

Yaygın Kosta Tutulumu ile Seyreden Poliostotik Fibröz Displazi Olgusu

Polyostotic Fibrous Dysplasia Presenting with Multiple Rib Involvement: Case Report

Dr. Orhan YÜCEL,^a
Dr. Burçin ÇELİK,^a
Dr. Hasan ÇAYLAK,^a
Dr. Kuthan KAVAKLI,^a
Dr. Mehmet DAKAK^a

^aGöğüs Cerrahisi AD,
GATA, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 20.01.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 03.02.2009

3. Ulusal Akciğer Kanseri Kongresi,
5-9 Kasım 2008, İzmir'de poster olarak
sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Orhan YÜCEL
GATA, Göğüs Cerrahisi AD,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
orhanycl@gmail.com

ÖZET Fibröz displazi kemiğin benign fibro-osseöz lezyonudur. Tüm benign göğüs duvarı tümörlerinin %30'unu oluşturur ve sıklıkla kostaların posterior ve/veya lateralinde kitle şeklinde ortaya çıkar. Otuz beş yaşında erkek hasta sol yan ağrısı şikayeti ile başvurdu. Direkt grafilerinde ve bilgisayarlı tomografide 4., 6. ve 8. kostalarda ekspansiyon izlendi. Sol altıncı kostaya insizyonel biyopsi uygulandı ve histopatolojik tanı fibröz displazi olarak rapor edildi. Medikal tedavi ile taburcu edilen hasta tanı sonrası 6. ayda olup durumu stabil seyretmektedir. Poliostotik fibröz displazi tanısı konulan olgumuzda uzun kemiklerin tutulmamış olması ve göğüs duvarındaki lezyonların lokalizasyonun farklı olması dikkat çekiciydi.

Anahtar Kelimeler: Fibröz displazi, poliostotik; göğüs duvarı

ABSTRACT Fibrous dysplasia is a benign fibrous-osseous lesion of the. It accounts for up to 30% all benign chest wall tumors and most commonly presents as a mass in the lateral or posterior rib cage. The patient was 35-year-old man and was admitted with a chest pain on the left side. Chest X-ray and CT demonstrated on the 4th, 6th, and 8th ribs expansion. Incisional biopsy of the sixth rib was performed, and the histopathological features were consistent with fibrous dysplasia. The patient was discharged with medical therapy and is doing well 6 months after the diagnosis.

Key Words: Fibrous dysplasia, polyostotic; thoracic wall

Türkiye Klinikleri Arch Lung 2009;10(2):67-70

Fibröz displazi (FD), kemik dokunun fibröz doku proliferasyonuna neden olacak şekilde anormal gelişimi ile karakterli yavaş ilerleme gösteren bir patolojisedir. Genellikle çocukluk ya da adolesan döneminde görülür ve etiyojisi tam olarak bilinmemektedir.¹⁻³ İlk kez 1938 yılında Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır.⁴ Büyüyen ve gelişmekte olan kemikleri tutmaktadır ve kemik büyümesinin durması ile gelişiminin durduğu ifade edilmektedir. Tüm benign kemik tümörlerinin yaklaşık %5 ila %7'sini oluştururken benign göğüs duvarı tümörlerinin %30'una yakını oluşturur ve genellikle kostaların posterior ve/veya lateral kısmını tutar, travmayla yakın ilişkisi vardır. Bir veya birden fazla kemiği tutmasına göre monostotik veya poliostotik tipleri vardır.¹⁻³

Bu makalede erişkin yaş grubunda, yaygın göğüs duvarı tutulumu ile seyreden sıra dışı bir poliostotik fibröz displazi olgusunun literatür bilgileri ışığında sunulması amaçlanmıştır.

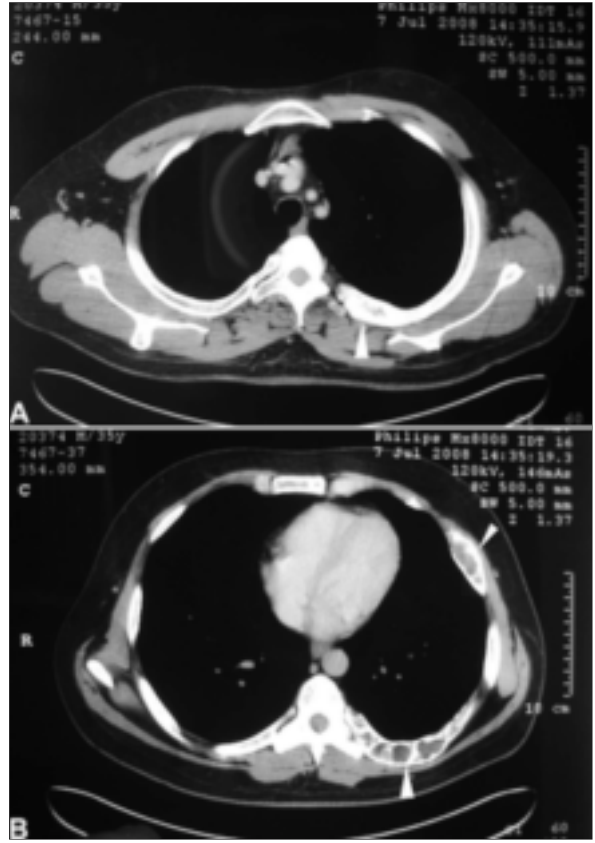
OLGU SUNUMU

Ötuz beş yaşındaki erkek hasta son 2–3 aydır devam eden, öksürmekle artan sol yan ağrısı ile başvurdu. Özgeçmişinde travma hikayesi yoktu ve soy geçmişinde herhangi bir özellik saptanmadı. Fizik muayenede, sol hemitoraks posterolateralinde 6. ve 8. kostalarda sert, fiks kitle palpe edildi. Laboratuvar değerleri; hemoglobin 10.7 g/dL, hematokrit %30.8, sedimentasyon 10 mm/saat, kalsiyum 8.6 mg/dL, LDH 294 U/L, alkalen fosfataz 187 U/L, serbest T₃ 2.7 pg/mL, serbest T₄ 1.2 ng/mL, TSH 1.5 mIU/mL, parathormon 34 pg/mL, ACTH 25 pg/mL olarak saptandı.

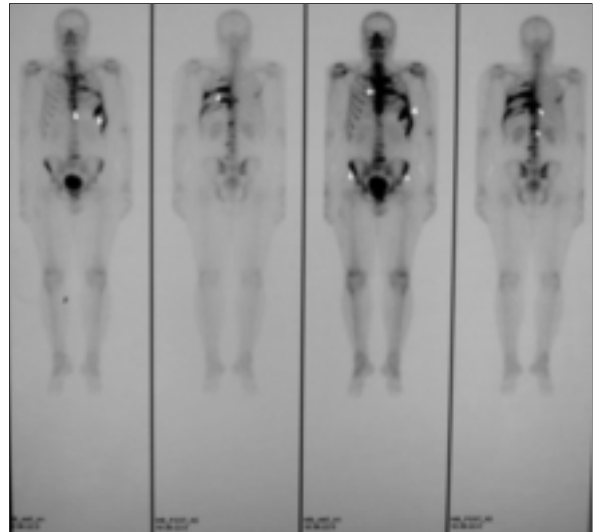
Direkt akciğer grafisinde sol 6. ve 8. kostalarda diffüz, 4. kosta posterior kısmında kısmi ekspansiyon izlendi (Resim 1). Toraks bilgisayarlı tomografisinde sol 4. kosta posterior kısmında, 6. ve 8. kostalarda diffüz ekspansiyona neden olan lezyon saptandı (Resim 2). Kemik sintigrafisinde, T7, T9, T12, L3 ve L5 vertebral alanda, sağ 8. kostavertebral alanda, sol 4. 6. 8. kostalarda, sternumda fokal tarzda ve simfizis pubisinde artmış aktivite tutulumu izlendi (Resim 3). Batın ultrasonografisi normal sınırlardaydı.



RESİM 1: Direkt akciğer grafisinde solda 6. 8. kostalarda diffüz, 4. kosta posteriorunda kısmi ekspansiyon izlenmekte (lezyonlar beyaz oklarla işaretli).



RESİM 2: Toraks bilgisayarlı tomografisinde; (A), sol 4. kosta posterior kısmında kısmi (beyaz ok); (B), 6. kosta posterior ve anterior kısmında (beyaz ok) ekspansiyona neden olan lezyonlar izlenmekte.



RESİM 3: Üç fazlı kemik sintigrafisi ve tüm vücut tarama görüntülerinde; T7, T9, T12, L3 ve L5 vertebral alanda, sağ 8. kostavertebral alanda, sol 4. 6. 8. kostalarda, sternumda fokal tarzda ve simfizis pubisinde lineer yoğun tarzda artmış aktivite tutulumu izlenmektedir (lezyonlar beyaz oklarla gösterilmektedir).

Hastadan genel anestezi altında sol 6. kostadan insizyonel biyopsi alındı. Alınan biyopsinin histopatolojik inceleme sonucu fibröz displazi olarak rapor edildi. Herhangi bir deri lezyonu ve endokronopati saptanmayan hasta klinik ve radyolojik takibe alındı. Medikal tedavi olarak oral non-steroid antinflamatuar (naproksen sodyum 2 x 500 mg/gün) başlandı. Tanı sonrası 6. ayda olan hastanın dönem dönem tutulum olan sol kostalarında ağrı olduğu ve ağrının medikal tedaviye cevap verdiği saptandı.

TARTIŞMA

Fibröz displazi normal kemiğin kollajen, fibroblastlar ve değişken miktarda osteoid doku içeren bir dokuyla yer değiştirmesiyle karakterize fibro-osteöz bir patolojisedir. Fibröz displazide lezyon puberteden sonra tipik olarak büyümeye başlar ve iskelet maturitesi ile birlikte yavaşlar ve durur. Her iki cinstede eşit oranda görülür.¹⁻³ Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, guanin nükleotidine bağlanan ve hücre içi ikincil mesaj yolunda görev alan G proteininin bir alt ünitesi olan G α 'ın kodlanmasındaki bir somatik mutasyon sonucu meydana geldiği bildirilmektedir.^{5,6}

Tek bir kemiğin tutulduğu monostotik tipte femur, tibia, kostalar ve kafa kemikleri en sık tutulur. Monostotik tip daha sık görülür ve hastalar genellikle asemptomatiktir. Olguların %20-30'unu oluşturan polioostotik tipte pelvis, humerus ve vertebralar en sık tutulan kemiklerdir. Polioostotik tipte ise lezyonlar daha geniştir, hastalar semptomatiktir ve daha erken yaşta tespit edilir.^{1,7,8} Ağrı ve şişlik en sık karşılaşılan semptomlardır. Kural olarak monostotik fibröz displazi polioostotik tipe dönüşmez ve lezyon büyüklüğü değişmez.⁷ FD göğüs duvarında genellikle kostaları tutar ve lezyon sıklıkla tek bir kostadadır. Olgumuzda olduğu gibi her iki hemitoraks kostalarında ve sternumda yaygın bir şekilde görülmesi enderdir. Ayrıca olgumuzda lezyonların daha çok vertebralarda izlenmesi ve uzun kemiklerde tutulum olmaması diğer dikkat çekici noktadır.

Fibröz displazinin eşlik ettiği bazı sendromlar vardır. Bu sendromlardan birisi olan McCune-Al-

bright sendromu, genç kızlarda görülür ve puberte prekoks, polioostotik FD ve karakteristik cilt pigmentasyonları birliktedir. Mazabraud sendromu ise oldukça enderdir ve FD ile yumuşak doku mikromalarının birlikteliği söz konusudur.^{1,7,8} Olgumuzda yapılan değerlendirmelerde herhangi bir endokrinopati, deri lezyonu veya yumuşak doku lezyonu saptanmadı.

Tanıda radyoloji (direkt grafi ve bilgisayarlı tomografi) önemli rol oynar. Radyolojik olarak tutulan kemiğin ekspansiyonu ile birlikte heterojen dansite veya homojen buzlu cam görüntüsü tipiktir, kemiğin korteksi incelmıştır.^{1,7} Radyolojik değerlendirmeler her ne kadar tanıda önemli olsa da sintigrafik çalışmalar hastalığın yaygınlığını saptamada, özellikle de polioostotik FD'in tespitinde önemli rol oynar. Kemik sintigrafisinin sensitivitesi yüksek olmasına rağmen kemiğin tutulumu fibröz displazi için spesifik değildir.^{1,3,7} Olgumuzda yapılan direk radyografi ve bilgisayarlı tomografi tetkikleri sonucu göğüs duvarını oluşturan kemik yapılarıdaki tutulum saptandı. Daha sonra çekilen kemik sintigrafisi ile hem göğüs duvarı kemiklerindeki tutulum yerleri tam olarak saptanırken diğer vücut kemiklerindeki tutulumlar da tespit edildi.

Kesin tanı biyopsi ile konulmaktadır ve histopatolojik olarak gelişigüzel kemik üretimi ile karakterize fibroblasta benzeyen işçi hücrelerden oluşan fibro-osteöz lezyon mevcuttur.⁹ Literatürde kemikteki lezyonun radyolojisi tipikse komplikasyon gelişmediği sürece biyopsi yapılmasının gerekmediği bildirilmektedir.¹⁻³ Literatürde bu daha çok alt veya üst ekstremitedeki uzun kemikler için bildirilmiştir. Ayrıca göğüs duvarında izlenen birçok benign ve malign tümörlerin ayırıcı tanısında patolojik incelenmenin gerekliliği aşıkardır. Olgumuzda lezyon birden fazla kemikte lokalize olduğu için insizyonel biyopsiyi tercih ettik.

En sık karşılaşılan komplikasyon tutulan kemiğin patolojik fraktürü ve deformasyonudur.^{1,7} Diğer bir komplikasyon ise lezyonun malign transformasyonudur ve oldukça enderdir (%0.4-4). Sıklıkla osteosarkomaya transformasyon söz konusudur ve genellikle yaşamın üçüncü ve dör-

düncü dekatında izlenir.¹⁰ Fibröz displazili hastalar takip edilirken ağrı ve lezyonun hızla büyümesi gibi semptomlara dikkat edilmelidir. Olgumuzu tanı sonrası medikal tedavi ile taburcu ettik, takiplerinde ara sıra olan ve medikal tedavi ile gerileyen ağrı dışında bir patoloji saptamadık.

Literatürde fibröz displazinin poliostotik tipi birçok olgu rapor edilmiştir, ancak birden fazla kosta ve sternum tutulumunun olduğu olgu sayısı oldukça azdır. Ayrıca kosta tutulumu daha çok

posterior ve lateral kısımlarda gözlenirken, yaşı dolayısıyla muhtemelen fibröz displazinin matüritesi tamamlanmış olan olgumuzda kostaların anterior kısmında tutulum olması ve uzun kemiklerde herhangi bir lezyon tespit edilmemesi dikkat çekiciydi.

Sonuç olarak monostotik fibröz displazili olgularda göğüs duvarındaki lezyon tam olarak çıkarılabilirken poliostotik olgularda histopatolojik tanıya ulaşım olguyu klinik ve radyolojik takibe almak yeterli olacaktır.

KAYNAKLAR

1. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87(8):1848-64.
2. Park BJ, Rush VW. Chest wall tumors. In: Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, Rush VW, eds. *General Thoracic Surgery*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2005. p.710-721.
3. Keijser LC, Van Tienen TG, Schreuder HW, Lemmens JA, Pruszczynski M, Veth RP. Fibrous dysplasia of bone: management and outcome of 20 cases. *J Surg Oncol* 2001;76(3):157-66.
4. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938;36(5):874-98.
5. Mertens F, Albert A, Heim S, Lindholm J, Brosjö O, Mitelman F, et al. Clonal structural chromosome aberrations in fibrous dysplasia. *Genes Chromosomes Cancer* 1994;11(4): 271-2.
6. Weinstein LS, Shenker A, Gejman PV, Merino MJ, Friedman E, Spiegel AM. Activating mutations of the stimulatory G protein in the McCune-Albright syndrome. *N Engl J Med* 1991;325(24):1688-95.
7. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP, Graham AR, Jacobson JA, Barnes GR, et al. Imaging findings of fibrous dysplasia with histopathologic and intraoperative correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182(6):1389-98.
8. Şahin Y, Kurtoğlu S, Kendirci M. [A case of McCune-Albright syndrome]. *Turkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 1993;3(4):286-8.
9. Aydın O, Barış S, Kefeli M, Şenel A, Yıldız L, Kandemir B. [Fibrous dysplasia (Case Report)]. *OMU J Med* 2005;22:156-9.
10. Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM. Malignant transformation of fibrous dysplasia. A case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 1988;(228): 281-9.