

Maksiller fibröz displazinin egzofitik varyantı; Fibröz displazi protuberans

Hasan Erdoğan¹, Yahya Paksoy¹, Mesut Sivri¹, Cengiz Erol², Emine Uysal¹, Mustafa Koplay¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Konya

²Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Fibröz displazi, normal kemik dokunun yerini fibröz doku içeren mineralize bir dokunun aldığı, gelişimsel, neoplastik olmayan bir kemik hastalığıdır. Direkt radyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme, fibröz displazi tanısında kullanılan radyolojik görüntüleme yöntemleridir. Bu yazıda maksiller fibröz displazinin oldukça nadir görülen egzofitik varyantının klinik özellikleri, radyolojik görüntüleme bulguları ve ayırıcı tanısı sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Fibröz displazi, maksiller, egzofitik, BT, MRG

Exophytic variant of maxillary fibrous dysplasia; Fibrous dysplasia protuberans

Fibrous dysplasia is a non-neoplastic bone disease which a mineralized fibrous tissue replaces normal bone tissue. Direct radiography, computed tomography and magnetic resonance imaging are used radiological imaging modalities in the diagnosis of fibrous dysplasia. In this paper, the clinical characteristics, radiological imaging findings and differential diagnosis of a exophytic variant of maxillary fibrous dysplasia which is rarely seen is presented.

Key words: Fibrous dysplasia, maxillary, exophytic, CT, MRI

Giriş

Fibröz displazi (FD) yapısal olarak zayıf fibröz ve osseöz dokunun, normal medüller kemiğin yerini aldığı benign bir kemik hastalığıdır. İlk olarak 1938'de Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır. Tüm benign kemik tümörlerinin %7'sini oluşturur (1). Etiyolojisi bilinmemektedir.

Bu yazıda, sağ maksiller sinüs anterior duvarından köken alan ve egzofitik olarak cilt altına doğru ekspansiyon gösteren FD olgusuna ait radyolojik görüntüleme bulguları sunulmuştur.

Olgu

Elli yaşında kadın hasta, 13 yıldır yüzünün sağ yarısında olan şişlik şikâyeti ile hastanemize başvurdu. Muayenesinde sağ maksiller bölgede yaklaşık 4x2 cm ebadında sert fiks kitle lezyon saptandı. Deformite ve fasial asimetri ha-

ricinde herhangi bir semptom veya bulgusu yoktu. Nörolojik muayene bulguları normaldi.

Maksillofasial bölgeye yönelik yapılan bilgisayarlı tomografide (BT), sağ maksiller sinüs anterior duvarından köken alan ve egzofitik olarak premaksiller alana doğru cilt altına ekspansiyon gösteren 33x33x26 mm boyutlarında çevresi ossifiye, benign natürde olduğu düşünülen kitle lezyon izlendi. Kitlenin maksiler sinüse uzanımı saptanmadı. Kitle, nazolakrimal duktusla da yakın komşuluk göstermekteydi (Resim 1).

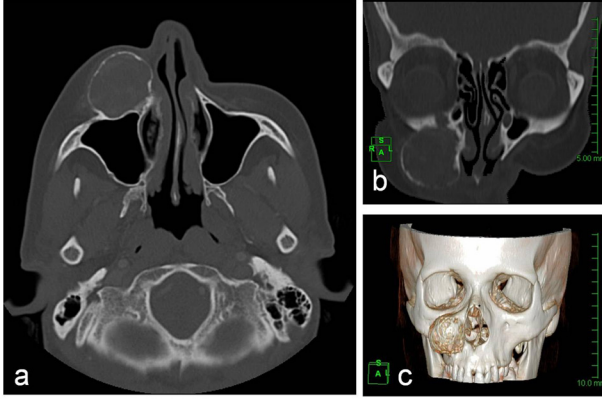
Yüze yönelik yapılan manyetik rezonans görüntülemede (MRG), sağda premaksiller bölgede maksiller sinüs anterior duvarında yerleşimli, infraorbital kanalda genişlemeye sebep olan ve infraorbital kanalla bağlantılı olduğu izlenen kitle lezyon saptandı. Lezyon kemik yapıda ekspansiyon oluşturmaktaydı, ancak kemik yapılarda erezyon saptanmadı. Lezyon intravenöz kontrastlı incelemede ise heterojen kontrast tutulumu göstermekteydi (Resim 2).

Hastaya parsiyel maksillektomi ile kitle eksizyonu yapıldı. Dokuların patolojik incelemesi sonucu tanı FD olarak geldi. Ek bir cerrahi tedavi uygulanmadı. Hasta klinik ve

Yazışma Adresi:

Hasan Erdoğan
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Konya

E-posta: dr.hasanerdogan@gmail.com



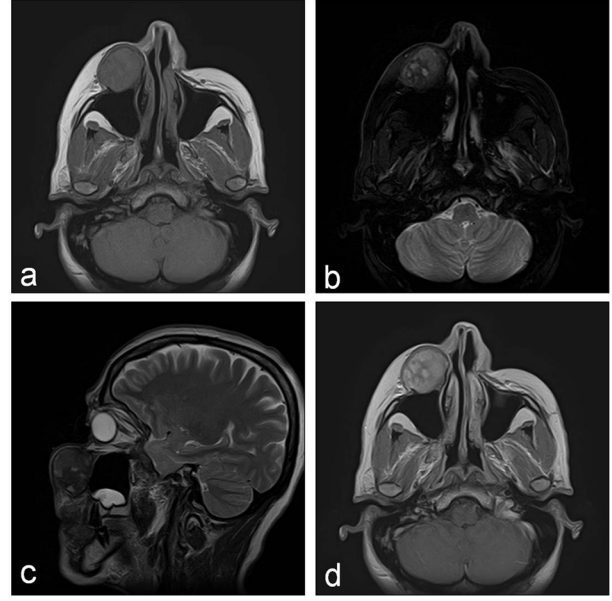
Resim 1: Aksiyal (a), koronal reformat (b) ve 3D reformat (c) maksillofasial BT görüntülerde, sağ maksiler sinüs anterior duvarından kaynaklanan ve cilt altına doğru ekspansiyon gösteren yumurta kabuğu şeklinde ossifikasyon gösteren kitle lezyon izleniyor.

radyolojik olarak yaklaşık 2 yıldır stabil olarak takip edilmektedir.

Tartışma

FD'nin Ramsey ve ark. tarafından tarif edilen üç klinik tipi vardır: monostotik FD, poliosototik FD, ve McCune-Albright sendromu (1). En sık görülen monostotik formda (%70-80), genellikle kosta veya kraniyofasiyal kemiklerden sadece biri etkilenir. Poliosototik form tüm vakaların %20-25'ini oluşturur ve sıklıkla ekstremitelerin uzun kemikleri, kostalar ve pelvisten ikisini veya daha fazlasını tutar. Tipik olarak çocuklarda görülür ve ciddi kraniyofasiyal tutulum ve iskelet tutulumu yapabilir. McCune-Albright sendromunda (%3) ise, poliosototik FD'nin yanında endokrin bozukluklar ve kutanöz hiperpigmentasyon gözlenir (1,2). Hastalık sıklıkla adolesan ve genç erişkinlerde görülür. Genellikle kemik büyümesi ağrısız bir şişlik halinde olur. Lezyon genişleyerek büyürken, nazal obstrüksiyona, baş ağrısına, diş problemlerine, paranasal sinüslerde, orbita veya internal akustik kanalda fonksiyonel bozukluklara yol açabilir (2).

Kraniyofasiyal bölge, monostotik FD'li hastaların %10-25'inde ve poliosototik FD'li hastaların ise %40-60'ında etkilenir (3). Buna rağmen kraniyofasiyal FD'li hastaların çoğu monostotiktir (2,3). Kraniyofasiyal bölgedeki en sık tuttuğu yer pek çok araştırmada farklılık göstermektedir (3,4,5,6). Kraniyofasiyal FD'nin insidansı da kesin olarak bilinmemektedir. Literatürde sporadik vaka takdimleri ve daha az olarak büyük hasta serileri bulunmaktadır (7,8). BT görüntüleme çalışmaları da çok az sayıdadır (9). Ço-



Resim 2: Aksiyal T1 ağırlıklı (a), aksiyal T2 ağırlıklı (b) ve sagittal T2 (c) ağırlıklı MRG görüntülerde, sağ maksiler sinüs anterior duvarından kaynaklanan ekspansiyon gösteren yumurta kabuğu şeklinde ossifikasyon gösteren kitle lezyon izleniyor. Kontrastlı madde enjeksiyonu sonrası alınan aksiyal T1 ağırlıklı görüntüde (d) ise lezyonda minimal heterojen kontrast tutulumu izlenmektedir.

ğunluğu asemptomatik olduğundan ve genellikle başka sebeplerle istenmiş radyolojik incelemelerde tespit edildiğinden, insidansının daha yüksek olması olasıdır (1). Radyolojik bulgular karakteristiktir fakat patognomonik değildir; bu yüzden kesin tanı için biyopsi ile histopatolojik değerlendirme gerekir (2).

Radyolojik olarak FD'nin ayırıcı tanısı; ossifiye fibroma, Paget hastalığı, anevrizmal kemik kistleri, dev hücreli tümör, dev hücreli reparatif granülom, nörinom ve hiperparatiroidizmde görülen Brown tümörü ile yapılmalıdır (9). Fibro-osseöz lezyonların histopatolojik ayırıcı tanısı ise, FD, ossifiye fibroma ve iyi diferansiye osteosarkom arasında yapılmalıdır.

Görüntüleme yöntemi olarak, direkt grafi, BT, MRG, Single-photon emission computed tomography (SPECT) ve Gallium-67 uptake sintigrafisi kullanılan modalitelerdir (10-14). FD'yi göstermede BT en iyi yöntemdir. Direk grafide buzlu cam görünümünde yamasal lezyon olarak izlenir. BT görüntüleri Tokano ve ark.'nın rapor ettikleri gibi; lameller tarzda (soğan zarı) olabileceği gibi zaman içinde yumurta kabuğu görünümüne de değişebilir (11). Bizim olgumuzda ise maksilla anterior duvarından köken alan ve egzofitik olarak premaksiller alana doğru ekspansiyon

olan (egzofitik uzanan) çevresi ossifiye (yumurta kabuğu görünümü) kitle lezyon olarak izlendi.

Lezyonun büyümesi pubertede duraklayabilir. Malign dejenerasyon vakaların %0,5'inde bildirilmiştir (3). Tedavisi konservatiftir. Küratif medikal tedavisi olmadığından, progresif deformiteler, ciddi fonksiyonel bozukluklar veya malign transformasyon görüldüğünde ise cerrahi tedavi düşünülmelidir. En etkili yöntem tutulan kemiğin total eksizyonudur. Konservatif cerrahi olarak ise kabarıklığın alınması belirti ve semptomların azalmasına yetmektedir, fakat rekürrensler ve malign dejenerasyon açısından uzun dönem takip gerekmektedir (4). Kraniofasiyal tutulumda maksillanın ekspansiyonu nedeniyle göz küresinde itilme veya ileri tutulumda optik sinir ve kiazma basısına bağlı görme kaybı oluşabilir (4,5). Bizim vakamızın klinik ve radyolojik takiplerinde görme problemine veya bulgularına rastlamadık.

Sonuç olarak; maksillada görülen ekspansil kitle lezyonlarda, FD'nin egzofitik varyantı da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Sarkomatöz değişiklikler %0.5 oranında bildirilmektedir (3). Bu nedenle ağrı ve yumuşak doku büyümesi olduğunda, mutlaka FD'nin sekonder malign dejenerasyonu akla gelmelidir. Rekürrensleri ve erken evrelerdeki malign değişiklikleri tespit edebilmek amacıyla periyodik takip yapılması gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Myer CM, Mortellite AJ, Yamik GA, et al. Malignant and benign tumors of the head and neck in children. In: Smith JD, Bumsted RM, eds. Pediatric Facial Plastic and Reconstructive Surgery. New York, NY: Raven Press; 1993:235-61.
2. Mladina R, Manojlovic S, Markov-Glavas D, Heinrich Z. Isolated unilateral fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. Ann Otol Rhinol Laryngol 1999;108:1181-4.
3. Mueller DP, Dolan KD, Yuh WTC. Fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992;101:100-1.
4. Barat M. Fibrous dysplasia masquerading as chronic maxillary sinusitis. Ear Nose Throat J 1989;42:44-8.
5. Osguthorpe JD, Gudeman SK. Orbital complications of fibrous dysplasia. Otolaryngol Head Neck Surg 1987;97:403-5.
6. Ferguson BJ. Fibrous Dysplasia of the paranasal sinuses. Am J Otolaryngol 1994;15:227-30.
7. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. Cancer 1994; 73:1411-24.
8. Xu D, Luan H, Zhan A, Feng W, Sun X, Meng F. Spontaneous malignant transformation of fibrous dysplasia. Chin Med J 1996;109:941-5.
9. Chen YR, Wong FH, Hsueh C, Lo LJ. Computed tomography characteristics of non-syndromic craniofacial fibrous dysplasia. Chang Gung Med J 2002;25:1-8.
10. Casselman JW, De Jonge I, Neyt L, De Clercq C, D'Hont G. MRI in craniofacial fibrous dysplasia. Neuroradiology 1993;35:234-7.
11. Yano M, Tajima S, Tanaka Y, Imai K, Umabayashi M. Magnetic resonance imaging findings of craniofacial fibrous dysplasia. Ann Plast Surg 1993;30:371-4.
12. Yao L, Eckardt JJ, Seeger LL. Fibrous dysplasia associated with cortical bony destruction: CT and MR findings. J Comput Assist Tomogr 1994;18:91-4.
13. Jee WH, Choi KH, Choe BY, Park JM, Shinn KS. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 1996;167:1523-7.
14. Jimenez CE, Moreno AJ, Pacheco EJ, Carpenter AL. SPECT imaging in a patient with monostotic rib fibrous dysplasia. Clin Nucl Med 1996;21:491-3.