

Maksiller Fibröz Displazi: Vaka Sunumu

Maxillary Fibrous Dysplasia: Case Report

Ebru ÜNLÜ

TC Sağlık Bakanlığı Yenimahalle Devlet Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara

Geliş Tarihi / Received: 05.09.2011

Kabul Tarihi / Accepted: 20.10.2011

ÖZET

Fibröz displazi, nadir ve iyi huylu bir kemik tümörü olmakla beraber malign transformasyon potansiyeline sahiptir. Fibröz displazi, tek veya birden fazla kemiği tutabilir. Baş ve boyun bölgesinde fibröz displazinin en sık rastlandığı yer maksilla ve mandibula kemikleridir. Paranasal sinüs tutulumu nadirdir. Semptomatik hastalarda tercih edilen tedavi yöntemi cerrahi eksizyondur. Bu yazıda, 33 yaşında baş ağrısı, sinüzit şikayeti ve bulgularıyla paranasal sinüs BT çekilen ve sol maksiler sinüsü tama yakın oblitere eden fibröz displazili kadın olgunun paranasal BT bulgularını sunduk.

Anahtar Kelimeler: Bilgisayarlı tomografi; fibröz displazi; maksilla.

ABSTRACT

Although fibrous dysplasia is a rare, benign bone tumor, it has a potential of malignant transformation. Fibrous dysplasia may effect one or more bones. The most commonly involved areas in head and neck region are maxilla and mandibula bones. Paranasal sinus involvement is rare. Surgical resection is the preferred treatment method in symptomatic patients. In this paper, a 33 years old woman complaining of headache and symptoms of sinusitis is presented with her paranasal Computed Tomography(CT) findings in which maxillary sinus is nearly completely obliterated by fibrous dysplasia.

Keywords: Computed tomography; fibrous dysplasia; maxilla.

GİRİŞ

Fibröz displazi yapısal olarak zayıf fibröz ve osseöz dokunun, normal medüller kemiğin yerini aldığı benign bir kemik hastalığı olmakla birlikte nadiren malign dönüşüm de bildirilmiştir (1, 2). Fibröz displazinin maksillofasiyal bölgeyi tutması, yüz ve çene kemiklerinde sebep olduğu ciddi deformite ve asimetri nedeniyle önemlidir. Fibröz displazi gen mutasyonu (GNAS 1) ile giden genetik tabanlı sporadik bir hastalıktır (3). Temel olarak 2 formda olup bunlar; monostotik (tek kemik tutulumu) ve poliostotik (çoklu kemik tutulumu) formlardır. Polipstotik tip ayrıca Jaffe's tip ve McCune Albright sendromu olarak ikiye ayrılır. Jaffe-Lichtenstein tipinde, çeşitli sayıda kemik lezyonları ve pigmentli deri lezyonları ('café au lait-sütlü kahve lekeleri') görülür. McCune-Albright sendromu pigmentli lezyonla beraber hemen hemen tüm kemikleri tutan ciddi bir endokrin bozukluğudur (4).

Daves ve Yardly tarafından tanımlanan diğer tip olan kraniofasiyal fibröz displazi ise iki veya daha fazla yüz ve kafa kemiğini tutar (5). Eversole ve arkadaşları monostotik tip için %74, poliostotik tip için %13 ve kraniofasyal tip için de %13 sıklık derecesi bildirmişlerdir (6).

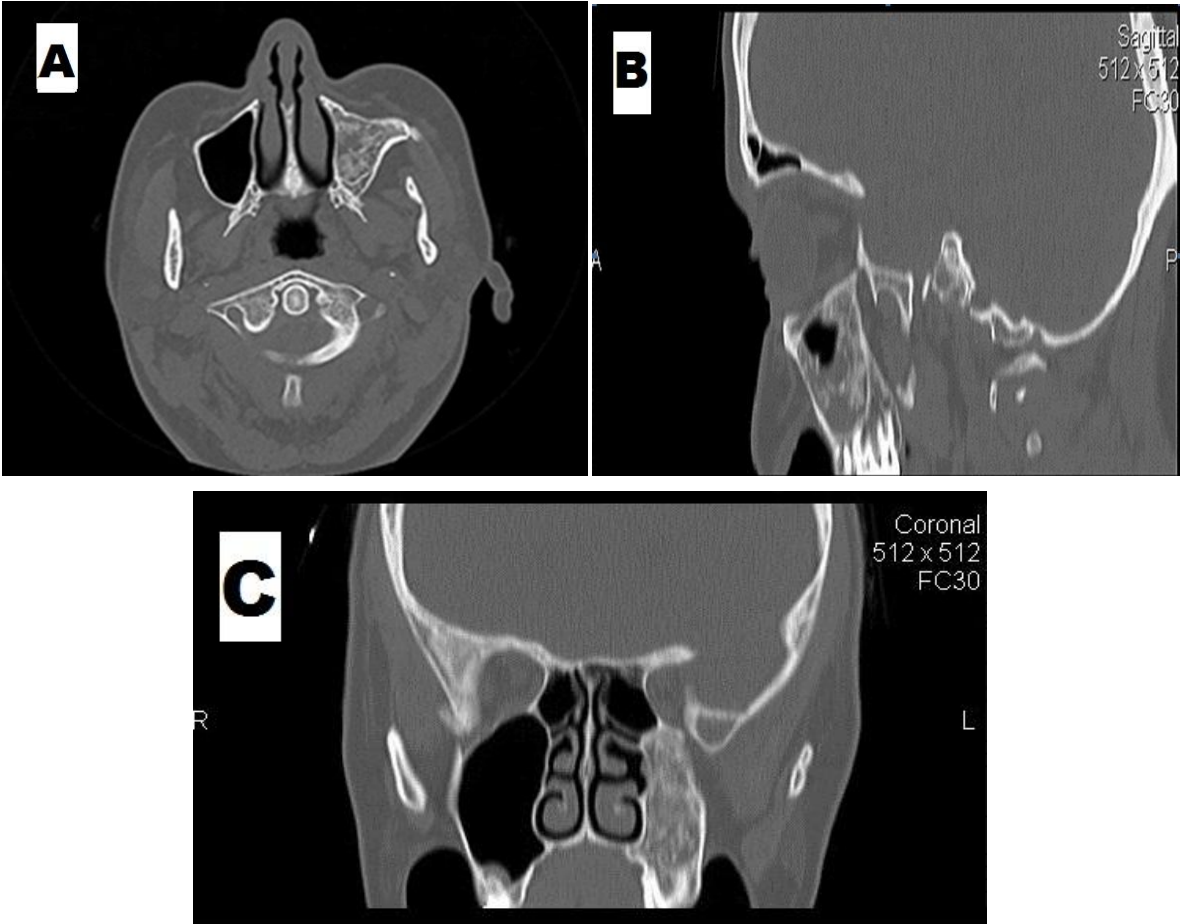
Fibröz displazinin tanımlanmasında konvansiyonel röntgen, bilgisayarlı tomografi (BT), sintigrafi ve histopatoloji kullanılabilir. Fibröz displazi, opasifikasyonun derecesini belirleyen matürasyon seviyesine göre radyolojik bulgular gösterebilir. Konvansiyonel röntgende tanımlanan çeşitli görüntüler; radyolusensi, buzlu cam ve parmak izi bulguları, diffüz sklerozdur (7- 10). Ancak literatürde fibröz displazinin BT bulgularını tanımlayan az sayıda yayın bulunmaktadır. Bu vaka takdimini fibröz displazili bir hastanın BT bulgularını sunmak için planladık.

OLGU SUNUMU

Otuz üç yaşında bayan hasta, yaklaşık 5 yıldır devam eden, ağrı kesicilere yanıt vermeyen baş ağrısı ile beraber sol kaşının üstünde ağrı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Geniz akıntısı ve burun akıntısı yoktu. Nörolojik muayenesi normal olan hastaya, sinüzit ön tanısıyla Paranasal sinüs tomografi tetkiki istendi. Tomografi sonucunda; solda maksiller kemikte, maksiller sinüs duvarlarında, intramedüller alanda belirgin ekspansiyona ve kortikal incelmeye yol açan, içerisinde amorf-kaba trabeküler yapı şeklinde yoğunluk artımı-buzlu cam görünümünde yapı bulunduran, maksiller sinüsü çepeçevre sararak daraltan fibröz

displazi ile uyumlu olabilecek osteolitik kemik lezyonu izlendi (Şekil 1A). Sol maksiller sinüs içerisinde hipodens yumuşak doku dansiteleri bulunmaktaydı ve havalanması ileri derecede azalmıştı (Şekil 1B). Sol maksiller sinüste aksesuar ostium mevcuttu. Bilateral orbita süperior lateral kesimde, sfenofrontal bölgede kemikte fibröz displazi odağını düşündüren intramedüller buzlu cam dansitesinde yoğunluk artımı görüldü (Şekil 1C).

Hastanın yapılan biyopsisinin histopatolojik incelenmesinde fibröz displazi rapor edildi. Hastaya cerrahi tedavi planlandı.



Şekil 1: Sol maksiller kemikte, maksiller sinüs duvarlarında, intramedüller alanda belirgin ekspansiyona ve kortikal incelmeye yol açan, içerisinde amorf-kaba trabeküler yapı şeklinde yoğunluk artımı-buzlu cam görünümünde yapı bulunduran (A), maksiller sinüsü çepeçevre sararak daraltan (B), fibröz displazi ile uyumlu olabilecek osteolitik kemik lezyonu izlendi. Sol maksiller sinüs içerisinde hipodens yumuşak doku dansiteleri izlendi ve havalanması ileri derecede azalmıştı. Bilateral orbita süperior lateral kesimde, sfenofrontal bölgede kemikte (C) fibröz displazi odağını düşündüren intramedüller buzlu cam dansitesinde yoğunluk artımı görüldü.

TARTIŞMA

Fibröz displazi cinsiyet ayrımı yapmaksızın görülen, geç yaş grubunun hastalığıdır (9). Sıklıkla etkilenen kranial kemikler; frontal kemik ve maksilladır (11). Fibröz displazi, nadiren paranazal sinüslerde, anevrizmal kemik kisti gibi diğer kemik patolojileri ile birliktelik gösterir (12, 13).

Paranasal sinüslerde obstruksiyona sekonder sinüzit veya mukosel ile prezente olabilir (14). Genellikle asemptomatik olmakla birlikte bazı olgularda yüz ve baş ağrısı bulunabilir (14, 15).

Radyografik olarak fibröz displazinin ayırıcı tanısı; ossifying fibroma, Paget hastalığı, anevrizmal kemik kistleri, dev hücreli tümör, dev hücreli reparatif granülom ve hiperparatiroidizmde görülen "brown tümörü" ile yapılmalıdır (16). Bilgisayarlı tomografi-deki görünümüleri Tokano ve ark.nın rapor ettikleri gibi; lameller tarzda (soğan zarı) olabileceği gibi, zaman içinde yumurta kabuğu görünümüne de değişebilir (17). Ağrı ve yumuşak doku büyümesi olduğunda, mutlaka fibröz displazinin sekonder malign dejenerasyonu akla gelmelidir. Sarkomatöz değişiklikler %0.5 oranında bildirilmektedir. Bu durum özellikle radyoterapi alanlarda görülür (2, 14).

Küratif medikal tedavinin etkinliği tam olarak tanımlanamadığından (14), gerekli durumlarda cerrahi tedavi düşünülmelidir. En etkili yöntem, tutulan kemiğin total eksizyonudur, fakat bu tedavi şekli, tutulan bölgeye göre ciddi fonksiyonel ve kozmetik defekte ve uzun dönem postoperatif komplikasyonlara yol açabilir. Konservatif cerrahi olarak ise kabarıklığın alınması belirti ve semptomların azalmasına yetmektedir, fakat rekürrensler ve malign dejenerasyon açısından uzun dönem takip gerektirir (18). Cerrahi eksizyon için, yine tutulum yerine bağlı olarak, eksternal veya endoskopik yaklaşım uygulanabilir (13, 17).

Rekürrensleri ve erken evrelerdeki malign değişiklikleri tespit edebilmek amacıyla periyodik takip yapılması gerekir (18). Fibröz displazi, nadir karşılaşılan bir durumdur ve hastaların klinik görünümüleri birbirinden farklıdır. Bazen, tanıda sorunlarla karşılaşılabılır. Görüntüleme yöntemlerinde ve histolojik tanılarda zorluklar olabilir. Bu durumda klinik görünüm ve laboratuvar incelemeleri tanıya yardımcıdır. Malign olma potansiyeli nedeniyle, fibröz displazi lezyonlarının klinik ve radyolojik değerlendirilmesi ve histopatolojik korelasyonu gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Espinosa JM, Elizalde A, Aquerreta JD, Alcalde J, Zubieta JL. Fibrous dysplasia of the maxilla. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998;107(2):175-7.
2. Mladina R, Manojlovic S, Glavas DM, Heinrich Z. Isolated unilateral fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108(12):1181-4.
3. Bastepe M. The GNAS Locus: quintessential complex gene encoding Gsalpha, XLalphas, and other imprinted transcripts. *Curr Genomic* 2007;8(6):398-414.
4. Waldron CA. Bone pathology. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE (Editors). *Oral and maxillofacial pathology*. Philadelphia: WB Saunders, 1995:461-5.
5. Daves ML, Yardley JH. Fibrous dysplasia of bone. *Am J Med Sci* 1957;234(5):590-606.
6. Eversole LR, Sabes WR, Rovin S. Fibrous dysplasia: a nosologic problem in the diagnosis of fibro-osseous lesions of the jaws. *J Oral Pathol* 1972;1(5):189-220.
7. White SC, Pharoah MJ. *Oral Radiology: Principles and Interpretation*. 5th Edition. St. Louis: Mosby-Year Book Inc, 2004:485-91.
8. MacDonald-Jankowski DS, Yeung R, Li TK, Lee KM. Computed tomography of fibrous dysplasia. *Dentomaxillofac Radiol* 2004;33(2):114-8.
9. Ricalde P, Horswell BB. Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59(2):157-67.
10. Jacobsson S, Hallén O, Hollender L, Hansson CG, Lindström J. Fibro-osseous lesion of the mandible mimicking chronic osteomyelitis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1975;40(4):433-44.
11. Posnick JC. Fibrous dysplasia of the craniomaxillofacial region: current clinical perspectives. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1998;36(4):264-73.
12. Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama D, Yokoyama K. Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncol* 2003;39(3):301-5.

13. Erdem LO, Erdem CZ, Kargı S. A case of monostotic fibrous dysplasia of the maxillary sinus. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg* 2003;10(5):208-11.
14. Mueller DP, Dolan KD, Yuh WTC. Fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101(1):100-1.
15. Ozek C, Gündođan H, Bilkay U, Tokat C, Gürler T, Songur E. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia. *J Craniofac Surg* 2002;13(3):382-9.
16. 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.
17. Tokano H, Sugimoto T, Noguchi Y, Kitamura K. Sequential computed tomography images demonstrating characteristic changes in fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 2001;115(9):757-9.
18. Barat M. Fibrous dysplasia masquerading as chronic maxillary sinusitis. *Ear Nose Throat J* 1989;68(1):42,44-6.