

Juvenil Psammomatoid Ossifiyan Fibrom

Juvenile Psammomatoid Ossifying Fibroma: a Case Report

Füruzan KAÇAR DÖĞER^a, Canten TATAROĞLU^a, Büşra EKİNCİ^a, Ceren GÜNEL^b, Yasemin POLAT^c

^aAydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, Aydın, TÜRKİYE

^bAydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ABD, Aydın, TÜRKİYE

^cAydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD, Aydın, TÜRKİYE

ÖZET Juvenil psammomatoid ossifiyan fibrom, iyi prognozlu olmasına karşın tekrarlama riski olan bir tümördür. Çevre dokuya infiltratif büyüyebilir. Histopatolojik olarak fibroosseöz özellikte, selüler zeminde psammom cismine benzeyen konsantrik sferik kemik parçalarının görülmesi tanısaldır. On bir yaşındaki kız çocuk, kulak-burun-boğaz hastalıkları kliniğine, yaklaşık 1,5 aydır fark edilen, yavaş büyüyen, sağ göz kenarında ele gelen şişlik şikâyetiyle başvurmuştur. Radyolojik incelemede kitle saptanmış ve olgu opere edilmiştir. Klinik ve radyolojik bulgular, histopatolojik incelemeyle birleştirilerek olguya “juvenil psammomatoid ossifiyan fibrom” tanısı konulmuştur. Bu olgular, opere edildikten sonra da tekrarlama riski taşıdıklarından klinik izlem önemli ve gereklidir. Burada, juvenil psammomatoid ossifiyan fibrom olgusu klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleriyle birlikte sunulmuştur.

ABSTRACT Juvenile psammomatoid ossifying fibroma is a benign fibroosseous tumor. However, there is a risk of recurrence and it can show an infiltrative growing pattern. Histopathologically, the presence of concentric spherical bone fragments resembling psammoma body on fibrous cellular stroma is diagnostic. An 11-year-old female patient was admitted to the otolaryngology clinic with a complaint of slow-growing swelling on the corner of the right eye for approximately 1.5 months. A mass was noted on radiologic evaluation and removed surgically. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma was diagnosed based on clinical and radiological findings combined with histopathological evaluation. Here in, a case of juvenile psammomatoid ossifying fibroma was presented with its clinical, radiological and histopathological features.

Anahtar Kelimeler: Psammomatoid ossifiyan fibrom;
benign fibroosseöz lezyon; psammomatoid;
trabeküler tip; ayırıcı tanı

Keywords: Psammomatoid ossifying fibroma;
benign fibroosseous lesion; psammomatoid;
trabecular type; differential diagnosis

Juvenil psammomatoid ossifiyan fibrom (JPOF), az görülen, iyi huylu bir tümördür.¹⁻⁶ Histopatolojik olarak fibroz özellikte selüler zeminde psammom cismine benzeyen konsantrik sferik kemik parçalarının görülmesi tanısaldır. JPOF ve trabeküler tip olmak üzere 2 alt tipi mevcuttur. Bu 2 alt tip farklı yaş gruplarını etkilemesi, lokalizasyon farkları ve histopatolojileriyle birbirinden farklı 2 klinikopatolojik tablo çizerler.^{2,4,6-8}

Malign transformasyon ve metastaz bildirilmemiştir. Ancak tümör, agresif seyredebilir ve tekrarlama riski vardır. Bu nedenle, sıkı klinik takip gereklidir.^{2,4,6} Bu olgu, baş-boyun bölgesinde yerleşen benign fibro-ossifiyan lezyonların gözden geçi-

rilmesi ve ayırıcı tanıları açısından literatür eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On bir yaşındaki kız çocuğu, kulak-burun-boğaz hastalıkları kliniğine, yaklaşık 1,5 ay önce fark edilen, yavaş büyüyen, sağ göz kenarında ele gelen şişlik şikâyetiyle başvurmuştur. Dış merkezde antibiyotik tedavisi uygulanmasına rağmen kitlede küçülme olmamıştır. Kliniğimize sevk edilen olgunun fizik muayenesinde, sağ göz mediyalinde gözü laterale iten sert, ağrısız kitle saptanmıştır (**Resim 1**). Görme hareketlerinde bir kısıtlılık yoktur.

Correspondence: Füruzan KAÇAR DÖĞER

Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, Aydın, TÜRKİYE/TURKEY

E-mail: fkdoger@adu.edu.tr



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Dental Sciences.

Received: 12 Sep 2019

Received in revised form: 05 Apr 2020

Accepted: 06 Apr 2020

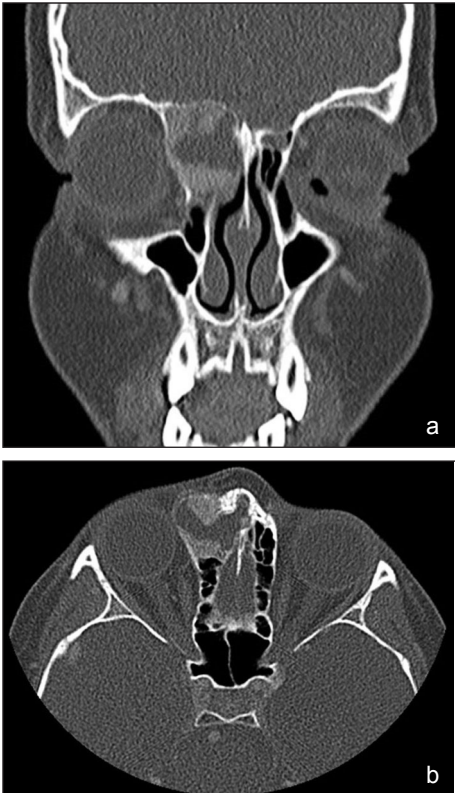
Available online: 27 Oct 2020

2146-8966 / 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/>).

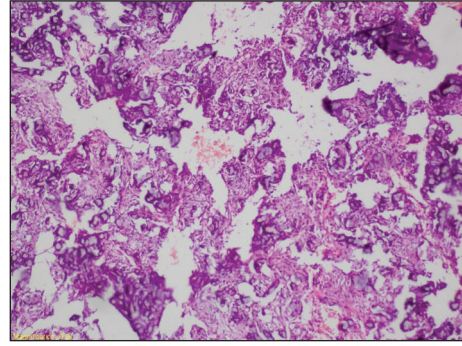
Yapılan paranasal sinüs bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde, sağ orbita mediyalinde ekstraaksiyel ve ekstrakonal alanda yerleşmiş semisolid karakterde, komşu kemik yapıda incelmeye neden olan lobüle konturlu iyi sınırlı heterojen kitlesel lezyon saptanmıştır (Resim 2 a,b).



RESİM 1: Olguda, sağ gözü laterale iten kitle.



RESİM 2a,b: Koronal ve aksiyel paranasal sinüs BT tetkikinde sağ orbita mediyalinde yerleşmiş semisolid, solid komponentinde kontrastlanma izlenen, komşu kemikte ekspansiyon ve incelmeye neden olmuş intranasal alana uzanan kitle lezyonu.



RESİM 3: Selüler fibroz zeminde psammomatöz oluşumlar HE x200.

Operasyon sırasında frozen çalışılmıştır. Frozen kesitlerinde psammomatöz yapılar dikkat çekmiştir. Lezyonun meningiom olabileceği ancak benign fibroosseöz lezyonlardan ayırıcı tanısının yapılması için lezyonun tam çıkarılması önerilmiştir. Endoskopik sinüs cerrahisiyle birlikte kitle kürete edilerek çıkarılmıştır.

Patoloji laboratuvarına ulaşan örnekler 2.5x1.50.8 cm boyutlarında belirgin kapsül içermeyen, kirli beyaz renkte parçalı, sert kıvamlı doku parçalarıdır. Doku takibinden sonra incelenen preparatlarda, selüler fibroblastik stromada kalsifiye psammom cisminde benzeyen küçük yuvarlak şekilli bazofilik konsantrik laminasyon gösteren cisimcikler izlenmiştir (Resim 3). Yer yer sement benzeri eozinofilik dokular dikkati çekmiştir. Mitoz ve nekroz görülmemiştir. Olguya immünohistokimyasal olarak uygulanan vimentin pozitif, sitokeratin, EMA, GFAP, CD34, aktin, melan-A negatiftir. Ki67 %2 pozitifdir.

Klinik ve radyolojik bulgular, histopatolojik incelemeyle birleştirilerek olguya “JPOF” tanısı konulmuştur. Olgu bilgilendirilmiş ve yayın için izin alınmıştır.

TARTIŞMA

Juvenil ossifiyan fibrom (JOF) benign özellikte fibroosseöz bir lezyondur. 2017 Dünya Sağlık Örgütü sınıflamasına göre odontojenik tümörler grubundadır. JOF, JPOF ve trabeküler juvenil ossifiyan fibrom (JTOF) olmak üzere 2 alt sınıfa ayrılmaktadır.^{5,6,7,9}

JPOF, ilk defa 1938 yılında Benjamin ve ark. tarafından frontal sinüsün atipik osifikasyon gösteren osteit fibromu olarak raporlanmıştır.^{9,10}

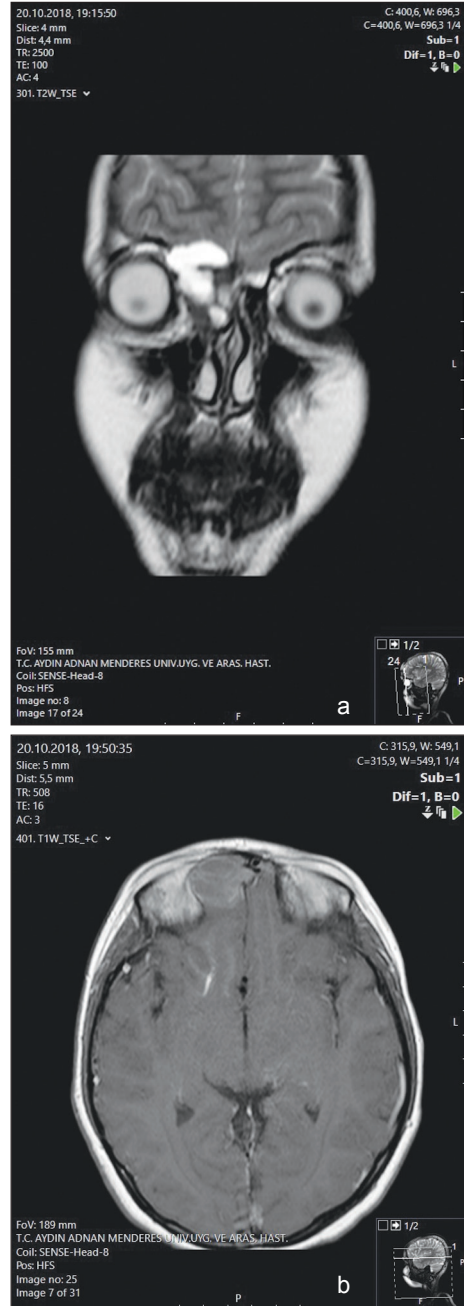
Genellikle çocuk ya da genç erişkinlerde görülse de 3-72 yaş aralığında olan birçok olgu literatürde bildirilmiştir.^{9,11-13} JTOF, JPOF'ye göre biraz daha genç yaşlarda görülmektedir.⁸⁻¹⁸ Olgumuz 11 yaşında kız çocuğudur.

JPOF, JTOF'ye göre daha agresif olup, tekrarlama riski daha fazladır.¹²⁻¹⁵ Bu nedenle doğru tanı için histolojik bulguların klinik ve radyolojik bulgularla birlikte değerlendirilmesi gereklidir. Literatürdeki olgular genellikle mandibula, maksilla, maksillar sinüs ya da paranasal sinüs (nazal kavite ve orbita dâhil) yerleşimlidir. Lezyonun farklı yerlerdeki yerleşimi, tanı için kuşkuyla karşılanmalı ve araştırmalıdır.^{7,9} JPOF çoğunlukla orbita, sinonazal bölge ve çene kemiği çevresinde görülür. Trabeküler tip ise çene kemiklerinde izlenir.^{7,11} Olgumuzda izlenen kitle, orbita çevresindedir.

Klinik bulgular yerleşim yerine göre farklılık gösterebilir. Tekrarlayan sinüzit, yüz bölgesinde şişme, baş ağrısı, havayolu obstrüksiyonu yanı sıra orbita çevresinde yerleşenlerde propitozis görme yeteneğinde azalma hatta körlük, kraniyofasiyal deformiteler görülebilir.^{3,7,18} Olgumuzun görüş yeteneği normal olmakla birlikte sağ göz mediyalinde gözü laterale iterek kraniyofasiyal deformiteye yol açan sert kitle izlenmektedir. Tümörün yerleşimi tanı açısından olduğu kadar komplikasyonlar açısından da önemlidir. Lezyon paranasal sinüsler, nazal kavite, nazofarinks sert damak ve kraniyal kaviteye uzanım gösterebilir. Olgumuzun kitlesi, orbitadan nazal kaviteye uzanım göstermektedir.

Ossifiyan fibromlar, fibroz selüler zeminde mineralize kemik trabekülleri ya da sement benzeri materyalden oluşurlar. Stroma selüler olmakla birlikte aynı tümörün değişik alanlarında farklılık gösterebilir. JPOF'de, stromada storiform patern olabilir. Mineralizasyon tipine göre psammomatoid ve trabeküler olmak üzere 2 histolojik alt tipi vardır.^{1,4,6,14-19} Psammomatoid tip genellikle sinonazal bölgede ya da orbita çevresinde herhangi bir yaşta izlenebilirken, trabeküler tip daha genç yaşlarda, mandibulada izlenir.^{1,6,7} Olgumuzda orbita çevresinde yerleşmiştir. JPOF'de histopatolojik olarak olgumuzda olduğu gibi psammom cisminde benzer şekilde konsantrik küçük sferik kemik parçaları görülür.

Bazen sekonder anevrizmal kemik kisti ve miksomatoz değişiklikler eşlik edebilir.^{7,14-16} Büyük bir seride bu kistlerin genç olgularda, genellikle büyük agresif maksillar lezyonlara eşlik ettiği bildirilmektedir.⁷ Olgumuzda, eşlik eden anevrizmal bir kist görülmemiştir. Ayrıca JPOF'de anevrizmal kemik kistinin JTOF'ye göre daha sık izlendiği de öne sürülmüştür.^{7,16}



RESİM 4: a) Koronal planda T2 ağırlıklı görüntüde operasyon lojunda geniş kistik kavite, b) Aksiyel postkontrast T1 ağırlıklı görüntüde kistik kavite cidarında operasyona sekonder çepersel ince kontrastlanma mevcut.

Ayırıcı tanıda fibroz displazi başta olmak üzere birçok kemik lezyonu yer alır.^{2,4,10} Fibroz displazide stroma çok selüler değildir ve trabeküler kemik izlenir.

Fokal semento-osseöz displazi, kapsüllü olmayan, genç kadınlarda daha sık görülen, stroması damardan çok zengin bir lezyondur. Ossifiyan periodontal ligamentten gelişen odontojenik bir tümördür. Genellikle, dişlerin oturduğu mandibula ya da maksillada görülür.^{5,6,19} Olgumuzda psammomatöz komponent görülmesi JTOF'den ayırımı sağlamıştır. Ekstrakraniyal meningiomlar psammomatoid meningiomların %2'sini oluşturur. İmmünohistokimyasal EMA ve vimentin pozitifliği ekstrakraniyal meningiomlar için tipik sayılmakla birlikte bazı yayınlarda vimentin, EMA, SMA, CD10 pozitifliği JPOF'de de gösterilmiştir.²⁰ Olgumuzda, EMA negatif eğer pozitif olsaydı ayırıcı tanısı daha da güç olabilirdi. Bu nedenle tanıda, klinikle patolojinin iş birliği ve tüm bulguların birlikte değerlendirilmesi önemli ve gereklidir.

Lezyonun, tam olarak cerrahi çıkartılması önerilmektedir. Tekrarlayan olguların genellikle cerrahi olarak tam çıkarılmayan veya lezyon sınırları infiltratif olan olgularda görüldüğü belirtilmesine karşın literatürde yeterli kürtaj ve enükleasyon yapılan olgularda da izlemde rekürrens rastlanabilmektedir. Enükleasyonu takiben periferial osteotomi de eklenebilir ancak bu girişim kozmetik problemlere yol açabilir.⁷ Bu nedenle tam enükleasyon-kürtaj yapılsa bile cerrahiden sonra hastanın izlemi çok

önemlidir. Olgumuz klinik ve radyolojik olarak 17 aydır takiptedir ve şimdilik nüks izlenmemiştir (Resim 4).

JPOF, cerrahi tedaviden sonra tekrarlama riski olan ve seyrek izlenen bir tümördür. Doğru tanı, cerrahin yeterli bir cerrahi girişim yapabilmesi ve olgunun prognozu açısından önemlidir.^{3,7} Doğru ve yeterli tanı için klinik, radyolojik ve histopatolojik bulguların birlikte değerlendirilmesi gereklidir.

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

Fikir/Kavram: Füruzan Kaçar Döğer, Canten Tataroğlu; **Tasarım:** Füruzan Kaçar Döğer, Ceren Günel; **Denetleme/Danışmanlık:** Füruzan Kaçar Döğer, Büşra Ekinci; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Yasemin Polat, Füruzan Kaçar Döğer; **Analiz ve/veya Yorum:** Füruzan Kaçar Döğer; **Kaynak Taraması:** Füruzan Kaçar Döğer, Büşra Ekinci, Canten Tataroğlu; **Makalenin Yazımı:** Füruzan Kaçar Döğer, Büşra Ekinci, Canten Tataroğlu; **Eleştirel İnceleme:** Yasemin Polat, Ceren Günel.

KAYNAKLAR

- Martinez A, Magliocca K. Mandible& maxilla other benign tumors/tumors-like conditions juvenile ossifying fibroma. 2017. [Link]
- Aboujaoude S, Aoun G. Juvenile trabecular ossifying fibroma of the maxilla: a case report. Med Arch. 2016;70(6):470-2. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Quintero CC, Mazzei AS, Barbero JR, Diaz AP, Urzaiz LL. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma of the posterior fossa: a case report and review. Springerplus. 2016;15:5(1):1089. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Kumar S, Paul A, Ghosh A, Raut R. Psammomatoid variant of juvenile ossifying fibroma involving mandible: a rare case report. Contemp Clin Dent. 2015;6(4):581-3. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Wright JM, Soluk Tekkesin M. Odontogenic tumors: where are we in 2017? J Istanbul Univ Fac Dent. 2017;2;51(3 Suppl):S10-S30. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- El-Naggar, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slookweg P. Odontogenic and maxillofacial bone tumours. WHO Classification of Head and Neck Tumours. 4th ed. Lyon: IARC; 2017. p.205-60.
- Chrcanovic BR, Gomez RS. Juvenile ossifying fibroma of the jaws and paranasal sinuses: a systematic review of the cases reported in the literature. Int J Oral Maxillofac Surg. 2020;49(1):28-37. [Crossref] [PubMed]
- Animasahun BA, Kayode-Awe G, Kusimo OY. Juvenile ossifying fibroma in a Nigerian boy: a rare case report. AME Case Rep. 2019;11:3-20. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Aslan F, Yazici H, Altun E. Psammomatoid variant of juvenile ossifying fibroma. Indian J Pathol Microbiol. 2018;61(3):443-5. [Crossref] [PubMed]

10. Guttikonda VR, Taneeru S, Gattipati R, Madala J. A massive sinonasal psammomatoid variant of juvenile ossifying fibroma; Report of a rare entity. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2013;17(2):302-5. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
11. Rajpal K, Agarwal R, Chhabra R, Bhat-tacharya M. Updated classification schemes for fibroosseous lesions of the oral maxillofacial region: a review. *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences.* 2014;13:99-103. [[Crossref](#)]
12. Akarslan ZZ, Akpınar D, Altundağ Kahraman S. [Psammomatoid ossifying fibroma localized on the mandible: case report]. *GÜ Diş Hek Fak Derg.* 2012;29(3):179-82.
13. Seifi S, Foroghi R, Rayyani A, Kiani M, Mohammadi MR. Juvenile trabecular ossifying fibroma-a case report. *Indian J Surg Oncol.* 2018;9(2):260-4. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
14. Kim DY, Lee OH, Choi GC, Cho JH. A case of juvenile psammomatoid ossifying fibroma on skullbase. *J Craniofac Surg.* 2018;29(5):e497-e9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
15. Evrard D, El Bakkouri W, Hurseau M, Ayache D. Juvenile psammomatoid ossifying fibromas of the ethmoid: natural history in adults. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2017;134(6):445-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
16. Urs AB, Augustine J, Arora S, Kumar P. Rare pediatric presentation of aneurysmal bone cyst with trabecular juvenile ossifying fibroma and ossifying fibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(4):576-80. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
17. Reddy AVS, Reddy KRK, Prakash AR, Rajinikanth, Vidhyadhari P. Juvenile ossifying fibroma with aneurysmal bone cyst: a case report. *J Clin Diagn Res.* 2014;8(10):ZD01-2. [[PubMed](#)]
18. Peterson BR, Nelson BL. Juvenile active ossifying fibroma. *Head Neck Pathol.* 2015;9(3):384-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
19. Eversole R, Su L, ElMofty S. Benign fibro-osseous lesions of the craniofacial complex. A review. *Head Neck Pathol.* 2008;2(3):177-202. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
20. Srikanth S. Histopathological analysis of meningioma and its variants: a study of fifty cases. *Indian J Cancer.* 2017;54(1):313-5. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]