

Kafa ve yüz kemiklerinin fibroosseöz lezyonları

Craniofacial fibroosseous lesions

Ulviye YALÇINKAYA¹, Başak DOĞANAVŞARGİL², Murat SEZAK², Fikri ÖZTOP²

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı¹, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı², BURSA

ÖZET

Kafa ve yüz kemiklerinin fibroosseöz lezyonları genellikle yavaş gelişen, klinik olarak agresif seyir gösterebilen benign tümörlerdir. Kemiklerde deformiteye neden olabilen lokal destrüktif karakterdeki bu lezyonlarda, cerrahi olarak tam çıkarılmadıkları takdirde nüks riski yüksektir. Uzun süreli nüks lezyonlarda sarkomatöz dejenerasyonun geliştiği bildirilmektedir. Bu lezyonları sınıflandırmak, tanımak ve tedavi etmek uzun yıllar çeşitli zorluklara neden olmuştur. Maksilla ve mandibula en sık görülen yerleşim yeridir. Çocuklarda ve genç erişkinlerde sık görülürler.

Bu çalışmada 1976-2004 yılları arasında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda tanı almış 43 olgu ile, 2003-2006 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda tanı almış 12 olgu incelendi. Olguların yaş ve cins dağılımı, lezyonların yerleşim yeri, lezyonların tipi ve histopatolojik özellikleri ile nüks ve sarkomatöz dejenerasyon gösteren olgular belirtildi.

Çalışmamızın sonucunda kafa ve yüz kemiklerinin fibroosseöz lezyonlarında spesifik tanıya giderken patolojik kriterlerin yanı sıra, klinikopatolojik korelasyonun ve radyolojik görüntülerin esas alınması gerektiği literatür bulguları eşliğinde bir kez daha vurgulandı.

Anahtar sözcükler: Kafa ve yüz kemikleri, fibröz displazi, ossifiye fibrom, fibroosseöz lezyonlar

ABSTRACT

Fibroosseous lesions of the cranial and facial bones are usually benign and tend to grow slowly, yet act aggressively clinically. If not totally excised, recurrence is common in these locally destructive and deforming lesions. Degeneration into sarcoma has been reported in recurrent lesions, as well. Diagnosis, classification and treatment of these lesions have exposed various difficulties in the past. Predilection sites are maxillae and mandibles. They are often seen in children and young adults.

In this study 43 cases from Ege University Medical School Surgical Pathology Department between 1976 and 2004, and 12 cases from Uludag University Medical School Surgical Pathology Department between 2003 and 2006 were reviewed. Cases were noted as for age, gender, lesion site, lesion type, histological properties, recurrence, and degeneration into sarcoma.

In conclusion we suggest that specific diagnosis of fibroosseous lesions of cranial and facial bony regions should rely on clinicopathological correlation and radiological findings along with pathological criteria.

Key words: Cranial and facial bones, fibrous dysplasia, ossifying fibroma, fibroosseous lesions

GİRİŞ

Kafa ve yüz kemiklerinin fibroosseöz lezyonları genellikle yavaş gelişen, klinik olarak agresif seyir gösterebilen benign tümörlerdir. Kemiklerde deformiteye neden olabilen lokal destrüktif karakterdeki bu lezyonlarda cerrahi

olarak tam çıkarılmadıkları takdirde nüks riski yüksektir (1-4). Maksilla ve mandibula en sık görülen yerleşim yeri olmasına rağmen kranyum, nazal kemikler, etmoid ve orbitada da yerleşebilirler (4,5). Bu lezyonları sınıflandırmak, tanımak ve tedavi etmek uzun yıllar çeşitli zorluklara neden olmuştur (1,3,6). Fibröz displazi (FD), ossifiye/segmentifiye fibrom (OF/SF), periapikal semental displazi (PSD), fibroosseöz displazi (FOD) fibroosseöz lezyonların prototip-

XVII. Ulusal Patoloji Sempozyumunda (01-06.10.2004, Gaziantep) çalışmanın bir bölümü poster bildirisi olarak sunulmuştur.

Yazışma adresi: Dr. Ulviye Yalçinkaya, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, 16059, Bursa

leri olarak kabul edilmektedir (7). Çocuklarda ve genç erişkinlerde sık görülen bu lezyonlarda spesifik tanıya ulaşmada klinikopatolojik korelasyon, özellikle radyolojik görüntüler önem taşımaktadır (7-11).

GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışmada 1976-2004 yılları arasında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda tanı almış 43 olgu ile, 2003-2006 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda tanı almış 12 olgu incelendi. Olgulara ait Hematoksilen-Eozin boyalı preparatlar tekrar gözden geçirilerek histopatolojik özellikler kaydedildi. Olguların yaş, cins, tümör lokalizasyonları arşiv raporlarından elde edildi.

BULGULAR

Olguların 35'i kadın (%64), 20'si erkekti (%36). Olguların ortalama yaşı 23.8+13.8 olarak bulundu (aralık 4-87 yaş). Lezyonların 22'si maksilla, 20'si mandibula, 3'ü frontal kemik, 4'ü pariyetal kemik, 1'i etmoid kemik, 1'i oksipital kemik ve 2'si orbita yerleşimli olup 2 olguda kafa ve yüz kemiklerinde multipl tutulum mevcuttu (Tablo 1).

Tablo 1. Fibroosseöz lezyonların lokalizasyonu.

Lokalizasyon	Olgu sayısı	Oran (%)
Maksilla	22	40
Mandibula	20	36
Frontal kemik	3	5
Pariyetal kemik	4	7
Etmoid kemik	1	2
Oksipital kemik	1	2
Orbita	2	4
Multipl kafa kemiği	2	4
Toplam	55	100

On dokuz olgunun FD, 16 olgunun FOD, 19 olgunun OF ve 1 olgunun fibroosseosemental lezyon (FOSL) tanılarını aldığı saptandı (Tablo 2).

On olguda lokal nüks izlenirken, 3 olguda sarkomatöz dejenerasyon saptandı (Tablo 3). Sarkomatöz dejenerasyon gösteren olgular frontal (n=1), mandibular (n=1) ve multipl kemik (n=1) yerleşimli FD olguları olup, sarkomatöz dejenerasyonun osteosarkom olduğu belirlendi.

Tablo 2. Fibroosseöz lezyonlar.

Lezyon tipi	Olgu sayısı	Oran (%)
Fibröz displazi	19	34,5
Fibroosseöz displazi	16	29
Ossifiye fibrom	19	34,5
Fibroosseosemental lezyon	1	2
Toplam	55	100

Tablo 3. Lokal nüks gösteren olgular.

Yaş	Cinsiyet	Lokalizasyon	Histopatolojik tanı
15	K	Maksilla	Fibröz displazi
36	E	Mandibula	Fibroosseöz displazi
11	K	Maksilla	Fibröz displazi
23	K	Etmoid	Fibröz displazi
31	K	Mandibula	Fibroosseosemental displazi
14	K	Maksilla	Fibröz displazi
11	K	Maksilla	Fibröz displazi
31	E	Maksilla	Fibröz displazi
16	E	Maksilla	Ossifiye fibrom
40	K	Mandibula	Ossifiye fibrom

Beş olguda lezyona sekonder anevrizmal kemik kistinin eşlik ettiği izlendi. Bu olguların 4 tanesi OF, 1 tanesi ise FOD tanılı olgulardı.

TARTIŞMA

Kafa ve yüz kemiklerinin fibroosseöz lezyonları çok sayıda olup heterojen bir grubu oluşturur. Bu lezyonları sınıflandırmak, tanımak ve tedavi etmek uzun yıllar çeşitli zorluklara neden olmuştur (1,3,6,12). Bugün OF, SF, semento-ossifiye fibrom (SOF), FD ve PSD (sementoma) bu grup içerisinde en sık tanımlanan lezyonlardır. İlk üç lezyon fibröz stroma içerisinde sement benzeri materyal ve osteoid üretimi temel alınarak subjektif olarak sınıflandırılmaktadır. Bu lezyonların reaktif süreç olarak kabul edilen FD ve PSD'nin aksine, neoplastik yapıda

oldukları kabul edilmektedir (1). Bugün bu lezyonların en sık görülenleri “fibro-osteo-semental lezyonlar” genel başlığı altında toplanmaktadır (10). Benign, iyi sınırlı, uniloküler ya da multiloküler karakterdeki fibroosseöz lezyonlar yavaş ve şişirgen büyüme gösterir ve tam cerrahi eksizyon nüksü önlemede yeterlidir (3). Nadiren, tümör hızla büyüyüp geniş çaplara ulaşabilir ve çeşitli kozmetik ve fonksiyonel problemlere neden olabilir. Böyle agresif seyir gösteren tümörler “agresif”, “juvenil” veya “aktif” OF, SF ya da SOF olarak tanımlanır (3,8,9). Özellikle çocuk ve genç erişkin popülasyonda görülen lezyonlarda “juvenil” terimi kullanılmaktadır (3,9). Bu olguların orta yüz yerleşimlerinde görülen agresif seyir, lokal destrüksiyon ve nükse neden olabilir (5,11,13). Her ne kadar sellüler, kemiği erode ya da invaze etmiş tümörlerde agresif seyir beklense de histolojik görünüm ile klinik davranış arasındaki ilişki yeterince açık değildir (3,7). Bu nedenle bu tümörlerin özellikle agresif olanlarını klinik, radyolojik ve cerrahi alandaki tecrübelerle osteosarkom gibi malign tümörlerden ayırt etmek gerekir (1,2,7). Yapılan pek çok retrospektif çalışmada maksilla yerleşimli lezyonların daha agresif seyir gösterdiği belirtilmiştir. Marvel ve arkadaşları orta yüz ve paranazal sinüs yerleşimli OF olgularının daha agresif olduğunu belirterek kontrolü sağlamada geniş lokal eksizyonu önermektedir (5). Çalışmamızda lokal nüksün izlendiği 10 olgunun 6’sı maksilla, 3’ü mandibula ve 1 tanesi ise etmoid kemik yerleşimlidir. Lokal nüks gösteren olguların 6’sı FD tanısı almıştır (Tablo 3).

Histopatolojik ve klinik bulguları birbirine benzer olan bu lezyonları sınıflandırmak oldukça zordur (1,3,6,7,10,12). Bununla birlikte bazı görüşler fibroosseöz lezyonları FD ve OF olmak üzere iki büyük grupta toplamaktadır (5,6,11,13). OF’un çeşitli alt tipleri juvenil ossifiye fibrom, juvenil agresif ossifiye fibrom, juvenil aktif ossifiye fibrom, semento-ossifiye fibrom ya da psammomatoid ossifiye fibrom olarak adlandırılabilir. Bu terimlerin hepsi günümüzde OF yerine kullanılmaktadır. Ancak

bu terimlerin açık bir tanısal değeri yoktur (6,11). Menzel 1872 yılında 35 yaşındaki bir kadında mandibula yerleşimli büyük bir tümörü OF’un varyantı SOF olarak ilk kez tanımlamıştır. Montgomery 1927’de OF terimini, Liechtenstein ve Jaffe ise 1938’de FD terimini ilk kez kullanmıştır. Liechtenstein ve Jaffe FD’nin monostotik formunu tanımlarken Albright 1937’de poliestotik formunu tanımlamıştır. Böylece deride pigmentasyon değişiklikleri, endokrin bozukluklar ve poliestotik FD ile seyreden McCune Albright Sendromu (Albright 1937, McCune ve Bruch 1937) tanımlanmıştır (5,11). Liechtenstein ve Jaffe yüz kemiklerinin tüm fibroosseöz lezyonlarının FD’nin tipleri olduğunu ileri sürmüş ve bu görüş 1963 yılına kadar kabul görmüştür (4). Reed 1963’de bu lezyonları klinikopatolojik özelliklerine göre ayırmış ve FD’yi gelişimsel kusur, OF’u benign neoplazm olarak kabul etmiştir (5). Hamner bu lezyonları 1968’de sement içeren tümörler olarak gruplandırmıştır (14). Bu lezyonların geniş kapsamlı ilk sınıflandırması ise 1971’de WHO tarafından yapılmış ve 4 alt grupta toplanmıştır: 1) FD, 2) OF, 3) SF ve 4) SOF (Pindborg ve Kramer, 1971) (12, 14). Zamanla bu sınıflandırmanın bazı sorulara cevapsız kaldığı görülmüş, yeniden gözden geçirilmiş ve yeni lezyonlar eklenmiştir (12). Örneğin Makek 1983’de kafa ve çene kemiklerinden gelişen, agresif seyir gösteren, osteoblastik orijinli, psammöz ve trabeküler tip olmak üzere 2 tipi bulunan Desmo-Osteoblastomayı tanımlamıştır (10,12). Daha sonra Makek 1987 yılında fibroosseöz lezyonları 4 büyük alt gruba ayırmıştır: 1) gelişimsel bozukluklar, 2) reaktif-reperatif lezyonlar, 3) fibromatozis ve 4) tümörler. Benign tümörler odontojenik kökenliler ve non-odontojenik kafa-yüz kemiği yerleşimliler olmak üzere 2 grupta toplanmıştır (10). Oral patoloğlar bu lezyonları geleneksel olarak odontojenik kökenlerinin olup olmamasına göre sınıflandırmaktadır (11).

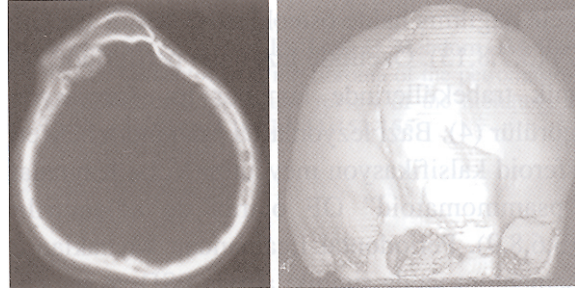
Yaşamın 2. ile 4. on yılları arasında sık görülen bu lezyonlar kadınlarda daha sıktır (5,8,11,13). Bizim serimizde de genç erişkin ve

kadın üstünlüğü mevcuttur. Bazı çalışmalarda erişkinlerdekinin aksine çocuklarda daha hızlı ve daha agresif bir seyrin izlendiği belirtilmektedir (4,9). Otörler bunu zamanla tümörün proliferatif aktivitesinin azaldığı şeklinde yorumlamaktadır (4).

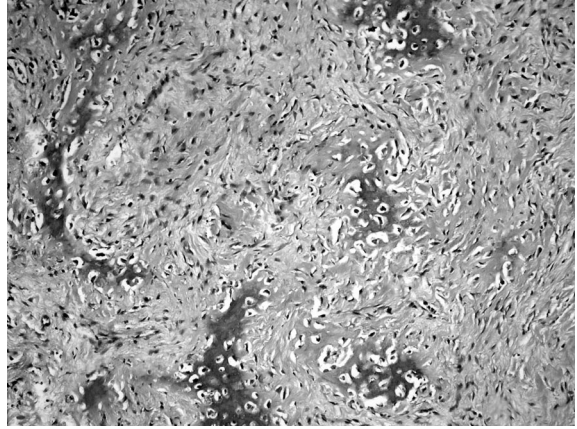
FD'nin aksine OF monostotiktir ve %5'ten az oranda multipl kemik tutulumu izlenir. Bazı serilerde %75 oranında gösterilen mandibula tutulumu en sık görülen yerleşim yeridir. Bunu etmoid, frontal ve sfenoid sinüsler ile orbita, oksiput ve temporal kemikler izler (11). FD ise en sık maksilla yerleşimlidir, etmoid ve sfenoid sinüs tutulumu daha nadirdir. Monostotik form %70-75 oranında izlenirken, bu lezyonlarda kafa ve yüz kemiği tutulumu %30'dur. Poliostotik form %30 oranında izlenir ve daha erken yaşlarda görülen bu lezyonlarda kafa ve yüz kemiği tutulumu yaklaşık %50'dir (11). Olgularımızda maksilla ve mandibula en sık görülen yerleşim yeri olup bunu frontal, pariyetal, etmoid, oksipital ve orbital kemikler izlemektedir. Multipl kemik tutulumlu 2 olgu FD tanısı almıştır (Tablo 1).

Klinik bulgular tümör tarafından tutulan kemiğe göre çeşitlilik göstermekle birlikte, özellikle çene kemiği yerleşimlilerde şişlik, duyu bozukluğu ve asimetri en sık rastlanan semptomlardır (3-5). Orta yüz ve paranasal sinüs yerleşimlilerde unilateral propitozis, diplopi, persistan nazal obstrüksiyon, rinore, epifore, rekürren epistaksis ve hemoptizi görülebilir (5). Çalışmamızdaki olgularda da, arşiv raporlarından elde edebildiğimiz kadarıyla şişlik en sık görülen klinik bulgu olup, buna bazı olgularda ağrı, bazı olgularda ise duyu bozukluğu eşlik etmektedir.

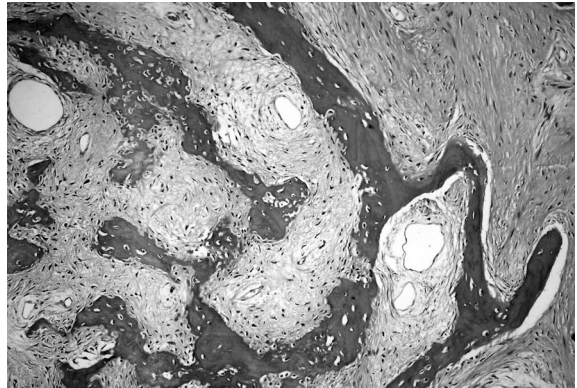
Radyolojik görünüm değişken olup yerleşim bölgesine ve ossifikasyon oranına bağlıdır. Uniloküler ya da multiloküler karakterdeki lezyonlar radyolüsen veya mikst radyolüsen-radyodens olabilir. Genellikle lezyon radyodens bir sınırla çevrilidir (3,4,6). Bazen çevre kemiğe invazyon veya erozyon görülebilir (3). FD'de buzlu cam görünümü karakteristiktir (Resim 1)



Resim 1. Frontal kemik yerleşimli fibröz displazi. İki ve üç boyutlu bilgisayarlı tomografik görüntüler.



Resim 2. Ossifiye fibrom (HE x200).



Resim 3. Fibröz displazi (HE x200).

(4,11).

Histopatolojik olarak bu lezyonlarda normal lamellöz kemik yerini vaskülarize fibröz stroma içerisinde yerleşmiş çoğunluğu geçimsi tipte izlenen osteoid veya kemiğe bırakmıştır (13). OF'da şişkin fibroblastların izlendiği hücrelerden zengin karakterdeki stromada kemik trabekülleri çevresinde, osteoblastik zincir ve rast-

gele dağılmış halde osteoklastlar izlenir (Resim 2) (3,7,8,13). Özellikle lezyonun periferinde kemik trabeküllerinde lameller transformasyon görülür (4). Bazı lezyonlarda psammom benzeri sferoid kalsifikasyon mevcuttur ki bu lezyonlar "psammomatoid" OF olarak da adlandırılır (3,6,8,9). Periodontal ligamandan kaynaklanan sementom ya da şimdiki adıyla PSD ve semento-osseöz displazi lezyonları SF, sementoblastom gibi sement üreten lezyonları kapsar. Bu lezyonlar mandibula pre-molar ve molar bölge yerleşimli olup çok sayıda, oval yuvarlak şekilli, mineralize sferüller içerirler. Bu sement sferülleri morfolojik olarak psammomatoid sferüllere benzer ve literatürde psammomatoid OF, semento-ossifiye fibrom olarak da adlandırılmaktadır (9). Bazı otörler SF ile OF'un aynı lezyon olduğunu düşünmektedir (9,13). FD'de ise kemik trabekülleri keçemsi kemik özelliğinde olup lameller transformasyon göstermez ve trabeküller çevresinde osteoblast ya da osteoklastlara rastlanmaz (4). Stroma OF'un aksine hücreden fakirdir ve fibroblastlar şişkin görülmezler (Resim 3) (9,11,13).

Kemiklerde deformiteye neden olabilen lokal destrüktif karakterdeki bu lezyonlarda cerrahi olarak tam çıkarılmadıkları takdirde nüks riski yüksektir (3). Radikal rezeksiyon, konservatif olarak lokal eksizyon ya da küretajla enükleasyon tedavi seçenekleridir (3,7,8). Özellikle agresif tümörlerde inkomplet rezeksiyon nükslere neden olmaktadır (2,7-9). Uzun süreli nüks eden lezyonlarda, sarkomatöz dejenerasyonun geliştiği bildirilmektedir (14). FD'de sarkomatöz dejenerasyon riski %0,5 olarak bildirilmekte ve radyasyona maruziyet malign transformasyonda suçlanan en önemli faktör olarak görülmektedir (11,14). Osteosarkom başta olmak üzere kafa ve yüz kemiği yerleşimli sarkomların etiolojisinde radyasyona maruziyet, travma ve FD, OF gibi öncesinde benign bir kemik lezyonunun varlığı suçlanmaktadır (2,3,11,14). Çalışmamızda FD tanılı 3 olgunun birinde mandibula yerleşimli lezyonun bir yıl sonra görülen nüksünde osteosarkom saptanırken, diğer olguda

poliostotik formda FD ile osteosarkom birlikteliği görülmektedir. Son olguda frontal kemik yerleşimli FD ve osteosarkom birlikteliği mevcuttur. Olgular sırasıyla 17 yaşında erkek, 20 yaşında kadın ve 25 yaşında erkek hastadır.

Sonuç olarak kafa ve yüz kemiklerinin fibroosseöz lezyonlarında spesifik tanıya giderken patolojik kriterlerin yanı sıra klinikopatolojik korelasyonun ve mutlaka radyolojik görüntülerin esas alınması gerektiğini literatür bulguları eşliğinde bir kez daha vurgulamak istedik.

Teşekkür

Bilgi, fikir ve olgu birikimlerini hiç sakınp saklamadan sonuna kadar paylaşan değerli hocamız Prof . Dr. Fikri Öztıp'a sonsuz teşekkürlerimizle.

KAYNAKLAR

1. Charles ER, Richard WS, Richard KW. Aggressive ossifying fibroma of the mandibula. J Oral Maxillofac Surg 1985;43:631-635.
2. Bundgaard T, Frost-Jensen V, Buhl L. Sarcomatous change in a previously benign osteofibroma in the maxillary sinus. Arch Otorhinolaryngol 1988;245:22-24.
3. Zupi A, Ruggiero AM, Insabato L, Senghore N, Califano L. Aggressive cemento-ossifying fibroma of the jaws. Oral Oncol 2000;36:129-133.
4. Vlachou S, Terzakis G, Doundoulakis G, Barbati C, Papazoglou G. Ossifying fibroma of the temporal bone. J Laryngol and Otol 2001;115:654-656.
5. Marvel JB, Marsh MA, Catlin FI. Ossifying fibroma of the mid-face and paranasal sinuses: diagnostic and therapeutic considerations. Otolaryngol Head and Neck Surg 1991; 104:803-808.
6. Vaidya AM, Chow JM, Goldberg K, Stankiewicz JA. Juvenile aggressive ossifying fibroma presenting as an ethmoid sinus mucocoele. Otolaryngol Head and Neck Surg 1998;119:665-668.
7. Koury ME, Regezi JA, Perrott DH, Kaban LB. "Atypical" fibro-osseous lesions: diagnostic challenges and treatment concepts. Int J Oral Maxillofac Surg 1995;24:162-169.
8. Martinez-Manas RM, MJ Rey, Gaston F. Aggressive psammomatoid ossifying fibroma. Ann Otol Rhinol Laryngol 2002;111:466-468.
9. Wenig BM, Vinh TN, Smirniotopoulos JG, Fowler CB, Houston GD, Heffner DK. Aggressive psammomatoid ossifying fibromas of the sinonasal region. Cancer 1995; 76:1155-65.
10. Makek MS. So called "Fibro-Osseous Lesions" of tumorous origin. J Craniomaxillofac Surg 1987; 15:154-167.

11. Commins DJ, Tolley NS, Milford CA. Fibrous dysplasia and ossifying fibroma of the paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 1998; 112:964-68.
12. Störkel S, Wagner W, Makek MS. Psammous desmooosteoblastoma. *Virchows Arch A* 1987; 411:561-568.
13. Morris MR, Blakeslee DB, Zajtchuk JT. Aggressive paranasal sinus ossifying fibroma. *Ear Nose Throat J* 1989; 68:260-264.
14. Brademann G, Werner JA, Janig U, Mehdorn HM, Ruder H. Cemento-ossifying fibroma of the petromastoid region: case report and review of the literature. *J Laryngol and Otol* 1997; 111:152-155.