

OLGU SUNUMU

Rekürrent Monostatik Mandibular Fibröz Displazi: Olgu Sunumu

Recurrent Monostatic Mandibular Fibrous Dysplasia: A Case Report

Ahmet ARSLAN*, Gonca DUYGU**, Hatice ALTUNDAL***

ÖZET

Konjenital bir kemik hastalığı olarak bilinen fibröz displazide medüller kemik fibröz bağ dokusu ile yer değiştirmektedir. Vaka raporumuzda rekürrent mandibular fibröz displazi olgusu anlatılmaktadır. 39 yaşındaki kadın hasta, sol mandibular korpusdaki ağrısız şişliği sebebiyle kliniğimize başvurmuştur. Klinik ve radyolojik incelemeler sonucunda ilgili bölgede alveoler kretin vestibül yüzünde ve mandibulanın alt kenarında kemik ekspansiyonu tespit edildi. Preoperatif biyopsi yapılarak mandibular fibröz displazi teşhisi konuldu. İlgili bölge lokal anestezi altında opere edildi ve estetik amaçla kontur düzeltilmesi yapıldı. Hastanın 1 yıllık kontrolünde rekürrens tespit edilmiştir. Bu dönemde hasta takibe alınmıştır ve 2 yıllık takibinde mandibular bölgede ekspansiyonda herhangi bir artışa rastlanmamıştır. Makalemizde, fibröz displazinin tedavi seçenekleri olgumuzla birlikte tartışılmaktadır.

Anahtar sözcükler: Fibröz displazi, mandibula, rekürrens

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a congenital condition in which normal medullary bone is gradually replaced by an abnormal fibrous connective tissue proliferation. In our report, a case of recurrent mandibular fibrous dysplasia is presented. 39 year old woman presented to our clinic with the painless swelling on her left side of the corpus of the mandible. Clinical and radiological examinations showed bony expansion on vestibular side of the alveolar bone and the inferior side of the mandible. Preoperative biopsy named the lesion as mandibular fibrous dysplasia. Recontouring of the involved bone was performed for esthetic reasons under local anesthesia. Recurrence was observed at the first year follow-up. The patient has been kept under control for 2 years and no more progression was observed. In the present article, we aimed to report our case and to discuss the treatment choices of fibrous dysplasia.

Key words: Fibrous dysplasia, mandible, recurrence

Geliş tarihi : 24.10.2005

Kabul tarihi : 12.12.2006

Received date : 24.10.2005

Accepted date : 12.12.2006

Giriş

Fibröz displazi ender olarak görülen, kalıtsal özelliği olmayan, konjenital, kemiğin benign karakterli patolojik durumudur¹⁻⁶. Medullar kemik kademeli olarak, anormal fibröz bağ dokusu ile yer değiştirmektedir¹⁻¹⁷. Bütün kemik tümörlerinin yaklaşık olarak % 2.5'ini, benign kemik neoplazmalarının ise, %7'sini oluşturmaktadır. Kesin etyolojisi tartışmalı olmakla birlikte, varsayılan teorilere göre; fibröz displazi, kemiğin hücrel aktivitesinde bir bozukluk yada düzensiz mezenkimal hücre aktivasyonuna bağlı gelişen, hamartomatöz gelişim gösterebilen veya kemikte lokalize travmaya anormal cevap

olarak gelişebilen nonneoplastik bir oluşumdur⁶. Son yıllarda; fibröz displazinin etyolojisi, uyarıcı G proteininin ($G_s\alpha$) α alt ünitesini kodlayan genlerdeki mutasyon aktivasyonu olarak tanımlanmaktadır^{5,6,10,16,17}. Bu değişimler, osteoblastik hücre proliferasyonuna ve osteoklastik hücre aktivasyonunda artışa neden olmaktadır^{5,6,14,16}. Klinik olarak fibröz displazi asemptomatiktir ve genellikle unilateral olarak, yavaş gelişen kemik ekspansiyonu ile fark edilmektedir^{3,5,6}. Geç çocukluk döneminde ortaya çıkar ve sıklıkla puberte ile gelişimi durmaktadır; fakat nadiren 3. ve 4. dekadlarda gelişimini sürdürebilmektedir^{2,3,6,10,13}.

Fibröz displazi; ilk kez 1938 yılında, Lichtenstein¹⁸ tarafından tanımlanmıştır. Bir yada birkaç kemiği birden etkileyebilmektedir¹⁻¹⁷. Buna göre; monos-

* Dr., ** Dt., Yeditepe Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

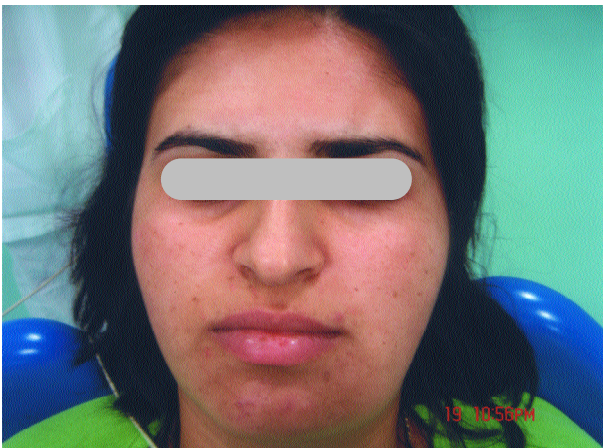
*** Doç.Dr., Serbest Diş Hekimi

tatik tip, polistatik tip olmak üzere iki tipe ayrılmaktadır¹⁻¹⁷. Genellikle en çok rastlanan formu monostatik fibröz displazidir (%80). Monostatik formun çene kemiklerinde görülme oranı daha fazladır ve maksilla daha sık etkilenir; bununla birlikte kraniyal kemikler, kaburga kemiği, femur, tibia etkilenen diğer kemiklerdir^{2,3,6,10}. Monostatik tip her iki cinsi eşit oranda etkilerken, polistatik tip genellikle kadınlarda görülmektedir^{2,3,6}.

Radyolojik olarak; sklerotik (buzlu cam görüntüsü) ve kistik (uniloküler-multiloküler) lezyonlar, yada radyolusent alan içerisinde radyoopak odaklar şeklinde görülen lezyonlar olarak tanımlanır^{2,3,6,10,14}. Histopatolojik olarak; fibröz displazi, düzensiz şekillenmiş, olgunlaşmamış kemik trabeküllerinden oluşan, fibröz bağ dokusu proliferasyonudur^{2,5,6,10,14}.

Olgu Sunumu

Kliniğimize alt çenesindeki ağrısız şişlik şikayeti nedeniyle başvuran 39 yaşındaki kadın hastanın yapılan klinik muayenesinde sol mandibular korpusun dış yüzeyinde ve inferiora doğru uzanan sert doku kitlesi tespit edilmiştir (Resim 1, 2). Radyolojik muayenede kitlenin radyoopak görünümlü, korpusu içine alan, hem bukkal hem de lingual yönde ekspansiyona sebep olduğu belirlenmiştir (Resim 3, 4). Lokal anestezi altında yapılan ön biyopsinin histopatolojik incelemesi sonucunda fibröz displazi teşhisi konmuştur (Resim 5). Hastanın estetik görüntü şikayeti nedeniyle ilgili bölgeye mandibular korpusun dış yüzünün traşlanması ve kontur düzenlenme-



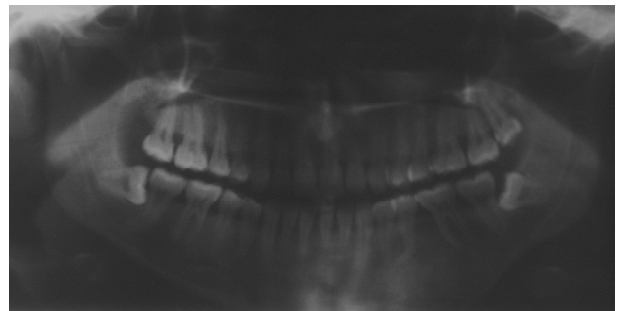
Resim 1. Preoperatif klinik görünüm.



Resim 2. Preoperatif klinik görünüm.



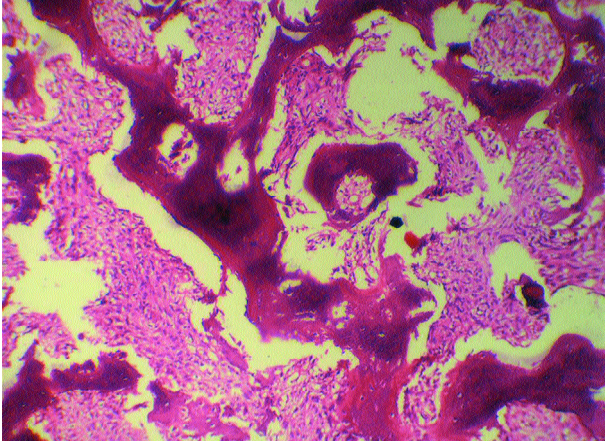
Resim 3. Sol mandibular bölgede ekspansiyonu gösteren oklüzal radyografi.



Resim 4. Hastanın ortopantomografik görüntüsü.

si operasyonu yapılmıştır ve hasta takibe alınmıştır. Hastanın 1 yıl sonraki kontrolünde ilgili bölgede

korpusun vestibül yüzeyinde yine bir ekspansiyon tespit edilmiştir (Resim 6). Hastamız bu dönemde takibe alınarak bekle-gör politikası izlenmiştir. Yapılan 2 yıllık kontrolünde lezyonda herhangi bir değişim saptanmamıştır ve hastamız halen kontrolümüz altındadır.



Resim 5. Uniform görünümde iğsi hücrelerden oluşan gevşek fibroblastik proliferasyon içerisinde nonlameller kemik trabekülleri görülmektedir (Hemotoksilen-eosin boyama yöntemi, büyütme oranı x100).



Resim 6. Postoperatif 1. yıl klinik görünüm.

Tartışma

Fibröz displazi, benign karakterlidir, konjenital olarak ortaya çıkar ve medullar kemiğin yerini kademeli olarak fibröz bağ dokusunun alması ile karakterize bir kemik hastalığıdır¹⁻¹⁷. Benign karakterli olmasına rağmen, malign transformasyon gösterebilmektedir^{1,2,7,9}. Maligniteye dönüşüm oranı, erkeklerde ve polistatik tipte daha yüksektir, malignite eğilimi son derece enderdir (%0,4) ve radyoterapi

pi ile tedavi bu olasılığın artmasına neden olmaktadır^{1,2,6,7,9}. Vakamız 3. dekatda olması itibarıyla fibröz displazinin geç dönemde rastlanan tipi olarak değerlendirilebilir. Yine sıklıkla rastlanan maksiller bölgeye göre olgumuz mandibulada rastlanmıştır. Benign özellikler gösteren vakamızda rekürrens gözlenmiştir.

Fibröz displazi tedavisi; klinik, radyolojik, histolojik bulgulara göre, radikal cerrahi (rezeksiyon), konservatif cerrahi (küretaj-kontür düzeltmesi şeklinde), medikal tedavi (antirezortif ajanlar) ile yapılmaktadır^{1-3,6,10}. Hastalık puberta ile stabilize olduğu için, herhangi bir cerrahi işlem endikasyonu bu dönemden sonra önerilir. Fakat; lezyonun gelişimi, hayati fonksiyonel organları etkileyebilir ve paranasal sinüs enfeksiyonu, görme bozuklukları gibi komplikasyonlara neden olabilir; bu yüzden hastalık stabilize olmadan, herhangi bir yaşta da cerrahi işlem uygulanabilmektedir^{1,2,10}. Chen ve Noordhoff¹⁹, hastalığın etkilediği kemikteki lokalizasyonuna göre, cerrahi tedavi önermektedirler. Maksilla ve mandibuladaki lezyonların tedavisinde konservatif cerrahi işlemler tercih edilmektedir¹⁰. Bununla birlikte; küçük lezyonlar için herhangi bir işlem yapılmamakla birlikte periyodik takibi önerilmektedir. Kemikte deformiteye, fonksiyonel ve estetik sorunlara neden olan büyük lezyonlar ise, kemik kontür düzeltilmesi şeklinde tedavi edilebilmektedir⁶. Radikal cerrahi işlemler sonrasında, estetik ve fonksiyonel problemlerin giderilmesi açısından rekonstrüksiyon gerekmektedir^{2,3}. Vakamızda estetik görüntü kaybına neden olan fibröz displazi, tedavi planını kontür düzeltilmesi şeklinde tercih etmemize neden olmuştur. Fakat yapılan kontür düzenlenmesi işlemlerine rağmen hastamızın bir yıllık kontrolünde rastlanan rekürrens bizi herhangi bir müdahale yapmadan bekle ve gör politikası izlememize yönlendirmiştir. Küçük lezyonlarda tercih edilen bu tedavi protokolü lezyonun çoğu zaman kendi kendine küçülmesiyle sonuçlanmıştır⁶.

Fibröz displazi hastalarında, osteoklast aktivitesinde artışın olması ve histolojik olarak kemik rezorpsiyonu bulgusu varlığı; araştırmacıları fibröz displazi tedavisinde antirezortif ajanları (bifosfanat-pamidronat-alendronat) kullanmaya yöneltmiştir^{4,12,15-17}. Lane ve ark.⁴; erişkin fibröz displazi hastaları tedavisinde, IV pamidronat ve takibinde oral alendronat ya da sadece oral alendronat tedavi-

sinin; kemik rezorbsiyonu ve ağrının azalmasında etkili olduğunu tespit etmişlerdir. Radyolojik olarak da iyileşmenin olduğunu göstermişlerdir¹⁶. Gürsoy ve ark.²⁰, tedavisini yaptıkları bir mandibular fibröz displazi vakasında, lezyonun bulunduğu bölgeye küretaj sonrası alendronat emdirilmiş kortikokansellöz kemik greftleri uygulamışlardır ve kısa zaman içinde kemik iyileşmesi saptamışlardır. Kısa-

cası; fibröz displazi hastalarında bifosfanatların kullanımı ile, önemli ölçüde ağrının azaldığı, patolojik kırık oluşumunun önlendiği, kemik döngüsünün azaldığı görülmüştür^{4,5,16,17}.

Sonuçta, fibröz displazinin başarılı bir şekilde tedavi edilebilmesi için vakaya uygun tedavi protokolü seçilip uygulanması gerektiği düşüncesindeyiz.

Kaynaklar

1. Camilleri AE. Craniofacial fibrous dysplasia. *Journal of Laryngology and Otology*. 1991; 105: 662–6.
2. Edgerton MT, Persing JA, Jane JA. The Surgical Treatment of Fibrous Dysplasia. *Ann Surg*. 1985; 202: 459–79.
3. Zenn MR, Zuniga J. Treatment of Fibrous Dysplasia of the Mandible with Radical Excision and Immediate Reconstruction: Case Report. *J Craniofac Surg*. 2001; 12: 259–63.
4. Lane JM, Khan SN, O'Connor WJ, et al. Bisphosphonate Therapy in Fibrous Dysplasia. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 2001; 382: 6–12.
5. Perdigo PF, Pimenta FJGS, Castro WH, Marco LD, Gomez RS. Investigation of the GS? gene in the diagnosis of fibrous dysplasia. *Oral Maxillofac Surg*. 2004; 33: 498–501.
6. Regezi JA, Sciubba JJ. Oral Pathology. Clinical pathologic correlations 3rd Edition. W.B. Saunders Company, Philadelphia, Pennsylvania, 1999; 360–3.
7. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in Fibrous Dysplasia. *Cancer*. 1994; 73: 1411–24.
8. Kreutziger KL. Giant Fibrous Dysplasia of the Mandible: Surgical Management. *Laryngoscope*. 1989; 99: 618–31.
9. Yabut SM, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM. Malignant Transformation of Fibrous Dysplasia. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 1988; 228: 281–9.
10. Ricalde P, Horswell BB. Craniofacial Fibrous Dysplasia of the Fronto- Orbital Region: A Case Series and Literature Review. *J Oral Maxillofac Surg*. 2001; 59: 157–68.
11. Ippolito E, Bray EW, Corsi A. Natural history and treatment of fibrous dysplasia of bone: a multicenter clinicopathologic study promoted by the European Pediatric Orthopaedic Society. *J Pediatr Orthop*. 2003; 12: 155–77.
12. Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama D, Yokoyama K. Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncology*. 2003; 39: 301–5.
13. Crawford LB. An unusual case of fibrous dysplasia of maxillary sinus. *Am J Dentofacial Orthop*. 2003; 124: 721–4.
14. Jankowski DM. Fibrous dysplasia in the jaws of a Hong-Kong population: radiographic presentation and systematic review. *Dentomaxillofac Radio*. 1999; 28: 195–202.
15. Parisi MS, Oliveri B, Mautalen A. Effect of intravenous pamidronate on bone markers and local bone mineral density in fibrous dysplasia. *Bone*. 2003; 33: 582–8.
16. Chapurlat RD, Huguency P, Delmas PD, Meunier PJ. Treatment of fibrous dysplasia of bone with intravenous pamidronate: long-term effectiveness and evaluation of predictors of response to treatment. *Bone*. 2004; 35: 235–42.
17. Chapurlat R. Current pharmacological treatment for fibrous dysplasia and perspectives for the future. *Joint Bone Spine*. 2005; 72: 196–8.
18. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Pathol*. 1938; 36: 874–98.
19. Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: How early and how extensive? *Plast Reconstr Surg*. 1990; 86: 835.
20. Gürsoy B, Arslan A, Altundal H, Olgaç V. "Fibrous dysplasia of the mandible: A case report". *Oral Health and Dental Management in the Black sea Countries*. 2004; 3: 56–9.

İletişim adresi:

Dr. Ahmet ARSLAN
Yeditepe Üniversitesi
Diş Hekimliği Fakültesi
Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı
Bağdat Cad. No. 238
34728 Göztepe, İSTANBUL

Tel: 0216 363 60 44
e-posta: ahmetarslan@doctor.com