

Yazışma Adresi
Correspondence Address

Zeliha Merve SEMERCİ
Akdeniz Üniversitesi,
Diş Hekimliği Fakültesi,
Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi AD.,
Antalya, Türkiye
merveertugrul@outlook.com

Geliş Tarihi : 05 Nisan 2022
Received

Kabul Tarihi : 04 Temmuz 2022
Accepted

E Yayın Tarihi : 23 Aralık 2022
Online published

Bu makalede yapılacak atf
Cite this article as

**Semerci ZM, Stevanovic Sancar B,
Tercanlı Alkış H.**
Posterior mandibulada
fibröz displazi
Akd Dent J 2022;1(2): 82-86

Zeliha Merve SEMERCİ
Akdeniz Üniversitesi,
Diş Hekimliği Fakültesi,
Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi AD.,
Antalya, Türkiye
ORCID ID: 0000-0002-0323-4940

Bilay STEVANOVIC SANCAR
Akdeniz Üniversitesi,
Diş Hekimliği Fakültesi,
Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi AD.,
Antalya, Türkiye
ORCID ID: 0000-0003-4307-3237

Hümevra TERCANLI ALKIŞ
Akdeniz Üniversitesi,
Diş Hekimliği Fakültesi,
Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi AD.,
Antalya, Türkiye
ORCID ID: 0000-0003-0869-875X

Posterior Mandibulada Fibröz Displazi

Fibrous Dysplasia of the Posterior Mandible

ÖZ

Amaç:

Fibröz displazi (FD), sıklıkla çocuk yaşlarda ve ergenlerde görülen; normal kemik dokusunun fibröz dokuyla yer değiştirmesi sonucu oluşan, gelişimsel, yavaş büyüyen, fibroosseöz, benign bir lezyondur. Vücutta kraniyofasiyal kemiklerde olabileceği gibi diğer kemiklerde de görülebilir. FD, tek bir kemikte tutulum gösteriyorsa monostatik fibröz displazi (MFD), birden fazla kemikte tutulum gösteriyorsa poliostotik fibröz displazi (PFD) adını almaktadır. PFD genel sistemik etkileri olan McCune-Albright sendromunun bir komponenti olarak da görülebilmektedir. MFD olguların %80'ini oluşturur ve en hafif formudur. Radyografik görünümü lezyonun bulunduğu safhaya bağlı olarak değişkenlik göstermekle birlikte, son safhada sergilediği "buzlu cam" veya "portakal kabuğu" opasifikasyonu spesifikdir. Bu olgu sunumunda 26 yaşında kadın hastada mandibula posterior bölgede lokalize ve fasiyal asimetriye sebep olan MFD olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Sözcükler:

Fibröz displazi, Konik ışıklı bilgisayarlı tomografi, Monostatik fibröz displazi, Mandibula

ABSTRACT

Objective:

Fibrous dysplasia (FD), often seen in children and adolescents; it is a developmental, slow-growing, fibroosseous, benign lesion that occurs as a result of the replacement of normal bone tissue with fibrous tissue. It can occur in the craniofacial bones as well as in other bones in the body. If FD is involved in a single bone, it is called monostatic fibrous dysplasia, and if it is involved in more than one bone, it is called polyostotic fibrous dysplasia. PFD can also be seen as a component of McCune-Albright syndrome, which has general systemic effects. MFD accounts for 80% of cases and is the mildest form. Although its radiographic appearance varies depending on the stage of the lesion, the "ground glass" or "orange peel" opacification in the final stage is specific. In this case report, we aimed to present a case of MFD localized in the posterior region of the mandible and causing facial asymmetry in a 26-year-old female patient.

Key Words:

Fibrous dysplasia, Cone beam computed tomography, Monostatic fibrous dysplasia, Mandible

GİRİŞ

1938'de Lichtenstein tarafından tanımlanan fibröz displazi (FD); etyolojisi bilinmeyen, normal kemiğin yerini yapısal olarak zayıf fibröz ve osseöz dokunun aldığı benign bir kemik hastalığıdır. FD'nin maksillofasial bölgeyi tutması, yüz ve çene kemiklerinde sebep olduğu ciddi deformite ve asimetri nedeniyle önemlidir (1,2). Hastalığın etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte primer olarak gen mutasyonu (GNAS 1) ile geçiş yapan genetik tabanlı sporadik bir hastalıktır (3,4). Temel olarak 2 formda olup bunlar; monostotik fibröz displazi (MFD) ve poliostotik fibröz displazidir (PFD). Bu tiplerden en sık görüleni %70 oranla MFD'dir. PFD ayrıca Jaffe's tip ve McCune-Albright sendromu olarak da ikiye ayrılır (5).

Klinik bulgular kemik ağrısı, patolojik kırıklar ve iskeletsel deformiteler ile seyredebilir. Görme ile ilgili komplikasyonlar sfeno-etmoidal kompleksin etkilenmesiyle oluşurken temporal kemik tutulumunda işitme problemleri, çene kemiklerinin tutulumunda ise dişlerde yer değişikliği, asemptomatik şişlik ve fasiyal asimetri görülebilir. Serum alkalin fosfataz bazen yükselir; ama kalsiyum, paratiroid hormon, 25- hidroksivitamin D ve 1,25-dihidroksivitamin D çoğu FD vakasında normal seviyelerde izlenir (6,7).

FD, benign bir kemik hastalığı olarak tanımlanmasına karşın literatürde bütün FD olguları içerisinde %0.4-1 oranında malign transformasyon bildirilmiştir (8). Tedavi planlamasında cerrah, olgunlaşma evresiyle birlikte lezyonun ilerlemesinin durduğunu göz önünde bulundurmalıdır. Vakaların çoğunda lezyon puberte dönemi boyunca progresyon gösterir ve genellikle estetik ve fonksiyonel nedenlerle cerrahi redüksiyon yapıldığında puberteden sonra stabilize olma eğilimindedir (9). Poliostatik FD ve McCune-Albright sendromu olan FD olgularında sürekli büyüme potansiyel nüks için bir belirleyici faktördür ve sonuç olarak total rezeksiyon önerilebilir. Bir çalışma, alkalin fosfataz düzeylerinin, bazı kraniyofasiyal fibröz displazi vakalarının nüks öncesi seviyeleri aniden arttığı için prognostik bir belirteç olarak kabul edilebileceğini öne sürmüştür (10).

Birçok olguda radyografik bulgular ve klinik bilgiler hekimin biyopsiye gerek duymadan teşhis koymasına için yeterli olmasına karşın, FD teşhisinin doğrulanması ve lezyonun sınırlarının saptanması için, konik ışınli bilgisayarlı tomografi (KIBT), bilgisayarlı tomografi ve histopatolojik yöntemler kullanılır (11).

Bu olgu sunumunda klinik, radyografik ve histopatolojik değerlendirmeler sonucunda MFD tanısı konulan bir kadın hasta sunulmuştur.

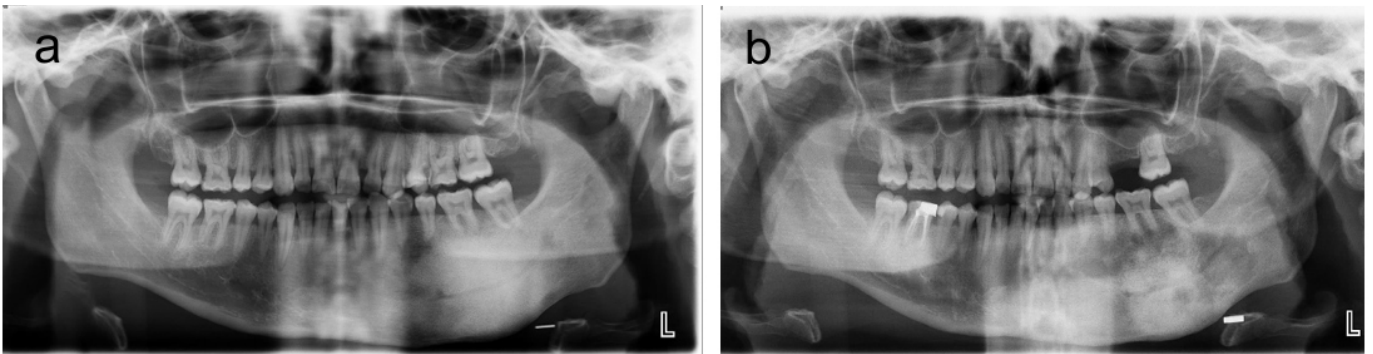
OLGU

Yirmi altı yaşında kadın hasta sol bukkal bölgede sert, ağrısız şişlik ve yüzde asimetri şikayetiyle 2021 aralık ayında Akdeniz Üniversitesi Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi Anabilim Dalı'na müracaat etmiştir. Alınan medikal anamnezde sistemik bir hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü bulunmayan hastanın yapılan ekstraoral muayenesinde yüzün sol tarafında asimetri izlenmiştir (Resim 1).



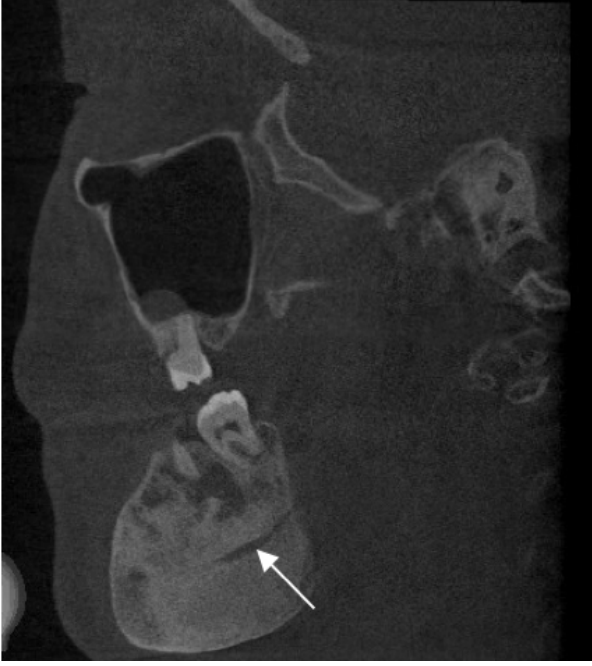
Resim 1. Hastanın ekstraoral görünümü.

Yapılan intraoral muayenede sol mandibular kanin dişten ramusa uzanan bukkal ve lingual kortikal kemikte ekspansiyon izlenmiştir; ilgili bölgede palpasyonda hassasiyet, parestezi, dişlerde ağrı, lüksasyon, mukozada renk değişikliği, saptanmamıştır. Alınan dijital panoramik radyografik görüntüde sol mandibular kanin diş bölgesinden başlayıp ramusa uzanan radyoopak ağırlıklı buzlu cam görüntüsü olan lezyonun multiloküler görünüm aldığı izlenmiştir. Veri tabanında bulunan hasta kayıtlarından hastanın 2016 yılında dijital panoramik radyografik görüntüsüne de ulaşılmıştır. 2016 yılındaki dijital panoramik radyografik görüntüde sol mandibula simfiz bölgesinde sınırları tam izlenemeyen, 34 numaralı diş hizasından ramusa kadar uzanan buzlu cam görüntüsü ve dişlerde lamina dura kaybı olduğu görülmüştür (Resim 2a,b).

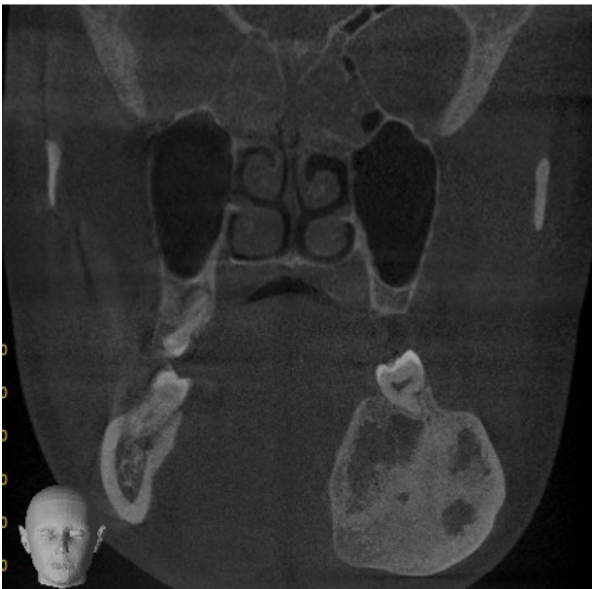


Resim 2. a. 2016 yılında hastadan rutin alınan panoramik röntgende sol mandibulada ekspansiyon, buzlu cam görüntüsü, dişlerde lamina dura kaybı, sol angulus bölgesinde mandibular kanalında superiora yön değiştirmesi. b. 2021 yılında hastadan alınan panoramik röntgende lezyonun iç yapısındaki radyolüsent odaklar.

Anamnez derinleştirildiğinde 2016 yılında da hastanın bu lezyon hakkında bilgilendirildiği ancak asemptomatik olması nedeni ile hasta tarafından takibi yapılmadığı öğrenilmiştir. Lezyonun tam sınırlarını tespit edebilmek amacı ile hastadan KIBT istenmiştir. KIBT görüntülerinde sol mandibulada angulus bölgesinden yaklaşık orta hatta kadar uzanan, bukkal ve lingual kortikal kemikte ekspansiyona sebep olmuş içerisinde radyolusent alanlar içeren buzlu cam densitesinde mikst lezyon izlenmiştir. Sol mandibula angulus bölgesinde mandibular kanalın daralması ve superiora yön değişimi izlenmiştir (Resimler 3-5).



Resim 3. Mandibular kanalın angulus bölgesinde superiora yer değiştirmesi ve kanalın daralması (beyaz ok).



Resim 4. Koronal kesitten lezyonun görünümü.



Resim 5. Sol mandibular bölgede bukkal ve lingual kortikal kemikte belirgin ekspansiyon ve lezyon içindeki radyolusent alanlar.

Hasta fakültemizin Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı'na yönlendirilmiştir. Hastaya estetik şikayetleri sebebi ile konturplasti uygulanmış, elde edilen materyal patolojiye gönderilmiştir ve radyolojik ön tanı, histopatolojik olarak MFD şeklinde doğrulanmıştır. Hastanın takibine tarafımızca devam edilmektedir. Hasta, teşhis, tedavi ve takip dönemlerine ait tüm tıbbi bilgi, belge ve kayıtlarının kullanılmasına dair bilgilendirilmiştir.

TARTIŞMA

FD genellikle sellüler fibroblastik stroma içerisinde lameller kemik dokusunun bulunduğu iyi huylu bir lezyondur. Lezyonun kemiğin gelişimsel hamartomatöz bir anomalisi olduğuna inanılmaktadır (8). FD'nin tüm formları kadın ve erkeklerde cinsiyet ayrımı yapmaksızın eşit şekilde görüldüğü de (6). Kruse ve ark. (12) hastalığın kadınlarda daha sık görüldüğünü rapor etmiştir. Sunulan olguda da hastamız kadındır.

FD insidansının 1/4000-1/10000 arasında olduğu bildirilmiştir. Bütün kemik tümörlerinin %3'ünü, iyi huylu kemik tümörlerinin ise %7'sini oluşturmaktadır (13). Kranial kemikler en fazla etkilenen kemiklerdir. MFD hastalarının yaklaşık %10-27'sinde yüz kemiklerinin tutulumu vardır (14). Ancak, daha sık görüldüğü yarım çene ile ilgili bilgiler tutarsızdır. Kimi yazarlar maksillada daha sık tutulum belirtirken (15-17) kimi yazarlar da mandibulanın daha sık etkilendiğini öne sürmüştür (18). Diğer yandan Kruese ve ark. (12) her 2 yarım çenenin de eşit etkilendiğini belirtmiştir. Olgumuzda tespit edilen MFD unilateral olarak posterior mandibulada konumlanmıştır.

FD genellikle asemptomatik olduğundan rutin dental muayenede tesadüfen tespit edilmektedir. Ancak FD bazı durumlarda semptomatik seyredebilmektedir (11). Klinik bulgular kemik ağrısı, patolojik kırıklar ve kemik deformiteleri şeklinde görülebilir (6). Sunulan olguda hastanın kozmetik şikâyet dışında herhangi bir şikâyeti yoktu ve hastalık asemptomatik seyretmekteydi.

Radyografik görüntüler lezyonun maturasyonuna göre değişiklik göstermektedir. Erken evrede lezyon daha

radyolüsenttir. Lezyon olgunlaştıkça ve yeni oluşan kemik trabekülleri belirginleştikçe, erken dönemdeki radyolüsent görüntü mikst radyopasitelere dönüşür. Kemik yapımındaki artışla birlikte 'buzlu cam' veya 'portakal kabuğu' olarak tarif edilen patognomatik radyografik görüntü oluşur. Bu dönemde lezyonun sınırları iyi izlenemez. Olgun FD lezyonlarında nadiren kiste benzeyen radyolüsent alanlar olabilir (7,11,21). Kortikal tabakaların genişlemesi, diş köklerinin yer değiştirmesi yaygın olarak görülebilmektedir ve lamina dura kaybı lezyonun karakteristik bulgularından biridir (19).

Sunulan olguda lezyon iç yapısı mikst bir görünüme sahipti, lezyonun sınırları net olarak tespit edilememekteydi. Dişlerde lamina dura kaybı ve lezyon bölgesinde kortikal kemikte ekspansiyon mevcuttu. Ayrıca, diş köklerinde yer değişimi ve rezorpsiyon yoktu. Lezyonun *buzlu cam* opasifikasyonunun lezyon ilerledikçe kist benzeri radyolüsent odaklarla multi-loküler izlenmesi ve posterior mandibulada görülmesi nadir rastlanan bir FD görüntüsü ile karşılaştığımızı düşündürmektedir.

FD'nin ayırıcı tanısında; ossifiye fibrom, santral dev hücreli granülom, osteomyelit, non-ossifiye fibrom, ameloblastik fibrom, ameloblastik fibroodontom, osteosarkom, basit kemik kisti ve Paget hastalığı sayılabilir. FD ile en çok karıştırılan lezyon ossifiye fibromdur. Ancak, ossifiye fibrom iyi sınırlı bir yapıya sahiptir. Paget hastalığı, anormal kemik yapım ve yıkımı ile karakterizedir. FD'nin radyografik bulguları, semento-osseöz lezyonlara benzeyebilir ve çenede ekspansiyon durumunda ayırıcı tanı için ileri değerlendirme gerekir (19). Olgumuzda lezyonun sınırlarının belirsiz olması, mandibulada ağrısız ekspansiyon mevcut olması, *buzlu cam* görünümünün lezyonun matürasyonu ile mikst görünüm alması FD tanısını desteklemektedir.

FD, asemptomatik olduğu takdirde yalnızca takip edilebileceği gibi konservatif cerrahi, medikal tedavi, radikal eksizyon ve cerrahi rekonstrüksiyon ile de tedavi edilebilir (11). FD de sarkomatöz değişiklikler nadirdir; radyasyonun malign değişikliklere yol açabileceği düşünülmektedir. Bu nedenle FD lezyonlarında radyoterapi uygulanmaması önerilmektedir (19,20). Birçok olguda lezyonun büyümesi iskeletsel gelişmenin tamamlanmasıyla durduğundan ortodontik tedavi ve estetik amaçlı cerrahi müdahaleler bu süreye kadar ertelenebilir (19). Olgumuzun estetik şikayetleri sebebiyle ağrısız seyreden lezyona kemik kontur düzeltilmesi uygulanmıştır (Resim 6).

SONUÇ

Sonuç olarak, FD'nin çoğunlukla asemptomatik seyretmesi sebebiyle diş hekimleri genellikle ilk tanıyı koyabilmektedir. Bu noktada olgunun radyolojik özellikleri çeşitlilik gösterdiğinde ileri görüntüleme yöntemlerinin ve hekimin bilgisinin önemi artmaktadır.

KIBT lezyonunun kemik paternini ve çevre dokularla etkileşimini gösterdiği için teşhis ve takibinde faydalı olmaktadır. FD hastalarının artmış nüks riskine karşın düzenli kontrolleri sağlanmalıdır.

Hasta Onamı:

Hastadan hakkı koruma ve Helsinki Deklerasyonuna göre prosedürlerden önce yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

Çıkar Çatışması:

Yazarların beyan edilecek çıkar çatışması yoktur.

Finansal Destek:

Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

1. Livaoglu M, Bahadır O. Maksiller sinüste fibröz displazi: olgu sunumu, tanı ve tedavi yönünden literatürün irdelenmesi. *Fırat Üniv Sağ Bil Tıp Derg.* 2010;24:59-61.
2. Şengör A, Koç A, Han T. Maksiller fibröz displazi. *KBB-Forum* 2004;3:92-4.
3. Collins MT. Spectrum and natural history of fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res.* 2006;21:99-104.
4. Bastepe M. The GNAS Locus: quintessential complex gene encoding Galpha, XLalphas, and other imprinted transcripts. *Curr Genomic.* 2007;8:398-414.
5. Waldron CA. Bone pathology. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE (Editors). *Oral and maxillofacial pathology.* Philadelphia: WB Saunders, 1995:461-5.
6. Akintoye SO, Lee JS, Feimster T. Dental characteristics in fibrous dysplasia and McCune Albright syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2003;96:275-82.
7. Feller L, Wood NH, Khammissa RAG, Lemmer J, Raubenheimer EJ. The nature of fibrous dysplasia. *Head Face Med.* 2009;5:22.
8. Zreik RT, Littrell LA, Jin L, Oliveira AM, Fritchie KJ. Malignant transformation of polyostotic fibrous dysplasia with aberrant keratin expression. *Hum Pathol.* 2017;62:170-4.
9. Petrocelli M, Kretschmer W. Conservative treatment and implant rehabilitation of the mandible in a case of craniofacial fibrous dysplasia: a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2014;72:E1-6.
10. Li Z, Raynald Wang Z, Qian H. Malignant transformation of craniofacial fibrous dysplasia: a systematic review of overall survival. *Neurosurg Rev.* 2020;43:911-21.
11. Mohammadi-Araghi H, Haery C. Fibro-osseous lesions of craniofacial bones. The role of imaging. *Radiol Clin North Am.* 1993;31:121-34.
12. Kruse A, Pieleles U, Riener MO, Zunker C, Bredell MG, Gratz KW. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: a 10-year database 1996-2006. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2009;47:302-5.
13. Bequignon E, Cardinne C, Lachiver X, Wagner I, Chabolle F, Baujat B. Craniofacial fibrous dysplasia surgery: a functional approach. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2013;130:215-20.
14. Berberi A, Aoun G, Khalaf E, Aad G. Monostotic fibrous dysplasia of the mandible in a 9-year-old male patient treated with a conservative surgical treatment: a case report and 15-year follow-up. *Case Rep Dent.* 2021;3:1-6.
15. 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.
16. Menon S, Venkatswamy S, Ramu V, Banu K, Ehtai S, Kashyap VM. Craniofacial fibrous dysplasia: Surgery and literature review. *Ann Maxillofac Surg.* 2013;3:66-71.
17. Davidova LA, Bhattacharyya I, Islam MN, Cohen DM, Fitzpatrick SG. An analysis of clinical and histopathologic features of fibrous dysplasia of the jaws: a series of 40 cases and review of literature. *Head Neck Pathol.* 2020;14:353-61.
18. Lee S, FitzGibbon E, Chen YR. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia. *Orpha-net J Rare Dis.* 2012;7:S2.
19. White SC, Pharoah MJ. *Oral Radiology Principles and Interpretation.* 5th ed. St. Louis (MO): Mosby Inc; 2004:485-515.
20. Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM. Malignant transformation of fibrous dysplasia: a case report and review of the literature. *Clin Orthop.* 1988;22:281-9.
21. Akintoye SO, Otis LL, Atkinson JC, Brahim J, Kushner H, Robey PG, Collins MT. Analyses of variable panoramic radiographic characteristics of maxillo-mandibular fibrous dysplasia in McCune Albright syndrome. *Oral Maxillofac Radiol.* 2004;10:36-43.