

Fibröz Displazi: (2 Olgu Nedeniyle)

Olçay ESER¹, Adem ASLAN¹, Eser KAYA², Önder ŞAHİN³, Murat COŞAR¹, Betül ESER⁴

¹Kocatepe üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirurji AD, Afyonkarahisar, ²Kocatepe üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp AD, Afyonkarahisar, ³Kocatepe üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Afyonkarahisar, ⁴Kocatepe üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ve Genetik AD, Afyonkarahisar

ÖZET

Amaç: Fibröz displazi, benign, yavaş ilerleyen, özellikle kraniyofasiyal, uzun kemikler ve kosta tutulumu gösteren iskelet lezyonudur. Kliniğimizde fibröz displazi tanısı koyduğumuz 2 olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: İlk olgu 11 yaşında kraniyofasiyal tutulumla birlikte humerus tutulumu olan polyostotik fibröz displazi. İkinci olgu 14 yaşında sadece kraniyal tutulumu olan monostotik fibröz displazi. Fibröz displazide medikal tedavi semptomları azaltmak için kullanılır iken cerrahi tedavi deformiteleri düzeltmek amacıyla uygulanır. İlk olguya kozmetik amaçlı kraniektomi, ikinci olguya ise osteom ön tanısıyla kraniektomi yapıldı. Klinik, histopatolojik ve radyolojik inceleme sonucu olgulara fibröz displazi tanısı konuldu. Her iki olguda klinik olarak takibe alındı.

Sonuç: Kraniyofasiyal tutulum ile birlikte humerus tutulumu olan polyostotik fibröz displazi oldukça nadir görülmektedir.

Anahtar kelimeler: fibröz displazi, polyostotik, monostotik, humerus

Fibrous Dysplasia: (Because of 2 Cases)

SUMMARY

Aim: Fibrous dysplasia is a slow growing skeletal developmental anomaly in which particularly long tubular bones, ribs, skull and facial bones are involved. We aimed to present two cases diagnosed as fibrous dysplasia in our neurosurgery clinic.

Case report: The first case was 11 year-old, male and had a craniofacial involvement with a rarely seen humerus involvement polyostotic fibrous dysplasia. The second case was 14 year-old, male and had only craniofacial involvement monostotic fibrous dysplasia. While medical treatment is used to reduce the symptoms of the disease, the surgical treatment is used to correct deformities in fibrous dysplasia. Craniectomy was carried out for cosmetic purposes in case I, and due to prediagnosis of "osteom" in the Case II. The two cases were diagnosed as fibrous dysplasia as a result of clinical, histopathological and radiological examinations. Follow-ups for both cases were done.

Result: Craniofacial involvement with humerus involvement is rarely seen in polyostotic fibrous dysplasia. We evaluated these two cases under the light of literature.

Key words: Fibrous dysplasia, polyostotic, monostotic, humerus

GİRİŞ

Fibröz displazi (FD) kemiğin mezenkimal kökenli, nedeni bilinmeyen gelişim anomalisidir (1). FD terimi 1938'de Lichtenstein (2) ve 1942'de Lichtenstein ve

Jaffe (3) tarafından bazı iyi huylu kemik lezyonlarını tariflemek amacıyla kullanılmıştır. FD, fibröz dokunun, normal veya tam gelişmemiş kemik dokusu ile yer değiştirmesi veya düzensiz osteoid

formasyonu ile karakterizedir (4). Bu hastalığın 3 klinik formu tanımlanmıştır: 1) Monostotik form (%70-80), sadece tek bir kemiği etkiler 2) Polyostotik form (%20-30) birden fazla kemiği etkiler 3) Polyostotik forma kutanöz ve endokrin bulgularda eşlik ediyorsa McCune-Albright sendromu olarak isimlendirilir (5). Monostotik fibröz displazi (MFD) daha çok kosta, femur, tibia, ve kraniyofasiyal kemiklerde görülür. Polyostotik fibröz displazi (PFD) ise, kafatası ve fasiyal kemikler, pelvis, omurga, üst ekstremitate, klavikula, ve femurda görülür (6).

OLGULAR

Olgu 1: 11 yaşında erkek hasta, fizik muayenesinde (FM) sol pariyetal ve orbita üstü bölgede şişlik mevcuttu. Bilgisayarlı Beyin Tomografisinde (BBT) sol pariyetal, frontal, orbita tavanı, sağ zigoma ve sfenoid kanatta, kemik genişlemesi ve buzlu cam görünümü mevcuttu (Resim 1). Nükleer tıp incelemesinde: 10 mCi Tc-99m labelled Methylenediphophonate (Tc99m-MDP)'nin enjeksiyonundan sonra alınan imajlarda; kraniyumda sol pariyetal, frontal, supraorbital bölgede, sağ zigomatik kemikte ve sağ humerus 1/3 orta kesiminde diffüz artmış tutulum izlenmekteydi (Resim 2). Hastanın sol pariyetal bölgesindeki şişlik nedeniyle kozmetik amaçlı cerrahi müdahale edildi. Histopatolojik incelemede; düzensiz, gelişigüzel kemik üretimi ile karakterli, fibroblast benzer işçi hücreler görüldü (Resim 3). Hastanın klinik, patolojik ve radyolojik bulgularıyla PFD tanısı konuldu. Hasta takibe alındı.

Olgu 2: 14 yaşında erkek hasta, FM: sol pariyetal bölgede şişlik mevcuttu. BBT'de sol pariyetal bölgede kemik genişlemesi görüldü (Resim 4). Nükleer tıp incelemesinde, kraniyumda sol pariyetal bölgede artmış osteoblastik aktivite ile uyumlu görünüm mevcuttu. Hasta osteom ön tanısıyla operasyona alındı. Histopatolojik inceleme; fibröz displazi olarak değerlendirildi. Hastanın klinik, patolojik ve radyolojik inceleme sonucu MFD tanısı konuldu. Hasta takibe alındı.



Resim 1: BBT, sol frontal bölgede nodül ile birlikte diffüz genişleme

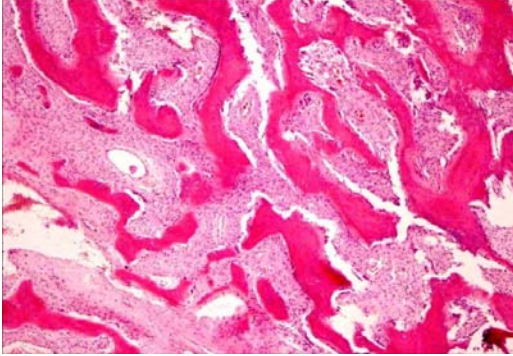
Her iki hastanın nörolojik muayeneleri özellikle kraniyal sinir muayeneleri normaldi. Rutin hemogram, biyokimya ve hormonal değerleri normaldi. Olguların sitogenetik analizleri sonucunda kromozom kuruluşları 46,XY olarak tespit edildi ve herhangi bir sayısal ya da yapısal düzensizliğe rastlanmadı.



Resim 2: Nükleer tıp incelemesinde: sol pariyetal, frontal, supraorbital bölgede, sağ zigomatik ve sağ humerus 1/3 orta kesiminde diffüz artmış osteoblastik aktivite.

TARTIŞMA

FD en sık 3-15 yaşlarında görülür. Kalıtsal bir hastalık olmayan fibröz displazinin sebebi kesin olarak bilinmemektedir fakat iskelet gelişimi esnasında kemik mezenşiminin osteoblastik aktivitesi ve maturasyonunda defekt olduğu görülmüştür. Vücuttaki herhangi bir kemik etkilenebilir (6).



Resim 3: Farklı şekil ve yapılar da woven kemik yapıları arasında sellüler, fibroblastik proliferasyonlar H&E x40

En sık görülen formu MFD olup genellikle benignidir. PFD'de ise başlangıç yaşı genellikle çocukluk çağlarına rastlar. İskelet ve kafa kemiklerini içine alan daha ciddi bir klinik ile başvururlar. En ciddi form ise %3 oranında rastlanılan McCune-Albright sendromudur. Daha çok kızlarda ortaya çıkar, epifizlerin erken kapanması, endokrin disfonksiyon ve pigmente deri lezyonları ile karakterizedir (4).

FD'de kraniyofasiyal tutulum en sık frontal, etmoid, sfenoid ve maksiller kemikte görülür. Oksipital ve temporal kemikler en az etkilenir (6). PFD'lerde kraniyal ve fasiyal kemik tutulumlarına pelvis, omurga, femur, kosta, tibia tutulumları da eşlik eder. Daha az olarak da üst ekstremitelerde, lomber omurga, klavikula ve servikal omurga tutulumları görülür (6). Klempos ve ark. (7), PFD'li olgularda kraniyofasiyal tutulumla eşlik eden humerus tutulumunun oldukça nadir olduğunu bildirmişlerdir. Bizim ilk olgumuzda yaygın kraniyofasiyal tutulum ile birlikte humerus tutulumu da mevcuttu, ikinci olgumuzda sadece kraniyal kemik tutulumu mevcuttu.



Resim 4: Olgu 2, BBT sol pariyetal bölgede diffüz genişleme

FD'de kraniyofasiyal bölgede orbital ve periorbital kemiklerin tutulumuna bağlı olarak hipertelorizm, kraniyal asimetri, görme bozukluğu, ekzoftalmus ve körlük gelişir. Sfenoid ve temporal kemiklerin tutulumuna bağlı vestibüler fonksiyon kaybı, kulak çınlaması ve duyma kaybı görülebilir. Ekstremitelerde tutulumlarında ağrı ve patolojik kırıklar görülür. Patolojik kırıklar en sık PFD'li olgularda görülür (6).

Tanıda direkt grafiden ziyade BBT ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) yardımcıdır. Direkt grafilerde sklerotik yapı görülebilir. BBT tanıda ilk tercih olmalıdır. Lezyonu ve derinliğini gösterebilir, özellikle takiplerde önemi büyüktür. Kistik formasyonlar bu incelemelerde ortaya konabilir. MRG ise tanıda destekleyici bir unsur olarak özellikle meningioma, osteom, mukosel ve yumuşak doku tutulumlarının ayırıcı tanısında yardımcıdır (1).

FD; basit kemik kisti, nonossifiye fibroma, osteofibröz displazi, adamantinoma, düşük dereceli intramedüller osteosarkoma ve paget hastalığı ile karışabilir. Basit kemik kistinde etkilenen bölge daha büyük ve radyolüsent, ayrıca ince lameller kemik ile çevrili olmasından dolayı fibröz displaziden ayrılır. Non ossifiye fibroma intrakortikal kaynaklı, daha

küçük ve lezyonda kemikleşme kaybı, spontan gerileme ile fibröz displaziden ayrılır.(8)

Osteofibröz displazi ya da ossifiye fibroma radyolojik olarak fibröz displaziye çok benzer fakat intrakortikal lokalizasyona sahip olmasıyla ayırt edilebilir, fakat her zaman bu mümkün olmadığından dolayı ayırıcı tanı için moleküler tanı önerilir. Paget hastalığı ile fibröz displazi arasında benzerlikler olmasına rağmen radyolojik olarak özellikle uzun kemiklerin kavislenmesi ve genişlemesi ile birlikte kafatasının kalınlaşması ayırt ettiricidir. Ayrıca serum alkalin fosfat düzeyi bu hastalarda yüksektir.(8)

FD'li hastaların çoğunun tanısı radyografik inceleme ile konulur. Radyografik inceleme eğer karakteristik ise biyopsi endikasyonu yoktur. Hastaların her 6 ayda bir kontrol grafileri alınarak progresyon olup olmadığı takip edilir. Takipleri esnasında lezyonun lokalizasyonuna uygun nörolojik defisit görülürse cerrahi müdahale uygulanır. Medikal tedavi semptomatik olan olgularda özellikle polyostotik form gösteren hastalarda bifosfanatlar (Aledronate, Pamidronate, Etidronate) uygun dozlarda kullanılır. Cerrahi tedavi deformiteleri düzeltmek, patolojik fraktürleri önlemek veya semptomatik lezyonları tedavi etmek amacıyla uygulanır.(8)

Yazışma adresi:

Yrd.Doç.Dr Olcay Eser

PK: 29 03000 Afyonkarahisar / Turkey

Mobile Phone: + 90 505 3777119

Fax:+902722172029

Email: drolcayeser@hotmail.com

KAYNAKLAR

- 1.Ham DW, Lassen LF, Pitman KT: Fibrous dysplasia of the clivus and sphenoid sinus. *Military Medicine.* 163: 186-189, 1998.
- 2.Lichtenstein L: Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg.* 36: 874-898, 1938.
- 3.Lichtenstein L, Jaffe HL: Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one, several or many bones the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development hyperthyroidism or still other extraskeletal abnormalities. *Arch Pathol.* 33:777-816, 1942.
- 4.Lustig LR, Holliday MJ, Mc Carthy EF, Nager GT: Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 127: 1239-1247, 2001.
- 5.Dahlin DC, Uni KK: Bone Tumors: General Aspects and Data on 8542 Cases. Springfield,IL: Charles C Thomas, 1986
- 6.Bruno AM. Fibrous dysplasia. Available from http://www.emedicine.com/RADIO/topic_284.htm. Cited 30 march 2007.
- 7.Klempous J, Kuzniar J, Sztuka A, Jaworska M: A case of polyostotic fibrous dysplasia. *Wiad Lek.* 59(1-2):125-7, 2006.
- 8.DiCaprio R.M., Enneking F.W: Fibrous Dysplasia. Pathophysiology, Evaluation, and Treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 87:1848-1864, 2005.