



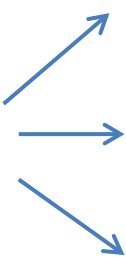
**25.** Ulusal Patoloji Kongresi  
**6.** Sitopatoloji Kongresi  
14 - 17 Ekim 2015 / Merinos AKKM - BURSA



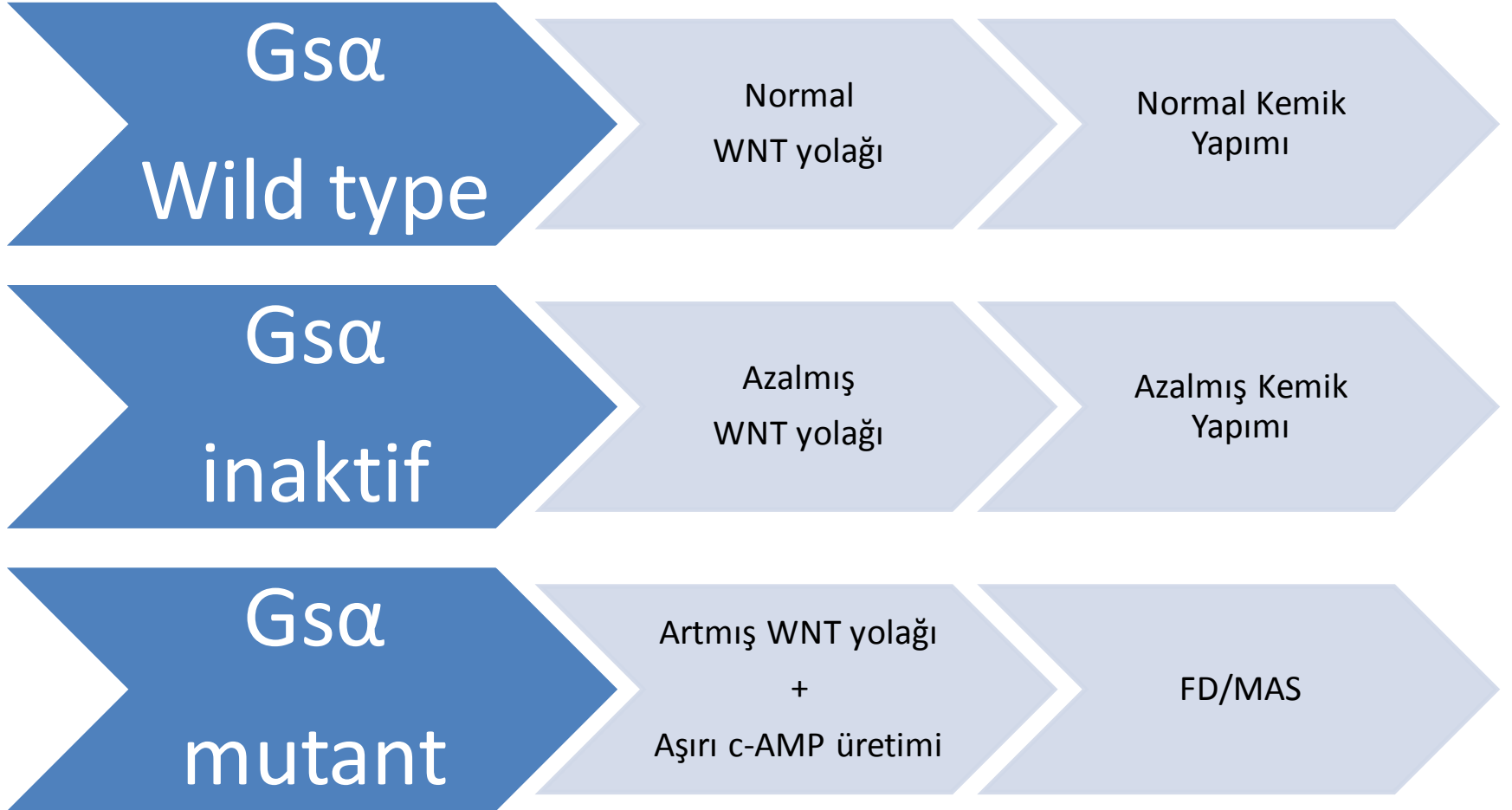
# KRANİOFASİYAL KEMİKLERİ TUTAN FİBRÖZ DİSPLAZİLERDE LAMELLASYON

Ali Fuat ÇİÇEK, Ömer GÜNHAN  
GATA Ankara

# GİRİŞ-1

- Benign fibro-osseöz lezyon
  - Osteogenik süreçte bozulma
  - Normal kemik iliği=>Fibröz bağ dokusu ve anormal kemik yapımı
  - Monostotik %70
  - Poliostotik %30
    - %3 McCune-Albright
- Cafe-au-lait
- Endokrin bozukluklar
- Poliostotik FD
- 

# GİRİŞ-2



Riddle ND, Bui MM **Fibrous dysplasia**. *Arch Pathol Lab Med*. 2013 Jan;137(1):135

# GİRİŞ-3

- Klinik
  - Kemikte ağrılı/ağrısız genişleme, asimetri
- Radyoloji
  - Sınırları belirsiz buzlu cam görünümünde opasite
- Histoloji
  - Fibroblastik stroma, Çin harfleri şeklinde displastik kemik trabekülleri ve osteoblastik rim yokluğu

# GİRİŞ-4



Hızlı Kemik Yapımı

Patolojik



Matür

# AMAÇ

- Fibröz displazide displastik kemik trabeküllerinde lamellasyon varlığını ve buna etki eden faktörlerin neler olabileceğini tartışmak

# GEREÇ VE YÖNTEM-1

- 95 olgu (2000-2015)
- Retrospektif analiz
- Parafin bloklardan 5 mikronluk 2 adet kesit
- 1 adet H&E, 1 adet Trikrom
- Işık mikroskop/Polarize ışık
- Veri analizi SPSS 22 T-test

# GEREÇ VE YÖNTEM-2

## Lamellasyon (%)

%0-30

%31-60

%61-100

**1-Peritrabeküler “clefting” (%)**

**2-Stromal sellülarite**

[Hafif (1), orta (2), belirgin (3)]

**3-Hasta yaşı**

**4-Stromal histolojik patern**

(fasiküler/storiform/whorl)

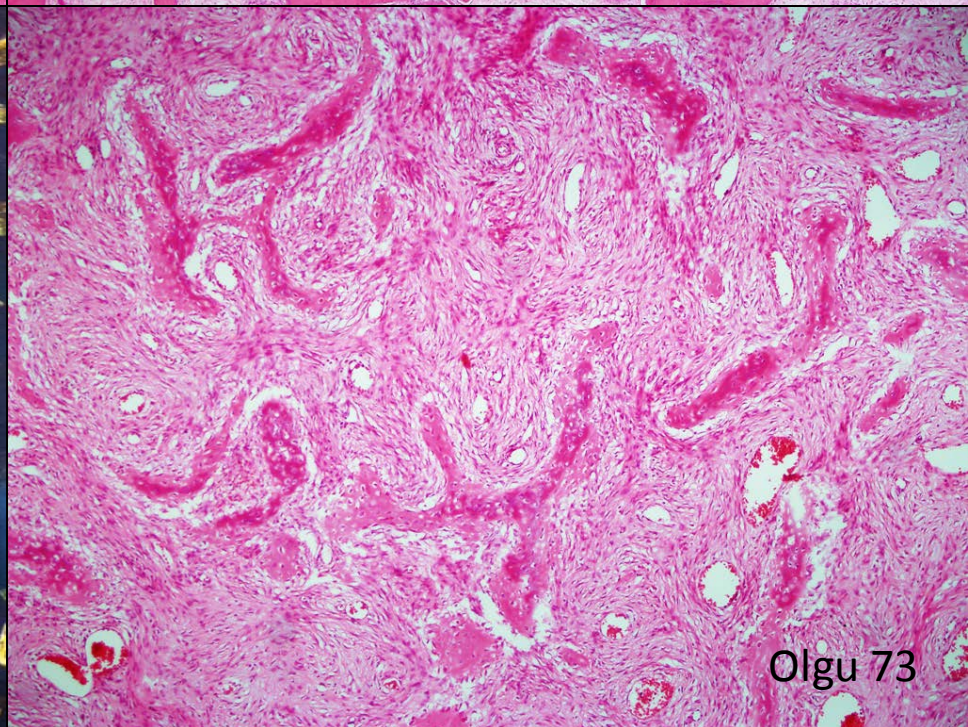
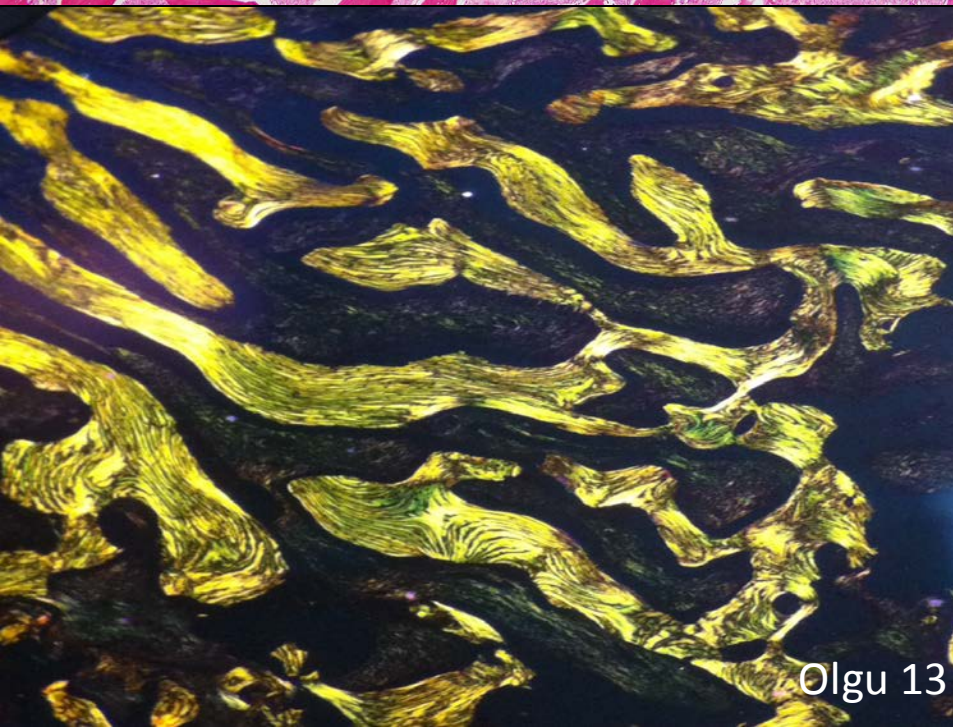
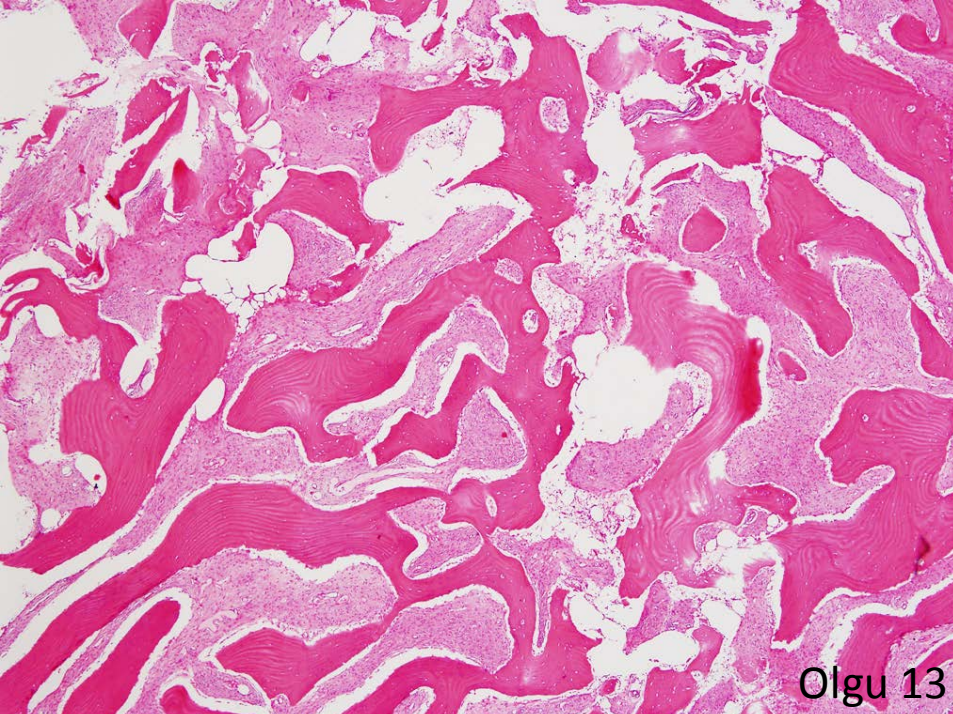
**5-Anatomik bölge**

Kraniofasiyal (Çene-yüz ve Kranial)

Diğer (Yük taşıyan ve taşımayan)

**6-Cinsiyet (E/K)**







# BULGULAR

## (KLİNİK-1)

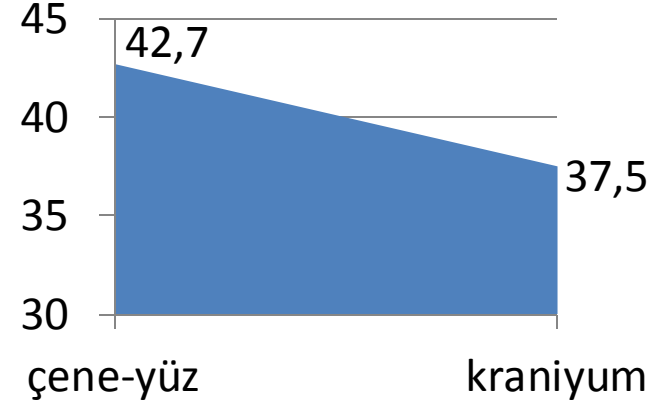
Anatomik bölge TOPLAM: 95	Lokalizasyon TOPLAM: 95	Yaş	Cinsiyet TOPLAM: 95	Lamellasyon (%)
Kraniofasial 55	Çene/yüz:31 (%56) Kraniyum:24 (%44)	Ortalama: 29 (Min:4, Max:64)	E: 37 (%67) K: 18 (%33)	%38.6 (n:37) %44 (n:18)
			Toplam: 55	Ortalama: %40,4
Diğer 40	*Yük taşıyan: 25 (%62) **Yük taşımayan: 15 (%38)	Ortalama: 28 (Min:12, Max:59)	E: 34 (%85) K: 6 (%15)	%20,7 (n:34) %26,6 (n:6)
			Toplam:40	Ortalama: %21,6

(\*Yük taşıyan: alt ekstremitte, vertebra, pelvis kemikleri \*\*Yük taşımayan: üst ekstremitte, kot)

# BULGULAR (KLİNİK-2)

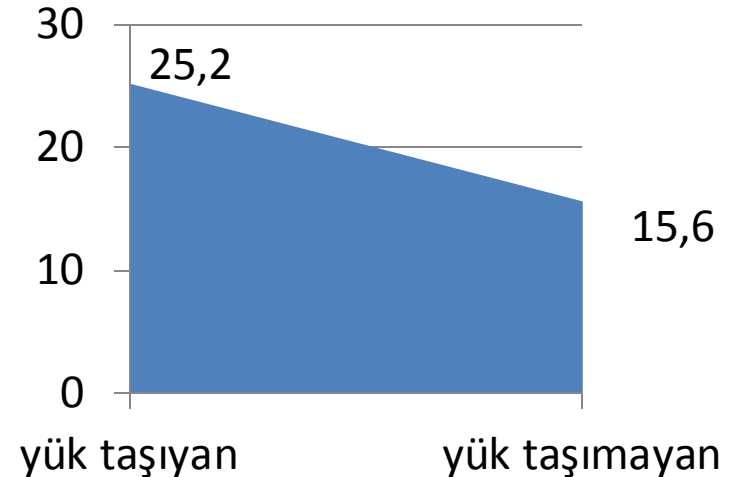
LOKALİZASYON (Karaniofasial)	LAMELLASYON(%) (ortalama)
Çene-yüz (n:31)	%42.7
Kraniyum (n:24)	%37.5

$P>0.05$  ( $p=0.3236$ ) Not significantly different



LOKALİZASYON (Diğer kemikler)	LAMELLASYON(%) (ortalama)
Yük taşıyan (n:25)	%25.2
Yük taşımayan (n:15)	%15.6

$P>0.05$  ( $p=0.2288$ ) Not significantly different



# BULGULAR

## (KLİNİK-3)

LAMELLASYON (%)	ORT. HASTA YAŞI (kraniofasial) (n:55)	ORT. HASTA YAŞI (diğer kemikler) (n:40)
1) 0-30	29.8 (n:28)	27.3 (n:32)
2) 31-60	28.3 (n:10)	29.25 (n:4)
3) 61-100	28.9 (n:17)	31.25 (n:4)

1-2:  $p > 0.05$  ( $p = 0.6104$ )  
NOT Significantly different

1-3:  $p > 0.05$  ( $p = 0.505$ )  
NOT Significantly different

2-3:  $p > 0.05$  ( $p = 0.5642$ )  
NOT Significantly different

1-2:  $p > 0.05$  ( $p = 0.6203$ )  
NOT Significantly different

1-3:  $p > 0.05$  ( $p = 0.5018$ )  
NOT Significantly different

2-3:  $p > 0.05$  ( $p = 0.7519$ )  
NOT Significantly different

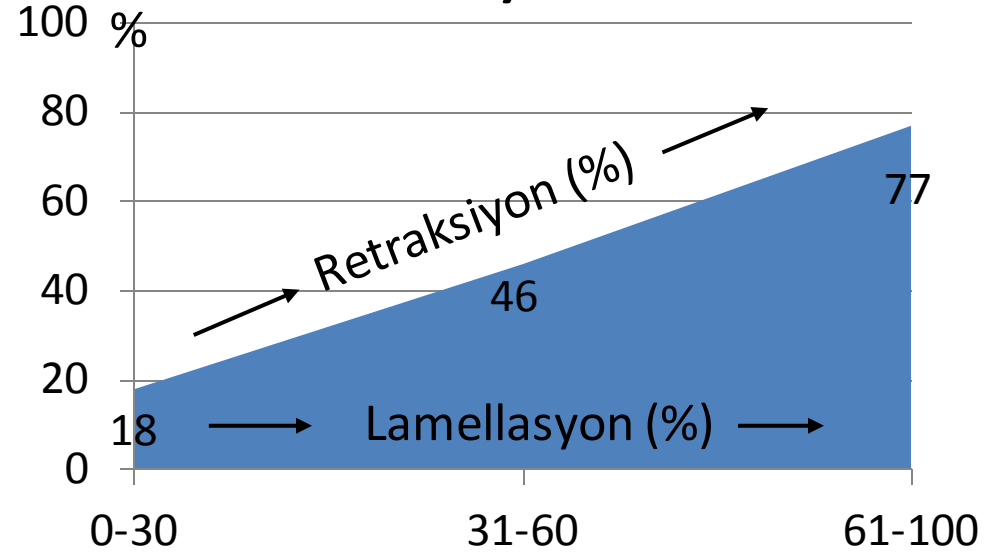
# BULGULAR

## (HİSTOPATOLOJİK-1)

### Kraniofasial Kemikler (n:55)

Lamellasyon (%)	Retraksiyon (ortalama)
0-30 (n:28)	%18
31-60 (n:10)	%46
61-100 (n:17)	%77

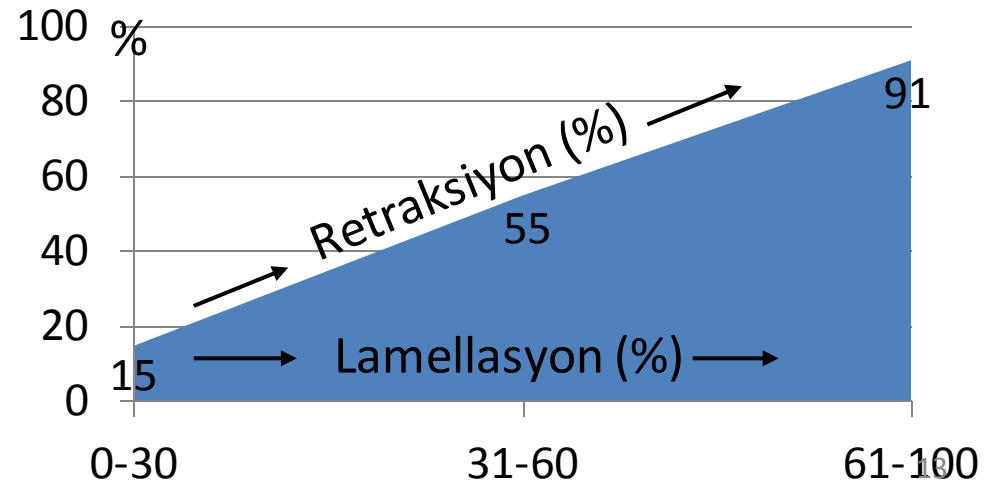
$p < 0.05$  ( $p = 0.0001$ ) Significantly different



### Diğer Kemikler (n:40)

Lamellasyon (%)	Retraksiyon (ortalama)
0-30 (n:32)	%15
31-60 (n:4)	%55
61-100 (n:4)	%91

$p < 0.05$  ( $p = 0.0001$ ) Significantly different



# BULGULAR

## (HİSTOPATOLOJİK-2)

### Kraniofasial Kemikler (n:55)

Lamellasyon (%)	Stromal Sellülarite (ortalama)
0-30 (n:28)	2,17
31-60 (n:10)	1,5
61-100 (n:17)	1,3

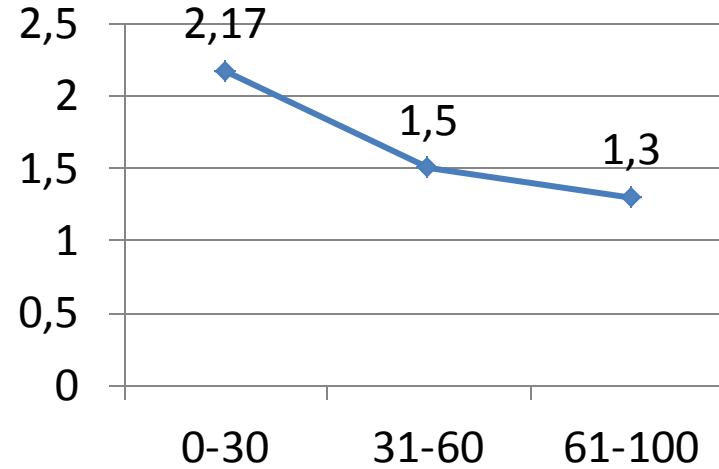
$p < 0.05$  ( $p = 0.0001$ ) Significantly different

### Diğer Kemikler (n:40)

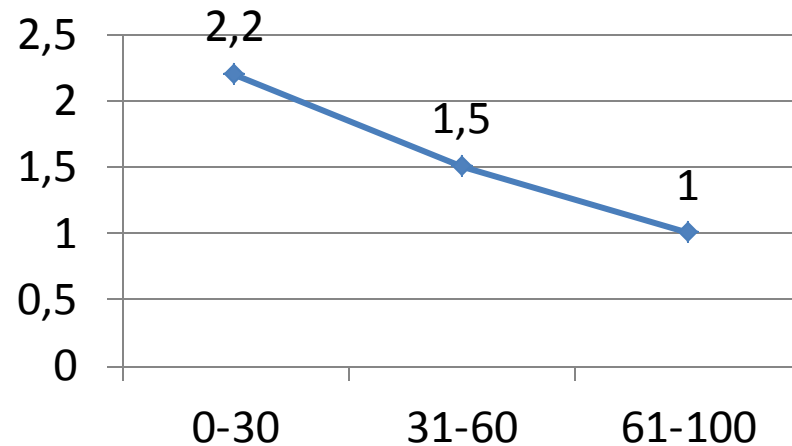
Lamellasyon (%)	Stromal Sellülarite (ortalama)
0-30 (n:32)	2,2
31-60 (n:4)	1,5
61-100 (n:4)	1,0

$p < 0.05$  ( $p = 0.0001$ ) Significantly different

### Sellülarite



### Sellülarite

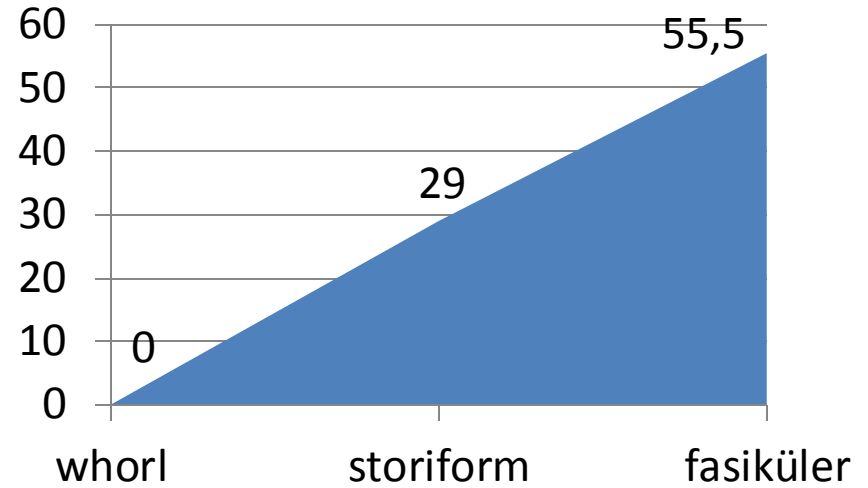


# BULGULAR (HİSTOPATOLOJİK-3)

## Kraniofasial Kemikler (n:55)

Histolojik patern	Lamellasyon (%)
Whorl (n:1)	%0
Storiform (n:29)	%29
Fasiküler (n:25)	%55.5

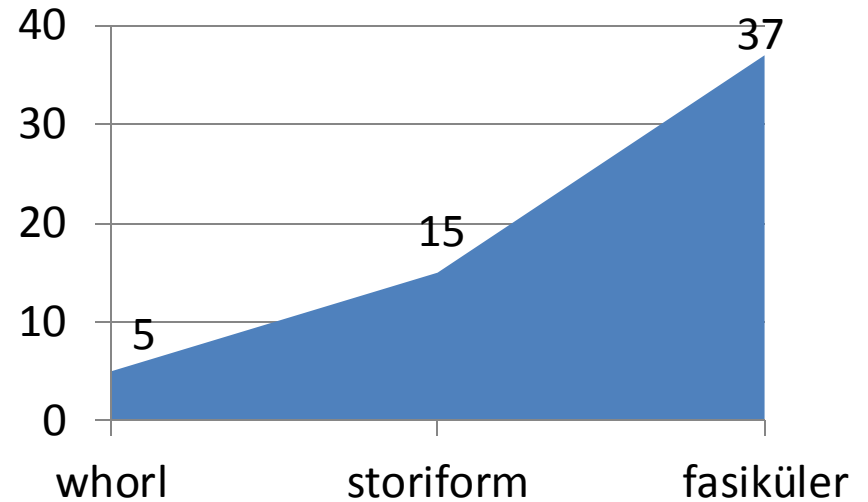
$p < 0.05$  ( $p = 0.0025$ ) Significantly different



## Diğer Kemikler (n:40)

Histolojik patern	Lamellasyon (%)
Whorl (n:2)	%5
Storiform (n:25)	%15
Fasiküler (n:13)	%37

$p < 0.05$  ( $p = 0.0546$ ) Not Significantly different



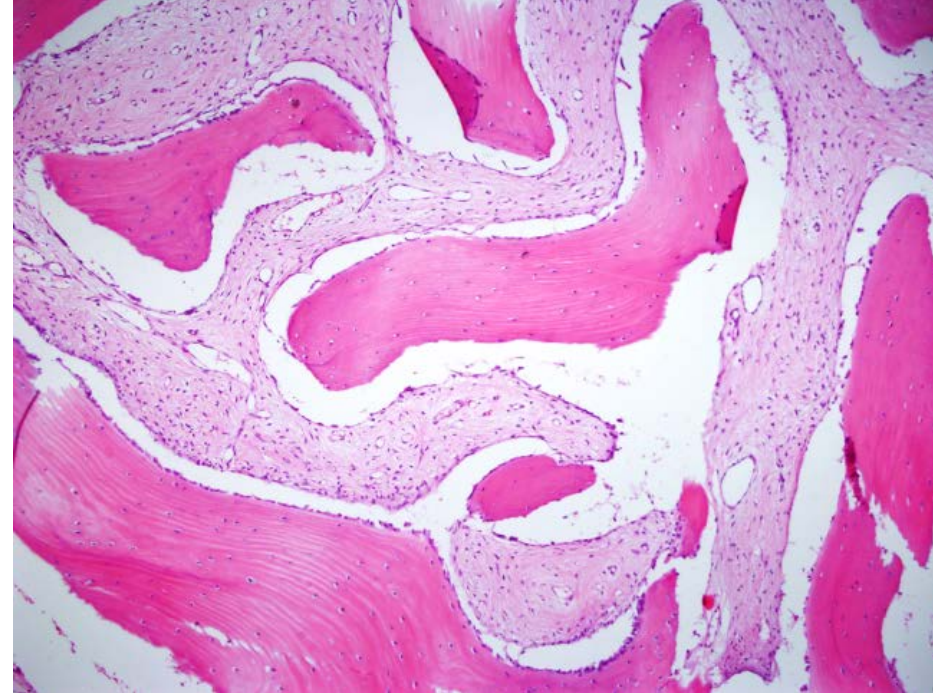
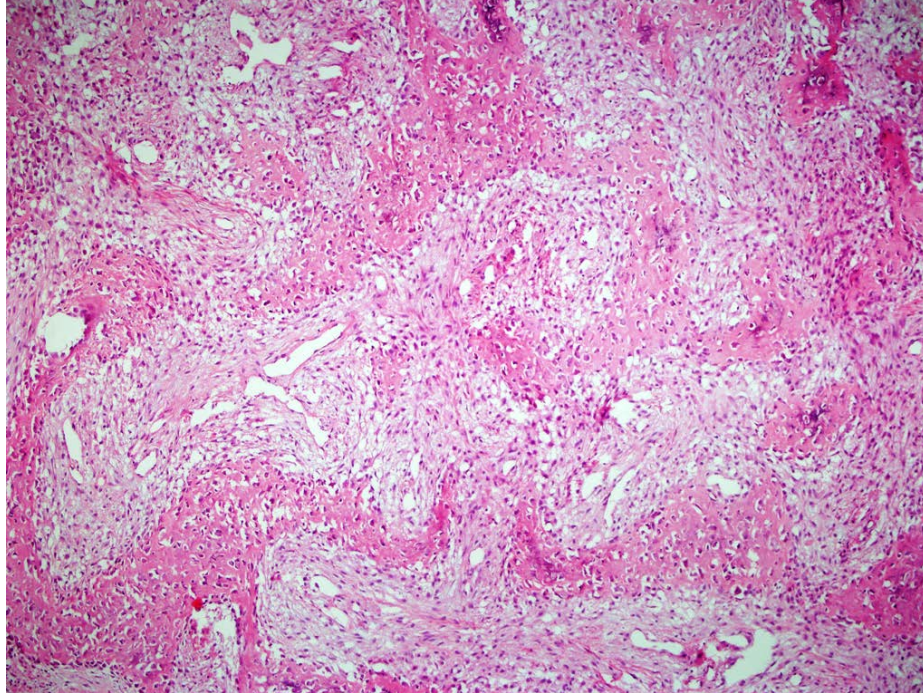
# TARTIŞMA-1

- Retraksiyon (-)
- Stroma sellüler
- Storiform

**İMMATÜR**

- Retraksiyon belirgin
- Stroma hiposellüler
- Fasiküler

**MATÜR**








# TARTIŞMA-2

- Peritrabeküler “clefting” (retraksiyon artefaktı)
  - Lezyona spesifik mi?
    - *Prado Ribeiro et al. (2012)* 37 Kraniofasial FD 32 (%86.5) sinde retraksiyon var. Olmayan 5’inde ise histolojik olarak immatür FD paterni
  - Doku takibi, mineralizasyon, dekalsifikasyona bağlı artefakt mı?
    - *Jiji George, Mala Kamboj (2013)*
- Retraksiyon bir matürasyon bulgusu olarak kabul edilmekte [1,4,7].
- Çalışmamızda lamellasyon ile birlikte retraksiyonun da orantılı biçimde arttığını gördük.
- Lamellasyon da matürasyon ile ilişkili olabilir.

# TARTIŞMA-3

- Stroma => Hiposellüler => Matürasyon [4, 7].
- Stromal fibroblastlar => fasiküler dizilim => matürleşen FD lezyonları [1].
- Bizim çalışmamızda:
  - Lamellasyon  stromal sellülarite 
  - Stromal histolojik patern=> fasiküler=> lamellasyon 
- Bu bulgular da lamellasyonun matürasyonla ilişkili olabileceğini desteklemektedir.

# TARTIŞMA-4

- Bir diğerk dikkat çeken nokta ise lezyonların **lokalizasyonu ve lamellasyon arasındaki ilişkiydi:**
  - Kraniofasial FD olgularında lamellasyon
    - Çene-yüz & kafa tasına göre daha fazla (%42.7 vs %37)
  - Baş-boyun dışındaki FD olgularında lamellasyon
    - vertebra, alt ekstremitte ve pelvis gibi sürekli yük taşıyan ve basınca maruz kalan kemiklerde görülen lezyonlar, basınca daha az maruz kalanlara göre daha fazla (%25 vs %15).



# SONUÇ-1

- Lamellasyon FD'de görülebilir.
- Varlığı matürasyon bulgusu?
- Lamellasyon ve lokalizasyon arasında dikkat çeken bir ilişki

# SONUÇ-2

- Bu da, **“Lezyonel kemiğin kuvvete maruz kalmasının lamellasyonu ya da bir başka deyişle matürasyonu ve lezyonun regresyonunu arttırıcı etkisi olabilir mi?”** sorusunu akla getirmektedir.
- Ayrıca hastalığın yıllar içinde spontan gerilediğini gösteren yayınların olması [8] daha da fazlası; kemik matürasyonu ve mineralizasyonu açısından ağırlık taşıyan fiziksel egzersizlerin faydalı olduğunu gösteren çalışmaların varlığı bu teoriyi desteklemektedir. [9, 10]

# SONUÇ-3

- Ancak bu teorinin tedavide işe yarayıp yaramayacağını belirlenebilmesi için daha uzun vaka serilerine ve deneysel çalışmalara ihtiyaç vardır.



***Teşekkürler...***

# Kaynaklar

1. Kulkarni RR , et al. **Polarizing and light microscopic analysis of mineralized components and stromal elements in fibrous ossifying lesions.** *J Clin Diagn Res.* 2014 Jun;8(6):ZC42-5
2. Gulati A, et al. **Fibrous Dysplasia and Ossifying Fibroma – an advent in their diagnosis.** *J Clin Exp. Dent* 2011;3(4):e297-302
3. Riddle ND, Bui MM **Fibrous dysplasia.** *Arch Pathol Lab Med.* 2013 Jan;137(1):134-8.
4. El-Mofty SK. Fibro-osseous lesions of the craniofacial skeleton: an update. *Head Neck Pathol.* 2014 Dec;8(4):432-44
5. Prado Ribeiro AC. **Peritrabecular clefting in fibrous dysplasia of the jaws: an important histopathologic feature for differentiating fibrous dysplasia from central ossifying fibroma.** *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2012 Oct;114(4):503-8.
6. George J, Shukla A. **Is it too early to include peritrabecular clefting as a diagnostic criterion in fibrous dysplasia?** *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2013 Aug;116(2):264
7. Eversole R, Su L, ElMofty S. **Benign fibro-osseous lesions of the craniofacial complex. A review.** *Head Neck Pathol.* 2008 Sep;2(3):177-202.
8. Alvares LC et al. **Monostotic fibrous dysplasia: a 23-year follow-up of a patient with spontaneous bone remodeling.** *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009 Feb;107(2):229-34
9. Wallace IJ, Judex S, Demes B **Effects of load-bearing exercise on skeletal structure and mechanics differ between outbred populations of mice.** *Bone.* 2015 Mar;72:1-8.
10. Chad KE et al. **The effect of a weight-bearing physical activity program on bone mineral content and estimated volumetric density in children with spastic cerebral palsy.** *J Pediatr.* 1999 Jul;135(1):115-7.
11. Histology for Pathologist 3rd Edition Stacey E. Mills 2007