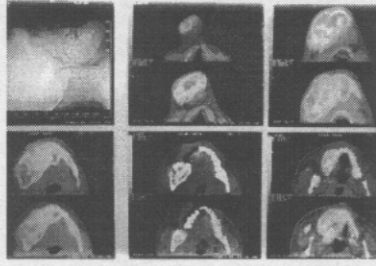
Hastadan alınan panoramik, sefalometrik ve postero-anterior radyogramlarda ve bilgisayarlı tomografide kraniyo-fasiyal bölgenin sol tarafını tutan bölgesel olarak radyolüsent ve radyopak alanlarla karakterize (mix görünüm) bir yapı izlendi (Resim 4,5). Ayrıca, alınan akciğer ve ekstremitelerinin incelenmesi kraniyo-fasiyal bölge dışında herhangi bir lezyonun olmadığını gösterdi.

Hastanın 1987 yılında geçirmiş olduğu operasyona ait kayıtların incelenmesi sonucunda, mandibula ve frontal kemikten yapılan biopsilerle fibröz displazi tanısı konulduğu ve mandibulanın sol segmentinde bulunan lezyonun sol alt 2,3,4,5,6 nolu dişler ve sürmekte olan sol alt 7 nolu dişin alveolleriyle birlikte rezeksiyon sınırları içine dahil edildiği anlaşıldı.

Üniversitemizin kulak-burun-boğaz, göz, plastik cerrahi ve beyin cerrahisi bölümleriyle yapılan konsültasyon sonucu, hastanın multidisipliner bir yaklaşımla tedavisine karar verildi.



Resim 4. Hastanın antero-posterior radyografisi



Resim 5. Maksilla ve mandibulanın değişik aksiyal kesitlerdeki bilgisayarlı tomografileri.

## TARTIŞMA

1938'de Lichtenstein'in hastalığı ilk olarak tanımlamasından beri fibröz displazi olguları birçok araştırmacı tarafından rapor edilmiştir.<sup>1,5,6,8</sup> Polyostotik fibröz displazinin sadece kraniyo-fasiyal bölgede sınırlı kalması çok enderdir. Rapor edilen rekürrent polyostotik fibröz displazi olgusu hastalığın sadece kraniyo-fasiyal bölgeyi etkilemesinden dolayı ilgi çekicidir.

Literatürde birçok polyostotik fibröz displazi vakası için biyopsi yapılmadan sadece klinik muayene, anamnez ve seri radyolojik incelemelerle tanı konulabileceği bildirilmiştir.<sup>1,2,9</sup> Olgumuzda da alınan anamnez ve yapılan klinik ve radyolojik incelemeler ışığında lezyonun rekürrent fibröz displazi olduğuna karar verildi. Ayrıca operasyon öncesi yapılan biyopsi sonuçları da bu kararı desteklemekteydi.

Fibröz displazilerin tedavisinde kemoterapi ve ağırlıklı olarak cerrahi tedaviler önerilmektedir. Radyoterapi ise kontrendikedir.<sup>1,2</sup> Kraniyo-fasiyal fibröz displazi vakalarının cerrahi tedavisi

tartışmalıdır. Birçok araştırmacı puberteye kadar olan dönemde (aktif faz) çok önemli hayati fonksiyonları engellemediği sürece, lezyonun cerrahi tedavisinin hastanın büyüme ve gelişimini tamlandıktan sonraki döneme bırakılması yönünde görüş bildirmektedirler.<sup>1,2,6,9</sup> Aynı doğrultuda aktif faz döneminde yapılan cerrahi tedavilerin rekürrensünün yüksek olduğu belirtilmektedir.<sup>6</sup> Olgumuzun aktif faz döneminde geçirmiş olduğu cerrahi operasyon sonrasında de rekürrens görülmüştür.

Sonuç olarak, hayati fonksiyonları engellemediği sürece kraniyo-fasiyal fibröz displazinin cerrahi tedavisinin aktif faz içerisinde yapılmasının riskli olduğu ve bunun rekürrensle sonuçlanabileceği göz önünde bulundurulmalı, tedavi planlaması buna göre yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Camilleri AE. Craniofacial fibrous dysplasia. *Journal of Laryngology & Otology* 1991; 105(8): 662-6.
2. Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: how early and how extensive?. *Plastic&Reconstructive Surgery* 1991; 87(4): 799-800.
3. Chen YR, Bredahl A, Chang CN. Optic nerve decompression in fibrous dysplasia: Indications, efficacy, and safety. *Plastic&Reconstructive Surgery* 1997; 99(1): 22-30.
4. Fries JW. The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones: A critical analysis of 39 pathologically proved cases. *Am J Roentgenol* 1957; 77: 71-78.
5. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938; 36: 874-78.
6. Özer N, Erol B, Tanrikulu R. Fibröz displazi: Bir olgu raporu. *Atatürk Üniv Diş Hek Fak Derg* 1995; 5(2): 92,5.
7. Regezi JA, Sciobba J. *Oral Pathology: Clinical pathologic correlations*. 2 ed WB Saunders, Philadelphia 1993: 401-4.
8. Simovic S, Klapan I, Bumber Z, Bura M. Fibrous dysplasia in paranasal cavities. *J Oto-Rhino-Laryngol & its Related Specialites* 1996; 58(1): 55-8.
9. Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kaufer H. Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. *J Bone & Joint Surg* 1987; 69(3): 400-9.

## YAZIŞMA ADRESİ:

**Dt. Orhan GÜLEN**  
Ondokuz Mayıs Üniversitesi  
Dişhekimliği Fakültesi  
Oral Diağnoz ve Radyoloji BD.  
55139-Kurupelit/SAMSUN