

Kraniumda Polyostotik Fibröz Displazi: Bir Olgu Sunumu

Polyostotic Fibrous Dysplasia in Cranium: A Case Report

Ümit Öztekin¹, Bülent Turgut¹, Zekiye Hasbek¹, Serdar Savaş Gül², Mehmet Fatih Börksüz¹

¹Cumhuriyet

Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Nükleer Tıp
Ana Bilim Dalı, Sivas

²Gaziosmanpaşa

Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Nükleer Tıp
Ana Bilim Dalı, Tokat

Yazışma Adresi:

**Yd. Doç. Dr. Serdar
Savaş Gül**

Gaziosmanpaşa
Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Nükleer Tıp
Ana Bilim Dalı, Tokat

Tel: 0 5432712122

Fax: 03562120045

E-mail:

gopnukleertip@gmail.c
om

Özet

Fibröz Displazi (FD) yavaş ilerleyen, etiyojisi kısmen açıklanabilen, medüller kemiğin yerini fibroosseöz dokunun aldığı bir grup hastalığı tanımlar. Monostatik fibröz displazilerin %10-25'inde, poliostatik formların %50'sinde kafatası ve yüz kemikleri etkilenir. Bu çalışmada frontal, parietal, ethmoid ve sfenoid kemiklerde tutulum olan olgu sunulmuştur. Tüm vücut kemik sintigrafisinde tipik tutulum paterni izlenen hastada, tüm vücut kemik sintigrafisi ile hastalığın yaygınlığı konusunda daha kolay karar verilebileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Fibröz displazi, kranium, tanı, sintigrafi

Abstract

Fibrous dysplasia (FD) describes a group of diseases that slowly progressive, partly be explained etiology and fibroosseous tissue takes place of medullary bone. The skull and facial bones are affected in 10 to 25% of monostatic fibrous dysplasia and 50% of poliostatik forms. In this study, patients with FD who have been presented that frontal, parietal, ethmoid and sphenoid bone involvement. There is a typical involvement pattern in patients with FD, whole body bone scintigraphy is thought that decision easier of the prevalence of the disease.

Key Words: Fibrous dysplasia, cranium, diagnosis, scintigraphy

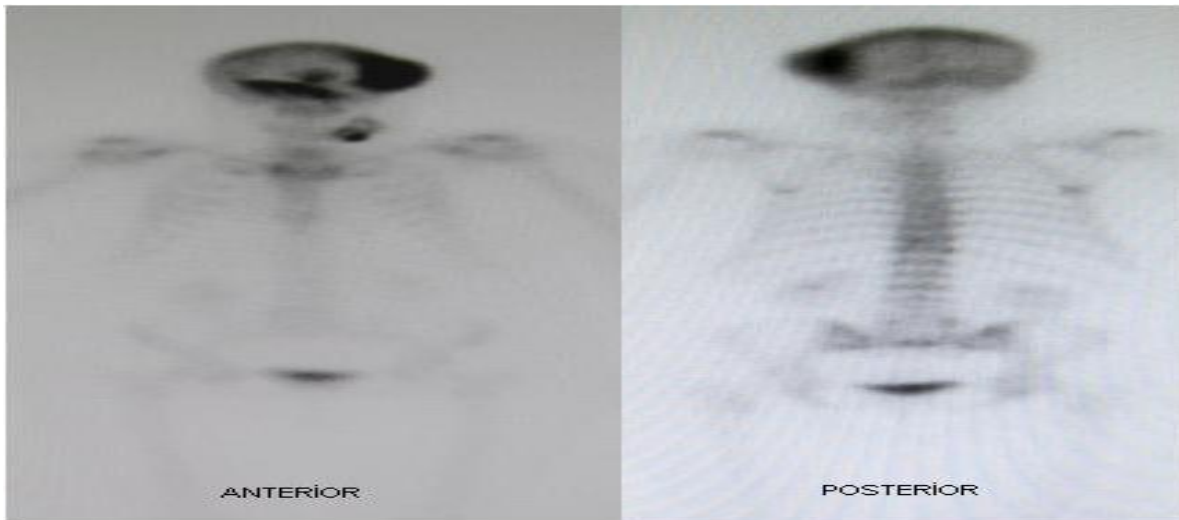
Giriş

Fibröz Displazi (FD) yavaş ilerleyen, etiyojisi kısmen açıklanabilen, medüller kemiğin yerini fibroosseöz dokunun aldığı bir grup hastalığı tanımlar. Malign transformasyon potansiyeli bulunmaktadır. Klinikte monostatik, polioostatik ve McCune-Albright sendromu olarak görülebilir (1). Ailesel geçiş olmayan, konjenital ve metabolik bir hastalıktır. Monostatik fibröz displazilerin %10-25'inde, polioostatik formların %50'sinde kafatası ve yüz kemikleri etkilenir (2). Bu çalışmamızda bir olgu nedeniyle FD vakalarına yeniden dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Alt çenede diş çekimi sonrası giderek büyüyen şişlik yakınması ile ortopedi

Resim 1. Fibröz Displazili olgumuzun tüm vücut kemik sintigrafisi görüntüleri.

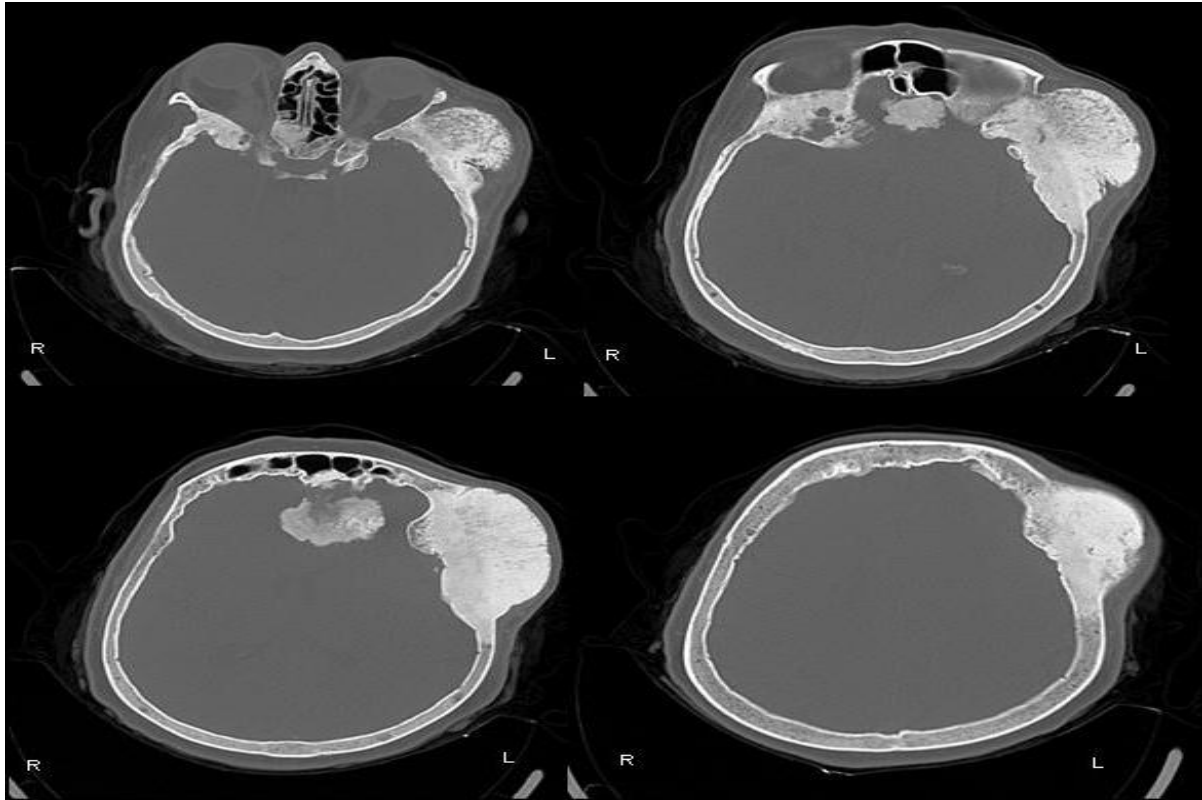


polikliniğine başvuran ve osteomyelit ön tanısı ile bölümümüze gönderilen 72 yaşında kadın hastaya Tc-99m MDP ile yapılan tüm vücut kemik sintigrafisi yapıldı. Kemik sintigrafisi görüntüleri, yaklaşık 20 mCi (740 MBq) Tc-99m-MDP'nin i.v. enjeksiyonunun ardından 3 saat kadar sonra çift başlı bir gama kamerada (E-CAM 5500, Toshiba) tüm vücut tarama ve şüpheli bölgelerden statik görüntüler alınarak elde edildi. Sintigrafik görüntüleme; kraniumda sol frontotemporal bölgede geniş bir alanda ekspansil karakterde belirgin, sfenoidal-ethmoid kemikler bölgesinde oblik ve lineer tarzda ve solda korpus mandibula bölgesinde osteoblastik artmış aktivite tutulumları izlendi (Resim 1).

Hastanın yapılan maksillofasiyal BT tetkikinde; sol frontotemporal bölgede kalvariumda yaklaşık 6.5x5cm boyutunda ekspansil karakterde iç tabulada düzensizliğe neden olan buzlu cam görünümünde lezyon izlendi. Sağ oksipitofossa posterior duvarda, ethmoid

sinus posterior hücrelerde ve sol frontal sinus posterior duvarda da benzer karakterde kemik lezyonları izlendi. Bulgular FD ile uyumlu olarak değerlendirildi. Ayrıca sol mandibula korpusunda kemik korteksini incelten yumuşak doku lezyonu izlendi (Resim 2).

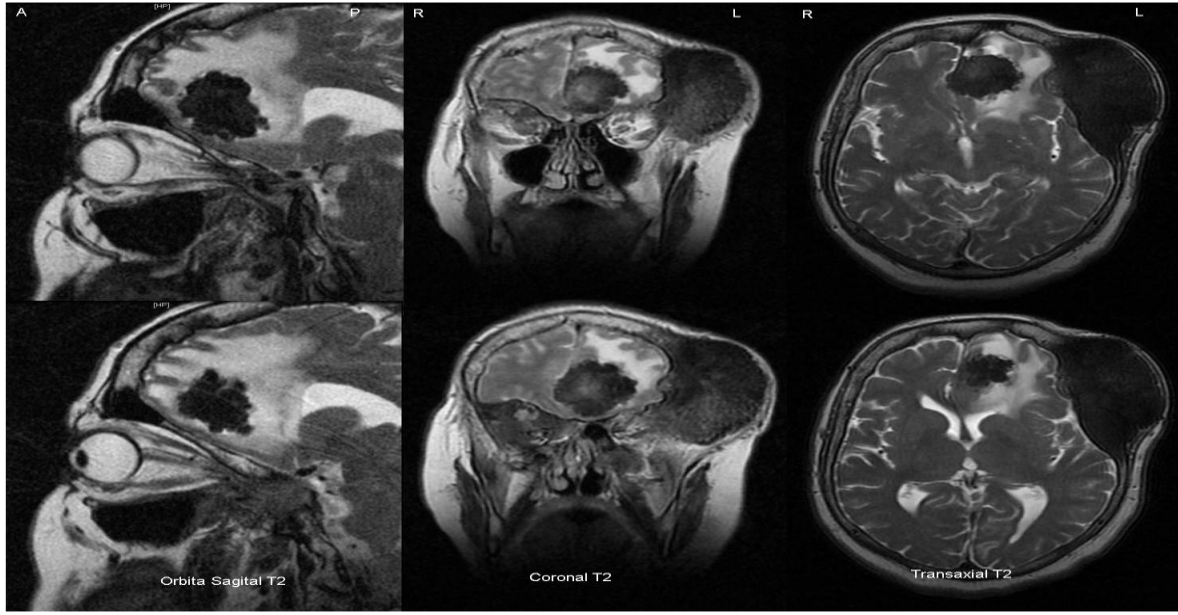
Resim 2. FD olgumuzun maksillofasiyal BT görüntüleri.



Hastanın beyin ve orbital MRG incelemesinde; Sol frontoparietal kemikte, kalvryal kemikte diploe mesafesinde belirgin ekspansiyona neden olan 83x43mm boyutlarında T1 ağırlıklı ve T2 ağırlıklı incelemelerde heterojen kontrast tutan öncelikle fibröz displazi ile uyumlu görünüm izlendi. Ayrıca frontal sinüs posteriorunda ve ethmoid sinüs tavan kesiminde yaklaşık 40x41mm boyutlarında

ve sağ sfenoid kemik anterior kesiminde 32x25mm boyutunda benzer özellikte FD ile uyumlu görünüm izlendi. Ayrıca frontal sinüs posteriorda tariflenen FD'nin falks serebri düzeyinde orta hattın sola doğru yaklaşık 1 cm şifte ve sol frontal lobda derin beyaz cevher içerisinde kitle etkisi nedeniyle belirgin ödeme neden olduğu izlendi (Resim 3).

Resim 3. FD olgumuzun beyin ve orbital MR görüntüleri.



Tartışma

Fibröz displazi kemiğin mezenkimal kökenli, nedeni bilinmeyen gelişim anomalisidir. Primer kemik tümörlerinin %1'ini oluşturur. Hastalığın fizyopatolojik olarak temelinde kemiğin osteoblastik farklılaşma ve matürasyonunda bir defekt vardır. Hastalığın seyri sırasında normal kemik medulla ve korteksi kollajen, fibroblast ve osteoid dokuyla yer değiştirir. Lezyon medüller kemikten başlayarak genişler ve komşu korteksi tutar. Kemik trabekülleri gelişigüzel yerleşir ve internal lameller yapısı bulunmayan kemik dokusu oluşur. Etyolojisinde embriyogenez sırasında oluşan bir gen mutasyonunun sorumlu olduğu düşünülmektedir (3).

Fibröz Displazi, tüm kemik tümörleri içerisinde %2.5 ve benign kemik tümörleri içerisinde ise %7.5 oranında görülür (1). Kafatası kemiklerinde sıklıkla ethmoid kemik tutulur (%71), daha sonra sırası ile sfenoid (%43), frontal (%33), maksilla (%29), temporal (%24), parietal (%14) ve oksipital (%5) kemikler tutulur (4). FD'nin osteosarkoma dönüşüm insidansı %0.5'tir (5). Radyasyon maruziyetinin malign transformasyona dönüşümde rol oynadığı bildirilmektedir (6).

FD'de ağrısız genişlemiş destrüktif kemik şişlikleri sıklık sırasına göre kozmetik deformasyonlara sebep olur, sino-orbital ve işitsel komplikasyonlara yol açar, periferal kompresif kraniyal

nörapatilere sebep olur veya nörolojik belirtiler yapar (7). Hastamızda frontal, temporal, oksipital, ethmoid ve sfenoid kemik tutulumları mevcuttu. Patolojik örnekleme yapılamamış olmakla birlikte; literatürde birçok polyostotik FD vakası için biyopsi yapılmadan sadece klinik muayene, anamnez ve seri radyolojik incelemelerle tanı konulabileceği bildirilmiştir. Kesin tanı biyopsi ile konulmakla birlikte biyopsi ancak lezyonların klinik ve radyolojisi çok tipik değilse gereklidir (8).

FD'nin radyografik özellikleri maturasyon derecesine ve lezyondaki kemik matriks miktarına bağlı olarak değişebilir. Lezyonun erken dönemlerinde sınırları kısmen belirgin olan radyolüsent alan izlenir. Lezyon olgunlaştıkça ve yeni oluşan kemik trabekülleri belirginleştikçe, erken dönemdeki radyolüsent görüntü benekli radyopasitelere dönüşür (9). BT görüntülerinde kemik yapıda buzlu cam görünümü izlenir (10). Bizim olgumuzda da BT'de karakteristik buzlu cam görünümü mevcuttu. MRG incelemede lezyonun frontal lobda ödeme yol açtığı izlendi.

Radyoizotoplar benign ve malign kemik lezyonlarının tanısında önemli bir rol oynar. Tc-99m MDP ile yapılan tüm vücut kemik sintigrafisi malign tümörlerin saptanmasında sıklıkla kullanılır, çünkü

röntgen grafilere göre daha sensitiftir ve tüm vücutun görüntülenmesine imkan sağlar (11). Tüm vücut kemik sintigrafisinde FD olgularında ekspansil karakterde heterojen osteoblastik artmış aktivite tutulumları görülür.

Sonuç

Ekspansil karakterde lezyonları bulunan fibröz displazinin Tc-99m MDP ile yapılan tüm vücut kemik sintigrafisinde tipik tutulum paterni izlenmektedir. Tüm vücut kemik sintigrafisi ile hastalığın yaygınlığı konusunda daha kolay karar verilebileceği düşünülmektedir.

Kaynaklar

1. Keleş E, Özkara Ş, Karlıdağ T, Özercan İH. Etmoid sinüste fibröz displazi: Olgu sunumu. Fırat Tıp Dergisi. 2012;17(3):185-8.
2. Ceylan S, Kurnaz S, Kırcı T, Bora F, Yıldırım A. Olgu sunumu: Paranasal sinüsler ve kafa tabanını tutan fibröz displazi. İstanbul Tıp Dergisi. 2008;4:194-6.
3. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins pathologic basis of disease. 4th ed. Philadelphia: Saunders, 1989;1315-84.
4. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol

- Head Neck Surg. 2001;127(10):1239-47.
5. Savranlar A, Uzun L, Uğur MB, Özer T. Orta ve alt konka tutulumu olan kranial polioyotik fibröz displazi olgusu. *Erciyes Medical Journal*. 2005;27(4):184-7.
 6. Yalçınkaya U, Doğanavşargil B, Sezak M, Öztop F. Kafa ve yüz kemiklerinin fibroosseöz lezyonları. *Türk Patoloji Dergisi*. 2006;22(2):68-73.
 7. Sharma RR, Mahapatr AK, Pawar SJ, Lad SD, Athale SD, Musa MM. Symptomatic cranial fibrous dysplasias:clinico-radiological analysis in a series of eight operative cases with follow-op results. *J Clin Neurosci*. 2002;9(4):381-90.
 8. Baykara M, Polat C, Soylu E, Sakallıoğlu O, Yüce S. Orta konka tutulumu olan monoyotik fibröz displazi olgusu, *Türk Arch Otolaryngol*. 2011;49(3):61-3.
 9. Akçiçek GT, Akkaya N, Avcu N, Alan A, Dural S. Monoyotik Fibröz Displazi. *Hacettepe Dişhekimliği Fakültesi Dergisi*. 2007;31(4):41-6.
 10. Tehranzadeh J, Fung Y, Donohue M, Anavim A, Pribram HW. Computed tomography of Paget disease of the skull versus fibrous dysplasia. *Skeletal Radiol*. 1998;27:664-72.
 11. Zhang Y, Zhao C, Liu H, Hou H, Zhang H. Multiple metastasis-like bone lesions in scintigraphic imaging. *J Biomed Biotechnol*. 2012;2012:1-8.

