

FİBRÖZ DİSPLAZİ VE ANEVİRİZMAL KEMİK KİSTİ BİRLİKTELİĞİ (*)

Dr. Bahar MÜEZZİNOĞLU¹, Dr. Sibel KILIÇALP², Dr. Gülçin BAŞDEMİR², Dr. Fikri ÖZTOP²
 KOÜ Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı¹, KOCAELİ ve EÜ Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı² İZMİR.

*XI. Ulusal Patoloji Kongresi'nde (5-9 Ekim 1994 Kuşadası) poster olarak sunulmuştur.

ÖZET

Fibröz displazi iskelet gelişimini etkileyebilen benign fibroosseöz bir lezyondur. Tipik histolojik görüntüsü yanında kistik gelişim alanları, kanama, kıvrımdak dokusu varlığı FD ye eşlik edebilir. Anevrizmal kemik kisti ise kemiğin nonneoplastik, şişirgen bir lezyonudur. Primer olarak izlenebileceği gibi sıklıkla malign veya benign kemik lezyonlarıyla da beraberlik gösterebilir. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda tanı alan 71 fibröz displazi olgusunda anevrizmal kemik kisti alanlarının varlığı araştırıldı. Anevrizmal kemik kisti alanları içeren 7 olgu saptandı. Bu olguların yaş, cinsiyet ve yerleşim yerine göre dağılımları incelendiğinde genç yaşta (ortalama 22.6) görüldüğü, tümünün uzun kemiklerde yerleştiği (6 femur, 1 tibia) ve kadınlarda erkeklerden daha fazla olduğu (5 kadın, 2 erkek) görüldü.

Anahtar kelimeler: Fibröz displazi, anevrizmal kemik kisti

FIBROUS DYSPLASIA ASSOCIATED WITH ANEURYSMAL BONE CYST**SUMMARY**

Fibrous dysplasia is a benign pathologic condition that affects skeletal maturation. Besides its typical histopathologic morphology cysts, hemorrhage, chondromatous areas may accompany fibrous dysplasia. Aneurysmal bone cyst is a nonneoplastic expansile bone lesion. It can exist either as a primary bone lesion or as a secondary lesion arising in other benign or malignant osseous conditions. Seventy one cases diagnosed as fibrous dysplasia in Ege University Pathology Department were reviewed in order to reveal any association with aneurysmal bone cyst. In seven cases microscopic changes of aneurysmal bone cyst were identified. Age, sex and site distribution were as follows: young age (mean age of 22.6), all localised to long bones (6 femur, 1 tibia) with female preponderance (5 females, 2 males).

Key words: Fibrous dysplasia, aneurysmal bone cyst

Fibröz displazi (FD) kemiğin benign karakterde, bir veya birden çok kemiğe yerleşebilen hamartomatöz, fibroosseöz lezyonudur. Kemik lezyonları McCune Albright Sendromu' nun bir bileşeni olabileceği gibi Jaffe ve Lichtenstein' in tanımladığı gibi tek başına da var olabilir. Bizim sıklıkla gördüğümüz FD olguları da genelde bu gruba dahildir. Anevrizmal kemik kisti (AKK) ilk kez 1942 de Jaffe ve Lichtenstein tarafından tanımlanmış, kemiğin neoplastik olamayan, şişirgen bir lezyonudur (1,2). Geçmişte primer AKK varlığı şüphyle karşılanmış ancak daha sonraki çalışmalar bunun spesifik bir lezyon olduğunu ortaya koymuştur (1,3). Anevrizmal kemik kisti iki klinikopatolojik formda karşımıza çıkar: primer lezyon veya diğer bir kemik lezyonuna eşlik eden sekonder lezyon. Yaklaşık olarak %30 oranında kemikte var olan diğer benign veya malign lezyonlarla birlikteliği gösterilmiştir (1,4).

Bu çalışmada fibröz displazi (FD) tanısı alan olgular AKK varlığı, sıklığı ve dağılımı yönünden incelendi.

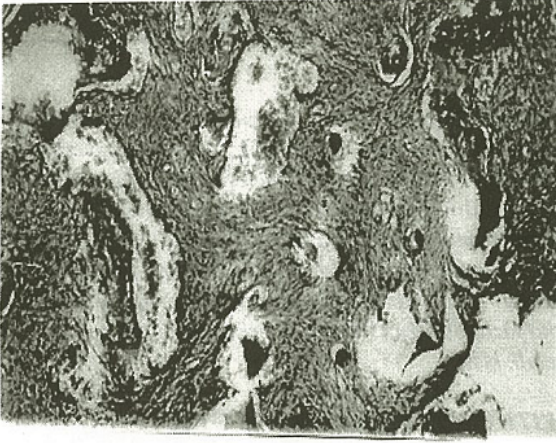
GEREÇ VE YÖNTEM

Ege Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı'nda 1959-1993 yılları arasında benign fibroosseöz lezyon başlığı altında incelenen 134 olgu tekrar gözden geçirildi. Eski ve yeni değerlendirme sonucu FD olarak tanımlanan 71 olgu, anevrizmal kemik kisti birlikteliği açısından incelendi. Anevrizmal kemik kisti alanları içeren olgular yerleşim yeri, yaş ve cinsiyet dağılımı açısından değerlendirildi.

BULGULAR

Ege Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı'nda 1959-1993 yılları arasında FD tanısı almış olgular tekrar gözden geçirildiğinde 71 adet olgudan 7 tanesinde (%9.9) FD alanları yanında kanla dolu boşlukları çevreleyen ince duvarlı kistik yapılar görüldü. Kist duvarlarında fibroblastlardan zengin granülasyon dokusu, osteoid veya keçemsi kemik alanları, dağınık olarak osteoklast tipi dev hücreler izlendi. Bu odaklar sekonder AKK olarak değerlendirildi. (Resim-1, Resim-2)

Olguların ortalama yaşı 22.6 (10-45) olup 5'i kadın 2'si erkek idi. Yerleşim yeri olarak 6 olgu femurda, 1 olgu tibiada saptandı.



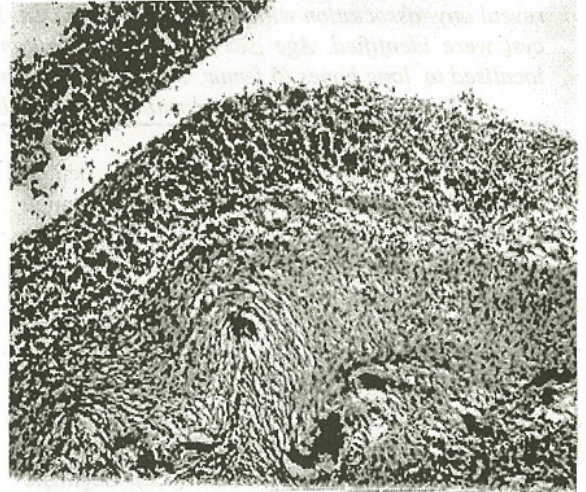
Resim 1: Kistik değişiklikler gösteren fibröz displazi alanları. H&E x40

TARTIŞMA

İlk tanımlanmasından beri AKK nin doğasını belirlemek amacı ile çeşitli çalışmalar yapılmıştır. Başlangıçta neoplastik bir gelişim olabileceği, gelişimsel bir kusur olduğu veya travmaya lokal bir yanıt olduğuna dair tezler öne sürülmüştür. Lichtenstein (6) arteriovenöz bir problem olduğunu savunduysa da buna dair yapılan ilk çalışma Biesecker ve arkadaşlarına aittir (7). Biesecker'in çalışmasında (7) AKK'de ölçülen yüksek vasküler basıncın A-V fistül düzeyinde olduğu görülmüştür. Bu sonuçla da AKK'nin primer lezyonun yarattığı bir arteriovenöz malformasyon sonucu oluşan reaktif bir lezyon olduğu ileri sürülmüştür(7). Mirra'nın (8) öne sürdüğü mekanizmaya göre ise kemikteki primer olay vasküler yapıda bozukluk yaratır. Buna bağlı olarak genişlemiş, kan akımı içeren anormal damarsal yapılar oluşur. Bu yapılar mezankimi zedeler ve proliferasyonunu sağlar. Vasküler bozukluk bir süre sonra stabilize olmaya başlayınca mezankimde de maturasyon izlenir. Ancak kistik yapılardaki kan akımı sürdüğünden sürekli bir uyarı ile karşılaşan kist duvarındaki osseöz mezankimden gelişen osteoid veya kemik trabeküllerinde lameller kemik veya yağlı ilik dokusuna maturasyonu izlenmez (8). Benzer mekanizma kemik dışı anevrizmal kistler için de ileri sürülmüştür(2).

Bazı çalışmalarda AKK nin diğer lezyonlarla beraberliğinin %30 oranında olması oldukça dikkat çekicidir (1). Literatürde FD ile

AKK beraberliğine dair tek olguluk sunumlar dışında, genelde AKK serileri içinde birliktelik gösteren olgular bildirilmiştir(1,6,9,10). Biesecker (7) 66 AKK olgusu içeren serisinde 21 olgunun kemiğin diğer lezyonları ile beraberliğini göstermiştir. Bunların 6'sı nonosifian fibrom, 5'i kondroblastom, 1'i kemiğin dev hücreli tümörü, 1'i FD, 1'i fibromiksom ve 1'i unikameral kemik kistidir (7). Buraczewski (9) 25 AKK'nin 2 sinde FD ile beraberlik göstermiştir. Bunun yanında Rüter (3) ve Picci (11) 105 ve 26 olguluk AKK serilerinde başka bir lezyonla beraberlik izlememişlerdir. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda 1984-1993 yılları arasında primer AKK 64 olguda izlenirken 23 olguda diğer kemik lezyonları ile birlikteliği (kemiğin dev hücreli tümörü 7 olgu , FD 4 olgu, osteoblastom 5 olgu, kondroblastom 3 olgu, non osifian fibrom 2 olgu, kondromiksoid fibrom 1 olgu) saptanmıştır. Bu da yaklaşık %27 lik bir oran oluşturmaktadır. Bu bulgular tesadüf sonucu oluşan birliktelikten öte olayın bir etki-tepki mekanizmasının sonucu olabileceğini kuvvetle düşündürmektedir.



Resim 2: Kistik değişiklikler gösteren alanda granülasyon dokusu, osteoklast tipi dev hücreler ve immatür kemik trabekülleri içeren anevrizmal kemik kisti. H&E x200

Klinik olarak FD varlığında, lezyonda kısa sürede ekspansiyon, radyolojik incelemelerde sıvı seviyesinin varlığı sekonder AKK oluşumunu düşündürür (10).

Olgularımızın cinsiyet, yaş ve lokalizasyon olarak dağılımı FD olgularımızın dağılımı ve AKK nin genel dağılımı ile paraleldir. Her ikisinde de genç yaş ve uzun kemik yerleşimi

sıktır. Cinsiyet olarak FD de herhangi bir farklılık izlenmezken, AKK'de kadınlarda biraz daha sık olduğu belirtilmiştir (12). Bizim 7 olgumuzda da kadın üstünlüğü bulunmaktadır.

Anevrizmal kemik kisti bizim serimizde ve en geniş seriyi oluşturan Martinez'in (1) çalışmasında en sık kemiğin dev hücreli tümörü ile birliktelik göstermektedir. Ancak klinik ve radyolojik olarak ani şişirgenlik gösteren FD olgularında özellikle AKK morfolojisini yakalamanın kolay olmadığı, tru-cut veya ince iğne aspirasyon materyallerini değerlendirirken olaya diğer olasılıkların yanı sıra AKK komponentinin de eklenmiş olabileceği akılda tutulmalı ve klinisyen bu yönde uyarılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Martinez V, Sissons HA. Aneurysmal bone cyst: a review of 123 cases including primary and those secondary to other bone pathology. *Cancer* 1988; 61: 2291-2302
2. Rodriguez-Penalto JL, Lopez-Barea F, Sanchez-Herrera S, Athema M. Primary aneurysmal cyst of soft tissues (extraosseous aneurysmal cyst). *Am J Surg Pathol* 1994; 18(6): 632-636
3. Ruiter DJ, van Rijssel TG, Vander Velde EA. Aneurysmal bone cysts: a clinicopathologic study of 105 cases. *Cancer* 1977; 39:2231-2239
4. Kershnik M, Batsakis JG. Aneurysmal bone cysts of the jaws. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103:164-165

5. Campanacci M, Capanna R, Picci P. Unicameral and aneurysmal bone cysts. *Clin Orthop* 1986; 204:25-36
6. Lichtenstein L. Aneurysmal Bone cysts , further observations. *Cancer* 1950; 6:1228-1237, 1950
7. Biesecker JL, Marcove RC, Huvos AG, Mike V. Aneurysmal Bone Cysts A Clinicopathologic study of 66 cases. *Cancer*,1970; 26:615-625
8. Mirra JM. Bone Tumors Clinical, Radiologic and pathologic correlations. Philadelphia: Lea & Febiger 1989; vol.2, 1268
9. Buraczewski J, Dabska M. Pathogenesis of aneurysmal bone cysts : relationship between the aneurysmal bone cyst and fibrous dysplasia of bone. *Cancer* 1971; 28:597-604
10. Diercks RL, Sauter AJM, Mallens WMC. Aneurysmal bone cyst in association with fibrous dysplasia: a case report *J Bone Joint Surg* 1986; 68B(1):144-146
11. Picci P, Baldini N, Sudanese A. Giant cell reperate granuloma and other giant cell lesions of the bones of the hand and feet. *skeletal Radiol* 1986;15:415-21
12. Der Dios AMV, Bond JR, Shivers TC, McLead RA, Unni KK. aneurysmal bone cyst:a clinicopathologic study of 238 cases. *Cancer* 1992; 69:2921-2931

Yazışma adresi: Dr. Bahar MÜEZZİNOĞLU
KOÜ Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı
Derince KOCAELİ