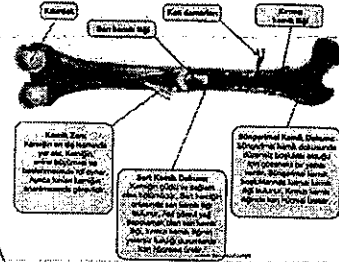


OSTEOPATİLER (NON NEOPLASTİK KEMİK HASTALIKLARI)

Prof. Dr. Ümit AKAL AKTAŞ
Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve
Cerrahisi Anabilim Dalı

* Olgun kemikte dışta kompakt kemik, ortada ise kansellöz kemik yapısı izlenir.



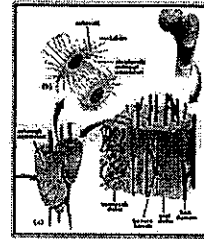
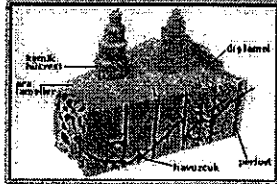
* Kemik dokusunun yapısında, ekstrasellüler kollajen matriks içinde kalsiyum, karbonat ve fosfat gibi çeşitli kompleks mineraller bulunmaktadır.


* Kemik bu kompleks yapısı ile yüksek bir organizasyon ve metabolik aktiviteye sahiptir. Kuvvetlere dayanıklı, stabil bir dokudur.



* Kemik kütlelerinin yaklaşık 2/3'ünü oluşturan inorganik yapı kemiğin sertliğini sağlarken, 1/3'ünü oluşturan organik yapı kemiğe elastikiyet verir.

* Kemik dokusu, lokal olarak bulunan ve bölünme yeteneğine sahip prekürsör hücrelerin türevi olarak gelişen osteosit ve osteoklast'lardan oluşur.

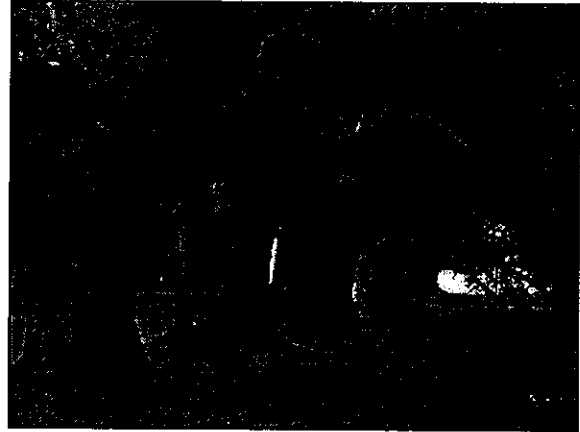




- İnsan vücudundaki kalsiyum dengesi ve kemik yıkımı, parathormon (PTH), kalsitonin ve D vitamini tarafından sağlanmaktadır.

- D vitamini ise barsaktan kalsiyum absorpsiyonunu arttırmaktadır. Bunu da barsak mukozasında kalsiyum bağlayan proteinin yapımını arttırarak gerçekleştirilmektedir. Sonuçta PTH ile aynı etkiye sahiptir.

- Paratiroid bezlerinden salgılanan PTH, kalsiyumun barsaklardan absorpsiyonunu uyarıcı etkiye sahiptir.
- İskelet sisteminde osteoklastları aktive ederek kalsiyumun kemiklerden kana geçmesini sağlar.
- PTH salgılanması, kandaki iyonize kalsiyum tarafından kontrol edilir.
- Normal değeri 8.5-10.5 mgr/dl olan kan kalsiyum miktarı düştüğünde PTH salgılanması uyarılır; kandaki iyonize kalsiyum yükseldiğinde ise PTH salgılanması inhibe olur.



- Tiroid bezinin parafoliküler hücrelerinde yapılan kalsitonin hormonu, önemini böbrekler üzerinde yaptığı etki ile gösterir.
- Osteoklastların aktivitesini inhibe ederek kemiğin rezorpsiyonunu önler.
- Kalsitoninin en önemli uyarıcısı hiperkalsemidir. Yani kalsitonin ile PTH birbirine zıt etki göstererek kalsiyum metabolizmasını düzenlerler.
- Kalsitoninin ana etkisi kemik rezorpsiyonunu inhibe etmektir.

NON NEOPLASTİK KEMİK HASTALIKLARI

- Kalıtsal hastalıklar
- Metabolik ve endokrinal bozukluklar
- Etiyolojisi bilinmeyen hastalıklar

KALITIMSAL KEMİK HASTALIKLARI

- Osteogenesis imperfecta
- Osteopetrozis
- Akondroplazi
- Kleidokraniyal displazi (Marie-Saintier Hastalığı)
- Kraniyofasiyal dizostozis (Crouzon Hastalığı)
- Cherubism
- Hipofosfataz
- Orak hücreli anemi ve talasemi major
- Engelmann hastalığı (Camurati-Engelmann hastalığı, multiple diafizial sklerozis)

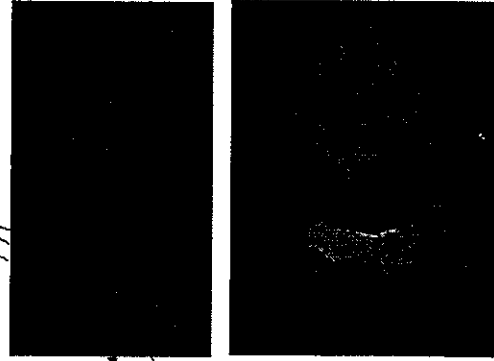
Tip 1 kollajen, vücutta kemikler dışındaki dokularda da bulunduğu için; sklera, dişler, eklemler, gözler, kulaklar, ve deri de bu hastalıktan etkilenir.

Kemikler incelmış ve alışlagelmış kompakt kemik korteksinden yoksundur; ancak epifiz kartilajlarında herhangi bir bozukluk söz konusu değildir; bu yüzden kemikler normal uzunluklarına ulaşabilirler. Ancak kemiklerde multiple kırıklar nedeniyle cüceliğe neden olacak bir *bükülmeler* serisi gözlenir.

OSTEOGENEZİS İMPERFEKTA

(Lobstein hastalığı, gevrek kemik, fragilitas ossium, osteopsatrozis)

- *Matrix anomalisi olan ve otozomal dominant bir bozukluk olarak aktarılan osteogenesis imperfecta, kemiklerde aşırı kırılabilirlik* la karakterizedir.



- Genlerdeki bu defekt, prokollajen alfa heliksini normal kollajene dönüşmesini ve mineralizasyonunu engelleyerek polimerizasyonunu ortadan kaldırır.

- Sonuç olarak tip I kollajenin biosentezi defekte uğnar ve böylece osteoblastların yeterli miktarda kemik formu oluşturmaları engellenir; bunun sonucunda da kırıklar ve anormal dentin yapısıyla karşılaşılar (Süt dişlerinde %85 daimi dişlerde %35).



Tanımlanan ve değişik klinik seyir izlenen dört tipi vardır.

En şiddetli vakaların görüldüğü *'tip II'*de hastalar genelde doğum esnasında veya doğumu takiben yakın zamanda *ölürler*.

Kemik kırıklarının sıklığı ve şiddeti açısından *'tip III'* yıkıcı seyretmektedir.

Hafif seyreden *'tip IV'* vakalarda ise ufak yetersizlikler ve *kırığa meyil* izlenir.

En sık görülen form olan *tip I* de ise bir çok kırıklar ve buna bağlı büyük *deformiteler* görülür.

Mavi sklera tipik bir bulgudur. Tip 1 kollajen eksikliği sonucunda gözlerin *skleresindeki* incelmeye ve pigment tabakasının görülmesine bağlı olarak *mavilik* izlenir.

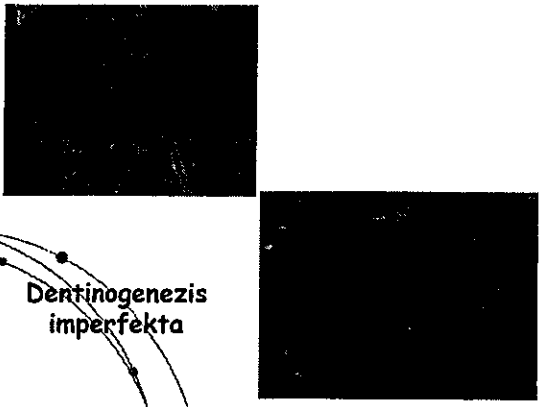
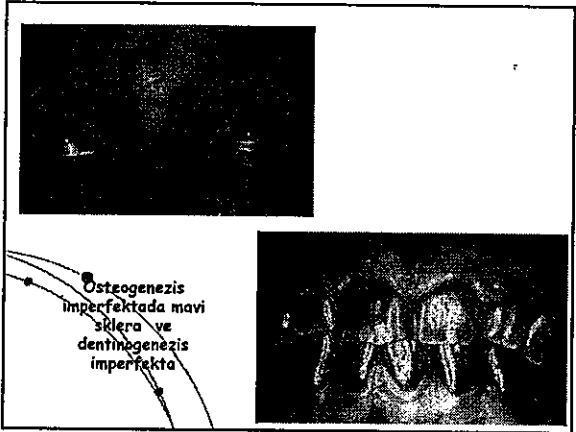
Aynı zamanda bazı vakalarda *sağırlık* da tabloya dahil olabilir (Özellikle tip III).

Hastaların tümünde değişik derecelerde dentin anomalileri bulunmaktadır (*Dentinogenesis imperfekta*).



Dentinogenesis imperfekta da son derece yumuşak, kolay aşınabilir bir dentin nedeniyle, translösent (yarı şeffaf) ve opalösent (yanar döner) görünümlü, gri-kahverengi, kahverengi-sarı renklerde dişler vardır.

Diğer ağız bulguları ise bazı vakalarda mandibuler prognatizmin neden olduğu dental problemlere ilave olarak, büyümüş dilin etkisiyle alt çenenin anterior dişlerinde yer değiştirmeleridir.



Tedavide herhangi bir etkili metot yoktur. Yapılacak tek şey hastayı çocukluk döneminde minör sakatlanmalardan dahi korumak ve kırıklara karşı hazırlıklı olarak deformiteleri minimize etmektir.

Her ne kadar osteogenesis imperfektada çene kemiklerinde kırık görülmesi çok olağan olmasa da diş hekimlerinin ve oral cerrahların diş çekimleri esnasında ve kemiği ilgilendiren minör cerrahi girişimlerinde daha dikkatli davranmaları gerekmektedir.



Spesifik ağız bulguları:

- Mine hipoplazileri
- Mikroskopik dentin defektleri
- Kök formasyonunun tamamlanmaması
- Kemikteki sklerozise bağlı olarak daimi diş erüpsüyonlarında gecikme
- Sürme basıncının sonucu olarak kron veya kök morfolojisinde bozukluklar
- Radyografik olarak diş densitesine yakın kemik opasitesi izlenmesi

OSTEOPETROZİS

(Alberts Schonberg, Mermer Hastalığı)

Osteopetrozis çok nadir görülen, kemiklerin *solidifiye* olması ve yoğunlaşması, bu yüzden de gevrek ve *kırılgan* olmaları ile karakterize genetik bir hastalıktır.

Osteoklast hücrelerinde bir *inaktivite* ve normal *rezorbsiyon* modelasyonunda *eksiklik* göze çarpar (*Karbonik anhidraz 2* enzimi eksikliğine bağlı).

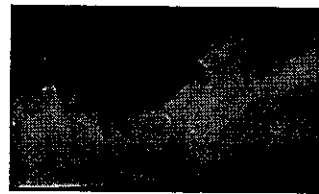
Tanımlanan iki tipi mevcuttur; resesif geçiş gösteren malignan tipinde erken dönemde anemi ve sekonder enfeksiyona bağlı *ölümler* görülürken, geç dönemde görülen *benign* dominant tipinde hasta ilerleyen yaşlara kadar *yaşar*.

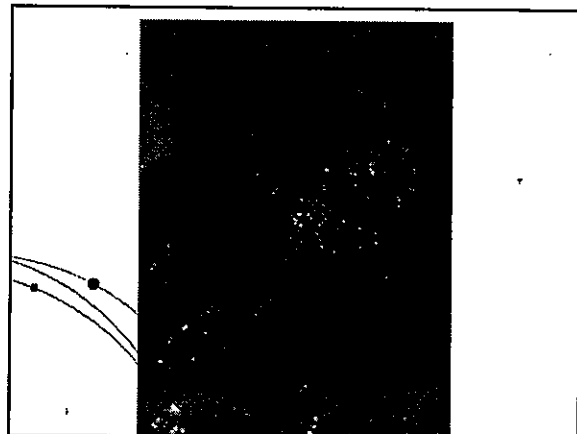
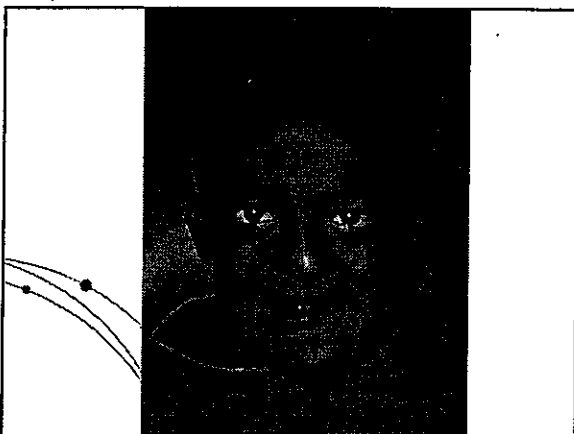
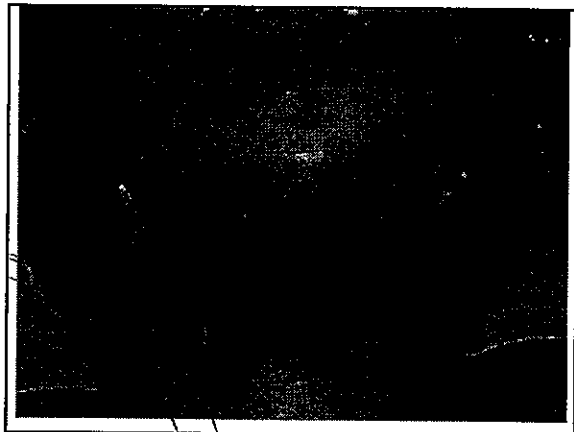
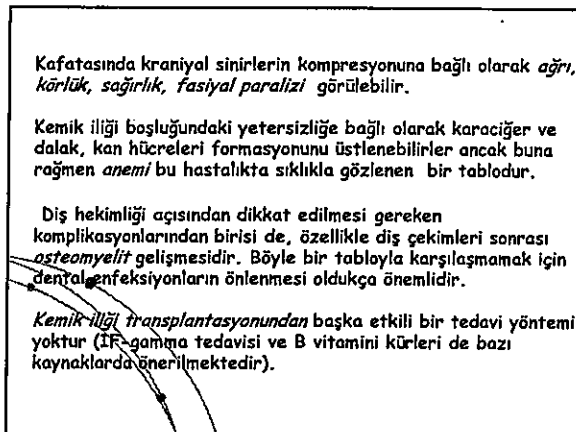
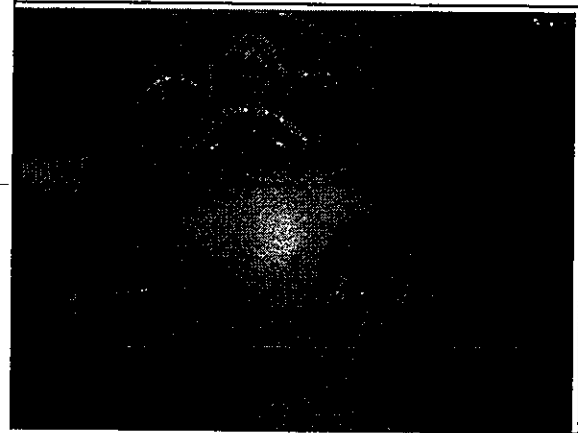
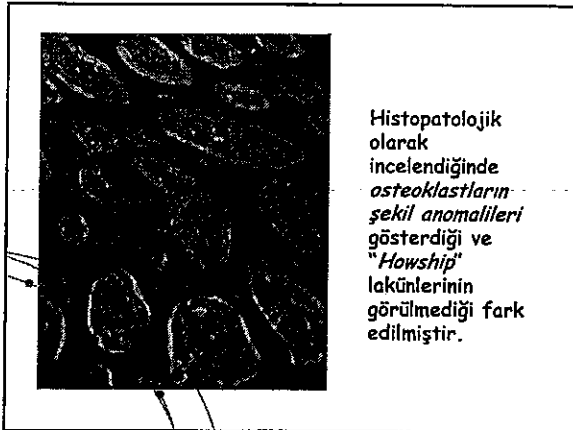


Radyolojik olarak görülen değişikliklerden birisi, kemikte spongiöz ve kortikal kemik ayrımının yapılamamasıdır.

- Medullar boşluklar çok sıkışmıştır ve kemiklerdeki epifizyal sonlanmalar yumru şeklindedir. Kemikler simetrik olarak sklerotiktir.

- Fraktürler ve özellikle erken görülen tipinde *ekstra medüller hematopoeze* bağlı hepatosplenomegali görülür.





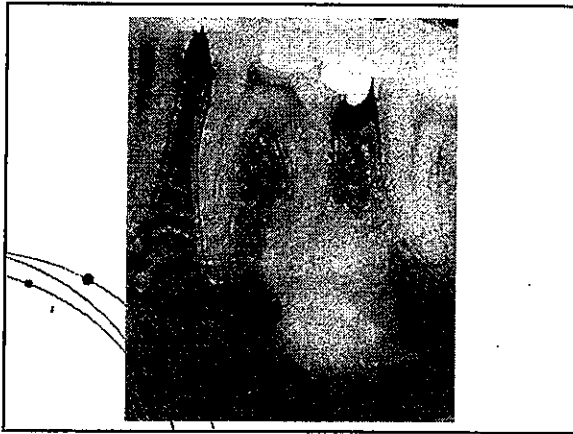
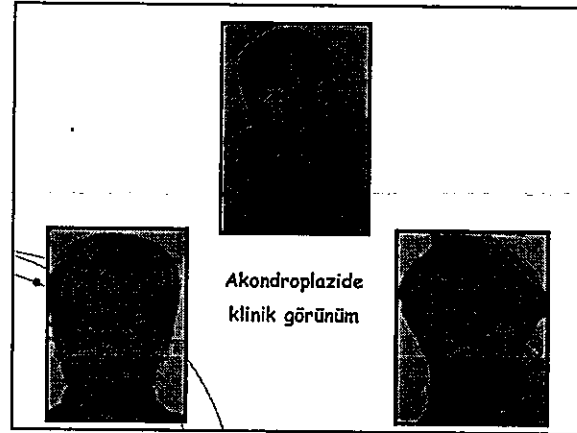
Condensing Osteitis (periapikal osteopetrozis): *Fokal skleroze osteomyelitisi veya kemik skarı* olarak da adlandırılabilir. Kemik iliğinin lokalize, düşük dereceli, kronik inflamasyonudur. Kemikte destrüksiyondan ziyade formasyonla karakterizedir.

Orta yaşlarda meydana gelir ve en sık etkilenen bölge, mandibuler molar bölgedir. Genellikle asemptomatiktir.

Lokalize radyoopasiteler şeklindedir. Pulpa veya periapikal doku patolojileriyle birlikte veya eski çekim bölgelerinde görülür. Oklüzal kuvvetlere cevap olarak oluştuğu da düşünülmektedir.

Mikroskobik kesitlerde, dens kemik trabekülleri, kemik iliği başlıklarında daralma ve plazma hücresi ve lenfositlerden oluşan hafif bir infiltrasyon izlenir.

Herhangi bir tedaviye gerek yoktur.



KLEİDOKRANİYAL DİSPLAZİ (Marie-Saintier Hastalığı)

Nadir görülen bu familial bozuklukta *klavikülalarda* defektif formasyon ve *fontanelerin kapanmasında gecikme* söz konusudur.

Bazı olgularda *maksillada retrüzyon* vardır ve buna bağlı olarak da, mandibula gelişimi normal olmasına rağmen *prognatik bir görünüm* izlenmektedir.

Klavikuların parsiyel ya da total eksikliği, hastanın *omuzlarını gövdeye doğru kapatabilmesini sağlar*. Bu da hastalığın tipik klinik bulgusudur.

Nazal kemik çöktür. *Damak yarığı* olasılığı yüksektir. Kafa grafilerinde *sütürlerde geç kapanma* ya da daimi açık kalma görülür.

AKONDROPLAZİ

- Akondroplazi genetik iskeletsel hastalıkların *en sık görülen* tipidir.

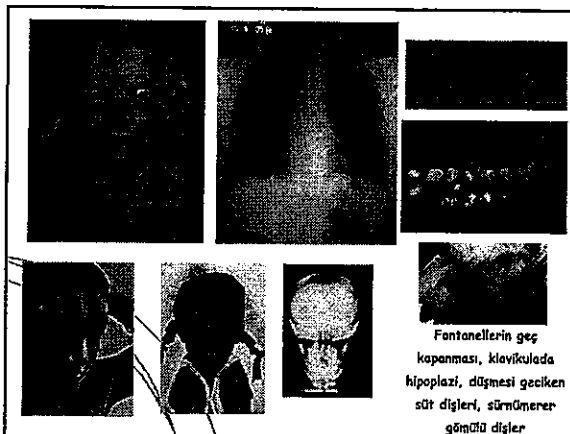
- Kısa kol ve bacaklarla karakterize *cücelik* olarak klinik görüntü verir.

- Bu tablodan sorumlu en etkili defekt, epifizlerde ve kafatası bazisinde *normal kartilaj proliferasyonunun olmamasıdır*. Bu yüzden kol ve bacaklar gövdeye nazaran oldukça kısa kalırlar, kafa hacim olarak normal boyutlarda olmasına rağmen orantısız olarak büyük görünmektedir.

Kafatasındaki defektif büyüme *yüzün orta üçlüsünün retrusiv* kalmasına ve konkav bir profile neden olur.

- Mandibula sıklıkla protruzivdir, ve çenelerdeki bu uyumsuz büyümenin bir sonucu olarak şiddetli *maloklüzyon* vardır.

- Etkili bir tedavi metodu yoktur ancak oklüzyon ortodontik tedaviyle düzeltilebilir.



Bu hastalık *daimi dişlerin sürmesindeki gecikmenin* tanımlanmış birkaç nedeninden biridir.

Birçok daimi diş çenede sürmemiş olarak kalabilir ve çoğunlukla *dentigeröz kistler* ile çevrelenmiştir.

Etkili bir tedavi metodu olmamakla birlikte dişlerin sürmesine yönelik tedaviler ve ortognatik cerrahi düşünülebilir.

CHERUBISM

Cherubism herediter otozomal dominant bir hastalıktır.

Çene kemiklerinde fibröz lezyonlarla karakterizedir.

Erkeklerde kadınlara göre iki misli daha fazla görülür.

Diğer genetik hastalıklar gibi bir çok non-familiyal vakalar da yeni mutasyonların bir sonucu olarak görülmüştür.

Bir ailede 20 kadar bireyin etkilendiği vakalar rapor edilmişse de genellikle ailenin bir ferdi etkilidir.

KRANIYOFASİYAL DİZOSTOZİS (Crouzon Hastalığı)

- Herediter bir hastalıktır. Otozomal dominant geçiş gösterir.
- Kafa kemiklerinde deformite (kraniyosinostozis), yüzde deformasyon, gözde defektler (göz çukurlarının sığ olması ve oküler proptosis) vardır.
- Mandibula hipoplaziktir; buna bağlı olarak prognati vardır.
- Bazı olgularda dudak-damak yarığı izlenir. Bifid uvula olabilir.
- Ağız solunumu olabilir.
- Burun büyüktür; papağan gagasını andırır.
- Zigoma hipoplazisi olabilir.
- Bazı olgularda mental retardasyon ve körlük izlenir.
- Tedavisi, rekonstrüktif cerrahidir.

Hastalığın başlangıcı *6 aylık ile 7 yaşları* arasındadır, nadiren puberte sonrasına ya da genç erişkinliğin sonuna kadar sürer.

Tipik olarak 2 ila 4 yaşları arasında *simetrik* olarak *mandibula angulus* bölgesinde ve daha şiddetli vakalarda maksillada *ağrısız, bilateral şişlik* şeklinde kendini gösterir.

Mandibuladaki simetrik şişlik yüze tumbul bir görüntü verir. Alveolar kret genişlemiştir ve bazen bu şişlik *kanuşmayı, yutkunmayı* ve hatta *solunumu* etkileyecek boyutlara ulaşabilir.

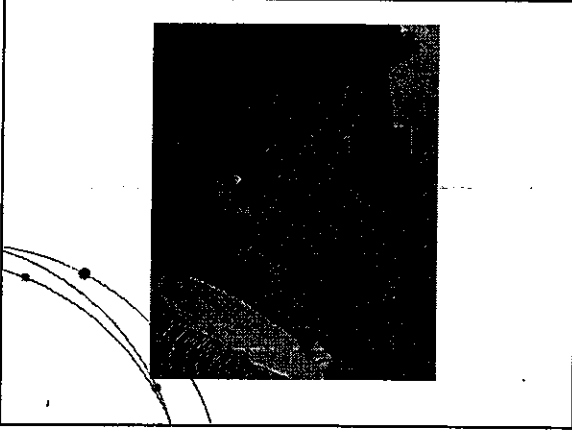
Laboratuvar değerleri normaldir.



Dişler çoğunlukla yer değiştirmiştir. Maksiller tutulum çok nadirdir ve mandibuladaki hastalığın daha yaygın oluşuyla bağlantılıdır.

İleri derecedeki maksiller lezyonlar gözlerin yukarı doğru görünmesine, bu da yüzün tumbul görüntüsünün artmasına neden olur. Gözün bu görüntüsü maksiller kitlenin orbita tabanını ve gözleri yukarı itmesinden kaynaklanır.

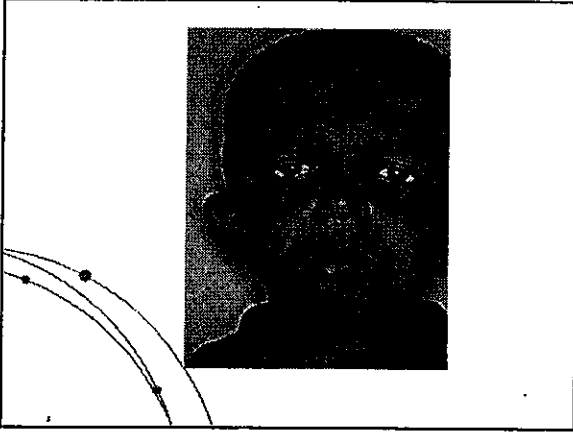
Maksillanın ekspansiyonu aynı zamanda derinin gerilmesine ve alt göz kapağında retraksiyona da neden olabilir; bu da gözlerde skleranın daha fazla görülmesine neden olur. Nadiren de olsa infra-orbital kenarın yıkımıyla alt göz kapağında desteği zayıflar. Maksiller tutulum aynı zamanda *palatinal kemiğin ters "V"* şeklinde görülmesine neden olabilir.



Radyografik deęişiklikler çoęunlukla klinik işaretlerden önce dikkat çeker ve klinik şişlikten daha büyük görüntü verir.

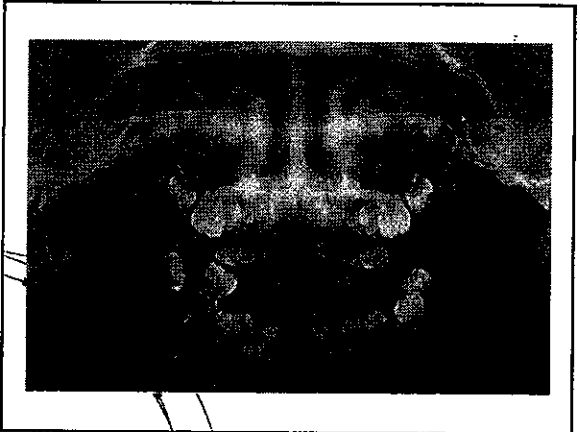
Mandibula angulusu özellikle tutulmuştur; hastalık koronoid process'e doğru ilerler ve bazen korpus boyunca da ilerleme görülmektedir; ancak kondil etkilenmez.

Lezyon yumuşak doku kitleleri arasında uzanan ince kemik septaları yüzünden *multiloküler kist* görüntüsü verir. Panoramik radyografiler hastalığın genişlemesiyle ilgili kabaca bir fikir verse de en açık görüntüleme CT'dir.



Enflamasyon olmamasına rağmen sıklıkla hiperplaziye ve fibrosise bağlı olarak *servikal lenfadenopati* izlenir.

Bu olay hastalığın erken dönemlerinde tipiktir ve puberteyle birlikte ortadan kaybolur.



Maksiller tutulum kemiğin diffüz seyrekleşmesi olarak görülür, ancak lezyonun yayılımı radyografik görüntü olarak *sinüste opasite*'ye neden olabilir.

Klinik olarak şişliklerin çözümlenmesinden sonra dahi kemik defektleri radyografik olarak izlenmeye devam edilebilir.

Büyüme ilk birkaç yıl çok hızlıdır sonrasında puberteyle beraber yavaşlar. Daha sonra gerileme görülür ve ilerleyen yaşlarda fasyal kontur düzelir ancak radyolüsent sahalar uzun süre izlenmeye devam edilir.

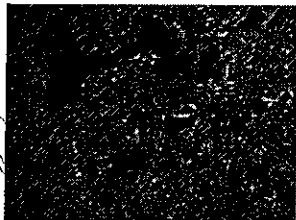
KLİNİK YAKLAŞIM : Doğal gerileme göz önüne alındığında hastalığa *cerrahi yaklaşım önerilmez* ancak çok büyük ölçüde hasar meydana gelmişse *küretaj* ya da *kontur düzeltme* düşünülebilir, ama bu hastalığın erken dönemlerinde *rekürrens*e sonuçlanacaktır.

Bazı araştırmacılar tarafından hastalığın daimi dişlerin germeleriyle ilişkili olduğu ve daimi *diş germelerinin çıkarılması* ile lezyonda gerileme olabileceği belirtilmektedir.

Bir başka görüş ise lezyonların içine *steroid enjeksiyonudur*.

Radyoterapi, sekonder tümör riski olduğu için düşünülmemelidir.

PATOLOJİ : Lezyonlar çok nükleuslu *dev hücrelerden* oluşmuşlardır ve dev hücreli granüloma ya da hiperparatiroidizmi andırır. Tek fark cherubismde stromanın daha gevşek olması ve damarların duvarlarında *eozinofilik fibrinoz kalınlaşma* görülmesidir. Hastalığın ilerleyen zamanlarında dev hücreler azalır ve defekte kemik onarımı başlar.



Noonan sendromu olarak bilinen kısa boy, yüz görünüm anomalisi kalp defektleri ve mental retardasyonun izlendiği hastalıkta genelerde cherubism tarzı lezyonlar görülmektedir. Bu sendromda kalın kaşlar, kalın, enli ense izlenir. Düşük, geriye konumlu, kalın keçeli kulaklar vardır. Burun kemeri düşük, yaygın ve geniştir. Yaşla beraber yüz üçgenleşir. Oral olarak derin filtrum, vermilyon hattının aşırı belirgin oluşu, derin damak, mikrognati vardır.



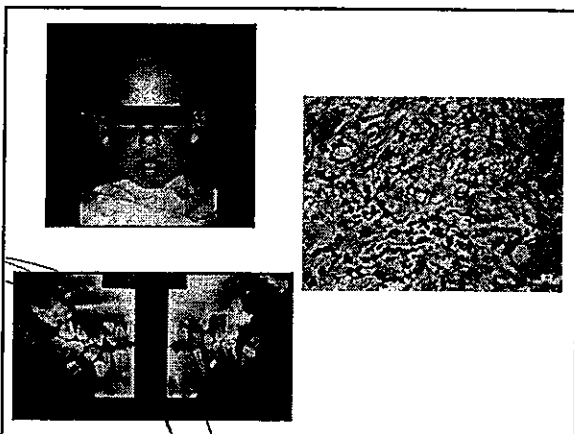
Noonan sendromlu bir bebek



Noonan sendromlu bir erkek çocuk



Noonan sendromlu bir kız çocuk



HİPOFOSFATAZ

Hipofosfataz nadir görülen *resesif* genetik bir bozukluktur.

Erken başlayan tipinde hastalık raşitizmdekine benzer *hasarlı mineralizasyon* ve *hipokalsifikasyon* ile beraber izlenir.

Defektif sementogeneze bağlı olarak *süt dişlerin erken kaybı* izlenir; ki bu da bazen hastalığın tek belirtisidir.

İnfanfil tipinde büyüme geriliği, böbrek taşı ve iskelet deformiteleri görülür.

Orak hücreli anemide çene kemiklerindeki *infarkt ağrılıdır*. Bu durum klinik ve radyografik olarak *osteomyelit ile karıştırılabilir*. Kemik infarktları başlangıçta normal görüntüyle kıyaslandığında nispeten daha radyolüsent bir görüntü verir ama ilerleyen zamanlarda sklerotik bir hale döner ve kafatasında veya çenelerde *opak alanlar* olarak izlenir.

Plazma *alkalen fosfataz seviyesi düşmüştür*; üriner fosfoetanolamin atımı ise artmıştır.

Geç başlayan hipofosfataz ise bazen dominant özelliktedir ve en önemli özelliği *kemiklerdeki kırılabilirlik*dir.

Talasemide kafatasının diploik boşlukları medulla ekspansiyonuna bağlı olarak genişlemiştir ve radyografik olarak kortekste incelleme izlenir. Aynı zamanda maksilladaki genişlemeye bağlı olarak şiddetli *maloklüzyon*'lar görülebilir. *Zigomatik kemikler* dışarı doğru *çıkıntılıdır*; daha şiddetli vakalarda *nazal köprü deprese* bir görüntüdedir.

ORAK HÜCRELİ ANEMİ VE TALASEMİ MAJÖR (Cooley Anemisi)

Kemik değişiklikleri ortak bir özellik olmamasına rağmen şiddetli vakalarda, özellikle *talasemide*, maksillofasiyal bölgede *kemik malformasyonları* izlenebilir.

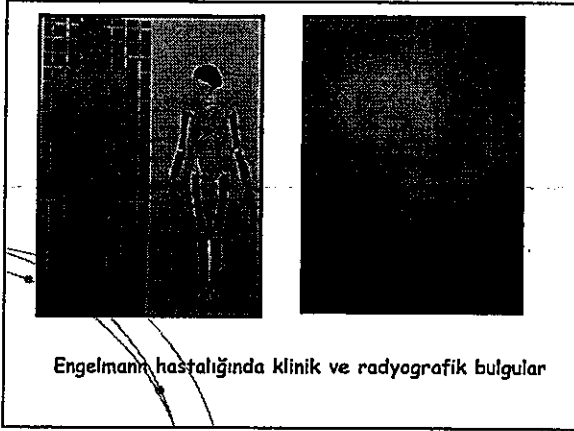
Özellikle artan eritropoezise bağlı olarak *kafatasında kalınlaşma* ama bununla beraber *osteoporoz* görülür.

ENGELMANN HASTALIĞI (Camurati-Engelmann hastalığı, multiple diafizial sklerozis)

Primer olarak uzun kemiklerin diafizlerini etkileyen herediter bir hastalıktır.

Çiddi bir osteoskleroz vardır ve kemikler ağırlaşmıştır.

Mandibulada da osteosklerotik tutulum olabilmektedir.



OSTEOPOROZİS

Kemik oluşumu ve rezorpsiyonu arasında oluşan bir dengesizlik sonucu kemik dokularının kaybı kantitatif kemik eksikliğine neden olurken, kemiğin kalitesi normaldir.

Hastalığın en yaygın şekli *postmenapozal osteoporozis*'tir. Diğer nedenleri arasında kronik böbrek hastalıkları, kronik alkolizm, hiperparatiroidizm, kortikosteroid ve uzun süreli heparin tedavisi, D ve C vitamini eksikliği yer alır.

Postmenapozal dönemde ve histerektomi geçirmiş kadınlarda hızlı bir şekilde kemik kaybı olmaktadır.



Osteoporozün en yaygın ve ilk belirtisi vertebra kırığıdır.

Osteoporotik kemikte rezorpsiyon yüzeyinde artış olmaktadır. Periosteal yüzeylerde yeni kemik birikimi vardır; ancak endosteal taraftaki kaybolan hacim için kantitatif olarak bu durum kompanze edilemez.

METABOLİK VE ENDOKRİNAL KEMİK HASTALIKLARI

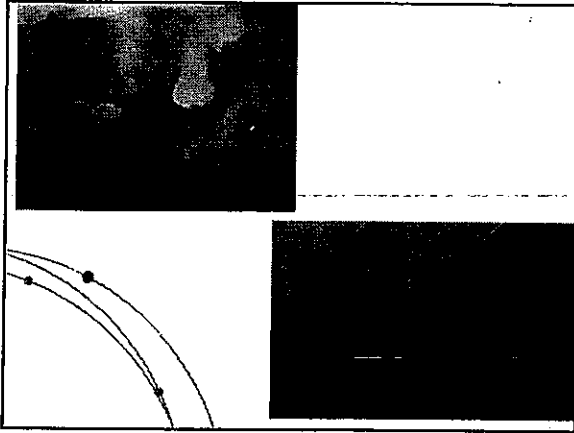
- Osteoporozis
- Hipoparatiroidizm ve pseudohipoparatiroidizm
- Hiperparatiroidizm
- D vitamini eksikliğine bağlı bozukluklar- raşitizm ve osteomalasia
- İskorbit
- Gigantizm ve akromegali
- Fluorozis
- Lipid metabolizması bozukluğuna bağlı retikuloendotelial sistem hastalıkları

Osteoporozün ağız bulguları:

Osteoporotik kemikler ince olup belirsiz trabeküler yapıya sahiptirler. Ayrıca korteks incelmıştır. Senil ve postmenapozal osteoporozda lamina dura incelmış olarak izlenir.

Kemik yapılarının kaybı mandibulayı da zayıflatır ve bazen hasta yemek yerken bile çenede fraktür oluşabilir.

Hastalığın tedavisinde kalsiyum preparatları önerilmektedir.



HİPERPARATİROİDİZM

Primer hiperparatiroidizm genellikle *paratiroidlerin hiperplazisi veya adenomasi* sonucu görülür ve çok sık rastlanan bir durum değildir. Parathormonun aşırı üretimi kalsiyumu serbestleştirir ve plazmada kalsiyumun artmasına neden olur.

HİPOPARATİROİDİZM

PTH sekresyonunun azalmasına veya PTH'ya karşı hedef dokuların cevapsızlığına bağlı olarak ortaya çıkan bir tablodur.

PTH salınımını engelleyen herhangi bir nedenle çocuklukta veya erişkin çağlarda ortaya çıkabilir.

Pseudohipoparatiroidide ise kanda PTH düzeyi normal veya yüksek olmasına rağmen hedef organ cevabı yoktur ve otozomal dominant geçen bir hastalıktır.

Hipoparatiroidide en önemli bulgu hipokalsemi ve hiperfosfatemi'dir.

Kandida enfeksiyonlarına sıkça rastlanır.

Tetani, halsizlik, sinirlilik ve kişilik değişiklikleri gözlenebilir.

Menapoz sonrası kadınlar en çok etkilenen gruptur. Major semptomlar, hipertansiyon ve diğer kardiyovasküler rahatsızlıklara neden olan *renal hasarlara* bağlıdır. Peptik ülser semptomları ya da yalnızca halsizlik veya kırıklık genel bulgulardır. Günümüzde erken tedavilere bağlı olarak kemik hasarları nadirdir ancak ufak çaplı lezyonlar radyografik olarak görülebilir.

Kas krampları, laringeal stridor yani larinks spazmına bağlı olarak solunumda ıslık şeklinde ses çıkması, diplopi, katarakt ve konvülsiyonlar oluşabilir.

Hastalığın kliniğinde, özellikle tetani ve grand mal epilepsi şeklinde ortaya çıkan hipokalsemi belirgindir.

Yumuşak dokularda ektopik kalsifikasyonlar ve osifikasyonlar izlenir.

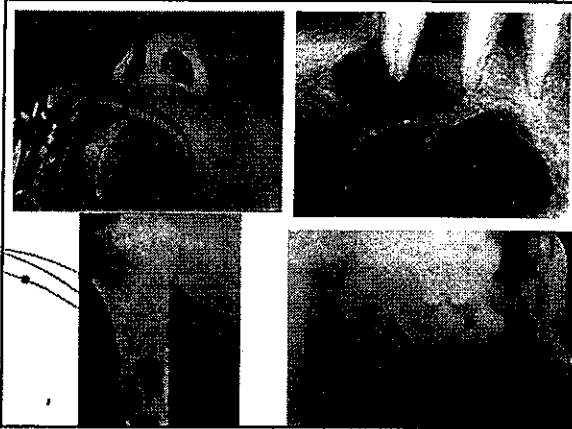
Donuk beyaz renkli, ince diş mineleri ve diş kronlarının küçük olması ile karakterizedir. Kökler kısa, pulpa normalden daha geniş ve kalsifik artıklarla kapanmıştır; ostodontin oluşumu görülür. Kısmi anodonti ve dişlerde sürme gecikmeleri de izlenebilir.

Dental açıdan, kist tarzı şişlik olarak izlenen klinik görüntü ve *giant-cell granüloma* tarzı histolojik görüntü veren lezyonlar hiperparatiroidizmde sık rastlanan bulgulardır.

Burada hekimlerin özellikle teşhisi doğru ve zamanında yapmaları çok önemlidir aksi takdirde tedaviye geç başlanan hastalarda geri dönüşümsüz renal hasarlar gelişebilir. Aynı zamanda sekonder hiperparatiroidizm de ayırt edilmelidir.

RADYOLOJİ: Radyografik olarak, temel etkiler *kemik trabekülünde incelme, parmak kemiklerinde subperiostal rezorbsiyon ve terminal falanks hücre kümelerinde rezorbsiyon* olarak izlenir. Daha şiddetli vakalarda, kist tarzı radyolüsent alanlar (*Osteitis Fibrosa Cystica veya Von Recklinghausen Hastalığı ve Brown Tümör*) sıklıkla multiloküler olarak tipik bir görüntü vermektedir.

PATOLOJİ: Histolojik olarak kistik görüntü veren alanlar, yoğun vasküler yapıdaki osteoklast odaklanmasıdır. Aşırı hemosiderin çökmesiyle lezyon kahverengi (Brown tümör) olarak görülür.

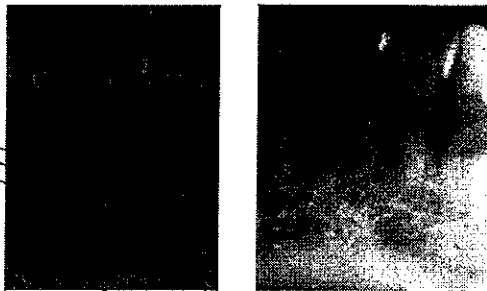


Bu odağın çenelerde görülen giant-cell granülomadan ayırt edilmesi çok zordur. Kan kimyasında değişiklik ve bazen diğer kemiklerin multifokal tutulumları görülür.

PRİMER HİPERPARATİROİDİZMDE BİYOKİMYASAL DEĞİŞİKLİKLER:

Yükselen plazma kalsiyumu (>2.8 mmol/l)
Düşük plazma fosfor değeri (<0.8 mmol/l)
Yükselen plazma paratiroid hormon seviyesi
Yükselen plazma alkalen fosfataz (>100 IU/l)

Alveol kemiği de aynı zamanda rezorbe olabilir; ancak tedaviye başlanmasıyla birlikte tekrar forme olur.



Bazen kemik lezyonları *patolojik kırıklara* neden olur.

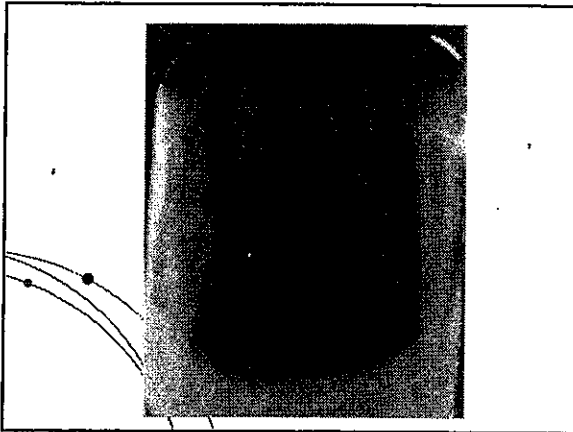
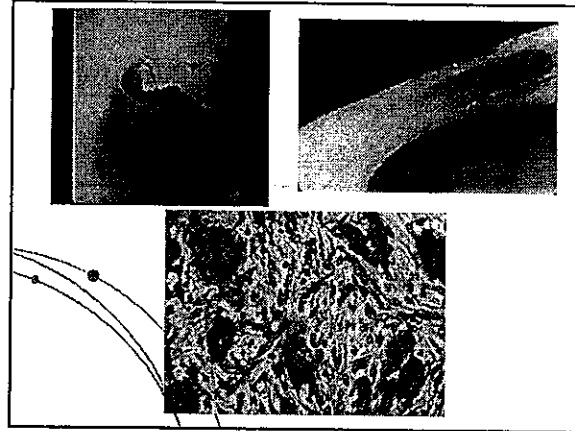
Kalsiyum salınımındaki artış tedavi edilmezse mutlak olarak *renal kalsinozis* veya taş formasyonu ve böbrek hasarıyla sonuçlanır.

Diğer klinik özellikler, aynı zamanda hiperkalsemi de rastlanan bulgulardır.

Özellikle orta yaş ve üzerindeki hastalarda, çenelerde giant cell lezyonlarına rastlanıldığında biyokimya değerlerinin kontrol edilmesi çok önemlidir.

Sekonder hiperparatiroidizm paratiroidlerin uzayan stimülasyonu sonucu görülür. Bunun nedeni ise en çok kronik böbrek yetmezliği sonucunda plazma kalsiyumunun devamlı olarak baskılanmasıyla karşımıza çıkan **hipokalsemi** tablosudur.

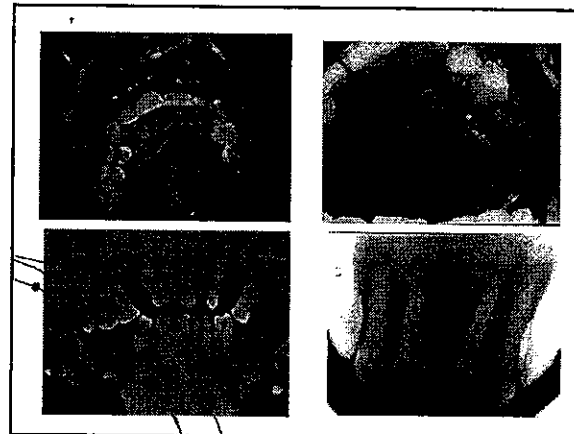
Günümüzde sekonder hiperparatiroidizm, osteolitik kemik lezyonlarına primer tipine nazaran daha sık sebep olmaktadır; ancak histolojik olarak, her iki tipte de aynı osteoklastik proliferasyon tablosu karşımıza çıkmaktadır. Bu tip lezyonlar aynı zamanda böbrek transplantasyonunun reddi sonucunda da oluşabilir.



TEDAVİ: Primer hiperparatiroidizmde paratiroidlerin cerrahi olarak çıkartılması tedavi için yeterlidir. Sekonder hiperparatiroidizmde ise eğer yapılabiliyorsa böbrek yetmezliği tedavi edilmelidir. Böbrek hastalığına bağlı olarak metabolizmasında anormallik gözlenen hastalarda oral yoldan **D vitamini** alımı kemik lezyonlarının tedavisinde iyi sonuç vermektedir.

Eğer çok uzun süren bir hiperkalsemi tablosu varsa, paratiroid hiperplazisi irreversible olabilir ki bu duruma **tersiyer hiperparatiroidizm** denilmektedir ve tedavide paratiroidektomi yapılması gerekir.

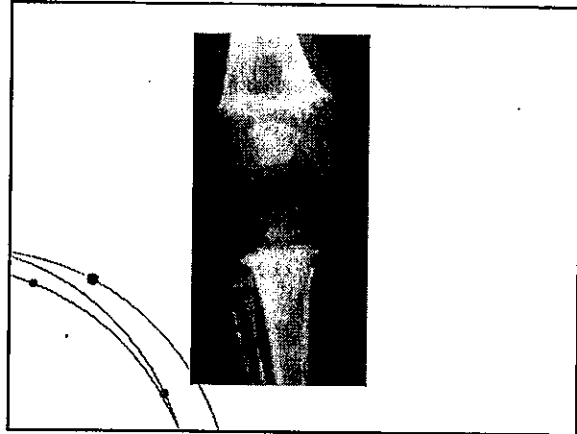
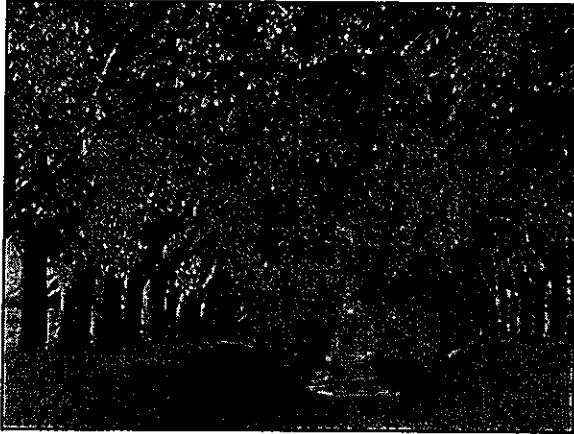
Genetik bir endokrin sistem hastalığı olan ve enteropankreatik tümörlerin, hipofiz tümörlerinin geliştiği, dişetinde papüllerin görüldüğü, tip I Multiple Endokrin Adenoma (**MEN I**) Sendromuna sahip hastaların %95'inde hiperparatiroidizm görülür.





Eksik kalsiyum ve fosfor metabolizmasındaki bozukluk anormal salınımına neden olabilecek bir kronik renal yetmezlik tablosu ile de bağlantılı olabilir (hem herediter hem de enflamatuar). Bu durumda kemiklerdeki bu kusurlu gelişime *Renal Raşitizm* adı verilmektedir ve dişlerde mine hipoplazileriyle karakterizedir.

Raşitizmin başlangıcı genellikle bebeklik çağına rastlar. Aşırı hasar, kemiklerin büyüme sonlarında genişleme ve epifizyal hasara bağlı olarak *çıkıntılı kostokondral bağlantılardır*.

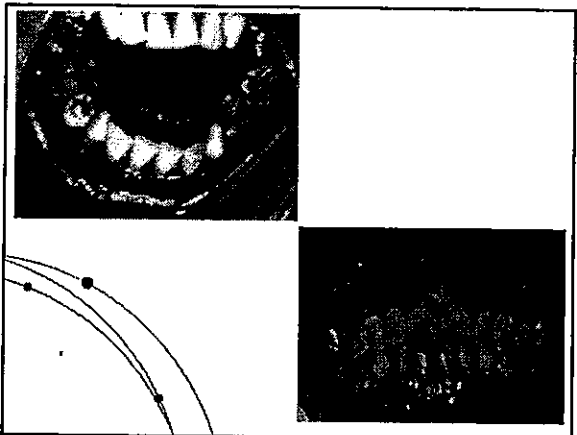


RAŞİTİZM ve OSTEOMALAZİ

D Vitamini, kalsiyum ve fosforun hem emilimi hem de metabolizasyonu için çok önemlidir.

Kemik gelişimi sırasında oluşabilecek vitamin eksikliği *yetersiz kalsifikasyon* ve beraberinde bozuk iskeletsel gelişim sonucunda, *normal kemik miktarına rağmen kemik kalitesinde düşüş* ile seyreden raşitizm (çocuklarda) ve osteomalazi (büyüklerde) hastalıklarına neden olur.

Çocuklarda gelişim bozuklukları ve kas zayıflıkları söz konusudur.



Zayıflayan kemikler kolayca eğilir. En tipik değişiklik genişlemiş fontaneler ve kafatasında arkaya doğru inceleme olarak gözlenir. Radyografik olarak genişlemiş ve kalınlaşmış epifizler ve deformiteler görülür.

Serum kalsiyumu normaldir ancak fosfor seviyesi düşmüştür. Alkalen fosfataz seviyesi ise yükselmiştir.

Bu başlık altında incelenebilecek bir başka hastalık ise X kromozomu geçişli, bu nedenle erkeklerde görülen ve fosfat reabsorpsiyonu eksikliği ile karakterize bir hastalık olan "Vitamin D Dirençli Raşitizm" dir. Kemiklerde raşitik değişiklikler görülür. Hastalar kısa boyludur, özellikle alt ekstremiteler kısadır. Ankiloz sık oluşur. Dişlerde pulpa odası genişlemiştir. Dentinde globüler depozisyonlar ve yarıklar vardır. Bu yarıklar nedeniyle pulpa enfeksiyona bağlı olarak kısa sürede vitalitelerini kaybeder. Tedavisinde kalsitrol ve fosfat kullanılır.

PATOLOJİ: Kemik boyunca, ama özellikle diafiz sonlarında trabeküller, yeni oluşmuş non kalsifiye osteoid matriks ile çevrilidir. Geçici kalsifikasyon bölgesinde kartilaj mineralizasyonu sekteye uğrar ve epifizyal plak anormal ölçüde kalınlaşmaya ve genişleyip hücreden zenginleşinceye kadar proliferere olmaya devam eder. Kan damarları proliferere olan kartilaj hücreleri içinde düzensiz bir şekilde dallara ayrılır. Bu damarlanmalar bağ dokusuyla proliferasyonu beraber daha ileride epifizde düzensizliğe neden olur.

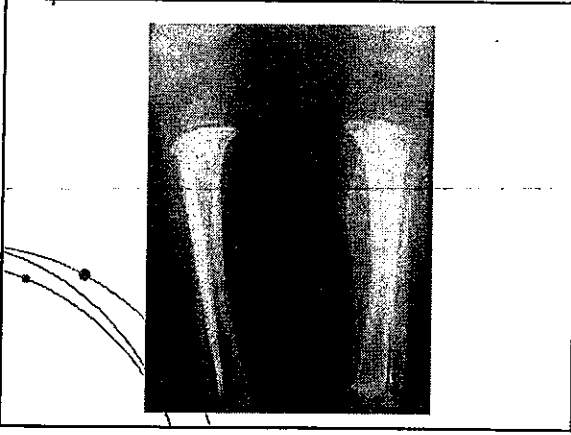
İSKORBİT (SKORBÜT-SCURVY)

İskorbit hastalığı C vitamini eksikliğine bağlı olarak kollojenin ve osteoid matriksin defektif formasyonu ile tanımlanan bir hastalıktır. İngiltere'de yapılan araştırmalar iskorbit hastalığının çocuklarda görülen tipinin annelerinin değişik diyet alışkanlıklarıyla birebir ilgili olduğunu göstermiştir.

DENTAL DEĞİŞİKLİKLER: Dişler iskelet sistemiyle kıyaslandığında daha çok mineral içerir; buna bağlı olarak dental defektler raşitizmde çok sık rastlanılan bir bulgu değildir.

TEDAVİ: Günlük 2000 ila 3000 i.u. D vitamini verilmelidir. Diyet aynı zamanda diğer komponentler açısından da yeterli olmalıdır. Deformitelerin düzeltilmesi için ortopedik tedaviye ihtiyaç duyulabilir.

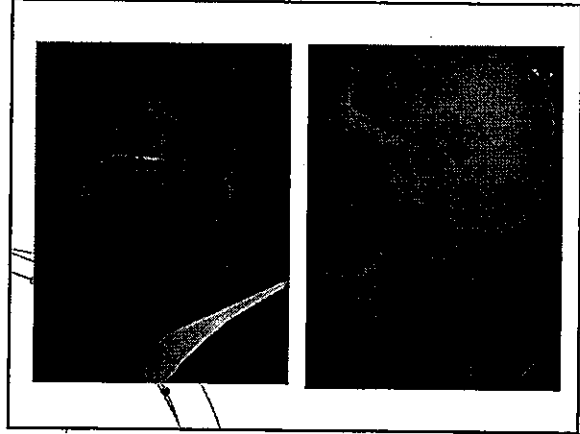
Şekillenen osteoid matrix miktarı düşüktür ancak oldukça kalsifiyedir; bu yüzden radyolojik olarak uzun kemiklerin sonlanmaları keskin bir görüntü verir. Bağ dokusunun zayıflığı ve hemorajik eğilim (purpura) periostun kanamaya bağlı olarak kemikten ayrılmasına (dekolmanına) ve kemikte ağrıya neden olur. Hematom daha sonra radyografide görüldüğü gibi kalsifiye olur.



Hastaların %10-15'inde *diabet* vardır. Akromegalide kondiler büyüme sürerken alt ve üst dişlerde *diastemalar* ortaya çıkar.

Paranasal sinüslerde genişleme ve kafatası kemiklerinde belirgin kalınlaşma dikkati çeker. Hipofizdeki patoloji tedavi edildiği takdirde büyüme hormonu salgılanması normale dönmekte ve kemiklerdeki değişiklikler gerilemekte ancak yumuşak doku büyümelerinde düzelme kısıtlı olmaktadır.

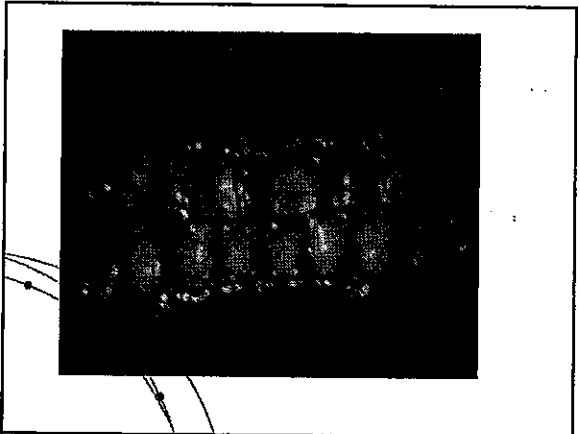
İskorbitin daha şiddetli seyrettiği vakalarda ödematöz ve kanamalı gingiva ve erken diş kayıpları izlenir.



GİGANTİZM VE AKROMEGALİ

Gigantizm, epifizlerin füzyonundan önce, genellikle bir adenoma sebebiyle hipofiz büyüme hormonu üretiminin aşırı artışı ile tüm iskelet sistemindeki büyümeyle oluşur. Epifizlerin füzyonundan sonra hipofiz büyüme hormonunun aşırı üretimi ise akromegaliye neden olur.

En önemli özellikleri mandibuler kondilde devam eden büyüme, şiddetli prognatizm, makroglossi, fasiyal yumuşak dokularda kalınlaşma, el ve ayaklarda aşırı büyümedir.

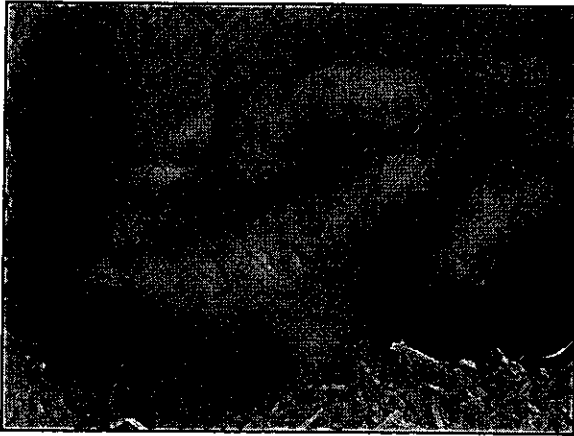




LİPİD METABOLİZMASI BOZUKLUĞUNA BAĞLI RETİKÜLOENDOTELYAL SİSTEM HASTALIKLARI

Konjenital metabolizma bozukluğuna bağlı hastalıklardır. Retikülüm hücreleri anormal lipid üretirler ve depolarlar. Gaucher hastalığı ve Niemann-Pick hastalığı olmak üzere iki tipi vardır.

Gaucher hastalığında, karaciğer, dalak, lenf nodları ve kemik iliğinin retiküler hücrelerinde *Keratin* adlı lipid birikir. Herhangi bir yaşta ve erkeklere göre iki kat fazla oranda kadınlarda görülür. Ciltte kahverengi pigmentasyon vardır. Oral bölgede nadiren lezyonlar görülür. Kemik iliğinin lipitle yer değiştirmesi ve trombositopeniye bağlı olarak gingival kanamalar vardır.



Niemann-Pick hastalığında ise retikuloendotelial sistem hücrelerinde *sfinngomiyelin* adlı lipid birikir. Sadece yeni doğanlarda görülür. Hastalık iki yıl içinde fatal sonuçlanır. Oral lezyonlar nadir görülür ve çene kemiklerinde radyolüsent alanlar şeklinde izlenir. Beyin ve optik sinir tutulumu, zeka geriliği ve körlüğe yol açmaktadır.

FLUOROZİS

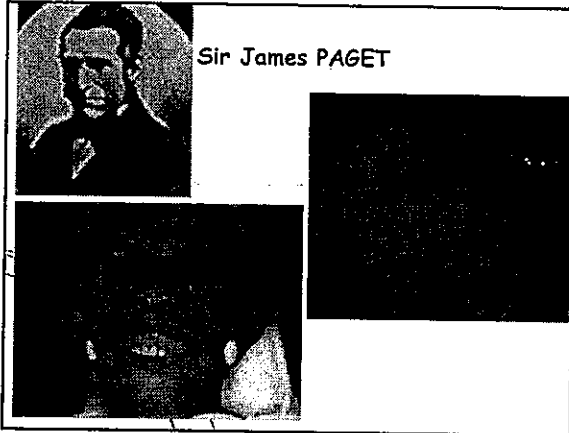
İçme suyundaki aşırı miktarda florun, ülkemizde İsparta ve Doğu Beyazıt'ta olduğu gibi, *dişlerde renklenmelere ve kemiklerde sklerozise* neden olması ile açıklanan bir tablodur. İntervertebral ligamentlerin ve kas inserasyonlarının kalsifiye olduğu ve bununla özellikle *sırtta sertleşmelere ve ağrıya* neden olduğu bilinmektedir.

Histolojik olarak kemik değişiklikleri incelendiğinde, bunların Paget hastalığındaki değişikliklerle benzerlik gösterdiği görülür.



ETİYOLOJİSİ BİLİNMEYEN KEMİK HASTALIKLARI

- Paget hastalığı
- Fibroosseöz lezyonlar
- Soliter (basit) kemik kisti
- Anevrizmal kemik kisti
- Histiositozis-X grubu hastalıklar
- Görham hastalığı (massive osteolysis)
- Caffey hastalığı (infantil kortikal hiperostozis)



PAGET HASTALIĞI (OSTEİTİS DEFORMANS)

Bu hastalık, özellikle yaşlılarda, kemiklerde çarpıklık ve zayıflıkla karakterizedir. Orta yaş üzeri bu hastalıktan en şiddetli etkilenen hasta grubudur. İngiltere'de yapılan bir araştırmada 40 yaş üstü bir hasta grubunun %3'ünden fazlasında hastalığın radyografik işaretlerine rastlanılmış olmasına rağmen, klinik özelliklere daha az rastlanıldığı bildirilmiştir.

Sebebi halen bilinmemekle birlikte hastalığın etyolojisinde, "paramyxov" ya da diğer virüslerin yapısal değişiklik göstermeksizin yaptığı infranükleer inklüzyonlarının hem osteoblast hem de osteoklastlarda görülmesinin bir etkisi olduğu düşünülmektedir. Genetik faktörlerin de bu hastalıkta rol oynadığı düşünülmektedir.

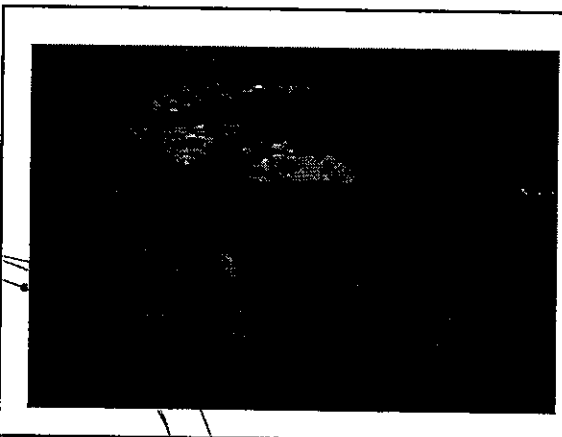
Etkilenen kemik üzerinde derinin sıcak ve hiperemik olması pagetik kemik nedeni ile artan kan akımının bir belirtisidir. Kemikteki hücresel aktivitenin artışına paralel olarak *alkalen fosfataz seviyesi yükselmiştir.*

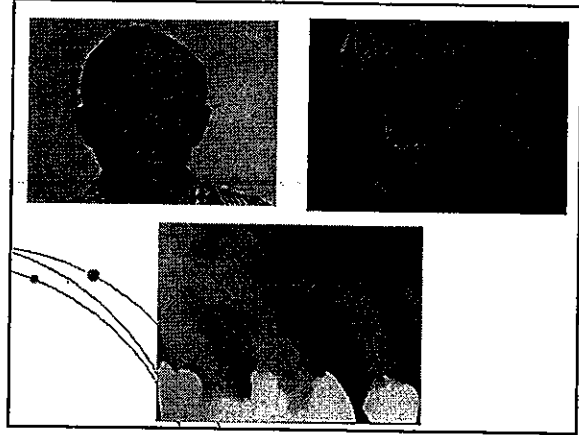
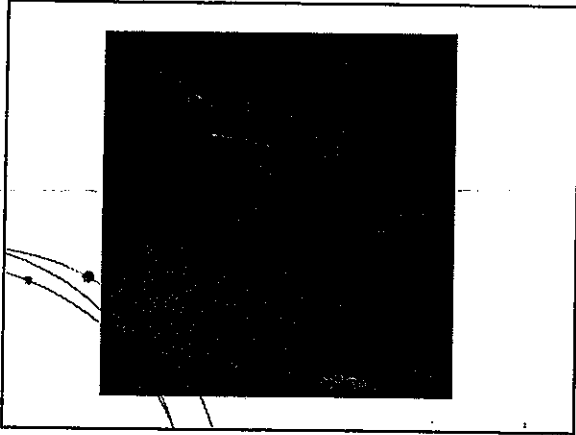
Çeneler etkilendiğinde alveolar process simetrik olarak genişlemiştir. Aynı zamanda dişlerde büyük ve irregular hipersementoz görülebilir ve kemikteki sklerotik alanlarla kaynaşma izlenir. Bu durumda ilgili dişin çekimi ancak çok miktarda kemik kaybı ile sağlanabilmektedir.

İskemik kemikte şiddetli kanama veya osteomyelit tabloya dahil olabilir.

En çok etkilenen kemikler: sakrum, omurga, kafatası (özellikle frontal ve parietal bölgeler), femur ve pelvistir, ancak hastalık daha yaygın bir klinik tablo gösterebilir ve genellikle simetrik izlenir.

Çok rastlanılmayan şiddetli tipinde gözlenen başlıca değişiklikler; büyümüş bir kafa, uzun kemiklerde stres halinde bükülmelerle beraber izlenebilen kalınlaşma, şiddetli ve tedaviye yanıt vermeyen hassasiyet ve spontan ağrılar şeklindedir. Foraminanın daralması sıklıkla kranial sinir bozukluklarına yol açabilir. Kafatası kubbesi yüz kemiklerine, maksilla da mandibulaya oranla daha çok etkilenir.





RADYOGRAFI: Sıklıkla en kolay fark edilen deęişik *erken dönemde kemikteki düşük yoğunluk ve ge dönemde sklerozistir.*

Deęişiklikler yama şeklinde yerleşmiştir ve normal kemik trabekülasyonunun kaybolması kemikteki tipik "atılmış pamuk" (*cotton wool*) görüntüsünün izlenmesini sağlar.

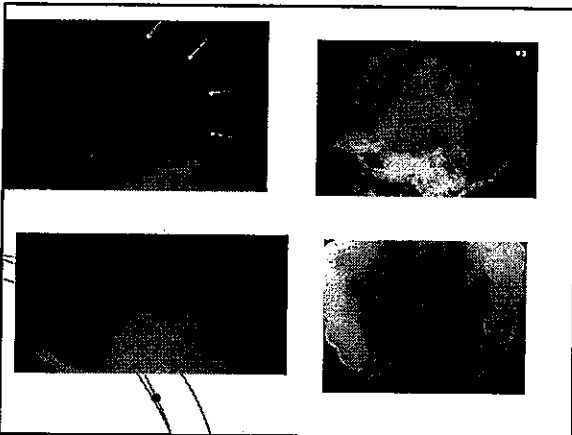
Hastalığın erken dönemlerinde, sonrasında sklerozis ile takip edilen, bir rezorpsiyon safhası vardır. Yakın komşuluktaki kemiklerde dahi hastalık farklı şiddetlerde etkisini gösterdiğinden osteoporozün ve sklerozisin *yamalı alanlar* gibi görünmesine neden olur.

Radyografilerde *lamina dura kaybı* farkedilir.

Erken dönemde radiküler kist tarzı görüntü veren lezyonlar ilerleyen dönemde odontomalarla karıştırılabilir.

PATOLOJİ: Kemik rezorpsiyonu hızlı, düzensiz, abartılı ve amaçsızdır. Deęişiklikler istikrarsız olarak devam eder ve sonuçta etkilenen kemiklerde lokalize *şişlikler* almaksızın *kalinlaşma* görülür.

Kemik yıkımı ve yeni kemik yapımı çok hızlı olduğundan, kemik aktivitesindeki deęişiklik, histolojik kesitlerde, ters çizgi şeklinde mavi lekeler olarak izlenir. Sonuçta oluşan düzensiz yapı da kemikte *mozaik* tarzında bir görüntüye neden olur.



Histopatolojik deęişiklikler başlıca tersine çizgilerin düzensiz yapısı, sayıca *artmış* ve genişlemiş *osteoblast* ve *osteoklastlar*, kemik iliğinde *fibrozis* ve *artmış vaskülarizasyon*dur. Ge dönemde etkilenen kemik kalınlaşmıştır, korteks ve medulla silinmiştir ve kemik süngerimsidir.

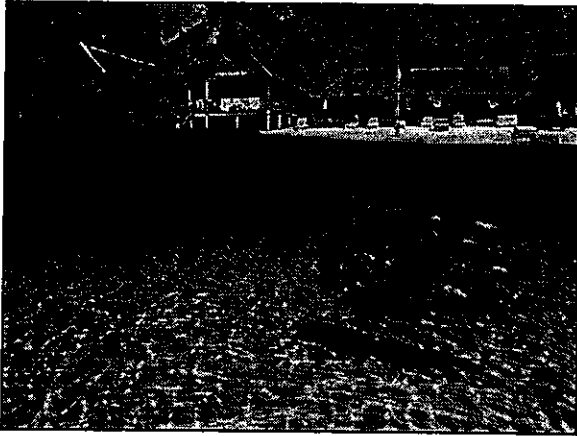
Serum kalsiyum ve fosfor seviyeleri normaldir, ancak *alkalen fosfataz* seviyesi aşırı *artmıştır* ve 700 $\mu\text{U/l}$ ye kadar yükselir. Paget hastalığın çok nadir görülen bir başka komplikasyon ise *osteosarkomdur* ve genelerde hemen hemen hiç görülmez. Birok hasta fonksiyonel bozukluklara rağmen ilerleyen yaşlara kadar yaşar.

TEDAVİ: *Kalsitonin ve bifosfanat ayrı ayrı ya da beraber kullanılmaktadır. Salkatonin (kalsitonin türevi) injeksiyon şeklinde verilerek serum kalsiyumu düşürülür ve kemikteki ağrıyı gidermede, osteolizi durdurmada daha etkilidir; ancak bulantı ve ağızda kötü tat gibi yan etkileri mevcuttur. Kalsitoninler aynı zamanda preoperatif olarak, yüksek oranda vaskülarize olan kemikteki kanamayı azaltmak ve kranial sinir bozukluklarının azaltılması için de verilebilir.*

Bifosfanatlar (sodyum etidronate) oral yoldan verilir ve kemikteki bu patolojik devir daimi, hidroksiapatit kristallerinin çözülmesini ve büyümesini yavaşlatarak baskılar.

FİBRÖZ OSSEÖZ LEZYONLAR

- * Fibröz displazi
 - Monostatik
 - Poliostatik
 - Albright sendromu
- * Semento-osseöz displaziler
 - Periapikal semental displazi
 - Fokal semento osseöz displazi
 - Florid semento osseöz displazi
- * Fibrö-osseöz neoplazmlar
 - Semento ossifying fibroma



Bazı araştırmacılara göre "cherubizm" de fibröz displazinin bir türüdür.

Bu hastalıklar farklı davranışlar gösterebilir de, hayatın *erken dönemlerinde artan ossifikasyon ile büyüme ve iskeletsel matürasyon ile hemen hemen eş zamanlı durma* bütün bu non neoplastik lezyonların ortak özellikleridir.

Histolojik olarak benzerlikler gösterdiklerinden ayrıntılı klinik ve radyografik bulgulara dayanarak yapılır.

FİBRÖS OSSEÖZ LEZYONLAR

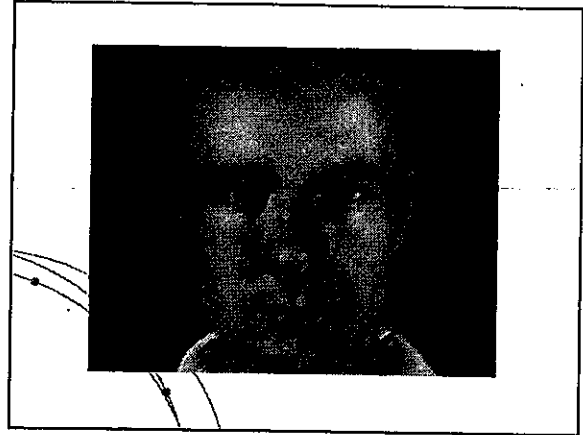
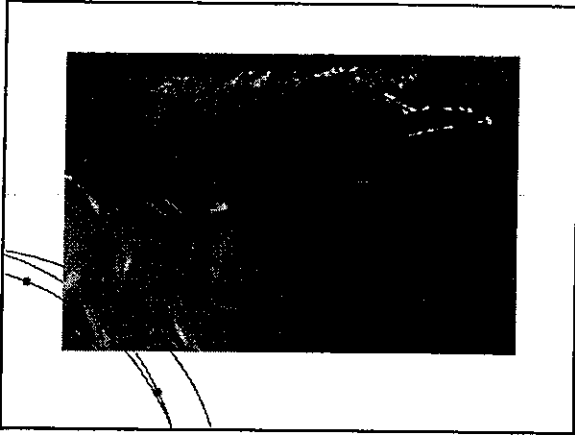
Bu terim aynı histolojik özellikleri gösterdikleri için fibröz displaziden, semento ossifying fibroma lezyonlarına ve semental displazilere kadar değişen bir çok hastalığı toplayan bir başlıktır.

FİBRÖZ DİSPLAZİ

MONOSTATİK FİBRÖZ DİSPLAZİ : *Yetersiz sınırlanmış fibrö-osseöz proliferasyon sonucu oluşan ağrısız ve tek taraflı kemik şişliğidir; tek bir kemiği tutar. Çenelerdeki fibröz displazilerin çoğu monostatik tiptedir. Tipik olarak çocuklukta başlar ve erişkinliğe geçişte durur. Baş boyun bölgesinde en çok etkilenen yer çenelerdir. Kadınlar ve erkekler eşit oranda etkilenir.*

Klinik olarak genellikle maksillada ağrısız ve düzgün sınırlı yuvarlak bir şişlik olarak kendini gösterir. Kitle fonksiyonu bozacak ve dişlerin yerlerini değiştirerek maloklüzyona neden olabilecek ölçüde büyüyebilir.

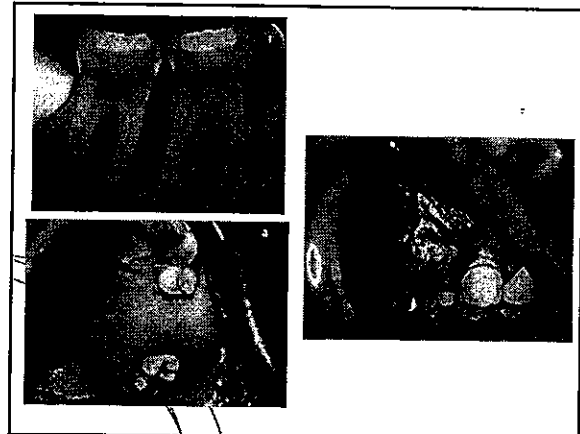
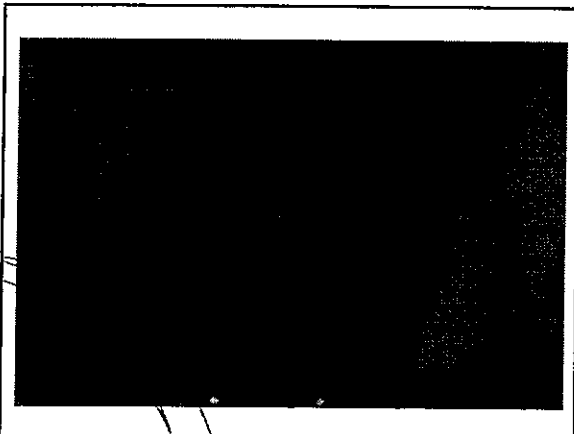
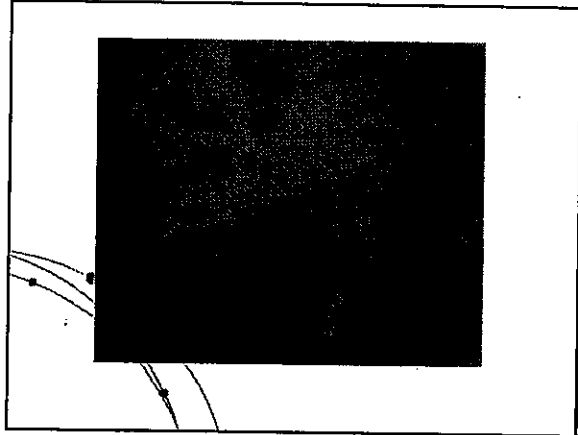
Plazma biyokimya değerleri normaldir.



Radyografik olarak zayıf bir opasite gösteren bölge, *portakal kabuğu* şeklinde bir yapı gösterir ve genişleyen kemikte yumurta kabuğu tarzında *incelmış korteks* göze batar.

Radyoopasitenin derecesi lezyon evrelerine göre radyolüsens veya sklerotik görüntü vermesinden ötürü çok belirleyici değildir. Burada asıl özellik kengrilerin belirsizleşerek çevre kemikle görüntü olarak *kaynaşmasıdır*.

Adeta filmin üzerindeki parmak izi şeklinde bir görüntü vardır.



POLIÖSTOTİK FİBRÖZ DİSPLAZİ

Çok nadir görülür. Bir çok kemikte benzer histolojik özellik gösteren yaygın lezyonlar, *deri pigmentasyonu ve endokrin anomalileri* izlenir. Nörofibromatozise benzer özellikler ortaya çıkabilir. Çocukluk döneminde görülen bu hastalıktan kadınlar erkeklere oranla 3 kat daha fazla etkilenir.

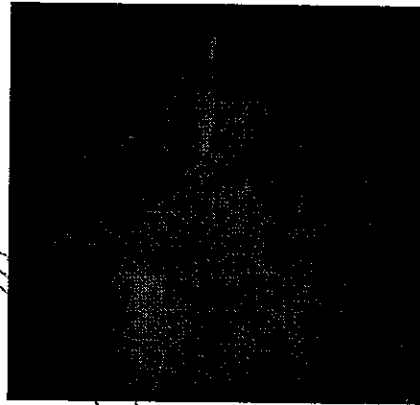
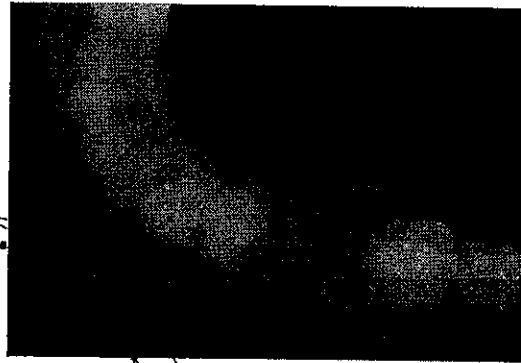
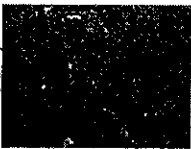
Albright sendromu P.F.D., genç yaşlarda görülür ve deri pigmentasyonları ve erken seksüel gelişim gibi özellikler gösterir.

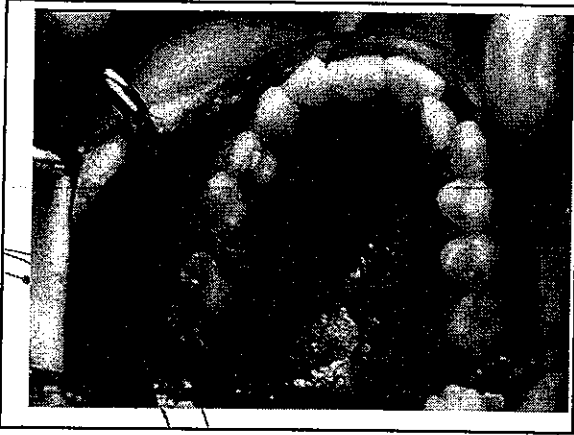
TEDAVİ: *Lezyon kendiliğinden durur*, ancak estetiği bozacak ölçüde büyük olan lezyonlar eksize edilmelidir. Bu işlem mümkünse olayın inaktif hale geçtiği zamana ertelenmelidir. Özellikle poliyostotik tipinde az da olsa *sarkamatöz değişim riski* vardır.

PFD vakalarının %50'si baş boyun bölgesinde görülür. PFD teşhisinin tam olarak konulabilmesi için yalnızca ağız bulgularıyla yetinmek doğru değildir. Bunlara ek olarak diğer kemiklerin ve deri pigmentasyonlarının incelenmesi şarttır. Deride pigmente alanlar kahverengi maküller tarzında lezyonlar olarak ve daha çok, etkilenen kemikler üzerinde ve ensede, gövdede, kalçada, uyluk bölgesinde ve nadiren de oral mukozada görülür.

PATOLOJİ: Lezyon, kendisini çevreleyen sağlıklı kemikle sınırlı olmaksızın kaynaşan, çeşitli şekillerdeki *yetersiz trabeküller* örgülü kemik içeren, *gevşek sellüler fibröz dokulardan* oluşmaktadır.

Osteoblastlar, trabekülleri çevrelemekten ziyade içlerine dağılmışlardır. Bazı lameller kemik veya kalsifiye alanlar ve sıklıkla gevşek *giant-cell* odaklarına rastlanabilir.

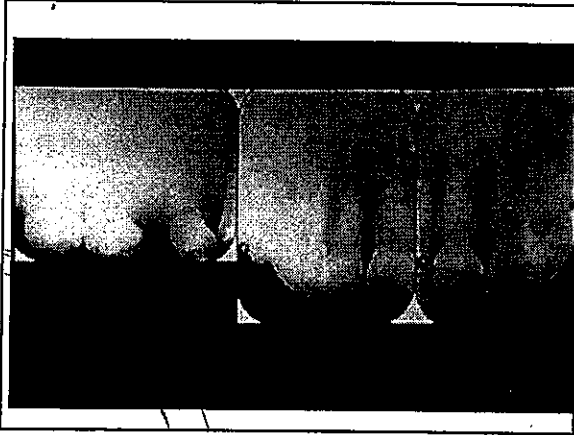




PERİAPİKAL SEMENTAL DİSPLAZİ

Hastaların %90'ı orta yaşta kadınlar ve daha çok siyah ırkta görülür. Tipik olarak mandibula kesici dişler bölgesinde görülür, ancak generalize olduğu vakalardan da bahsedilmiştir.

Asemptomatiktir ve radyografik tetkiklerde ilgili dişlerin apexinde yuvarlak bir radyolürens olarak tesadüfen fark edilir. Periapikal granülomalarla radyografik olarak aynı görüntüyü verirler; ancak ilgili dişler vitaldir. Lezyon zamanla merkezden başlayarak kalsifiye olur ve radyopak bir görüntü vermeye başlar.

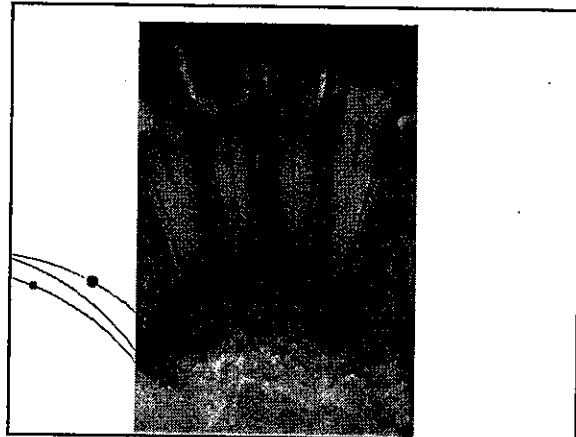


PATOLOJİ: Histolojik olarak semento-ossifying fibromayı andırır ve erken dönemde sement benzeri dokular içeren sellüler fibröz dokudan oluşmuştur. Progresif kalsifikasyon sert kemik ve benzeri kitlelerin oluşmasına neden olur. Lezyon periapikal granülomadan vitalite testiyle ayırt edilmelidir.

Tedaviye gerek yoktur, kendiliğinden durur.

SEMENTO-OSSEÖZ DİSPLAZİLER

Periodontal ligament orjinlidirler ve tüm çeşitleri aynı patolojiye sahiptir; o yüzden ayrımları klinik ve radyografik görüntülere dayanılarak yapılır.



FLORİD SEMENTO OSSEÖZ DİSPLAZİ VE GİGANTİFORM SEMENTOMA

Bu muhtemelen P.S.D.'nin florid formudur ve aynı ailenin fertlerinde görülür. Sklerotik kitler *simetri* arz eder, hatta dört yarım çeneyi birden tutmuş olabilir. Ekspansiyon yapıları veya enfekte olmaları dışında asemptomatikler.

RADYOGRAFI: Düzensiz ve şekilsiz radyopak kitleler halinde görülür. İlerleyen dönemlerde radyolüsent görüntünün dahil olması kronik osteomyelit ile karıştırılmasına neden olabilir.

Mikroskopik olarak genelde P.S.D. ile aynıdır. **GİGANTİFORM SEMENTOMA**, P.S.D.'nin nadir görülen familial formudur.

SOLİTER ve ANEVİRİZMAL KEMİK KİSTİ

Bu lezyonlar isimlerinin aksine kist değildir, yalnızca radyografide kist gibi görüntü verirler. İskeletsel hastalıklardır ve çenelerde diğer kemiklerden daha az görülür.

FOKAL SEMENTO OSSEÖZ DİSPLAZİ

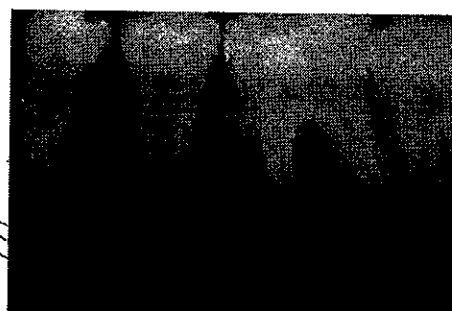
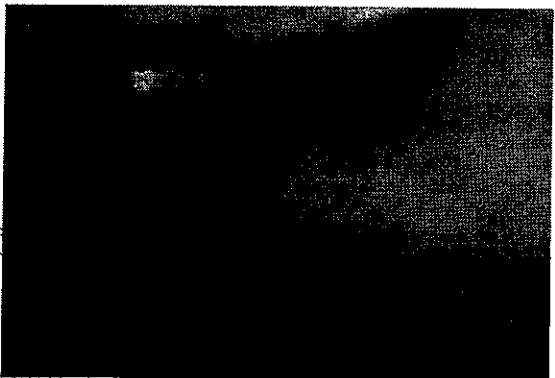
Florid semento osseöz displazinin tek lezyon olarak görüldüğü duruma verilen isimdir.

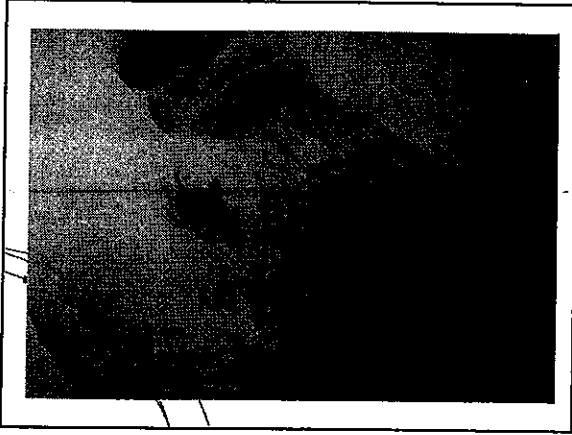
KLİNİK YAKLAŞIM: Lezyonun diş hekimi tarafından yanlış değerlendirilerek ilgili dişin çekilmesi ve sonucunda bu ve benzeri yollarla lezyonun enfekte olmasından kaçınılmalıdır. Bu nedenlerden oluşabilecek bir *osteomyelit*in tedavisi hastalığın geç dönemlerinde görülen yaygın sklerozis nedeniyle oldukça zordur. Bu durumda geniş eksizyonların yapılması gerekebilir. Bu tip komplike durumlar yoksa ve kozmetik problemler söz konusu değilse tedaviye gerek yoktur.

SOLİTER (basit) KEMİK KİSTİ

Daha çok *ikinci dekada* görülür; 25 yaş üstünde çok nadir rastlanır. *Ağrısız şişlikler* oluşturur ve radyografik olarak farkedilir. Daha çok *mandibulada* ve *kadınlarda* görülür.

RADYOGRAFI: Kaviteleler yuvarlak, radyolüsent alanlar olarak ve genellikle odontojenik kistlere oranla daha siliik bir sınıra sahip lezyonlar olarak izlenir. İki dikkat çekici özelliğe sahiptirler; ilk olarak radyolüsent alan klinik şişliğin öngördüğünden daha geniştir. İkincisi Kavite diş kökleri arasında yay çizmektir ve ilk olarak bite-wing radyografisinde görülebilir.



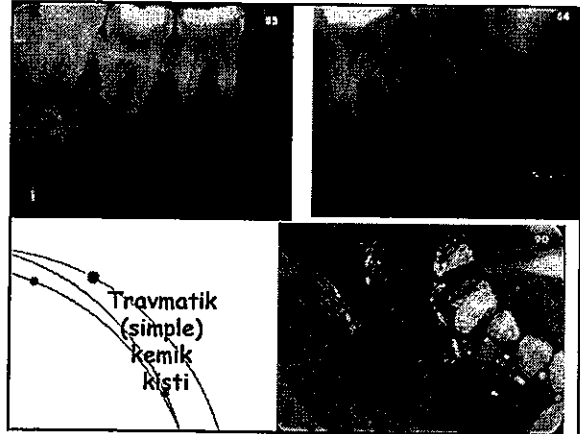


KLİNİK YAKLAŞIM: Lezyona yaşlı hastalarda rastlanmamaktadır. *Spontan olarak iyileşebilmektedir.* Ancak teşhisi doğrulamak amacıyla kavite açılabilir.

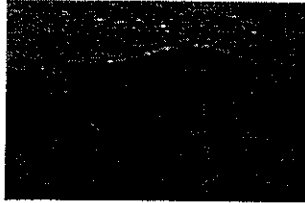
Karakteristik olarak kist sıvısının olmaması ve kemik duvarının tipik özellikleri genelde teşhis için yeterlidir, ancak mümkünse bağ dokusunun hiç değilse bir kısmının çıkartılarak histolojik incelemeye tabi tutulması tavsiye edilmektedir.

Kavitenin açılmasını, muhtemelen kanamanın sonucu olarak, iyileşme takip eder.

.PATOLOJİ: Soliter kemik kisti "hemorajik" ya da "travmatik" kemik kisti olarak ta adlandırılmaktaydı ve çene kemiklerine gelen bir travmanın sonucunda oluşan hemoraji ve daha sonrasında pıhtı organizasyonunda ve kemik onarımındaki bir bozukluk nedeniyle oluştuğu sanılmaktaydı. Ancak bu teoriyi destekleyecek kanıtlar yetersizdir. Genç bir kist çıkartıldığında da kemik içi kaviteye kan dolmakta ancak S.K.K. 'i geliştirmemektedir.



Ayrıca bu lezyonun tedavisinde kabul edilen ortak görüş kaviteye kanamanın gerçekleşmesini sağlayacak şekilde lezyonu açmaktır. Normal bir iyileşme süreci bu şekilde sağlanmaktadır. Kemik içi kanamanın hem sebep hem de tedavi edici olduğunu kabul etmek oldukça zordur. Kavite *tırtıklı kemik duvarıyla* çevrilidir. İnce bağ dokusu ya da yalnızca birkaç *kırmızı hücre*, kan pigmenti ya da *giant-cell* kemik yüzeyine yapışmıştır. Genelde *kist içeriği bulunmamakla* birlikte bazen az miktarda sıvıya rastlanabilir.

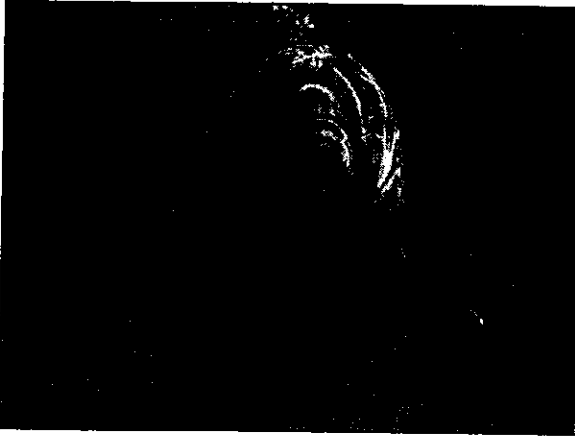


ANEVRİZMAL KEMİK KİSTİ

Çenelerde oldukça nadir görülür. Patogenezleri hakkında çok az şey bilinmekle beraber en çok kabul gören ihtimal *vasküler bir malformasyon* olduklarıdır.

Hastaların çoğu *10 ila 20 yaşları* arasındadır ve cinsiyet ayrımı görülmez. Çeneler etkilendiğinde genellikle *mandibula* tutulumu görülür. *Ağrısız bir şişlik* ve belirsiz bir trabekülasyon ya da lokülasyon gösteren *balon tarzı radyolüsent alan* olarak izlenir.

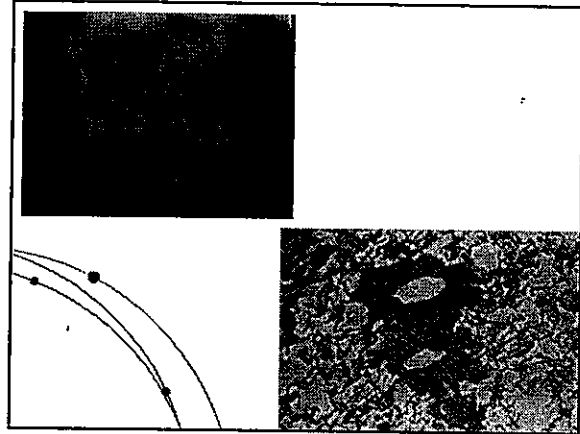




- Klinik olarak ilk belirti, tümörün üstündeki cildin gerginliği ve ağrıdır. Daha sonra yumuşak dokular şişerek kas spazmı ve atrofsi meydana gelir.
- Tümörün olduğu bölgelerde dişlerde lüksasyon, gingivada hiperemi ve palpasyonda ağrı vardır. Muayenede periyodontiyumdan pü gelir. Ağız başlığunda fistül, enfeksiyon yaygındır. Aşırı kemik harabiyeti ve genel bir kronik periodontitis tablosu hakimdir. Dişler aşırı lüksasyonla kaybedilir. Diş çekimi yapılırsa çekim yarası iyileşmez.
- Ateş, halsizlik, iştahsızlık, baş ağrısı vardır.
- Radyografide, tutulan kemikte osteolitik sahalar izlenir.
- Tedavisi, cerrahi ve gerekirse cerrahiye takiben radyoterapi uygulanmasıdır; toplam 2000 radlik radyoterapi verilir.

HİSTİYOSİTOZİS-X GRUBU HASTALIKLAR

Histiyositozis-X, etiyolojisi bilinmeyen retikuloendotelial hastalıklar grubudur. Bu hastalıklara, "non-lipid retikuloendoteliozis" adı da verilmektedir. Çeşitli dokularda histiyositlerin proliferasyonu ve infiltrasyonları ile karakterizedir. Bu grupta, eozinofilik granüloma, Hand-Schüller-Christian hastalığı ve Letterer-Siwe hastalığı yer almaktadır.




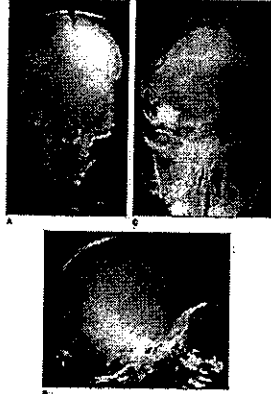

EOZİNOFİLİK GRANÜLOMA

- Histiyositozis-X'in sadece kemikte lokalize olan tipidir.
- Sıklıkla 20-30 yaşlarında görülür.
- Karakteristik olarak tek kemiği tutar. Bazı durumlarda birden fazla kemiği tutabilir. Kranyum, pelvis, tibia, humerus, mandibula ve maksilla sıklıkla etkilendiği kemiklerdir.
- Çocuklarda hastalık, genellikle kafa ve çene kemiklerinden başlar.
- Tümör makroskobik olarak kolay parçalanır, gevşek bir yapıda yani friyabl'dir. Mikroskobik olarak ise menekşe tarzında eozinofiller izlenir.

HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN HASTALIĞI



- Histiyositozis-X'in kronik, diffüz formudur ve hem kemiği, hem de yumuşak dokuyu tutar. Prognozu eozinofilik granülomaya göre kötü, Letterer-Siwe'e göre iyidir.
- Çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür; genellikle 10 yaşındaki çocuklarda tutulum yapar.
- Üç ana belirtisi, litik kemik lezyonları, ekzoftalmus ve diabetes insipidus'tur. Bu üç belirti her zaman aynı hastada bulunmayabilir. Göz bölgesini tutarsa ekzoftalmus, splenoid kemik ve pitüiter bezi tutarsa diabetes insipidus oluşur. Semptomların türü histiyositik proliferasyonun lokalizasyonuna bağlıdır.

- Sıklıkla dalak (splenomegali), lenf bezleri ve karaciğer (hepatomegali) büyümüşür; anemi vardır. Cilt ve oral mukozada peteşial ve/veya papüler erüpsiyonlar görülebilir.
- Nekrotik lezyonlarla birlikte ağızdaki ülserasyonlar ve ödematöz gingiva ile birlikte diş kayıpları meydana gelebilir.
- Çok yaygın bir bulgu da otitis media'dır.
- Kemikte harabiyet ve eozinofilik granüloomadakine benzer radyolüsent görüntü veren tutulum söz konusudur.
- Tedavisi eozinofilik granülomada olduğu gibidir.






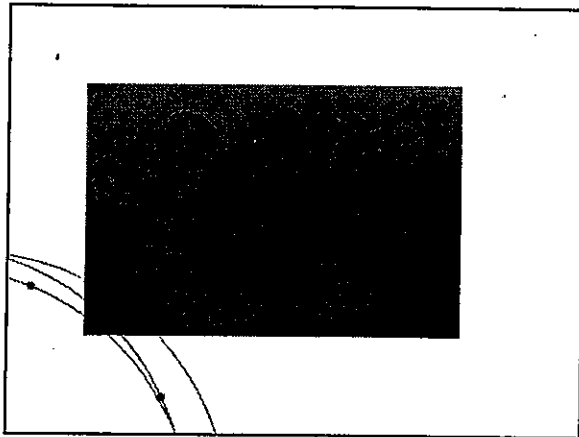
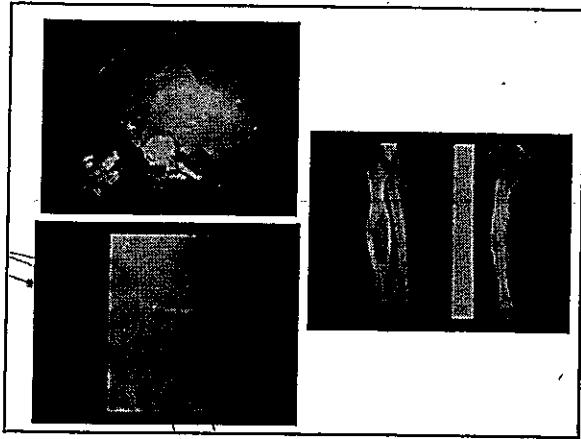
LETTERER-SIWE HASTALIĞI

- Histiositozis-X'in akut, hızlı seyreden, tedaviye cevap vermeyen, diffüz bir formudur.
- Genellikle ölümcüldür ve hemen hemen yalnız bir yaşın altındaki bebeklerde görülür.
- Histiositlerin akümülyasyonuna bağlı ciddi organ büyümeleri göze çarpar. Karaciğer, dalak, kemik iliği ve lenf bezlerini tutar.
- Hasta kaşektik görünümündedir; deri ve muköz membranlarda peteşi ve nekrotik ülserler vardır.
- Yaygın kemik lezyonlarının varlığında, proliferen histiosit kitlelerinin kemik iliğinin yerini alması sonucunda ciddi bir pansitopeni vardır.

- İlgili bölgede dişler varsa, sıklıkla mobilizirler ve gingival kanama vardır.
- Kafa kemiklerini tutar; kemiklerde zımba ile delinmiş görüntüsü veren radyolüsent lezyonlar vardır.
- Diğer iki hastalıktaki tedaviler uygulanabilse de, genellikle tedaviye cevap vermez ve hasta kaybedilir.
- Hand-Schüller-Christian hastalığı ve Letterer-Siwe tedavisinde, maksilla ve mandibuladaki lokal kemik lezyonlarının küretajı ile birlikte sistemik steroidler ve bir antineoplastik alkaloid olan *vinblastin sülfat* kullanımı da alternatif bir tedavi yöntemidir.

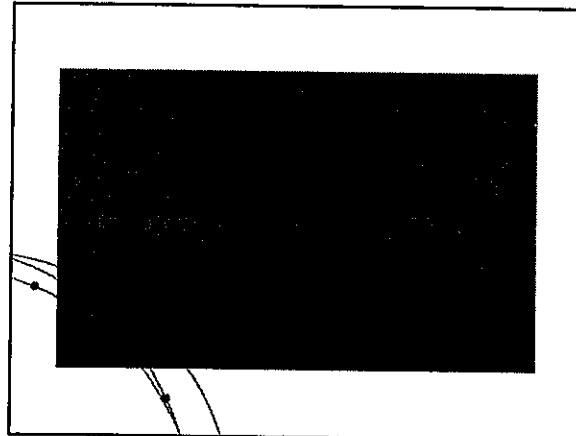




GORHAM HASTALIĞI (Massive osteolysis)

- Herhangi bir nedene bağlı olmaksızın kemiklerde geniş alanları içeren kayıplarla karakterize bir hastalıktır.
- Genellikle skapulayı etkilemesine rağmen, iskeletin herhangi bir yerinde de tutulum yapabilmektedir.
- Çene kemiği tutulumuna ilişkin olgularda ramusta bütünüyle kayıp ve mandibula korpusunda kemik kayıpları olduğu bildirilmiştir.
- Genellikle çocuk veya genç erişkinlerde gözlenir ve sıklıkla darbe veya diş çekimi gibi bir travma hikayesi vardır.
- Etkilidir tedavisi yoktur ve kemik rezorpsiyonu kendiliğinden durabilir.

- Histiyoitozis-X grubu hastalıklarda oral lezyonların erken görülmesi, diş hekimlerinin son derece dikkatli olmasını gerektirir. Ağızdaki klinik görüntü, kemikteki lezyonlara bağlı dişeti çekilmeleri, dişlerde lüksasyon, dişetlerinde inflamasyon ve künt bir ağrı ile periodontal hastalığı taklit eder tarzdadır.
- Kemik lezyonlarının radyolojik görüntüsü patognomonik değildir; multiloküler kistlerle, diğer tümörlerle veya osteomyelitle karıştırılabilir. Tanı biyopsi ile konur.

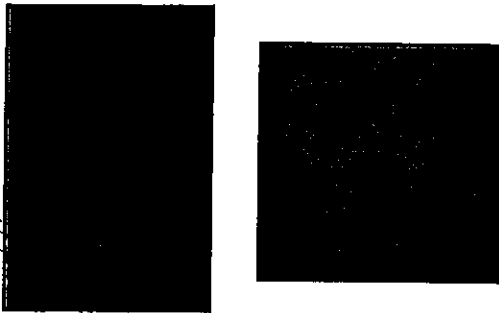


CAFFEY HASTALIĞI (Caffey-Silverman Hastalığı, İnfantil kortikal hiperostozis)

- Etkilenen kemiklerde genişleme ve bazı sistemik komplikasyonlarla karakterize, nedeni bilinmeyen bir hastalıktır.
- Genellikle 6 aydan küçük bebeklerde görülür.
- Herhangi bir kemiği etkileyebilmekle beraber, en yaygın tutulum bölgeleri, mandibula, ulna ve klaviküladır. Mandibula, hastaların %75'ten fazlasında tutulur.
- Etkilenen kemikler üzerinde aniden bir şişlik meydana gelir ve herhangi bir süpürasyon olmaksızın 3-12 ayda şişlik ortadan kalkar.
- Radyografide, mandibula alt kenarında çıkıntı ve kortekste kalınlaşma izlenir.



- Mikroskopik kesitlerde periosteumda ödem ve kalınlaşma, birbirine paralel dizilim gösteren çok sayıda trabekülden oluşan bir kemik apozisyonu izlenir.
- Kemik tutulumunun yanısıra ateş, lökositoz, sedimantasyon artışı, alkalin fosfataz düzeyinde yükselme olabilir; bebekte irritasyon vardır.
- Hastalığın prognozu iyidir ve semptomatik tedavi dışında lezyonların tedavi edilmesine gerek yoktur. Cerrahi uygulamaya gerek yoktur; fakat semptomları hafifletmek için kortikosteroidler kullanılabilir.



Caffey hastalığında klinik ve radyografik bulgular