



## CASE REPORT

# Polyostotic fibrous dysplasia with craniofacial involvement: A case report

Elif Kaya, DDS, PhD<sup>a</sup>, Şefika Burçak Polat, MD<sup>b</sup>

<sup>a</sup>University of Gazi, School of Dentistry, Department of Oral and Maxillofacial Radiology, Ankara, Turkey

<sup>b</sup>Atatürk Training and Research Hospital, Department of Endocrinology, Ankara, Turkey.

## ARTICLE INFO

### Article history:

Received: 07 November 2013

Accepted: 24 December 2013

### Keywords:

Fibrous Dysplasia

Polyostotic

Craniofacial

Dental Volumetric Tomography

## ABSTRACT

Fibrous dysplasia is an idiopathic skeletal lesion that results in the replacement of all the components of cancellous bone by fibrous tissue containing abnormal-appearing bone in varying amounts. Three clinical types of fibrous dysplasia identified: Monostotic type, effects a single bone and generated 70% of all cases. Polyostotic type effects more than one bone and seen in %20. Mc Cune Albright syndrome is an another form that is a clinical condition displays endocrine involvement. Radiographically, periphery of the fibrous dysplasia lesions is often unclear and internal structure of the bone may be radiolucent, more radiopaque or mixture of both.

In this case report, clinical and radiographical findings of a 25 year-old female patient with cranial and vertebral involvement polyostotic fibrous dysplasia will be presented and discussed according to the cases in the literature.



## VAKA RAPORU

# Kraniofasiyal Tutulum Gösteren Poliostatik Fibröz Displazi: Olgu Sunumu

Elif Kaya, DDS, PhD<sup>a</sup>, Şefika Burçak Polat, MD<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Gazi Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız Diş ve Çene Radyolojisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye.

<sup>b</sup>Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Endokrinoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

### MAKALE BİLGİ

Makale geçmişi:  
Alınan 07 November 2013  
Kabul 24 December 2013

Anahtar Kelimeler:  
Fibröz Displazi  
Poliostatik  
Kraniofasiyal  
Dental Volumetrik Tomografi

### ÖZET

Fibröz displazi kemiğin, nedeni bilinmeyen, kanselöz kemiğin tüm bileşenlerinin yerini, farklı oranda anormal görünümlü kemik içeren fibröz dokunun almasıyla sonuçlanan iskelet lezyonudur. Klinik olarak üç farklı tipi vardır; monostatik tip, tek bir kemiği etkiler ve tüm vakaların % 70 ini oluşturur. Poliostatik tip birden fazla kemiği etkiler ve % 20-30 oranında görülür. McCune-Albright sendromu (MAS) ise endokrin bozukluğu ile karakterize fibröz displazinin diğer bir formudur. Radyografik olarak fibröz displazi lezyonlarının periferleri genellikle belirsizdir ve kemiğin internal yapısı, daha radyolüsent, daha radyopak ya da bu ikisinin bir karışımı şeklinde görülebilir.

Bu olgu sunumunda kranial ve vertebral tutulumu olan poliostatik fibröz displazi hastalığına sahip 25 yaşında kadın hastanın klinik ve radyografik bulguları değerlendirilerek literatürdeki olgularla karşılaştırılarak tartışılacaktır.

## GİRİŞ

Fibröz displazi (FD), kemik metabolizmasındaki yerel bir değişimden kaynaklanan ve kanselöz kemiğin tüm bileşenlerinin yerini, farklı oranda anormal görünümlü kemik içeren fibröz dokunun almasıyla sonuçlanan bir hastalıktır.<sup>1,2</sup> Hastalık ilk olarak 1938 yılında Lichtenstein<sup>3</sup> tarafından poliostatik FD olarak tanımlanmış, daha sonra tipik iskeletsel değişiklikler monostatik ve poliostatik formlarda görüldüğü için bu terim FD olarak değiştirilmiştir.<sup>4</sup>

FD çocuklarda ve yetişkinlerde ortaya çıkabilir. Monostatik FD en sık ikinci ve üçüncü dekada görülür ve FD hastalarının %70-80'ini oluşturur.<sup>5,6</sup> En fazla etkilenen kemikler femur, tibia, kaburgalar ve yüz kemikleridir. Poliostatik FD kadınlarda ve özellikle çocukluk çağlarında daha fazla oranda görülür. Poliostatik FD hastalarının yaklaşık % 25'inde iskeletin yarısından fazlasında tutulum vardır. McCune-Albright sendromu (MAS) ise endokrin bozukluğu ile karakterize, akromegali, Cushing sendromu, hipertiroidizm gibi semptomları olan FD'nin diğer bir formudur. Bu sendromda sıklıkla kızlarda erken gelişen puberte ve düzensiz sınırlı, kahverengi deri lekeleri ("café-au-lait lekeleri") görülür. MAS erkek çocuklarında nadirdir.<sup>7-10</sup> Bu lekeler genellikle kalça, sırt ve sakrum bölgesinde ortaya çıkar.

Bu olgu sunumunun amacı kraniofasial ve vertebral tutulumu olan poliostatik fibröz displazi hastalığına sahip 25 yaşında kadın hastanın klinik ve radyografik bulgularını değerlendirmek ve literatürdeki olgularla karşılaştırarak tartışmaktır.

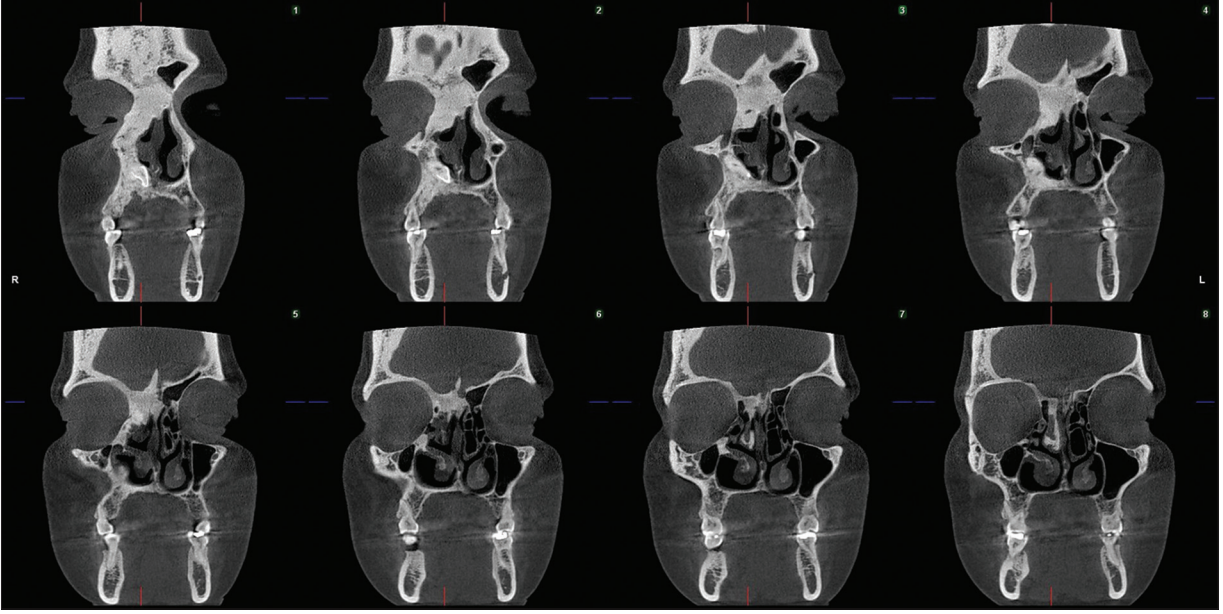
## VAKA SUNUMU

25 yaşında kadın hasta, ağız diş sağlığı merkezinden kliniğimize, panoramik radyografrafta sağ maksiller anterior bölgede görülen radyopak lezyon için yönlendirildi.

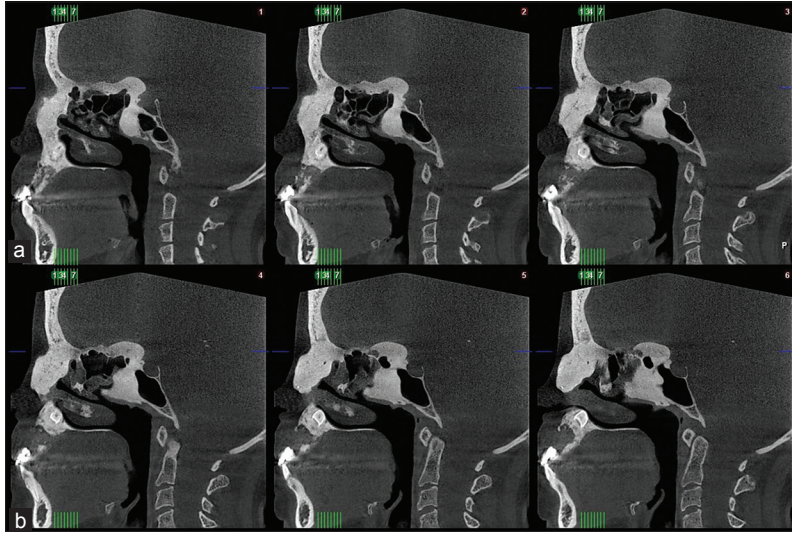
Hastanın ekstraoral muayenesinde fasiyal asimetri dikkati çekti. Hasta hikayesinde herhangi bir ilaç kullanmadığını, 10 yaşından sonra yüzünün sağ tarafının büyüdüğünü ve puberteden sonra büyümenin durduğunu bildirdi. Panoramik radyografrafta maksiller ve nazal kemiklerde yoğun homojen radyoopasite belirlendi, ayrıca sağ maksiller anterior bölgede radyopak lezyon compound odontoma olarak düşünüldü. Dental volumetrik tomografi (DVT) (Planmeca Promax 3D Mid, Planmeca, Helsinki, Finlandiya) görüntülerinde, frontal ve parietal kemik korteksinde, sağ orbita superior ve medial duvarında, vomerde, maksiller kemik alveoler bölgesinde kalınlaşma ve skleroz izlendi (Resim 1,2). Sağ maksiller sinüs sola göre daha küçük ve sağda alt ve orta konka seviyesinde nazal hava sütunu daralmış, nazal septum sola deviyeye olarak belirlendi (Resim 3). Hastanın görme duyma ve işitme problemleri olmadığı, ve herhangi bir ağrısı olmadığı öğrenildi. Hasta fibröz displazi ön tanısı ile endokrinoloji kliniğine yönlendirildi ve hastaya poliostatik fibröz displazi tanısı konuldu. Endokrinoloji kliniğinde, kraniofasial kemiklere ek olarak vertebral tutulumun da olduğu, hastalığın statik döneme geçtiği bildirildi ve hastaya periyodik kontrol önerildi. Fakültemiz Ağız Diş ve Çene Cerrahisi AD'da maksiller anterior bölgedeki compound odontoma lezyonu cerrahi olarak çıkarıldı ve lezyonun histolojik incelemesi yapıldı. Lezyonun iyileşme paternini değerlendirmek için hastaya takip önerildi.

## TARTIŞMA

FD yavaş ileryen bening bir lezyondur. FD'nin etiyolojisi belli değildir, muhtemelen genetik yatkınlık söz konusudur.<sup>11</sup> Nadir görülür, insidansı 1/4000-1/10000 arasındadır. Bütün kemik lezyonları içinde %2,5 ve bütün bening tümörler içinde %7 oranındadır.<sup>12</sup>



**Resim 1.** Koronal ve sagittal dental volumetrik tomografi kesitlerinde frontal ve parietal kemik korteksinde, sağ orbita superior ve medial duvarında, vomerde, maksiller kemik alveoler sürecinde kalınlaşma ve skleroz izlenmektedir.



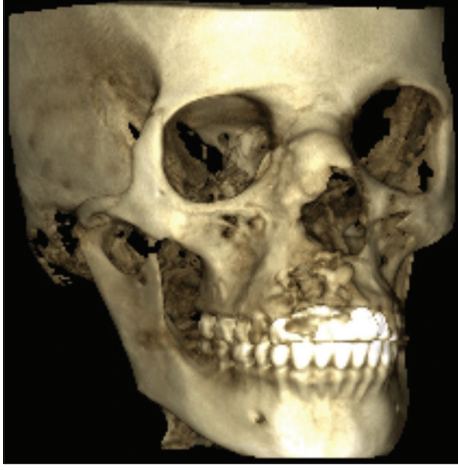
**Resim 1.** (a) Koronal dental volumetrik tomografi kesitleri. (b) Sagittal dental volumetrik tomografi kesitleri.

Fibröz displazi kadınlarda ve erkeklerde eşit oranda görülür fakat bazı yazarlar<sup>13</sup> az oranda da olsa kadınlarda daha fazla görüldüğünü belirtmişlerdir. Bu hastalık genellikle çocukluk çağlarında başlar ve erişkin dönemde, iskeletsel gelişimin durmasıyla stabil hale geçer.<sup>9,14</sup> Bu hastalığın hafif semptomları olabilir ya da asemptomatik devam edebilir. Bu hastalarda

yaygın görülen bulgu etkilenen bölgede şişliktir.<sup>5</sup> Hastalığın ilerlemesiyle estetik bozukluklar, yüz ağrısı, kranyal sinir felçleri, proptozis, orbital distopi, nazal fonksiyon bozuklukları, dental problemler ve duyuşal bozukluklar meydana gelebilir.<sup>5,15,16</sup> Nadiren ağrı ve patolojik kırıklar izlenir. Bizim hastamız asemptomatikti ve hastalık statik döneme girmişti.



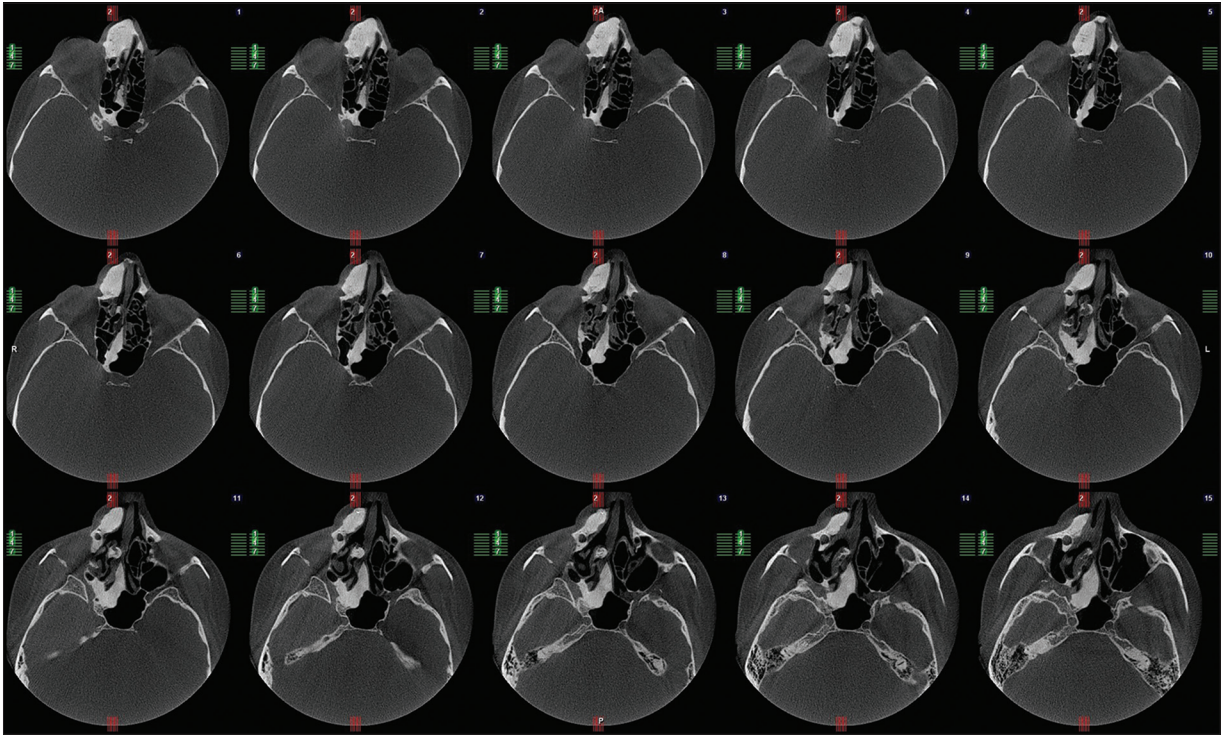
FD'de kranyal tutulum poliostatik hastaların %50'sinde ve monostatik hastaların %10-27'sinde bulgulanmıştır.<sup>17-19</sup> Lezyonlar genellikle unilateraldir. Kranyumda en fazla frontal ve sfenoid kemikler, yüz kemiklerinde is en fazla maksillada görülür.<sup>2,20,21</sup> Vakaların



**Resim 2.** Hastanın, dental volumetrik tomografide oluşturulan üç boyutlu rekonstrüksiyon görüntüsü.

%50'sinde maksilla mandibuladan daha fazla etkilenir.<sup>9</sup> Temporal kemiğin tutulumu daha azdır.<sup>22,23</sup> Lezyonlar kafatası tabanında, kalvaryumdan daha sık görülür.<sup>24</sup> Bizim olgumuzda frontal, parietal, vomer, maksiller kemik ve vertebra tutulumu vardı.

Fibröz displazinin tanısı klinik bulgulara ilave olarak radyografik muayene sonuçlarına ve histopatolojik bulgulara dayanmaktadır. Radyografik bulgular genellikle karakteristik özellikler gösterdiğinden teşhisi kolaydır. Tanıda düz film radyograflardan ziyade bilgisayarlı tomografi, dental volumetrik tomografi gibi ileri görüntüleme yöntemleri kullanılmalıdır. Dental volumetrik tomografi, bilgisayarlı tomografi ile kıyaslandığında radyasyon dozunun düşük olması ve dentomaksillofasial bölge için spesifik olması gibi avantajları vardır. Manyetik rezonans görüntüleme, tek foton emisyon bilgisayarlı tomografi teşhiste sınırlı bilgiler verir.<sup>1,25,26</sup>



**Resim 3.** Aksiyal dental volumetrik tomografi kesitlerinde sağ maksiller sinüs sola göre daha küçük ve sağda alt ve orta konka seviyesinde nazal hava sütunu daralmış, nazal septum sola deviyeye olarak izlenmektedir.

Radyografik olarak fibröz displazi lezyonlarının görüntüsü hastalığın evrelerine göre ve lezyonu içeren kemik matriksinin kalitesine göre değişiklik gösterir. Panda ve ark.<sup>27</sup> hastalık için üç karakteristik evre tanımlamışlardır; başlangıçta lezyon daha radyolüsent ve iyi sınırlıdır, hastalık ilerledikçe kenarları düzensizleşir ve kademeli olarak radyopak görünüme sahip olur. Fibröz displazi lezyonlarının periferleri genellikle belirsizdir ve normal trabeküler yapı ile lezyonun anormal trabeküler içeriği birbiri içerisine geçmiş gibidir. Kemığın internal yapısı, daha radyolüsent, daha radyopak ya da bu ikisinin bir karışımı şeklinde görülebilir. Anormal trabeküller sıklıkla normal trabeküllerden daha kısa, daha ince, daha düzensiz şekilli ve daha çok sayıdadır. Bu durum daha değişken bir radyopak görünüm verir; granüler bir görünüm (buzlu cam görüntüsü), portakal kabuğu görüntüsü, atılmış pamuk görüntüsü oluşabilir ya da amorf ve yoğun bir düzen görülebilir. Bazen, matür fibröz displazi lezyonlarında kist benzeri radyolüsent alanlar izlenebilir ve bu alanlar basit kemik kistlerine benzer kemik kavitelere benzerdir.<sup>28</sup>

Lezyonlar küçükse çevre yapılara bir etkileri olmayabilir. Etkilenen kemikte, ekspansiyon görülebilir. Fibröz displazi, maksiller sinüsün kortikal sınırlarında yer değiştirmeye neden olarak, sinüse doğru genişleyebilir ve sonunda sinüsün bir kısmını ya da tamamını kaplayabilir. Bu hastalıkta radyografik olarak lamina dura kaybı, periodontal ligament aralığında daralma, dişlerde yer değiştirme, erüpsiyon problemleri, kök rezorpsiyonları, hipersementoz gibi çeşitli bulgular olabilir.<sup>28</sup> Hastamızda etkilenen kemiklerde korteks kalınlaşması ve skleroz izlendi ve sağ maksiller sinüs sola göre daha küçüktü.

FD radyografik olarak hiperparatiroidizm, Paget hastalığı,

osteosarkoma, çerubizm, sementoosifying fibroma ile benzerlik gösterdiğinden ayırıcı tanıda bu hastalıklar göz önünde bulundurulmalıdır.<sup>28</sup>

Tedavisinde medikal ve cerrahi yaklaşımlar önerilebilir. Medikal tedavi için semptomatik olan olgularda bifosfanatlar uygun dozlarda kullanılır. Cerrahi tedavi deformateleri düzeltmek, patolojik fraktürleri önlemek veya semptomatik lezyonları tedavi etmek amacıyla uygulanır. Ortodontik tedavi ve kozmetik cerrahi girişimler hastalık stabil döneme girene kadar ertelenebilir.<sup>28</sup>

FD hastalarının uzun dönem takip edilmeleri gereklidir. Kontrollerde radyografik muayene büyük önem taşımaktadır. Hastalığın durumu ve ilerideki kıyaslamaların dental radyolog tarafından ayrıntılı değerlendirilmesi için radyografik kontroller bilgisayarlı tomografi veya DVT ile yapılmalıdır. Hasta takibinin diğer önemli bir nedeni de lezyonun ender de olsa malign transformasyon riskinin olmasıdır. FD'de malign transformasyon en fazla osteosarkoma, bazen kondrosarkoma veya fibrosarkomaya dönüşüm olarak görülür.<sup>2,15,29</sup> FD'nin sarkomaya transformasyonunun en önemli nedeni radyasyon tedavisidir, bu sebeple artık kullanılmamaktadır.<sup>30,31</sup>

Kompound odontoma, odontogenezis sırasında mine, dentin, pulpa ve sement dokularının organize olarak çok sayıda, küçük diş benzeri lezyon oluşmasıyla ortaya çıkar. Kompund tip daha çok anterior maksillada görülür. Odontomalar sıklıkla yaşamın ikinci dekadında görülürler ve sürmemiş bir diş araştırılırken tespit edilirler. En sık görülen odontojenik tümörlerdir. Tedavi edilmedikleri takdirde çene içerisinde devamlı olarak bulunabilirler ve boyut olarak büyüme göstermezler.<sup>28</sup> Bizim araştırmalarımıza göre literatürde odontoma ile FD arasında bir ilişki rapor edilmemiştir.

## SONUÇ

Sonuç olarak fibröz displazi, karakteristik radyografik özellikleri ile çoğunlukla biyopsi olmadan tanı koyulabilecek bir hastalıktır. Fibröz displazi sıklıkla kraniofasiyal kemikleri etkilediği için Ağız Diş ve Çene Radyolojisi uzmanları bu hastalığı ilk teşhis eden kişiler olabilirler. FD hastalarının periyodik kontrollerinin yapılması gerekmektedir. Kontrollerde klinik muayenenin yanı sıra radyolojik görüntüleme büyük önem taşımaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Chen YR, Chang CN, Tan YC. Craniofacial fibrous dysplasia: An update. *Chang Gung Med J* 2006;29:543-549.
2. Hunt JA, Hobar PC. Common craniofacial anomalies: Conditions of craniofacial atrophy/hypoplasia and neoplasia. *Plast Reconstr Surg* 2003;111:1497-1509.
3. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938;36:874-898.
4. Lichtenstein L, Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 1942;33:777-816.
5. Tabrizi R, Ozkan BT. Craniofacial fibrous dysplasia of orbit. *J Craniofac Surg* 2008;19:1532-1537.
6. Keskin M, Karabekmez FE, Ozkan BT, Tosun Z, Avunduk MC, Savaci N. Simultaneous occurrence of facial fibrous dysplasia and ameloblastoma. *J Craniofac Surg* 2009;37:102-105.
7. McCune DJ. Osteitis fibrosa cystica: the case of a nine year old girl who also exhibits precocious puberty, multiple pigmentation of the skin and hyperthyroidism. *Am J Dis Child* 1936;52:743-744.
8. Albright F, Butler AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. *New Engl J Med* 1937;216:727-746.
9. Chen Y, Ding X, Yang Y, YanW, Chen D, Li Z. Craniofacial fibrous dysplasia associated with McCune-albright syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 2009;67:637-644.
10. Boni P, Ferri A, Corradi D, Sesenna E. Fibro-osseous dysplasia localized to the zygomatic arch: case report. *J Craniofac Surg* 2011;39:138-140.
11. Menon S, Venkatswamy S, Ramu V, Banu K, Ehtaih S, Kashyap VM. Craniofacial fibrous dysplasia: Surgery and literature review. *Ann Maxillofac Surg* 2013;3:66-71.
12. Ricalde P, Horswell BB. Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59:157-166.
13. Kruse A, Pieles U, Riener MO, Zunker Ch, Bredell MG, Grätz KW. Craniofacial fibrous dysplasia: a 10-year database 1996-2006. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2009;47:302-305.
14. Rahman AMA, Madge SN, Billing K, Anderson PJ, Leibovitch I, Selva D, et al. Craniofacial fibrous dysplasia: clinical characteristics and long-term outcomes. *Eye* 2009;23:2175-2181.
15. 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;202:459-479.
16. Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, Terenzi V, Fadda MT, Iannetti G. Craniofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. *Plast Reconstr Surg* 2009;123:653-660.



17. Harris WH, Dudley HR Jr, Barry RJ. The natural history of fibrous dysplasia: An orthopedic pathological and roentgenographic study. *J Bone Joint Surg* 1962;44:207-233.
18. Leeds N, Seaman WB. Fibrous dysplasia of the skull and its differential diagnosis. *Radiology* 1962;78:570-582.
19. Windholz F. Cranial manifestations of fibrous dysplasia of bone. Their relation to leontiasis ossea and to simple bone cysts of the vault. *Am J Roentgenol* 1947;58:51-63.
21. Posnick JC. Fibrous dysplasia of the craniomaxillofacial region: Current clinical perspectives. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1998;36:264-273.
22. Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *AJR* 1995;164:679-682.
23. Nager GT, Kennedy DW, Kipstein E. Fibrous dysplasia: A review of the disease and its manifestations in the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982;92:1-52.
24. Yüceer N, Kutluhan A, Bekerecioglu M, Arslan H, Akman E. Polyostotic fibrous dysplasia with craniofacial localization presenting with frontal lobe compression in a 14-year-old girl. *Acta Neurochir* 1999;141: 203-207.
25. Nakahara T, Fujii H, Hashimoto J, Kubo A. Use of bone SPECT in the evaluation of fibrous dysplasia of the skull. *Clin Nucl Med*. 2004;29:554-559.
26. Zhibin Y, Quanyong L, Libo C, et al. The role of radionuclide bone scintigraphy in fibrous dysplasia of bone. *Clin Nucl Med*. 2004;29:177-180.
27. Panda NK, Parida PK, Sharma R, Jain A, Bapuraj JR. A clinicoradiologic analysis of symptomatic craniofacial fibro-osseous lesions. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;136:928-933.
28. White SC, Phaorah MJ: *Oral Radiology: principles and interpretation* (ed 6). St. Louis, Missouri, 2009:428-432.
29. Pietro R, Franklin SH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *J Cancer* 1994;73:1411-1424.
30. Pollandt K, Engels C, Werner M, Delling G. Fibröse Dysplasie. *Pathologe* 2002; 23: 351-356.
31. Dorfman DM, To K, Dickersin GR, Rosenberg AE, Pilch BZ. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Surg Pathol* 1994;18: 281-287.

**How to cite this article:** Elif Kaya, Şefika Burçak Polat. Kraniofasial Tutulum Gösteren Poliostatik Fibröz Displazi: Olgu Sunumu. *Cumhuriyet Dent J* 2015;18(1):71-78.