

ÇENE KEMİKLERİNİN FİBRÖZ DİSPLAZİSİ

Doç. Dr. Nevin Akyüz (*), Dr. Canan Alatlı (**), Dt Dr. Özen Doğan (***)

ÖZET: 1980-1986 yılları arasında İ.Ü. Dişhek. Fakültesi Ağız-Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı Polikliniğine başvuran 9 fibröz displazili hastanın klinik, radyolojik ve histopatolojik bulguları değerlendirildi ve kaynaklar ışığında karşılaştırılması yapıldı.

SUMMARY: 9 patients, who applied to the polyclinic of Istanbul University Dentistry Faculty Oral Surgery Department, with fibrous dysplasia of the jaw bones, are investigated clinically, radiologically and microscopically. The established features of the patients are compared with those of the literature.

GİRİŞ

Fibröz displazi, kemik dokusunun, etyolojisi bilinmeyen, yavaş büyüyen ve farklı histopatolojik yapı gösteren bir lezyondur. Eskiden, ostitis fibroza lokalizata, ostitis deformans veya osteodistrofia, fibroza generalizata olarak bilinen hastalıklar günümüzde fibröz displazi diye adlandırılmaktadır (1,3,15,18,19,22).

Fibröz displazi terimi ilk defa 1983'de Lichtenstein (13) tarafından ortaya atılmıştır. Daha önceleri ostitis fibroza lokalizata diye bilinen lezyonların histopatolojik olarak poliohistotik fibröz displaziden farklı olmadığı anlaşılmış ve bunlar fibröz kemik displazisinin monostotik şekli olarak kabul edilmiştir (1,3,5,6,15,17,20,21,22).

Bir kısım araştırmacılar hastalığın, travmaya uğrayan kemik dokusunun özel bir reparatif reaksiyonu olarak ortaya çıktığını savunmuşlardır (15).

Lezyonun, osteoblastların aşırı uyarılması sonucu meydana geldiğini düşünen araştırmacılar da vardır (17). Bunun yanısıra, kemik dokusunun aktivitesinin bozulması ya da kemik olgunlaşmasında bir duraklama ve fibro-osseöz tipte bir metaplazik kemikleşme sonucu ortaya çıktığı da savunulmuştur (3,17,21).

Çeşitli araştırmacılar fibröz displazilerin; Albright Sendromu, Poliohistotik fibröz displazi, Monostotik fibröz displazi diye üç ayrı klinik tablo ile ortaya çıktığını ve bu üç şekilde histopatolojisinin aynı olduğunu bildirmektedirler (3,8,12,15,20,-22).

Kemğin fibröz displazisi, tüm kemik lezyonlarının % 2.5'ünü iyi huylu kemik lezyonlarının ise yaklaşık % 7'sini oluşturmaktadır (3). Monostotik tipi, poliohistotik tipine oranla 4 kat daha sık görülmektedir (3). Kostalar, femur, tibia, kranium, maksilla ve mandibula en çok tutulan kemiklerdir (1,3,7,15,22). Çocukluk ve gençlik çağında ortaya çıkmaktadır (1,9,10,11,15,23).

Kaynaklarda residiv yapan fibröz displazi olgularının yanısıra (2,3,6,9,18,20,-21), malign tümöre dönüşen lezyonlar da bildirilmiştir (15).

* İ.Ü. Dişhek. Fak. Ağız-Diş-Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı
** İ.Ü. Dişhek. Fak. Patoloji Birimi
*** İ.Ü. Dişhek. Fak. Ağız, Diş-Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı

GEREÇ VE YÖNTEM

Araştırmamız, I.Ü. Dişhekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı Polikliniği'ne 1980-1986 yılları arasında başvuran ve histopatolojik olarak fibröz displazi tanısı konan 9 hasta üzerinde retrospektif olarak yapılmıştır.

Hastaların klinik, radyolojik ve histopatolojik yerilerini değerlendirerek sonuç çıkarmayı amaçladık.

BULGULAR

6 yıllık süre içinde saptanan 9 fibröz displazisi hastanın en genç 10, en yaşlı 70 yaşındaydı. Yaş ortalaması 25 olarak saptandı. Hastaların 6'sı kadın, 3'ü erkekti.

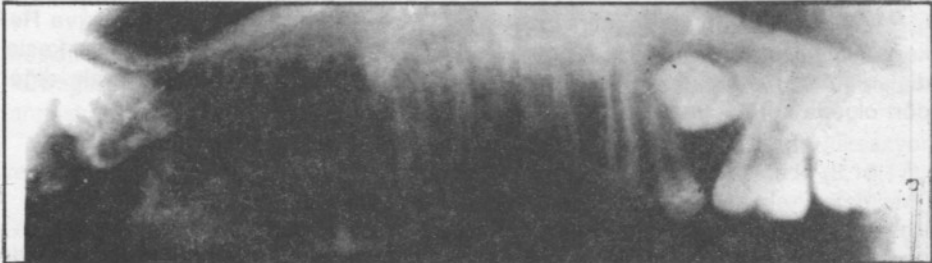
Olguların 5'inde alt çenede, 3'ünde üst çenede, Cherubism tanısı konmuş bir olguda ise, alt ve üst çenede yaygın lezyonlar görüldü.

Hastaların 6'sında yüzde deformasyon görülmesine karşın, 3'ünde saptanmadı. Deformasyon saptanmayan iki olguda, kemiğin etkilediği bölgelerde ağrı mevcuttu. Deformasyon gösteren iki hastada çift taraflı, 4 hastada ise, üçünde sağ, birinde sol olmak üzere tek taraflı olarak saptandı. Deformasyon gösteren bir hastada sağ tarafta şişlikle birlikte ağrı da mevcuttu. Olguların birinde lezyon sol tarafta, dördünde sağ tarafta, ikisinde sağ ve solda yaygın, ikisinde de alt çene orta bölgede lokalize olmuştu.

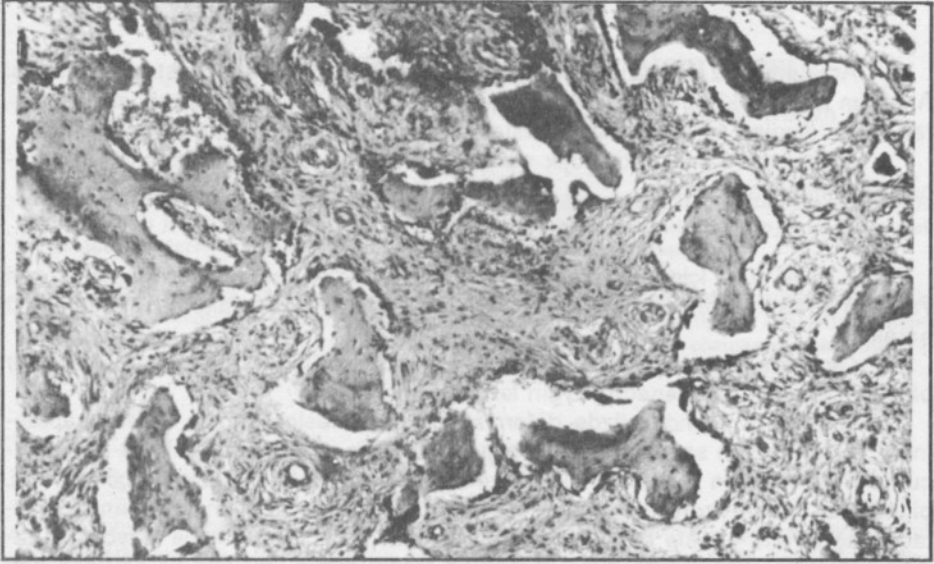
Hastaların yaş, cinsiyet ve lokalizasyonu Tablo I'de görülmektedir.

Tablo I. Hastaların yaş, cinsiyet ve lokalizasyona göre dağılımları.

OLGU	YAŞ	CİNSİYET	LOKALİZASYON
1	10	K	Alt çene ortabölgede,
2	40	K	Alt çene sağ tarafta,
3	16	K	Alt çene orta bölgede,
4	17	E	Alt çene sağ tarafta,
5	23	K	Üst çene sağ tarafta,
6	70	K	Üst çene sağ tarafta,
7	12	E	Altçene çift taraflı,BAzılar bölgesinde
8	22	K	Üst çene sol tarafta,
9	16	E	Alt ve üst çenede yaygın



Resim-1: Fibröz displazinin radyografik görünümü: Mandibulada kistik lezyonlar ve gömük dişler görülmektedir.



Resim-2: Klasik dönemdeki kemiğin fibröz displazisinin mikroskopik görünümü. Fibroblastlardan oluşan bağ dokusu içinde değişik biçimlerde kemik adacıkları görülmektedir. (H+E x 80)

Hastaların ikisinde dişlerin yer değiştirdiği, üçünde dişlerin lüksasyon gösterdiği, ikisinde de gömük dişlerin varlığı saptandı.

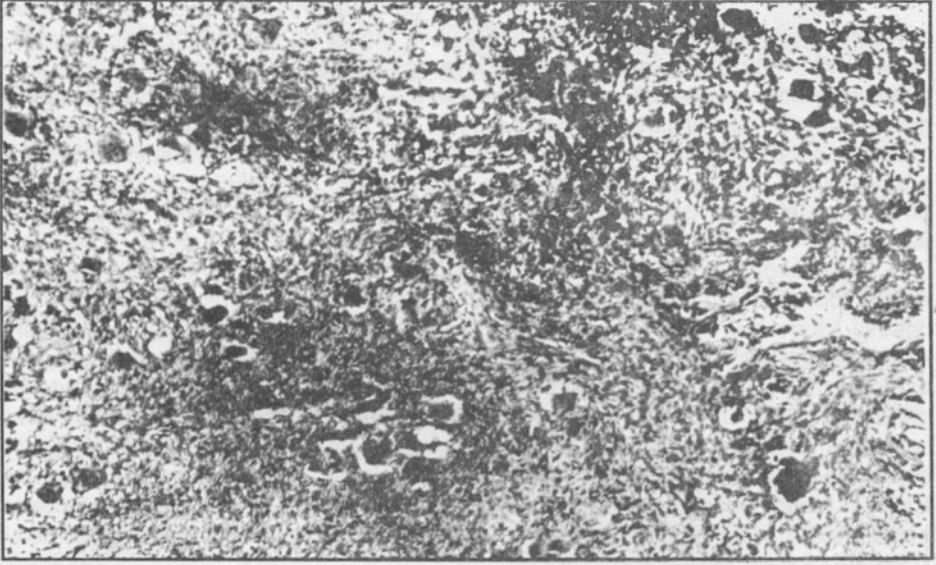
Radyolojik olarak tümörün kendisine özgü bir görüntüsü yoktu. Genel olarak sınırları çok net olmayan, yaygın radyosulent alanlar dikkati çekiyordu. Tümör bazen monoloküler bazen de multiloküler kistik alanlar içermektedir (Resim 1). Olgularımızın çoğunda kemik ekspansiyona uğramış ve korteks incilmiştir.

Histopatolojik incilemede, olguların tümünün klasik tipte fibröz displazi görünümünde olduğu saptandı. Mikroskopik olarak liften ve hücreden zengin bağ dokusu içinde yer yer birbirleriyle anastomoz yapan değişik şekillerde kemik izlenmekte, kemik adacıklarının çevresinde çok sayıda osteoblast ve tek tük osteoklastlar dikkati çekmekteydi (Resim 2). İki olguda klasik alanların yanısıra osteolitik döneme uyan alanlar vardı. Buralarda fibroblastlardan oluşan bağ dokusu içinde osteoklast toplulukları görülmektedir (Resim 3). Bir olguda ise, kistik döneme uyan genç mezenchim hücrelerinin yaptıkları çeper biçiminde parçalardan oluşan alan izlenmekteydi.

Olgularına dördü daha yaygın ve geniş alanları etkilediği için Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Birimine gönderildi. Alt çene orta bölgede bulunan ve kesici dişleri tutan bir olguda, küretaj ve alt kesici dişlere rezeksiyon yapılarak, diğer dört olguda küretaj yapılarak hastaların tedavileri sağlandı.

TARTIŞMA

Bir çok araştırmacı fibröz displazinin çocukluk ve gençlik yıllarında görüldüğünü bildirmişlerdir (1,3,9,11,15,23). Zimmerman ve arkadaşları (23), araştırdıkları 69 çene fibröz displazili hastanın, en genci 2, en yaşlısı 69 yaşında



Resim-3: Fibröz displazinin osteolitik döneminde, fibroblastlardan oluşan bağ dokusu içinde osteoklast toplulukları görülmektedir. (H+E x 80)

olmak üzere, yaş ortalamasını 22 olarak bulmuşlardır. Ancak bu serideki hastaların yarısından çoğunun 10-30 yaş arasında olduğu saptanmıştır (20,22,23). Araştırmamızdaki hastaların yaş ortalamasının 25 olarak bulunması kaynaklarla uyum sağlamaktadır.

Yapılan araştırmalarda, fibröz displazi olgularının sıra ile en çok kostalar, alt ve üst ekstremitte kemikleri, kafatası, yüz ve çene kemiklerinde yerleşim gösterdiği saptanmıştır (1,3,7,15,22).

Hastalığın maksillada, mandibulaya oranla daha sık yerleştiği bildirilmektedir (4,5,10,17,18,23). Ancak bizim olgularımızda fibröz displaziye alt çenede daha sıklıkla rastladık. Bu durumu hasta sayısının azlığına bağlayabiliriz.

Fibröz displazi, kadınlarda, erkeklere oranla 2-3 defa daha sık görülür (2,9,10,11,17). Çalışmamızda olguların 6'sının kadın, 3'ünün erkek olması, kaynak bilgilerle paralellik göstermektedir.

Hastalığın ilk klinik bulgusu kaynak bilgilere göre ağrısız çene kemiği büyümesidir (2,4,6,8,15,16,23). Bizim araştırmamızda da 6 hastada çene kemiği büyümesine bağlı olarak yüzde deformasyon, 2 olguda da klinik yakınma olarak ağrı saptanmıştır.

Hastalardan 2 olguda dişlerde yer değiştirme, 3 olguda dişlerde lüksasyon ve 2 olguda da gömük dişlerin bulunması kaynaklarla uyum sağlanmaktadır (8,15,17).

Çene kemiği fibröz displazileri radyografide değişik görünümmler verebilirler. Genellikle radyolusent bir alanda düzensiz kemikleşme odakları görülür. Lezyon, kemikleşme odaklarının çok olduğu durumlarda buzlu cam ya da ham pamuk manzarasındadır. Büyümeye bağlı genişleme nedeniyle kortikal kemik incelmıştır. Etkilenen alanda dişlerin kökleri ayrılmış olabilir, bazen de gömük dişler mevcuttur (1,4,7,12,15,17,23).

Radyografide bu tümörler buzlu cam görüntüsü veren kondrosarkom, kondroblastom gibi lezyonlarla karışabilirler. Ayrıca tanıda bu durum gözönünde bulundurulmalıdır. Fibröz displazinin hiperossifiye tipi, sklerozan osteomyelit, Paget hastalığı, osteolitik ve kistik dönemdeki lezyonlar ise, ameleblastoma, kist ve eosinofilik granüloma gibi hastalıklarla ayırtedilmelidir (9,20,22). Bizim olgularımızda radyolojik olarak, sınırları belirgin olmayan monoloküler ya da multiloküler osteolitik alanlar görülmekteydi. Kaynaklara uygun olarak yer yer buzlu cam görünümü izlenmekteydi. Yüzde deformite gösteren olgularımızın radyografilerinde kemikte ekspansiyon saptandı.

Hastalığın histopatolojisinde, lezyon sağlam görünümlü kemikle çevrilidir. Klasik dönemdeki lezyonlarda, fibroblastlardan oluşan, hücreden zengin bağ dokusu içinde X,O,Y ve C şeklinde kemik adacıkları görülür. Kemik adacıkları yeni kemik yapımı biçimdedir, birbirleriyle anastomozlar yapabilirler ve çevrelerinde bol osteoblast, daha az sayıda da osteoklast bulunur (4,15,17,18,20,22). Osteolitik dönemde hücreden zengin bağ dokusu içinde osteoklast toplulukları görülür. Bunlardan bir bölümünün yanında küçük genç mezenkim hücrelerinin yaptıkları çeper biçiminde bağ dokusu alanları görülür. Osteoplastik dönemde ise, bağ dokusu içindeki kemik adacıkları birbirleriyle anastomozlar yaparlar ve giderek yalnızca kemik dokusundan oluşan ve "osteom" olarak da adlandırılan lezyonlar ortaya çıkar (15,17,18).

İncelediğimiz olguların büyük bölümü klasik dönemdeki fibröz displazi özellikleri göstermekteydi. Kaynaklarda yassı kemiklerdeki fibröz displazilerde kemik adacıklarının daha sık anastomoz yaptıkları bildirilmektedir (18). Bizim olgularımızda da bu bulgu saptanmaktaydı. Osteolitik dönem özellikleri gösteren alanlara iki olguda, kistik dönem alanlarına ise bir olguda rastladık. Bu bulgularda; fibröz displazi olgularının daha çok klasik dönemde saptandığı, öteki dönemlerdeki olgulara daha az rastlandığını bildiren kaynaklara uygunluk göstermektedir (18).

Tümörün tedavisi yumuşak dokuların küretajı şeklindedir. Ancak yeterli küretaj sağlanmadığı durumlarda residiv görülmektedir (2,3,6,9,11,15,18,20,21). Sağlam dokuyu birkaç mm. içine alacak şekilde rezeksiyon yapılması residivi engellemektedir. Tedavide radyoterapi, lezyonlarda malign dejenerasyona yol açması nedeniyle önerilmemektedir (14,15,19,20,21).

Kanımızca çene kemiğinde yer alan fibröz displazi olgularında çok iyi küretaj ve hastanın uzun süre izlenmesi yeterli olmaktadır. Sık ve hızlı residiv yapan olgularda daha radikal cerrahi yöntemler düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

- 1- Boyd, W.: A Textbook of Pathology, 6. Baskı, Lea-Febiger, Philadelphia, (1970).
- 2- Daramola, J.O., Ajagbe, H.A., Obisesan, M.B., Olüwasanmi, J.O.: Fibrous dysplasia of the jaws in Nigerians, Oral Surg., 42: 290-300, (1976).
- 3- Edgerton, M.T., Persing, J.A.: The Surgical Treatment of Fibrous Dysplasia With Emphasis on Recent Contributions from Cranio-Maxillo-facial Surgery. Ann. Surg., 4:459-479, (1985).
- 4- Eisenberg, E.: Tumors and tumor, like lesions of the jaws. "Oral Cancer Ed: G. Shklar, W.B. Saunders Comp., (1984)" içinde.
- 5- Farmer, E.D., Lawton, F.E.: Stones Oral and Dental Diseases, 5. Baskı E. and S. Livingstone Ltd., Edinburgh-London (1966).
- 6- Glickman, I.: Fibrous dysplasia in alveolar bone, Oral Surg., 1: 895-916, (1948).
- 7- Gorlin, R.J.: Oral Syndromes. "Oral Pathology, Ed: R.W Tietze, Mc Graw-Hill Book Comp. New York-Toronto-Sydney-London, (1965)." içinde.
- 8- Gorlin, R.J., Vickers, R.A.: Face, lips, mouth, teeth, jaws, salivary gland and neck. "Pathology, 6. Baskı,

- Volum 2- Ed.: W.A.D. Anderson. The C.V. Mosby Comp. St. Louis (1971)."içinde.
- 9- Jaffe, H.L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bone and Joints. Lea Febiger, Philadelphia, (1968).
- 10- La Dow, C.S.: Surgical aspects of oral tumors. "Textbook of oral and Maxillofacial Surgery, 23. Bölüm, 6. Baskı. Ed: G.O. Kruger. The C.V. Mosby Comp., St. Louis-Toronto, (1984)" içinde.
- 11- Mackenzie, D.H.: The Differential Diagnosis of Fibroblastic Disorders. Blackwell Scientific Publications, Oxford-Edinburg, (1970).
- 12- Mitchell, D.F., Standish, S.M., Fast, T.B.: Oral Diagnosis/Oral Medicine Lea Febiger Philadelphia, (1969).
- 13- Lichtenstien, L.: Polyostotic fibrous dysplasia. Arch. Surg., 36: 874-898, (1938). (Kaynak 3'den naklen).
- 14- Present, D., Bertoni, F., Enneking, W.F.: Osteosarcoma of the Mandible Arising in Fibrous Dysplasia. A case report. Clin. Orthop., 204: 238-244, (1986).
- 15- Shafer, G.W., Hine, M.K., Levy, M.B.: A textbook of oral pathology, 2. Baskı, W.B. Saunders Comp., Philadelphia-London, (1969).
- 16- Spouge, J.D.: Oral Pathology, 21. Bölüm, The C.V. Mosby Comp., (1973).
- 17- Standish, S.M., Gorlin, R.J.: Bone disorders affecting The jaws. "Thoma's LOral Pathology, 6. Baskı, Volum I, Ed: R.J. Gorlin., H.M. Goldman, The C.V. Mosby Comp., St. Louis (1970)"içinde.
- 18- Tahsinoğlu, M., Çöloğlu, A.S., Erseven, G.: Kemiğin fibröz displazisi, 80 olgu üzerinde histopatolojik araştırma, Tıp Fak. Mec., 45: 122-133, (1982).
- 19- Thoma, K.H.: Oral Surgery, 5. Baskı, Volum 2, The C.V. Mosby Comp., St. Louis, (1969).
- 20- Waldron, C.H.: Local diseases of the jaws. "Oral Pathology, Ed: R.W. Tietze, Mc Graw-Hill Book Comp., New York-Toronto-Sydney-London, (1965)"içinde.
- 21- Whatley, T.G., Brown, P.C., Frew, A.L.: Poliostic fibrous dysplasia involving the maxilla and mandible: Report of case. Oral Surg., 37: 117-119, (1979).
- 22- Wustrow, F.: Die Tumoren des Gesichtsschadels, Urban-Schwarzenberg, München und Berlin, (1965).
- 23- Zimmerman, D.C., Dahlin, D., Stafne, E.C.: Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible, Oral Surg., 11: 55-68, (1958).