

Anterior Mandibulada Fibröz Displazi

Fibrous Dysplasia of the Anterior Mandible

 Ayşe TAŞ^a,  Selmi YILMAZ^a

^aAkdeniz Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi ABD, Antalya, TÜRKİYE

Çalışma, Akdeniz Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi Anabilim Dalı'nda yapılmıştır.

ÖZET Fibröz displazi (FD), normal durumdaki kemiğin daha zayıf yapıdaki fibröz ve osseöz doku ile yer değiştirmesiyle oluşan, lokalize, konjenital, benign bir kemik hastalığıdır. FD'nin radyografik özellikleri lezyonun maturasyon derecesine göre farklılık göstermektedir. Radyografik görünümü tipik bir şekilde buzlu cam olarak tarif edilir. FD'nin monostotik tip ve multiple endokrin bozuklukların eşlik ettiği, polioostotik tip olmak üzere 2 ayrı tipi tanımlanmıştır. Monostatik FD tek bir kemiği tutar, olguların %80'ini teşkil eder ve en hafif formudur. Bu sunumda; 57 yaşındaki kadın hastanın anterior mandibulasında izlenen, klinik olarak asemptomatik seyreden, radyografik olarak radyolüsent görüntü veren bir monostotik fibröz displazi olgusunun klinik ve radyolojik olarak değerlendirilmesi amaçlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kemiğin fibröz displazisi; mandibula

ABSTRACT Fibrous dysplasia (FD) is a localized, congenital, benign bone disease caused by the replacement of normal bone with weaker fibrous and osseous tissue. Radiographic features of FD differ according to the maturation degree of the lesion. Its radiographic appearance is typically described as ground glass. Two different types of FD have been defined as monostototic type and polyostotic type accompanied by multiple endocrine disorders. Monostatic FD involves only one bone, accounts for 80% of cases and is the mildest form. In this presentation; It is aimed to evaluate clinically and radiologically a case of monostotic fibrous dysplasia observed in the anterior mandible of a 57-year-old female patient, which is clinically asymptomatic and gives radiographic radiographic appearance.

Keywords: Fibrous dysplasia of bone; mandible

Fibröz displazi (FD), belirli bir bölgede medüller kemiğin yerini daha zayıf yapıdaki fibröz dokunun alması sonucu oluşan fibroosseöz yapıda bir kemik lezyonudur. Bu lezyonun gelişimi yavaştır ve fibröz bağ dokusunun içinde düzensiz biçimli, rastgele yerleşimli trabeküler kemik izlenir.¹ FD insidansının 1/4000-1/10000 arasında olduğu bildirilmiştir ve bütün kemik lezyonlarının %2,5'ini oluşturmaktadır.²

1938 yılında Lichtenstein medikal literatüre 6 vaka raporu ile “kemiğin fibröz displazisi” terimini kazandırınca kadar kemik deformiteleri ve dermatolojik lezyonlar ile beraber seyretmesi nedeniyle sıklıkla nörofibromatozis ile karıştırılmıştır.³ Lichtenstein ve Jaffe, daha önce bildirilen 75 fibröz

displazi vakasıyla ilgili mevcut literatürü gözden geçirmişler ve FD'yi ayrı bir terim olarak belirleyerek, kendilerine ait 15 vaka daha eklemiştir. Literatürdeki bu katkıları sebebiyle FD bazen Lichtenstein-Jaffe hastalığı olarak adlandırılmaktadır.⁴

Genetik aktarımı olmayan, konjenital ve metabolik bir hastalık olan FD, 20q13.2-13.3'te bulunan uyarıcı G proteininin bir alt birimindeki GNAS geninin somatik aktive edici mutasyonlarından kaynaklanır.⁵ FD'nin monostotik tip ve multiple endokrin bozuklukların eşlik ettiği polioostotik tip olmak üzere iki ayrı tipi tanımlanmıştır. Monostatik FD tek bir kemiği tutar, vakaların %80'ini teşkil eder ve en hafif formudur. Polioostotik FD kendi içerisinde; Jaffe tipi FD ve McCune Albright Sendromu olarak iki alt

Correspondence: Ayşe TAŞ

Akdeniz Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi ABD, Antalya, TÜRKİYE/TURKEY

E-mail: dtaysetass@gmail.com



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

Received: 05 Nov 2020

Received in revised form: 02 May 2021

Accepted: 04 May 2021

Available online: 17 May 2021

2146-8966 / Copyright © 2021 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/>).

grupta değerlendirilmektedir. Jaffe tipi FD’de çok sayıda kemik tutulumu mevcuttur ve deride “cafe au lait” adı verilen pigment dermatolojik lezyonları ile beraber görülür. McCune Albright Sendromu ise “cafe au lait” pigmentasyonlarının eşlik ettiği, neredeyse bütün vücut kemiklerini tutan ciddi bir endokrin bozukluktur.⁶ Kafa kemikleri monostotik FD’de en fazla etkilenen kemiklerdir ve FD maksillada mandibulaya göre daha sık izlenir. Maksillada sıklıkla unilateraldir ve posterior bölgeyi tutar.⁷

FD asemptomatik bir lezyondan, fiziksel deformite içeren polioyotik tutulumu kadar farklı yapılarla karşımıza çıkar. FD hastalarında görülen en yaygın semptom ilgili bölgede şişlik ve deformite meydana gelmesidir. Hastalığın ilerlemesiyle birlikte kozmetik problemler, sinirler üzerindeki kompresyona bağlı ağrı, obstrüksiyona bağlı nazal fonksiyon bozuklukları, dişlerde yer değiştirme ve hipersementoz gibi dental problemler ve duyuşsal bozukluklar oluşabilir. Nadiren şiddetli ağrı ve patolojik fraktürler görülür.^{4,8,9} FD genellikle lokalize ve benign yapıda olsa da düşük oranda malign transformasyon riski mevcuttur.¹⁰

FD teşhisinde konvansiyonel radyografi, konik ışıklı bilgisayarlı tomografi (KIBT), bilgisayarlı tomografi (BT), sintigrifi ve histopatolojik yöntemler kullanılır.⁶ FD lezyonlarının periferi normal trabeküller kemiğin anormal trabeküller yapıya aşamalı olarak karışması sebebiyle genellikle belirsizdir. Bazen normal kemik ve lezyon arasındaki sınır, özellikle yeni lezyonlarda keskin ve hatta kortikal yapıda görünebilir. FD’nin yoğunluğu ve trabeküller görüntüsü oldukça değişkendir. Farklılıklar mandibulada daha fazla izlenir. Kemiğin iç yapısı daha radyolüsent, daha radyopak ya da bu iki farklı görünümün karışımı şeklinde olabilir. İç densite maksillada daha radyopaktır. Yeni lezyonlar olgun lezyonlara göre daha radyolüsent olabilir.¹¹

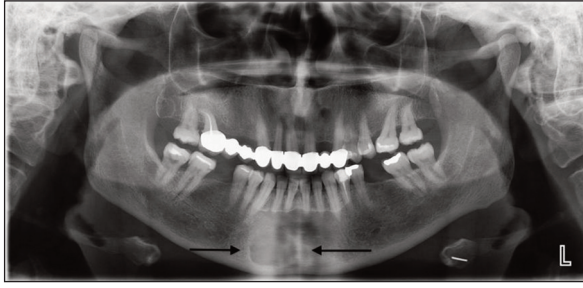
Anormal trabeküller genellikle daha kısa, ince, düzensiz biçimli ve normalden daha çok sayıdadır. Bu durum farklılık gösterebilen radyopak bir yapı oluşturur. Lezyonun granüler bir görünümü, buzlu cam görünümü, portakal kabuğuna benzeren bir yapısı, atılmış pamuk ya da amorf, yoğun bir yapısı olabilir. FD’nin olgun lezyonlarında bazen kistlere benzer radyolüsent bölgeler ortaya çıkabilir.¹¹

FD, asemptomatik olduğu taktirde yalnızca takip edilebileceği gibi konservatif cerrahiyle de tedavi edilebilir. Tedavi edilen hastalarda da nükleus etme riski sebebiyle uzun süreli takip önerilir.⁷ Bu sunumda orta yaşlı kadın hastada tesadüfen ortaya çıkan, asemptomatik ve anterior mandibulada izlenen radyolüsent görünümlü bir monostotik fibröz displazi olgusunun klinik ve radyolojik olarak değerlendirilmesi amaçlanmaktadır.

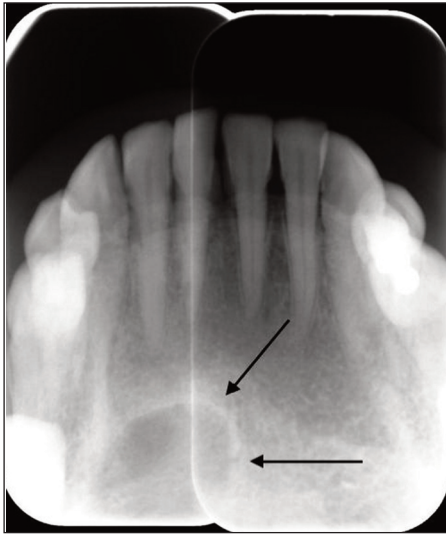
OLGU SUNUMU

57 yaşında kadın hasta, serbest bir diş hekimi tarafından alt çene anteriorda kistik lezyon olduğu bildirilerek Akdeniz Üniversitesi Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi Anabilim Dalı’na yönlendirilmiştir. Medikal anamnezindeki antidepresan kullanımı dışında sağlıklı olan hastada lezyonun radyografik muayene sonucu tesadüfen ortaya çıktığı, herhangi bir klinik semptom vermediği öğrenilmiştir. Yapılan intraoral ve ekstraoral muayenede mandibulada herhangi bir ekspansiyon, palpasyonda hassasiyet, ilgili dişlerde ağrı veya lüksasyon, mukozada renk değişikliği, şişlik izlenmemiştir.

Alınan dijital panoramik radyografide, sağ anterior mandibular bölgede, posteriorda 43 numaralı diş uzanan, anterior ve superior sınırı tam izlenemeyen, anterior kesici dişlerin inferiorunda yerleşim gösteren, radyolüsent lezyon izlenmiştir (**Resim 1**). Okluzal radyografide ise lezyonun anterior sınırının yaklaşık 31 numaralı diş hizasına ulaştığı tespit edilmiş (**Resim 2**) ancak iki boyutlu görüntülemenin kısıtlamaları sonucu lezyonun sınırları, büyüklüğü ve iç yapısı hakkında kesin bir sonuca ulaşılamamıştır. KIBT ile inceleme derinleştirilmiş ve sağ anterior mandibulada 31 numaralı diş hizasından başlayıp 43 numaralı diş hizasına ulaşan, bu dişlerin inferiorunda yerleşimli, iyi sınırlı, radyolüsent görüntü veren, yaklaşık 8x11x14 mm boyutlarındaki lezyonun bukkal kemiği perforasyonu göstermektedir (**Resim 3, Resim 4**). Hasta fakültemizin cerrahi bölümüne yönlendirilmiş ve kist operasyonunda total eksizyon uygulanmıştır. Yapılan histolojik inceleme ile olguya monostotik fibröz displazi tanısı konulmuştur. Lezyonun tamamen radyolüsent olması ve anterior mandibulada izlenmesi ender rastlanan bir fibröz displazi görüntüsü ile karşı karşıya olduğumuzu göstermektedir.



RESİM 1: Hastanın panoramik radyografisi, anterior mandibular bölgede radyolüsent alan.



RESİM 2: Sağ anterior mandibuladaki iyi sınırlı radyolüsent lezyonun okluzal radyografi görüntüsü.

Daha sonra ilk ve ikinci 6 aylık kontrollerinde hastanın klinik ve radyolojik değerlendirmesi yapılmış, lezyonda herhangi bir nüks varlığına rastlanmamıştır. Hastanın takibi rutin kontrollerle devam etmektedir. Hastadan radyografik ve klinik görüntülerinin eğitim ve bilimsel amaçlarla kullanılabilice-

ğine dair sözlü ve yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

TARTIŞMA

Poliostotik FD hastalarının yaklaşık %50'si ve monostotik FD hastalarının %10-27'sinde kraniyofasyal kemik tutulumu vardır.⁶ Monostatotik FD'de maksilla mandibuladan daha sık tutulur. Olgumuzda maksillofasiyal bölgede yapılan radyografik incelemelerde lezyonun sadece mandibulayı tuttuğu, diğer kemiklerin etkilenmediği belirlenmiştir. Deride bir pigmentasyon değişikliği de yoktur ve olgumuz monostatik FD ile uyumlu görülmüştür.

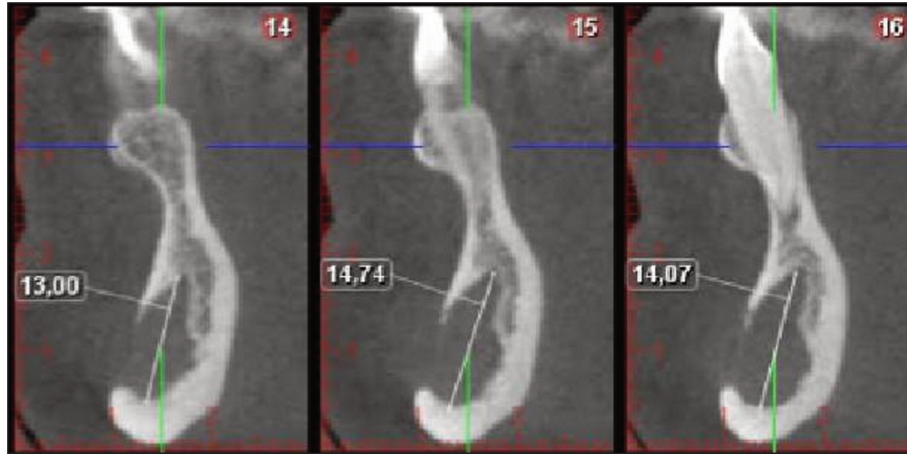
FD her yaşta ortaya çıkabiliyor olsa da genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde izlenir. FD hastalarının %75'inin 30 yaşın altında olduğu bildirilmiştir.¹² DiCaprio ve ark. çalışmalarında FD'nin görülme sıklığı açısından cinsiyetler arasında bir fark bulunmadığını söylemişlerdir.¹² Kruse ve ark. ise çok az farkla da olsa kadın cinsiyetin baskınlığından söz etmişlerdir.¹³ Bu olguda lezyonun orta yaşta kadın bir hastada bulunması FD için sık rastlanmayan bir durumdur.

FD bazı durumlarda asemptomatik seyreder. Semptom gösteren FD hastalarında en yaygın bulgu ise ilgili bölgede şişlik ve deformite meydana gelmesidir. Nadiren şiddetli ağrı ve patolojik fraktürler görülür.⁸ Bizim olgumuzda hastanın herhangi bir şikayeti yoktur ve hastalık asemptomatik seyretmektedir.

FD'nin tanısı klinik, radyografik ve histopatolojik bulgulara dayanarak konur. Radyografik bulgular genellikle karakteristik özellikler gösterir ve bu durum teşhiste çok önemlidir. Tanıda konvansiyonel radyografinin yanı sıra KIBT gibi ileri yöntemleri



RESİM 3: Lezyonun aksiyal konik ışınli bilgisayarlı tomografi görüntüsü.



RESİM 4: Lezyonun sagittal konik ışınli bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

kullanılmalıdır. BT ve KIBT, FD’de ilk tercih edilen tekniklerdir. KIBT’nin FD’nin radyolojik karakteristik özelliklerini BT’ye göre daha ayrıntılı gösterdiği bildirilmiştir.^{1,10} Kliğimizize başvuran hastada alınan panoramik radyografide, lezyon sınırları mevcut süperpozisyonlara bağlı olarak tam olarak izlenememiştir. KIBT ile yapılan üç boyutlu görüntüleme ise bukkal kemik perforasyonunun, lezyonun iç yapısının ve lezyon sınırlarının belirlenmesine olanak tanımıştır.

Lezyon radyografide radyopak, radyolüsent veya mikst olarak izlenebilir. Bu olgu, literatürde de belirtilen, genellikle lezyonun erken evresinde görülen kist benzeri radyolüseni gösteren bir FD’dir.^{11,14} FD’nin ayırıcı tanısında ayrıca; santral dev hücreli granülom, ostemomyelit, nonossifiye fibrom, ossifiye fibrom, ameloblastik fibrom, ameloblastik fibrodontom, osteosarkom, basit kemik kisti ve Paget hastalığı sayılabilir. FD ile en sık karıştırılan lezyon ossifiye fibromdur. Ancak ossifiye fibrom iyi tanımlanan bir sınıra sahiptir. Paget hastalığı, anormal kemik rezorpsiyonu ve birikimi ile karakterizedir. FD’nin radyografik bulguları, semento-osseöz lezyonlara benzeyebilir ve çenede ekspansiyon durumunda ayırıcı tanı için ileri değerlendirme gerekir.^{14,15}

Sonuç olarak FD, radyografide klasik buzlu cam görüntüsü bulunduğu kolaylıkla ön tanı koyulabilen bir hastalıktır. Ancak olgunun radyolojik özellikleri değiştiğinde ileri görüntüleme yöntemlerinin

ve hekimin tecrübesi ile bilgisinin önemi artmaktadır. KIBT sayesinde ise içyapı, perifer özellikleri ile çevre yapılara olan etkiler belirlenebilmektedir ve bu özellikler teşhisin yanısıra olgu takibinde de faydalı olmaktadır. FD hastalarında kemik lezyonlarının artmış nüks eğilimi nedeniyle düzenli aralıklarla klinik ve radyografik kontrollerin yapılması gerekmektedir.

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: Ayşe Taş, Selmi Yılmaz; **Tasarım:** Ayşe Taş, Selmi Yılmaz; **Denetleme/Danışmanlık:** Ayşe Taş, Selmi Yılmaz; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Ayşe Taş; **Analiz ve/veya Yorum:** Ayşe Taş, Selmi Yılmaz; **Kaynak Taraması:** Ayşe Taş; **Makalenin Yazımı:** Ayşe Taş, Selmi Yılmaz; **Eleştirel İnceleme:** Selmi Yılmaz; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Ayşe Taş, Selmi Yılmaz; **Malzemeler:** Ayşe Taş, Selmi Yılmaz.

KAYNAKLAR

1. Gupta D, Garg P, Mittal A. Computed tomography in craniofacial fibrous dysplasia: a case series with review of literature and classification update. *Open Dent J.* 2017;11:384-403. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
2. Yılmaz HB, Akbulut S, Demir MG, Başak K. Baş-yüz fibröz displazileri [Craniofacial fibrous dysplasia]. *J Kartal TR.* 2016;27(1):91-6. [[Link](#)]
3. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Archives of Surgery.* 1938;36(5):874-98. [[Crossref](#)]
4. Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Gilkey FW. Fibrous dysplasia. *Radiographics.* 1990;10(3): 519-37. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
5. Ogunsalu C, Smith NJ, Lewis A. Fibrous dysplasia of the jaw bone: a review of 15 new cases and two cases of recurrence in Jamaica together with a case report. *Aust Dent J.* 1998;43(6):390-4. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Sontakke SA, Karjodkar FR, Umarji HR. Computed tomographic features of fibrous dysplasia of maxillofacial region. *Imaging Sci Dent.* 2011;41(1):23-8. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
7. Menon S, Venkatswamy S, Ramu V, Banu K, Ehtaih S, Kashyap VM. Craniofacial fibrous dysplasia: Surgery and literature review. *Ann Maxillofac Surg.* 2013;3(1):66-71. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
8. Tabrizi R, Ozkan BT. Craniofacial fibrous dysplasia of orbit. *J Craniofac Surg.* 2008;19(6): 1532-7. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
9. Edgerton MT, Persing JA, Jane JA. The surgical treatment of fibrous dysplasia. With emphasis on recent contributions from cranio-maxillo-facial surgery. *Ann Surg.* 1985;202(4): 459-79. [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
10. Kaya E. Kraniofasial tutulum gösteren poliostatik fibröz displazi: olgu sunumu [Polyostotic fibrous dysplasia with craniofacial involvement: a case report]. *Cumhuriyet Dental Journal.* 2015;18(1):71-8. [[Crossref](#)]
11. White SC, Pharoah MJ, Akkaya N, Çokaktaş Yandırmata Z, çeviri editörleri. *Oral Radyoloji İlkeler ve Yorumlama. Diğer Kemik Hastalıkları.* Palme Yayınevi; 2018. p.402-8.
12. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 2005;87(8): 1848-64. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
13. Kruse A, Pieves U, Riener MO, Zunker CH, Bredell MG, Grätz KW. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: a 10-year database 1996-2006. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2009;47(4): 302-5. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
14. Delilbasi C, Deniz E, Ekici ID. Monostotic fibrous dysplasia of the mandible. *Oral Health Dent Manag.* 2014;13(2):326-9. [[PubMed](#)]
15. Feller L, Wood NH, Khammissa RA, Lemmer J, Raubenheimer EJ. The nature of fibrous dysplasia. *Head Face Med.* 2009;5:22. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]