

Orbital Fibröz Displazi: Olgu Sunumu ve Literatür Araştırması

Orbital Fibrous Dysplasia: Case Report and Review of Literature

 Titap YAZICIOĞLU^a

^aSağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, TÜRKİYE

ÖZET Fibröz displazi (FD), normal kemik metabolizmasında, lokal olarak trabeküler kemiğin fibröz doku ile yer değiştirmesi sonucu görülen, etiyojisi bilinmeyen, benign bir kemik hastalığıdır. Sıklıkla çocukluk çağı ve puberte döneminde büyümekte olan kemikleri etkiler ve yavaş progresyon gösterir. Genellikle asemptomatik olmasına rağmen lokal genişlemelere bağlı olarak kemikte distorsiyon ve zayıflama yaparak patolojik kırık oluşturabilir. Kranial sinir paralizilerine, fasiyal asimetri veya proptoz gibi kozmetik problemlere neden olabilir. Hastalığın tanısını koymada bilgisayarlı tomografi önemlidir. Radyolojik bulgular lezyonun matürasyon evresine göre değişkenlik göstermekle birlikte, son safhada görülen buzlu cam opasifikasyonu hastalık için spesifik bir bulgudur. Bu çalışmada, proptozis ve optik disk ödemi nedeniyle orbital FD tanısı konulan 77 yaşında erkek olgumuz sunulmuştur. Olgumuz FD için nadir görülen bir tutulum bölgesi olan orbitanın etkilenmesi ve erişkin çağda ortaya çıkması nedeni ile sıra dışı bir olgudur.

Anahtar Kelimeler: Fibröz displazi; monostotik; orbita; tomografi

ABSTRACT Fibrous dysplasia (FD) is a benign skeletal disorder of unknown etiology, which results from localized change in normal bone metabolism that results in the replacement of all the components of cancellous bone by fibrous tissue. It usually affects growing bones in the childhood period and puberty, and shows slowly progression. Although it is asymptomatic, local expansion of bone causes distortion and weakness, that results in pathological fractures. It may also cause cosmetic problems such as cranial nerve paralysis, facial asymmetry or proptosis. Computed tomography imaging is important in the diagnosis of the disease. Although radiological findings vary depending on maturation stage of the lesion, ground glass opacification is characteristic sign for the end stage of the disease. In this study, we present a 77-year old man who was diagnosed as orbital FD, causing proptosis and optic disc edema. It is an unusual case because of the involvement of the orbit, which is a rare side of FD and occurs in adulthood.

Keywords: Fibrous dysplasia; monostatic; orbit; tomography

Fibröz displazi (FD); benign, lokalize, yavaş ilerleyen fibroosseöz lezyonlarla seyreden bir kemik hastalığıdır. Etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, genetik faktörlerin etkili olabileceği bildirilmiştir.¹ İnsidansı 1/4.000-1/10.000 arasında değişmektedir.² Bütün kemik lezyonlarının %2,5'ini ve bütün benign kemik tümörlerinin %7'sini oluşturmaktadır.² Klinik bulgulara göre; tek kemik tutulumu yapan monostotik tip, birden fazla kemik tutulumu yapan poliyostotik tip, genellikle tek taraflı olan kemik lezyonlarına endokrin sistem (puberte prekoks) ve pigmentasyon bozukluklarının (etkilenen tarafta café-au-lait lekeleri) eşlik ettiği dissemine tip (McCune-Albright sendromu) olmak üzere 3 türü bulunmaktadır.³⁻⁵

Kemiğin gelişimsel tümör benzeri lezyonları olarak kabul edilen FD'de hastaların çoğu monostotik (Tüm hastaların %80-85'i) tiptedir.⁶ Monostotik FD kadın ve erkekleri eşit oranda etkiler ve genellikle hayatın 1. ve 2. dekadında ortaya çıkmaktadır.⁶ En sık femurun proksimal ucunu, tibia ve kafa-yüz kemiklerini etkiler.^{1,3,7-9} Baş boyun bölgesinde gelişen FD'lerin %85'inde çene tutulumu izlenmektedir.¹ Maksillar kemik tutulumunun mandibular kemikten daha sık olduğu ve maksillar tutulumun proptozis ve diplopiye neden olabileceği bildirilmiştir.^{1,7} Literatürde; etmoid %71, sfenoid %43, frontal %33, temporal %24, paryetal %14, oksipital %5 kemikler ve nadir olarak da orbito-sfenoid tutulum bildirilmiştir.^{3,4} Hastalık etkilenen bölgede ağrı, fraktür ve kemik-

Correspondence: Titap YAZICIOĞLU

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, TÜRKİYE/TURKEY

E-mail: t_yazicioglu@hotmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Ophthalmology.

Received: 08 Dec 2018

Received in revised form: 23 Apr 2019

Accepted: 24 Apr 2019

Available online: 29 Apr 2019

2146-9008 / Copyright © 2020 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

lerde ekspansiyon gibi klinik bulgulara neden olur.¹ Kafa ve yüz kemiklerinde tutulum fasiyal asimetri gibi kozmetik problemler dışında; sinüzite benzer baş ağrısına, foraminaların daralmasına bağlı olarak sinir kompresyonuna, trigeminal nevraljiye, proptozis ve görme kaybına neden olabilir.⁵ Progresif görme kaybının önlenmesi için orbito-sfenoidal FD lezyonlarının ivedilikle tedavi edilmesi gerekmektedir.

Bu çalışmada, proptozis ve optik disk ödemi nedeni ile yapılan klinik ve radyolojik incelemeler sonucunda, orbital FD tanısı konulan 77 yaşında erkek bir olgu bildirilmiştir.

Hastalığın kemik gelişiminin durakladığı erişkin çağda meydana gelmiş olması ve orbital tutulumun izlenmesi nedeni ile nadir rastlanan bir olgudur.

OLGU SUNUMU

Yetmiş yedi yaşındaki erkek olgu, sol gözünde son 3 yıldır giderek artan öne doğru büyüme hissi ve görme azalması şikâyetleri ile polikliniğimize başvurdu. Olgunun bilinen herhangi bir sistemik hastalığı bulunmamaktaydı. Yapılan göz muayenesinde; en iyi düzeltilmiş görme keskinliği Snellen eşeline göre sağda 0,8, solda 0,05 idi. Ön segment muayenesinde sağ göz normal izlenirken, sol gözde inferior bulber konjonktivada hiperemi, kemozis ve alt kapak ödemi

saptandı. Korneal patoloji izlenmedi. Her iki gözde pupil çapları eşit olup, ışık reaksiyonları her iki gözde doğaldı. Sol gözde aksiyel olmayan proptozis ve glob hareketlerinde abdüksiyon hariç her yöne grade 1 kısıtlılık saptandı, ancak diplopi testi negatif idi (**Resim 1a-e**). Göz içi basıncı 20 mmHg, iridokorneal açı açık olarak bulundu. Olgunun yapılan göz dibi muayenesinde, sol gözde grade 2 optik disk ödemi ve damar kıvrımlanmasında artış saptandı (**Resim 2**).

Etiyoloji araştırmasına yönelik istenen kulak burun boğaz hastalıkları konsültasyonunda, nazal kavitede kitleye veya paranasal sinüslerde patolojiye rastlanılmadığı ifade edilmekteydi.

Olgunun paranasal multislice bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde, sol zigomatiko-orbital bölgede ağırlıklı olarak sfenoid ve zigomatik kemikleri, kısmen frontal ve temporal kemikleri etkileyen, retroorbital alanda belirgin bası oluşturarak ekzoftalmusa neden olan ekspansil sklerotik değişiklikler izlendi. Bu radyolojik bulguların kraniofasiyal FD ile uyumlu olduğu belirtilmekteydi (**Resim 3a,b**).

Olgunun manyetik rezonans görüntülemesi (MRG)'nde orbital lateral duvarda kemik dokularda hipertrofik deformasyon ve kemikte sklerotik ağırlıklı diffüz hipertrofiye bağlı orbita konusu volümü azalmış, lateralde daha belirgin rektus kaslarına eks-



RESİM 1: a) Sol gözde aksiyel olmayan proptozis, konjonktival hiperemi, kemozis, yukarı bakışta hareket kısıtlılığı, b) Abdüksiyonda kısıtlılık, c) Addüksiyonda kısıtlılık, d) Aşağı bakışta hafif kısıtlılık ve proptozis, e) Sol gözde belirgin proptozis.

ternal bası izlenmektedir. Optik sinir kısmen uzamış görünümde, normal kalınlık ve dansitededir. Sol bulbus oculi ileri derecede proptotiktir. Sella ve parasellar oluşumlar doğal görünümündedir (Resim 4a,b).

Olgu ardından multidisipliner yaklaşımla; beyin cerrahisi ve plastik cerrahi kliniklerine eksizyon ve histopatolojik inceleme açısından konsülte edildi. Operasyon riskleri nedeni ile cerrahi tedaviyi kabul etmeyen olguya poliklinik takibi önerildi. Olgudan tıbbi fotoğraflarının eğitim amaçlı kullanılmasını kabul ettiğine dair onam formu alınmıştır.

TARTIŞMA

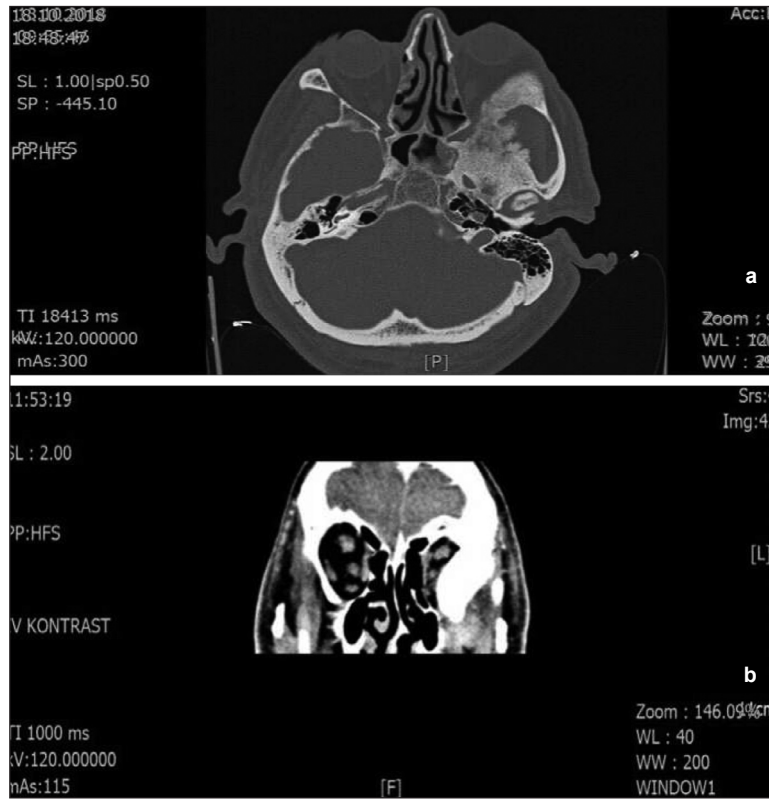
FD; etiyojisi ve patogenezi tam olarak aydınlatılmamış, bir veya fazla sayıda kemiği tutan, normal kemik dokusunun yerini bağ dokusunun almasıyla karakterize bir hastalıktır.⁵ Bu hastalık için FD terimi, ilk kez 1938 yılında Lichtenstein tarafından kullanılmıştır.⁸ 1936 yılında McCune, 1937 yılında Albright; çoklu kemik kistleri saptadıkları hasta serilerini yayımlamışlardır.^{1-5,8} Hastalığın oluşumunda kalıtsal



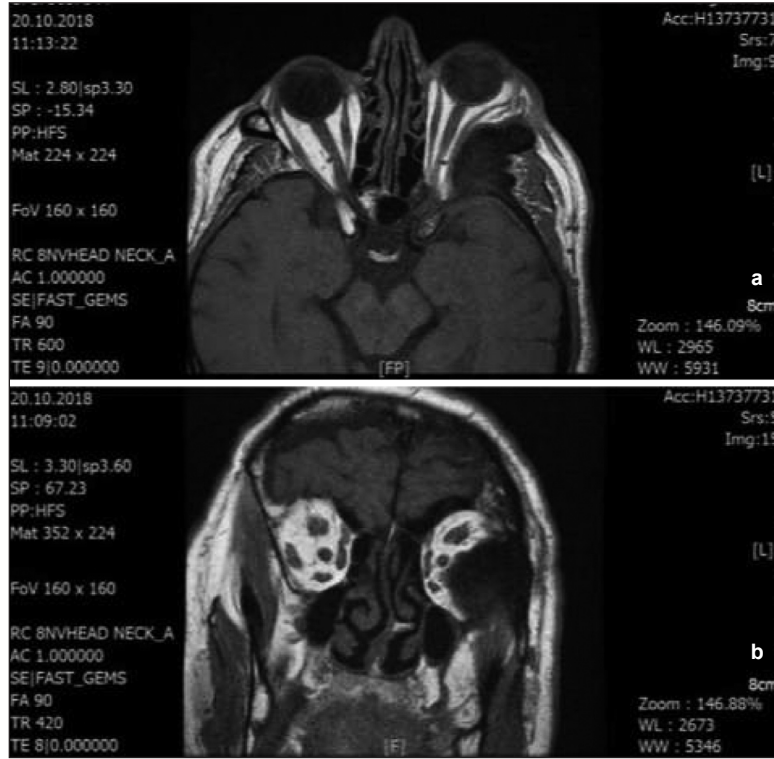
RESİM 2: Sol gözde disk ödemi ve damar kıvrımlanmasında artış.

faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir.⁵ Cila ve ark., periferik endokrin bezlerde meydana gelen oto-nom hiperfonksiyonun hastalığın etiyojisinin sorumluluğunu ifade etmiştir.⁵

Literatürde, sfenoid kemiğin etkilendiği FD hastaları nadirdir.³ Bununla ilgili olarak, Selman ve ark. ile Büyüklü ve ark. ve Mladina ve ark., olgu sunumu bildirmişlerdir.¹⁰⁻¹²



RESİM 3: a,b) Retroorbital alanda belirgin bası oluşturarak ekzoftalmusa neden olan ekspansif sklerotik değişikliklerin izlendiği aksiyel ve koronal kesit BT.



RESİM 4: a, b) Kemik yapıda kortikal ekspansiyonun lateral rektus ve optik sinire basısının izlendiği manyetik rezonans görüntüleme.

FD'nin çoğunluğu radyolojik görüntülemeler sırasında tesadüfen saptanmaktadır ve lezyonun matürasyonuna göre farklı bulgular oluşturmaktadır.¹ Başlangıç aşamasında lezyonlarda izlenen radyolüsent değişikliklerin yerini zamanla radyopak değişiklikler alır. Matür lezyonlar ise tipik buzlu cam veya portakal kabuğu görüntüsü oluşturur.^{1,6} FD tanısında ilk olarak direkt radyografi kullanılmakla birlikte; lezyonların yaygınlığını, derinliğini, karakterini değerlendirmede ve takiplerde BT en uygun görüntüleme yöntemidir. MRG ise lezyon çevresindeki yumuşak doku ve fibroz komponentleri değerlendirmede faydalıdır.^{7,8}

Literatürde, FD'lerin maligniteye dönüşüm potansiyeli olduğu ve en sık osteojenik sarkom ve kondrosarkoma dönüştüğü belirtilmiştir.^{5,6} FD'nin sarkoma transformasyonunda en önemli risk faktörünün radyasyon tedavisi olduğu bildirilmiştir, bu sebeple artık uygulanmamaktadır.^{3,5,13}

Tedavi planlanmasında lezyonun yaygınlığının radyolojik yöntemlerle ayrıntılı biçimde değerlendirilmesi ve FD'nin klinik tipinin belirlenmesi önemlidir.³ Monostotik formda hastalığın ilerlemesi genellikle puberte döneminde son bulur ancak hasta-

ların %37'sinde erişkin yaşlarda da aktivasyon meydana gelebilir.³ Poliyostotik form ise progresyon göstermeye meyillidir.³

Özellikle poliyostotik forma sahip olanlar olmak üzere, semptomatik hastaların medikal tedavisinde bifosfonatlar (Alendronate, pamidronate, etidronate) uygun dozlarda kullanılır.⁸

Literatürde, FD'nin cerrahi endikasyonuna yönelik henüz fikir birliği oluşmamıştır.³ Yaygın kabul gören görüşe göre, takipler sırasında lezyonun lokalizasyonuna uygun nörolojik defisit saptanması hâlinde cerrahi müdahale uygulanmasıdır.⁸

Cerrahi tekniğin seçimi ve rezeksiyon sınırı, lezyonun hacmine, önemli anatomik yapılarla komşuluğuna (a. karotis interna, optik sinir, orbita), hastanın yaşına, semptomların şiddetine ve muhtemel sarkomatöz dejenerasyonuna bağlıdır.¹⁴ Cerrahide amaç semptomlarda iyileşme sağlamaktır. Radikal eksizyon daha ciddi fonksiyonel ve kozmetik deformitelere sebep olabilir.¹⁴

Hastalık genç erişkin çağda stabilize olabileceğinden, aktif büyüme fazı sırasında görmeyi korumak amaçlı parsiyel rezeksiyon yapılabilir.¹⁵ Rekürrens ve

malign dejenerasyonu önlemek için total eksizyon ve otojen kemik grefti ile erken rekonstrüksiyon yapılabilir.¹⁵

Chen ve Noordhoff, kraniyomaksillofasiyal FD'li hastaları anatomik olarak sınıflandırma yaparak tedavi planlamayı önermişlerdir. Buna göre; fronto-orbital, zigomatik ve üst maksiler bölge (zon 1) ve saçlı deriyi (zon 2) içeren lezyonlarda agresif cerrahi rezeksiyon ve rekonstrüksiyon yapılmasını, petröz kemik, temporal kemik mastoid kısmı ve pterigoid kemiği tutan kafa tabanı lezyonları (zon 3) ile maksilla ve mandibula (zon 4) lezyonlarında ise medikal tedaviyi önermişlerdir. Ancak, zon 3'ü oluşturan kafa tabanı lezyonlarında semptomlar artar ya da büyüme oluşursa cerrahi tedavi uygulanabileceğini belirtmişlerdir.^{15,16}

FD'de görme kaybının nedeni hâlâ kesin değildir. Optik sinir basısı, ekzoftalmiye bağlı optik sinir traksiyonu, travma veya kanal içine kanama nedeni ile olabileceği belirtilmiştir.¹⁷ Kistik yapıdaki kitleye bağlı olarak gelişen ani görme kayıplarında kistin rezeksiyonu ile görmenin düzeleceği belirtilmiştir.¹⁸ Dumont ve ark., özellikle anterior klinoid proçesi içeren tümöre bağlı gelişen görme bozukluğu olan FD'li hastalarda, seri radyolojik takip ve ciddi görme kaybı ve belirgin kozmetik deformite geliştiğinde ise dekompresyon cerrahisinin yapılması gerektiğini ifade etmişlerdir.¹⁹

Optik kanalın belirgin daraldığı, ancak asemptomatik olan FD hastalarında profilaktik optik sinirin dekompresyonu postoperatif körlüğe neden olabilme riski nedeni ile önerilmemektedir.¹⁷ Ancak, optik sinire direkt bası sonucu görmenin bozulduğu durumlarda dekompresyon cerrahisi optik atrofi gelişmeden yapıldığında görme keskinliğinde düzelmeye olabilmektedir.^{9,15} Optik sinir dekompresyonu intradural ve kombine intradural ve ekstradural yaklaşımla yapılabilir, ancak serebrospinal sıvı gelmesi veya optik sinirin hasarlanması riski olduğundan, daha az invaziv olan ekstradural yaklaşım önerilmektedir.¹⁵

Artmış orbital basınç ve optik kanal stenozuna bağlı görme bozukluğu olan hastalarda, lateral orbital duvar dekompresyonu ve optik kanal dekompresyonu aynı anda yapılabilir.²⁰ Orbita lateral duvar dekompresyonunun ortalama 5 mm'ye kadar ekzoftalmiyi düzelterek oftalmopatiye etkili olduğu belirtilmiştir.²⁰

Olgumuz, zigomatiko-orbital bölgede ağırlıklı olarak sfenoid ve zigomatik kemikleri, kısmen frontal ve temporal kemikleri etkileyen, retroorbital alanda belirgin bası oluşturarak ekzoftalmusa neden olan ekspansif sklerotik değişikliklerin izlendiği poliyostotik formda bir FD olgusudur. Semptomların 3 yıldır bulunması, agresif progresyon göstermesi, ailede benzer hastalık öyküsünün bulunmaması nedeni ile FD'nin genel özelliklerini yansıtmaktadır. Sfenoid kemiğin etkilendiği FD hastalarında lezyon anterior kraniyal fossaya yayılabilir ve nörovasküler yapılara bası yaparak ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Olgumuza, görme keskinliğinde azalma saptanması nedeni ile cerrahi tedavi önerilmiştir, ancak ileri yaşta olması ve ameliyat sırasında oluşabilecek komplikasyonlar nedeni ile kendisi operasyonu reddetmiştir. Bu nedenle poliklinik takibi önerilmiştir.

Sonuç olarak, FD tanısı çoğunlukla radyolojik görüntüleme yöntemi ile konur. Lezyonun yaygınlığını ve karakterini detaylı değerlendirebilmek için BT kullanılmalıdır. Karakteristik görüntüsü nedeni ile biyopsi yapılması şart değildir. Takipler sırasında lezyonun lokalizasyonuna uygun olarak nörolojik defisit görülürse cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Kafa ve yüz kemiklerindeki lezyonlar küçük ve iyi sınırlıysa, fonksiyonel yapılar korunarak eksize edilebilir. Eksize edilen kemiklerin yerine kemik greftler ve son yıllarda uygulanmaya başlanan metil metakrilat implantlar yerleştirilebilir.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Bu çalışma tamamen yazarın kendi eseri olup başka hiçbir yazar katkısı alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Törenek K, Yaşa Y, Akgül H. [Monostatic fibrous dysplasia: a case report]. *J Dent Fac Atatürk Üni.* 2015;13:6-9.
2. Yılmaz HB, Akbulut S, Demir MG, Başak K. [Craniofacial fibrous dysplasia]. *J Kartal TR.* 2016;27(1):91-8.
3. Özel HE, Tuna EÜ, Özbek C, Özdem C. [Fibrous dysplasia of the sphenoid bone: case report]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci.* 2010;30(1):416-20. [[Crossref](#)]
4. Ceylan S, Kurnaz S, Kirgezen T, Bora F, Yıldırım A. [Fibrous dysplasia of paranasal sinus and skull base]. *İstanbul Tıp Dergisi.* 2008;9(4):194-6.
5. Cila E, Benli T, Alpaslan M, Çeliker Ö. [Fibrous dysplasia]. *Acta Orthop Traum Turc.* 1991;25(97):97-100.
6. Akkocaoğlu M, Uysal S, Kasaboğlu O. [Monostatic fibrous dysplasia (a case report)]. *Hacettepe Dişhekimliği Fakültesi Dergisi.* 2004;28(3):29-34.
7. Kireşi DA, Karabacakoğlu A, Açıkgözoğlu S, Ödev K, Alagöz F. [Craniofacial fibrous dysplasia]. *Diagn Interv Radiol.* 2001; 7(1):28-34.
8. Eser O, Aslan A, Kaya E, Şahin Ö, Coşar M, Eser B. [Fibrous dysplasia: (because of 2 cases)]. *Düzce Tıp Fakültesi Dergisi.* 2008;10(3):46-9.
9. Guruprasad Y, Chauhan DS. Craniofacial fibrous dysplasia. A review of current management techniques. *Chron Young Sci.* 2012;3(2):106-10. [[Crossref](#)]
10. Selmani Z, Aitasalo K, Ashammakhi N. Fibrous dysplasia of the sphenoid sinus and skull base presents in an adult with localized temporal headache. *J Craniofac Surg.* 2004;15(2):261-3. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
11. Buyuklu F, Tarhan E, Cakmak O, Ozgirgin N, Arikan U. Isolated fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Rhinology.* 2005;43(4):309-12.
12. Mladina R, Manojlovic S, Markov-Glavas D, Heinrich Z. Isolated unilateral fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108(12):1181-4. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
13. Yalçınkaya U, Doğanavşargil B, Sezak M, Oztop F. [Craniofacial fibrous lesions]. *Türk Patoloji Dergisi.* 2006;22(2):68-73.
14. Livaoğlu M, Bahadır O. [Fibrous dysplasia of the maxillary sinus: a case report and evaluation of relevant literature with regard to diagnosis and treatment]. *F.Ü Sağlık Bil Tıp Derg.* 2010;24(1):59-61.
15. Kurimoto M, Endo S, Onizuka K, Akai T, Takaku A. Extradural optic nerve decompression with a favorable visual outcome. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1996;36(2):102-5. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
16. Chen YR, Noordhoff MS. Treatment of craniofacial fibrous dysplasia: how early and how extensive? *Plast Reconstr Surg.* 1990;86(5):835-42. [[Crossref](#)]
17. Lee JS, FitzGibbon E, Butman JA, Dufresne CR, Kushner H, Wientroub S, et al. Normal vision despite narrowing of the optic canal in fibrous dysplasia. *N Engl J Med.* 2002;347(21):1670-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
18. Michael CB, Lee AG, Patrinely JR, Stal S, Blacklock JB. Visual loss associated with fibrous dysplasia of the anterior skull base. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 2000;92(2):350-4. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
19. Dumont AS, Boulos PT, Jane JA Jr, Ellegala DB, Newman SA, Jane JA Sr. Cranioorbital fibrous dysplasia: with emphasis on visual impairment and current surgical management. *Neurosurg Focus.* 2001;10(5):E6. [[Crossref](#)]
20. Tamura R, Miwa T, Sakamoto Y, Kohno M, Kishi K, Yoshida K. Simultaneous decompression of the lateral orbital wall and optic canal for fibrous dysplasia in early adolescence. *Springerplus.* 2016;5(1):719. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]