OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Gülhane Tıp Derg 2015;57: 430-433
© Gülhane Askeri Tıp Akademisi 2015
doi: 10.5455/gulhane. 47670

Kraniyofasiyal fibröz displazi: Olgu Sunumu

Andaç AYKAN(*), Serdar ÖZTÜRK(*), Fatih ZOR(*), Serbülent GÜZEY(**), Bülent DÜZ(***), Ali Fuat ÇİÇEK(****)

ÖZET

Fibröz displazi, ailesel özellik göstermeyen, iyi huylu kemik tümörlerinin %5'ini oluşturan bir kemik doku hastalığıdır. Vücutta farklı kemikleri tutabilen farklı klinik tipleri bulunmaktadır. Sıklıkla şekil bozuklukları ve ağrı gibi yakınmalara sebep olsa da, yerleşim yerine göre önemli fonksiyonel kayıplara da neden olabilir. Bu nedenle histopatolojik olarak benign bir kemik doku hastalığı olarak kabul edilse de ciddi bir morbidite nedeni olabilir.

Tutulum yaptığı anatomik lokalizasyona göre çok farklı klinik bulgular ile ortaya çıkabilen fibröz displazi olgularında halen standart hale gelmiş bir tedavi algoritması bulunmamaktadır.

Burada kraniyofasiyal bölge kemiklerinde tutulumu olan ve ani görme kaybı oluşan fibröz displazili bir olguya uyguladığımız cerrahi tedavi yaklaşımı ve sonuçları sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: *Fibröz displazi; kraniyofasiyal; benign; kemik doku*

SUMMARY

Craniofacial fibrous dysplasia: A Case report

Fibrous dysplasia is a non-familial, benign bone disease which forms 5% of benign bone tumours. There are different forms of the disease that affect the various anatomic sites. Although the fibrous dysplasia patients frequently suffer from deformities and pain, there are severe functional losses could be emerged due to the localization of the disease.

Because of the clinical variations of the symptoms, there is no standard treatment algorithm for the fibrous dysplasia patients.

In this case report, our clinical approach was presented to a case that developed sudden loss of vision due to the craniofacial fibrous dysplasia.

Key words: *Fibrous dysplasia; craniofacial; benign; bone*

Giriş

Fibröz displazi kemik dokuyu tutan, fonksiyonel ve kozmetik bozukluklara yol açan bir kemik doku hastalığıdır (1). İlk kez 1891 yılında Von Recklinghausen tarafından "osteitis fibrosa generalisata" adıyla tanımlanan hastalığın isimlendirmesi 1938 yılında Lichtenstein ve Jaffe tarafından yapılan çalışmalar sonrasında fibröz displazi (FD) olarak değiştirilmiş ve literatürde bu şekilde kullanılmaya başlanmıştır (2,3).

Doğumsal ve ailesel olmayan bir hastalık olan FD, tüm kemik tümörlerinin %2,5'lik bir kısmını oluşturmaktadır (4). Histolojik olarak kemik doku içerisinde fibrosellüer bir doku artışının izlendiği bu hastalık benign olarak kabul edilse de %1 oranında maligniteye dönüşüm riski mevcuttur (5, 6, 7). Bu durumda FD zeminden %70 oranında osteosarkom, %20 oranında fibrosarkom ve %10 oranında ise kondrosarkom geliştiği saptanmıştır (6, 7).

FD'nin başlıca 2 tipinden biri olan monostotik tip %75 oranında görülmekte ve en sık kraniyofasiyal kemikler, kosta, femur ve tibia bölgelerinde ortaya çıkmaktadır (7). Polistotik form ise geri kalan %20-30'luk kısmı oluşturmakta ve en sık tibia, kraniyum, fasiyal kemikler ve pelviste görülmektedir (7). Polistotik form, monostotik formdan farklı olarak birden fazla kemiği tutabilmekte ve birden fazla odakta ortaya çıkabilmektedir.

FD hastaları kemik yapıdaki deformasyona bağlı olarak sıklıkla ya şekil bozukluğu yada travma olmaksızın oluşan kırık şikâyetleri ile başvururlar. Bunun yanında tutulum olan bölgelere göre farklı klinik problemlerde oluşabilmektedir. Özellikle kafa tabanı ve orbita tutulumuna bağlı olarak optik sinire bası sonrası ani başlayan ya da progresif olarak ilerleyen görme bozuklukları buna önemli bir örnek oluşturmaktadır (5). Yerleşim yerine göre çok farklı klinik tablolar ile karşımıza çıkabilen FD olgularında halen standart bir tedavi algoritması bulunmazken genel yaklaşım bası varsa dekompresyon, şekil bozukluğu mevcutsa rekonstrüksiyon uygulamaları yönündedir.

Bu olgu sunumunda kraniyofasiyal FD nedeniyle ani görme kaybı oluşan bir hasta ve bu hastaya uyguladığımız cerrahi tedavi yaklaşımı ve sonuçları sunulmaktadır.

Olgu

Yirmi sekiz yaşında erkek hasta baş ağrısı, alın bölgesinde şekil bozukluğu ve görmede azalma şikâyetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın alınan anamnezinden, şekil bozukluğu ve ağrı yakınmasının 3 yıldır devam ettiği ancak görme kaybının 15 gün önce başladığı öğrenildi.

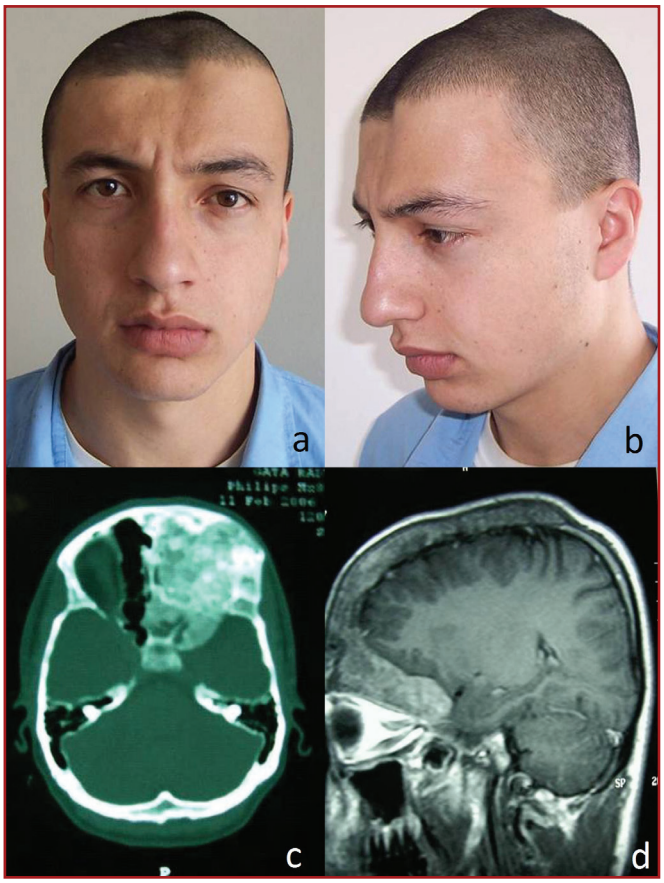
Hastanın yapılan fizik muayenesinde sol frontal, parietal bölgede yaygın, temporal bölgede ise kısmen sınırlı kemik dokuda artış ve kalınlaşma izlendi (Resim 1). Karşıdan bakıl-

* Gülhane Askeri Tıp Akademisi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi A.D.
** Kasımpaşa Asker Hastanesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği.
*** Gülhane Askeri Tıp Aka. Haydarpaşa Eğitim Hast. Beyin Cerrahisi A.D.
**** Gülhane Askeri Tıp Akademisi Patoloji A.D.

Ayrı Basım İsteği: Andaç Aykan
Gülhane Askeri Tıp Akademisi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD.
e-mail: andac_aykan@gata.edu.tr

Makalenin Geliş Tarihi: Nov 20, 2013 • Kabul Tarihi: Jun 01, 2014 • Çevrim İçi Basım Tarihi: 30 Aralık 2015

dığında, sol gözün sağa kıyasla inferiora yerleşim gösterdiği tespit edildi. Göz hareketleri muayenesinde aşağı bakışta diplopi saptanırken, sol göz görme muayenesinde hasta periferal görme kaybı tarif etmekteydi. Kraniyofasiyal bölgeye yönelik yapılan bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans incelemelerinde sol orbita tavanını tamamen içine alan, frontal ve parietal kemikleri kapsayan, sklerotik odakların yoğunluğunun ön planda olduğu fibröz displazi ile uyumlu kemik doku artışı saptandı (Resim 1). Hastada mevcut deformiteye bağlı sol orbital hacimde azalma izlenirken optik kanalda da daralma tespit edildi.

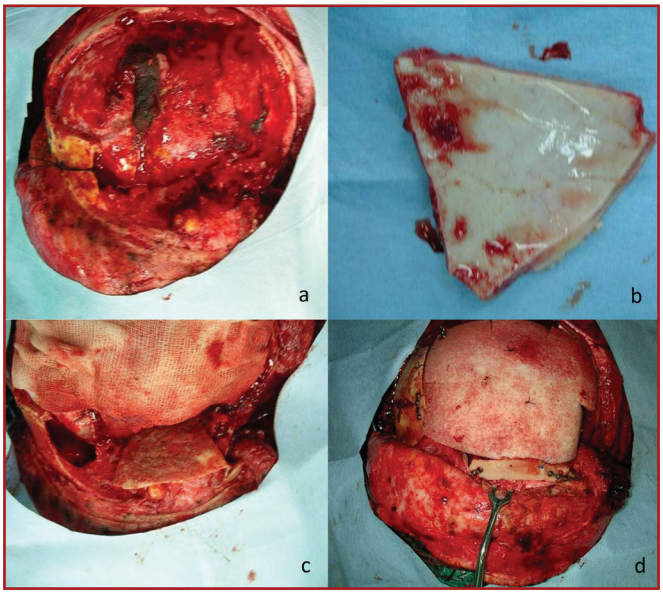


Resim 1. Hastanın operasyon öncesi ön (a) ve lateral-oblik (b) görüntüsü. Ameliyat öncesi çekilen kraniyofasiyal tomografi (c) ve magnetik rezonans incelemelerinde (d) sol orbita tavanını içine alan lezyonun frontal ve parietal kemikleride kapsadığı görülmektedir.

Hastaya yapılan fizik muayene ve radyolojik bulgular eşliğinde FD ön tanısı konularak optik sinir dekompresyonu amacıyla geniş rezeksiyon ve otolog-alloplastik materyal ile rekonstrüksiyon kararı verildi.

Cerrahi Yöntem

Genel anestezi sonrasında bikoronal insizyon yapılarak subperiostal planda supraorbital sinir korunarak sol orbital tavana ulaşıldı. Orbital tavandan başlayarak orta hattın 3 cm sağına geçecek şekilde frontal kemiği içine alan kraniyotomi uygulandı. Posteriorda yer alan optik kanal ortaya konularak basıya yol açan kemik segmenti çıkarıldı ve optik sinir dekompresyonu sağlandı. Eksize edilen kemik doku kesin tanı için patolojiye gönderildi. Parietal bölgeye müdahale etmek amacıyla cilt insizyonu oksipital bölgeye doğru T şeklinde uzatıldı ve parietal bölgedeki kemik dokunun eksternal laminası eksize edildi. Takiben sağ parietal kemikten üçgen şekilde kemik grefti alınarak greftin eksternal ve internal laminası birbirinden ayrıldı. İç lamina orbital çatıyı oluşturacak şekilde yerleştirilip plak ve vida sistemi ile sabitlenirken dış laminadan elde edilen greftin şekillendirilmesi ile de supraorbital yapı rekonstrüksiyonu sağlandı. Frontal bölgede açık kalan defekt alanı ise gözenekli polietilen (Medpor® , Porex Surgical, Inc. USA) yardımıyla kapatıldı (Resim 2).



Resim 2. İntraoperatif görüntüler. Kraniyotomi (a) ve sonrasında elde edilen üçgen kemik grefti (b). Frontal bölgede açık kalan defekt alanı (c) gözenekli polietilen (Medpor® , Porex Surgical, Inc. USA) yardımıyla kapatıldı (d).

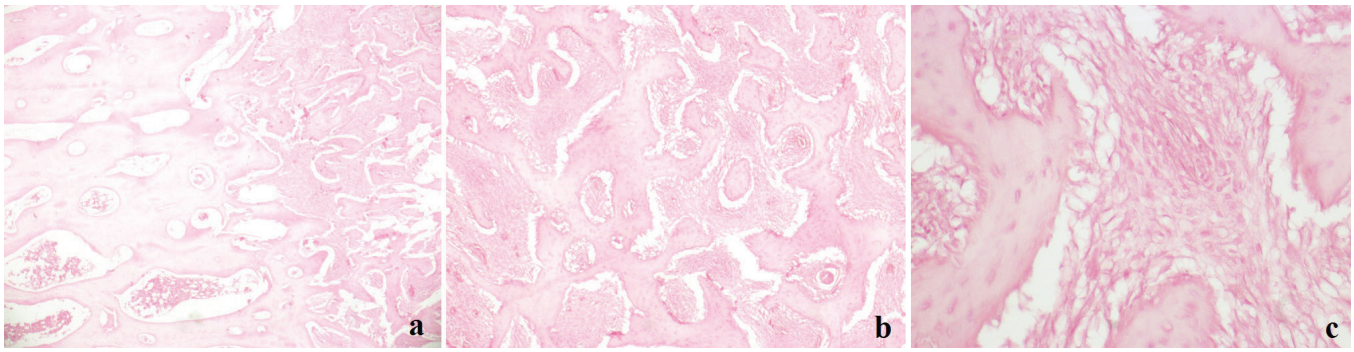
Sonuç

Hastaya uygulanan yaklaşım sayesinde frontal bölgede bulunan şekil bozukluğu başarılı bir şekilde düzeltildi (Resim 3). Görme fonksiyonları normale dönen hastada diplopi şikâyeti de ortadan kalktı. Operasyon sonrası 3 yıl süren takipler sırasında elde edilen fonksiyonel ve estetik sonuçlar hem hasta hem de bizim açımızdan memnuniyet verici idi.



Resim 3. Hastanın operasyon sonrası ön (a) ve lateral (b) görüntüleri.

Eksize edilen kemik dokunun patolojik değerlendirilmesi sonrasında fibröz displazi tanısı doğrulandı. Histolojik kesitlerde, komşu normal kemik dokusu ile sınırları net olmayan



Resim 4. a) Sol tarafta korunmuş kemik iliği alanlarının bulunduğu normal kemik dokusu ve sağ tarafta sınırları net olarak seçilemeyen fibroosseöz lezyon (x20 H&E). **b)** Lezyonu oluşturan fibröz stroma ve düzensiz kemik spiküllerinden oluşan kemik komponent, (x40 H&E). **c)** Belirgin olmayan storiform patern veya akım paterni oluşturmuş iğsi şekilli mezenkimal hücrelerin meydana getirdiği bağ dokusu proliferasyonu. Mezenkimal hücrelerde belirgin atipi ve mitoz görülmemektedir. Kemik spiküllerinin çevresinde osteoblastik bir rim yoktur, (x200 H&E).

ancak çevre dokulara invazyon göstermeyen fibroosseöz bir lezyon görülmekteydi (Resim 4a). Lezyon, normal kemik iliği dokusunun yerini almış, fibröz bağ dokusu proliferasyonu ve bu dokunun içinde gelişigüzel dağılmış vaziyette bulunan ve şekil itibariyle ''Çin harflerini'' andıran düzensiz kemik spiküllerinden meydana gelmekte idi (Resim 4b). Fibröz stromayı, belli belirsiz storiform patern oluşturan atipi veya mitotik etkinlik göstermeyen iğsi şekilli mezenkimal hücreler meydana getirmekteydi (Resim 4c). Kemik spiküllerinin etrafında osteoblastik bir rim görülmedi.

Tartışma

FD nadir sıklıkla izlenen ve kemik dokuda ciddi deformitelere yol açabilen bir kemik doku hastalığıdır. Histolojik olarak FD olgularında normal yapıdaki trabeküler kemik dokusu fibrosellüler doku ile yer değiştirmiştir (5, 8). Doğumsal ve ailesel olmayan bu hastalığın başlıca 2 alt tipi bulunmaktadır. Monostotik form olarak tanımlanan ve tek kemik tutulumu izlenen grupta klinik bulgular genellikle 10-30 yaş arası dönemde ortaya çıkarken, birden fazla kemik tutulumuyla karakterize polistotik formda ise klinik bulgular sıklıkla 10 yaş öncesinde ortaya çıkmaktadır (7). Her iki formda ortak olarak en sık şikayetler ağrı, travma olmaksızın kemik fraktürü ve şekil bozuklukları iken polistotik formda "cafe au lait" lekeleri gibi cilt bulguları da görülebilmektedir. Yirmi sekiz yaşında olan ve klinik bulguları son 3 yıldır ortaya çıkmış bizim olgumuzda, sadece kraniyal kemik tutulumunun olması ve ilave cilt bulgularının da olmayışı göz önüne alındığında hasta monostotik FD alt tipi içerisinde değerlendirilebilir.

Fibröz displazi tanısında ilk basamağı klinik olarak şüphelenilen olgularda uygulanacak görüntüleme tetkikleri alır (9). Bilgisayarlı tomografi (BT) gibi ileri seviyedeki görüntüleme teknolojileri sayesinde lezyonların dağılım ve yayılım genişlikleri net bir şekilde ortaya konulabilmektedir. Bizim olgumuzda da çekilen kraniyomaksillofasiyal BT ile frontal ve parietal kemikleri içeren ve optik sinir basısına neden olan FD ile uyumlu lezyon yayılımı ve tutulumu detaylı olarak incelenerek, ameliyat öncesi planlamaya katkı sağlanmıştır.

FD tanısı konulan hastaların tedavisinde kabul görmüş standart bir algoritma bulunmamaktadır. Ancak genel kanı lezyonların tutulum yeri ve klinik bulgularına paralel olarak takip, medikal tedavi veya cerrahi yöntemlerinden birisinin tercih edilmesi şeklindedir (5). Chen ve Noordhoff'un yaptığı çalışmalar sonucunda kraniyofasiyal tutulum yapan FD'ler anatomik yerleşimlerine göre gruplara ayrılmış ve her bölge için farklı tedavi yaklaşım şekilleri önerilmiştir (10). Genel olarak fasiyal bölgede yerleşen ve cerrahi olarak total eksizyon yapılabilecek durumlarda radikal eksizyon ve rekonstrüksiyon seçenekleri önerilirken, riskli bölgelerde oluşan FD'lerde semptom oluşmadıkça düzenli takip protokolünün uygulanmasının daha uygun olacağı savunulmaktadır.

Fasiyal tutulumun izlendiği FD olgularının tedavi aşamasında öncelikle her ne kadar total eksizyon önerilse de lezyonların tutulum genişliği önemli bir soru işareti oluşturabilmekte, uygulanacak geniş eksizyon sonrasında kritik boyutlarda kemik defektleri ortaya çıkabilmektedir. Bu defektlerin onarımı ise başlı başına birer sorun teşkil edebilmektedir.

Organizmada ortaya çıkan kemik defekt onarımlarında altın standart yaklaşım biyo-uyumluluğunun en üst seviyede olması, immün cevap oluşturmaması, osteojenik, osteokondüktif ve osteoindüktif özelliklerin tümüne sahip olması nedeniyle otojen kemik grefti kullanımıdır (11). Bu greftler kortikal, kansellöz ve kortiko-kansellöz formda olabilmektedir. Kortikal greftler hızlı bir mekanik destek sağlarken, kansellöz greftlerde erken dönemde mekanik destek gücü daha azdır (12). Otojen kemik greft uygulamaları her ne kadar kemik defekt onarımlarında birinci tercihi oluştursa da uygulama aşamasında sınırlı miktarda elde edilebilmesi gibi bazı dezavantajlara da sahiptirler (13, 14). Bu nedenle FD gibi geniş tutulumların izlenebildiği olgularda otojen kemik greftleri tek başına yeterli olmadığından, alloplastik materyal kullanımına ihtiyaç duyulabilir. Biz rekonstrüksiyon uyguladığımız olguda bu yöntemlerin her ikisinden de faydalandık. Erken dönemde orbital çatı ve supraorbital bölgede mekanik destek elde etmek amacıyla kortikal kemik grefti kullanıldı ve bu amaçla sağ parietal bölgeden tam kat kemik grefti elde edildi. Bikortikal ve hafif konkav formda olan bu kemik grefti ise trabeküler kısmından kesilerek daha fazla kemik grefti oluşturulmuş oldu. Kemiğin kendine has konkav yapısından da faydalanarak orbital çatı ve supraorbital bar başarılı şekilde oluşturulurken geride kalan defekt alanlarının onarımında ise alloplastik materyaller kullanıldı.

FD'nin cerrahi tedavi dışında kür sağlayan medikal bir tedavi şekli ise bulunmamaktadır (10). Ancak semptomatik olgularda şikâyetlerin baskılanması amacıyla medikal tedavi yaklaşımları kullanılabilmektedir. Bu amaçla bifosfonatlar, kalsitonin ve steroid gibi ajanların kullanımı mevcuttur.

Kraniyofasiyal tutulum gösteren fibröz displazi olgularında en önemli noktayı kafa tabanı tutulumu ve orbital ilerleme oluşturmaktadır. Bu ilerlemeye bağlı optik kanal tutulumu olmakta bu da kompresyona bağlı venöz drenaj yetersizliği oluşturup santral, periferal veya total görme kaybına sebep olabilmektedir (15). Bu olgularda uygulanacak sistemik steroid tedavisi geçici çözümler elde edilmesine imkân tanısa da asıl tedavi

yaklaşımı mümkün olan en kısa süre içerisinde optik sinir dekompresyonu uygulanmasıdır. Dekompresyon için kritik süre 1 ay olarak tanımlanırken bu sürenin aşılması durumunda oluşan değişikliklerde geri dönüşüm olmayacağı düşünülmektedir (5). Takip ettiğimiz olguda görme bozukluğu sonrası 15. günde uygulanan kraniyoplasti ve optik sinir dekompresyonu sayesinde görme fonksiyonları normale gelmiştir.

Sonuç olarak kraniyofasiyal FD benign yapıda olmasına karşın oluşturabileceği klinik tablolar nedeniyle istenmeyen sonuçlara yol açabilen nadir bir hastalıktır. Klinik olarak asimetrik kraniyofasiyal görüntü ve ağrı şikâyetleri bulunan hastalarda FD akılda tutulmalıdır. Tanı koyulan olgularda ise lezyonunun tutulum yeri ve ileride oluşturabileceği klinik tablolar göz önünde bulundurularak uygulanacak tedavi yaklaşımına karar verilmelidir.

Referanslar

1- Ricalde P, Horsewell BB. Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: A case series and literature review. J Oral Maxillofac Surg. 2001;59: 157-168

2- VonREcklinghausen FD. Die fibrose oder deformierende Ostitis, die Osteomalacie und die osteoplastiche Carcinose in ihren gegenseitigen Beziehungen. Berlin, Festschr, Rudolf Virchow, 1981

3- Lichtenstein L, Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone: a condition affacting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, prematüre sexual development, hyperthyroidism or still other extraskeletal abnormalities. Arch Pathol 33: 777,1942

4- Edgerton MT, Persing JA, Jane JA. The surgical treatment of fibrous dysplasia. With emphasis on recent contributions from cranio-maxillo-facial surgery. Ann Surg. 1985 Oct;202(4):459-79.

5- Jhamb A, Mohanty S, Jhamb PA. Craniofacial fibrous dysplasia. J Oral Maxillofac Pathol. 2012 Sep;16(3):465-9.

6- Doganavsargil B, Argin M, Kececi B, Sezak M, Sanli UA, Oztop F. Secondary osteosarcoma arising in fibrous dysplasia, case report. Arch Orthop Trauma Surg. 2009 Apr;129(4):439-44.

7- Riddle ND, Bui MM. Fibrous dysplasia. Arch Pathol Lab Med. 2013 Jan;137(1):134-8.

8- Hoffman S, Jacoway JR, Krolls SO. Fibrous dysplasias: Benign nonodontojenic tumors of the jaws, in intraosseus and parosteal tumors of the jaws (ed 2). Bethesda, MD, AFIP, 1987,pp 211-216

9- Mendelson DB, Hertanu Y, Cohen M, Lello G. Computed tomography of craniofacial fibrous dysplasia. J Comput Assist Tomogr 1984; 8. 1062-5

10- Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: How early and how extensive? Plast Reconstr Surg 1990;86: 835-42

11- Laurencin C., Khan Y., El Amin SF. Bone graft substitutes. Expert Rev Med devices. 3, 49-57, 2006.

12- Gazdag AR., Lane JM., Glaser D., Forster RA. Alternatives to Autogenous Bone Graft: Efficacy and Indications. J Am Acad Orthop Surg. 3(1), 1-8, 1995.

13- Finkemeier CG. Bone-grafting and bone-graft substitutes. J Bone Joint Surg Am. 84A(3), 454-64, 2002.

14- Putzier M., Strube P., Funk JF., ve ark. Allogenic versus autologous cancellous bone in lumbar segmental spondylodesis: a randomized prospective study. Eur Spine J. 18(5), 687-95, 2009.

15- Bland LI, Marchese MJ, McDonald JV. Acute monocular blindness secondary to fibrous dysplasia of the skull: A case report Ann Ophthalmol 1992; 24:263-6