

Çenelerde Görülen Kemik Hastalıkları

Prof. Dr. Kıvanç Kamburođlu,
Ađız, Diř ve Çene Radyolojisi
Ana Bilim Dalı

Kemik Displazileri

Kemik displazileri: Normal kemiğin, anormal kemik veya sement içeren fibröz doku halini aldığı durumları ifade eder.

Bu lezyonların tümörlerden ayırt edilmesi gerekir, çünkü; tedavileri çok farklıdır.

Fibroosseoz lezyon terimi histopatolojik bir kavramdır ve çeşitli kemik displazileri, neoplazmlar ile birlikte diğer kemik lezyonlarını içermektedir.

Fibröz Displazi

- Normal kemik metabolizmasındaki lokalize bir deęişiklik sonucunda tüm kansellöz kemiğin yerini anormal görünümli fibröz dokunun aldığı bir patolojidir.
- Toplam 3 tipi vardır:
 - 1-Soliter
 - 2-Multiple-poliostotik (Jaffe tipi)
 - 3-McCune-Albright Sendromu (poliostotik fibröz displazi, kutanöz pigmentasyonlar - kahverengi lekeler - ve bir ya da daha fazla endokrin bezin hiperfonksiyonu).

- *Soliter tip vakaların yaklaşık % 70'ini oluşturur ve çeneleri en çok etkileyen tiptir.*
- *En çok etkilenen bölgeler sırasıyla kaburgalar, femur, tibia, maksilla ve mandibuladır.*
- *Multiple tip genellikle 10 yaşından daha küçüklerde görülürken monostatik tip ise daha sonraki yaşlarda görülür.*
- *Lezyonlar genellikle iskelet gelişimi durduğunda statik hale gelirken özellikle multiple tipte proliferasyon devam edebilir.*

- McCune-Albright Sendromu hemen her zaman kadınları etkilerken diğer tipleri cinsiyet ayırımı göstermez.
- Genelde semptom vermezler. Monostatik tip radyografide tesadüfen saptanabilir. Çenenin etkilendiği durumlarda unilateral fasiyal şişlik ve alveoler proseste genişleme ortaya çıkabilir.
- Yaygın vakalarda ağrı, kırık, koku duyusunun kaybı, sağırlık ve körlük ortaya çıkabilir.
- Maksillada mandibulanın 2 katı daha fazla görülür. Daha sıklıkla posterior bölgeyi tercih eder ve genellikle unilateraldir.

- Lezyonun internal densitesi maksilla ve kafatası tabanında daha fazladır.
- *Anormal trabeküller normalden daha kısa, daha ince, irregüler şekilli ve daha fazla sayıdadırlar.*
- *Radyografik olarak granüler “buzlu cam”, “portakal kabuğu”, “parmak izi”, “atılmış pamuk” ve “amorfdens” gibi değişik görünüşleri vardır.*
- Nadiren de olsa basit kemik kistleri ile birlikte de bulunabilirler.

- Eğer lezyon küçükse çevre dokuda bir etki oluşturmaz (subklinik tür). Daha büyük lezyonlarda ise etkilenen kemiğin ekspansiyonu ve korteksin incilmesi görülebilir.
- Fibröz displazinin maksiller sinüsün kortikal sınırının yerini değiştirerek sinüsün bir kısmını veya tamamını kapladığı vakalar da bulunmaktadır.
- Sıklıkla, etkilenen dişlerin lamina durasında da belirgin kayıp vardır (anormal kemik lamina duranın yerini alır).

- Eğer, fibröz displazi nedeniyle kemik densitesi artarsa periodontal ligament aralığı radyografide çok dar gözükebilir.
- Dişlerin yerini değiştirerek veya normal erüpsiyonu engelleyerek ortodontik tedaviyi güçleştirebilir.
- Nadiren, bir miktar kök rezorpsiyonu görülebilir. Etkilenen dişlerde hipersementoz izlenebilir.
- *Fibröz displazinin özgün bir özelliği de mandibular kanalı süperior yönde deplase edebilmesidir.*

- Benzer kemik görüntüsü veren diğer hastalıklarla ayırıcı tanı yapılmalıdır. Metabolik kemik hastalıklarında benzer görüntüler ortaya çıkabilmektedir. Bu hastalıklar poliostatik ve bilateral yerleşimlidirler, ayrıca kemik ekspansiyonuna neden olmazlar.
- Paget Hastalığında benzer bir görünüm ile birlikte ekspansiyon da oluşabilir. Paget daha yaşlı hasta grubunda oluşur ve eğer mandibula etkilenirse fibröz displazinin aksine tüm çeneyi etkiler.

- Nadiren, periapikal semental displazi, fibröz displaziye benzer bir görüntü verebilir. Bu patoloji daha yaşlılarda, bilateral ve periapikal bölgede görülmektedir.
- Kendiliğinden iyileşmekte olan bir basit kemik kisti içerisindeki yeni kemik radyografik ve histolojik olarak fibröz displaziyle benzerlik gösterebilir.

- Önemli bir diğer ayırıcı tanı ise osteomyelitis ile yapılmalıdır. Yeni kemik periost tarafından yapılmaktadır ve dış korteks yüzeyinde bulunmaktadır. Sekestrin tespit edilmesi osteomyelitis teşhisi açısından önemli bir bulgudur. Fibröz displazide ise kemiğin internal yüzeyi genişleyerek korteksi inceltir. Korteks, kemiğin dış yüzeyindeki orijinal konumunda bulunmaktadır.
- Osteojenik sarkoma da malign radyografik özelliklerinin yanı sıra fibröz displazi benzeri görüntüler ortaya koyabilmektedir.

- Diğer bir ayırıcı tanı da maksilladaki sementoossifying fibroma ile yapılır. Sementoossifying fibromanın sınırı daha belirgindir ve kapsül içerebilir. Fibroz displazi ise kemikle kaynaşmaktadır.
- Çoğu vakada biyopsiye gerek kalmadan radyolojik ve klinik bulgular yardımıyla teşhise gidilir. Lezyonun gerçek yayılımının görülebilmesi amacıyla 3 Boyutlu görüntü gerekir.

- Cerrahi sonrasında stimulusya baęlı abartılı byme grlebilmektedir. oęu lezyonda iskeletsel maturasyon tamamlandıęında byme de durur. Bu yzden ortodontik tedavi ve kozmetik cerrahi bu zamana kadar ertelenebilir. Hasta takip altında tutulmalıdır.

- Sarkomatik deęişiklikler tipik olmasa da radyoterapi uygulanan hastalarda bildirilmiřtir.

- Kadın hastalarda hamilelik ve oral kontraseptif kullanımı nedeniyle oluřan hormonal deęişikliklere baęlı olarak lezyonda byme, anevrizmal kemik kisti veya dev hcreli granloma oluřumu bildirilmiřtir.

Sementoosseöz Displaziler

Bu grupta yer alan periapikal semental displazi ve florid osseöz displazi temelde aynı proseslerdir. Aralarındaki ayırım çenelerdeki yayılımları dikkate alınarak yapılır.

Periapikal Semental Displazi (PSD)
(Sementoma, Fibrosementoma, Sklerozing
Sementoma, Periapikal Osteofibrozis,
Periapikal Fibröz Displazi ve Periapikal
Fibroosteoma)

- PSD, normal kansellöz dokunun fibröz doku ve sement benzeri materyal tarafından doldurulduğu lokalize kemik metabolizması değişikliği olarak tanımlanabilir. Adından da anlaşılacağı gibi lezyon diş apeksine yakın konumlanmıştır.
- Ortalama 40 yaşlarında görülürken kadınlarda erkeklere göre 9 kat daha fazla ve siyahlarda beyazlara oranla 3 kat daha fazla görülür.
- İlgili dişler vitaldir ve hastalarda ağrı yoktur.
- Radyografik muayenede tesadüfen görülür.
- Çok büyürlerse alveoler proses ekspansiyonuna yol açabilirler.

- Lezyonun merkezi diř apeksidir.
- *Genellikle mandibulayı ve mandibula anterior diřleri etkiler.*
- Nadiren maksiller diřleri de ierisine alabilir.
- oęu vakada lezyonlar multiple ve bilateralidir.
- Eęer PSD lezyonlu bir diř ekilirse lezyon geliřimine devam edebilir. Byle vakalar iin “semental displazi” terimi kullanılır.
- PSD’lerde perifer iyi sınırlıdır. Radyolusent bir sınırın etrafında sklerotik reaktif kemik dokusu grlr.

- Lezyon irregüler şekilli olabileceği gibi apeksi ortalayacak biçimde yuvarlak veya oval şekilli de olabilir.
- İnternal yapısı lezyonun olgunluk evresine göre değişim göstermektedir.
- Erken evrede normal kemik rezorbe olup yerini periodontal ligament ile devamlılık gösteren fibröz dokuya bırakır (lamina dura kaybı vardır).
Apekte radyolusent görüntü verir.
- Miks dönemde radyolusent yapı içerisinde radyoopak doku gözlenir. Bu doku amorf, yuvarlak veya oval olabilir. Sement veya anormal kemik dokusu içerir.

- Olgun dönemde ise internal yapı tamamen radyoopaktır. Genellikle, çevresinde ince radyolusent bir marjin vardır.
- Lamina dura kaybı vardır. Periodontal ligament daha az belirgin veya daha belirgin görünümlü olabilir. Nadiren rezorpsiyon görülebilir. Çok büyüylen lezyonlar ekspansiyona yol açabilirler.
- Ayırıcı tanıda, erken evre lezyonları periapikal paradontitisten ayırt edilmelidir. (Klinik muayene ve sensitivite testleri)

- Soliter olgun lezyon mandibular birinci molar bölgesinde ise sementoblastomadan ayırt edilmesi güçleşebilir. Sementoblastomada ağrı vardır, kök rezorpsiyonu yapabilir ve kapsül daha belirgindir.
- Odontomaların bazıları periapikal lokasyonlu olabilir. Bu tür odontomalar PSD'den ayırt edilmelidir. Odontomalardaki diş benzeri yapılar ve daha düzgün kapsüller ayırıcı tanı açısından önemlidir.
- Olgun PSD yoğun kemik adasına benzer. Yoğun kemik adalarında kapsül yoktur.
- Soliter lezyonların sementoossifying fibromadan ayırt edilmeleri zordur.

- Radyolojik ve klinik muayene ile teşhise gidilebilir.
- Normal şartlarda tedavi gerektirmez.
- Çekilmiş diş bölgelerindeki lezyonlar atrofik alveoler kret bulunan bölgelerde mukozaya ulaşarak perforasyon sonrası sekonder enfeksiyona neden olabilirler. Böyle durumlarda lezyona ait parçacıklar çıkartılmalıdırlar.

Florid Osseoz Displazi
(Florid Sementoosseoz Displazi,
Gigantiform Sementoma,
Familiyal Multiple Sementomas)

- Florid Osseoz Displazi, PSD'nin yaygın formudur. Normal kansellöz kemiğin yerini geriplandaki fibröz konnektif doku ile birlikte bulunan yoğun, hücresiz sementoosseoz doku almıştır.
- Lezyonun fakir vasküler kaynağa sahip olması bölgenin enfeksiyona yatkın olmasına yol açar.
- Bazı vakalarda ailesel eğilim gözlenmiştir.
- Eğer PSD 3 ile 4 kuadrantta birden saptanmışsa veya tek çenede yaygınsa FOD olarak tanımlanır.

- FOD ve PSD görülen hastalar için yaş, cinsiyet ve ırk profilleri benzerdir. Ortalama 40 yaşında, kadınlar ile birlikte siyah ırk ve Asyalılar'da daha fazla görülmektedir.
- Genellikle semptomsuzdurlar fakat nadiren ağrı hissedilebilir (özellikle lezyonun içerisinde basit kemik kisti gelişen vakalarda düşük derecede ağrı olabilir).
- Büyük lezyonlarda şişlik meydana gelebilir.
- Eğer lezyon sekonder olarak enfeksiyona uğrarsa mukozal ülserasyon, fistül oluşumu ve ağrı gibi osteomyelitis belirtileri görülebilir.

- Etkilenen kemikteki diřler vitaldir.
- Lezyonlar genellikle bilateraldir ve her iki çenede de görülür.
- Eğer tek çenede görülüyor ise daha çok mandibulayı etkiler.
- Lezyonlar diřlerin apikalinde, alveoler proses içerisinde ve genellikle premolarların posteriorunda lokalizedir. Mandibulada lezyonlar inferior alveoler kanalın üzerinde seyrederler.

- Periferi genellikle iyi tanımlanabilir ve iyi sklerotik bir sınıra sahiptir. Yumuşak doku kapsülü olgun lezyonlarda belirgin değildir.
- İnternal yapı miks radyoopak ve radyolusent olabileceği gibi tamamen radyoopak da olabilir. Radyoopak bölgeler küçük oval ve sirküler bölgelerden (atılmış pamuk) geniş, irregüler ve amorf kalsifikasyon alanlarına kadar değişiklik gösterebilmektedir.
- Basit kemik kaviteleri lezyonların bulunduğu bölgelerde radyolusent olarak görülebilir.

- Büyük FOD lezyonları mandibular kanal ve maksiller sinüs tabanı gibi yapıları deplase edebilir. İlgili dişlerde hipersementoz görülebilir.

- *Bilateral olması ve merkezinin alveoler prosesde bulunması ile diğer lezyonlardan ayırt edilebilir.*

- Paget hastalığında da atılmış pamuk görüntüsü ile birlikte hipersementoz görülebilir. Paget lezyonları mandibulanın tamamını etkilerken FOD'de ise lezyonlar mandibular kanalın üzerinde konumlanır. Ayrıca, Paget diğer başka kemikleri de etkiler ve daha yaşlı hastalarda görülür.

- Normal şartlarda FOD lezyonları tedavi gerektirmez.
- Panoramik radyografi hastalığın yayılımını değerlendirmede yararlıdır.
- *Fibröz displazinin aksine lezyonun duracağı bir yaş sınırı yoktur.*
- *Lezyonlar enfeksiyona yatkın oldukları için hastaya iyi bir oral hijyen motivasyonu yapılmalıdır.*

- Diş çekimi sonrasında kalan sement benzeri kitleler baskı nedeniyle protezin altındaki mukozadan açığa çıkabilir ve osteomyelitis gelişebilir. Bu nedenle protez öncesinde sement benzeri dokuların çıkarılmasında yarar vardır.

Diğer Kemik Lezyonları

**Semento-Ossifying Fibroma
(Ossifying Fibroma,
Sementifying Fibroma)**

- Aslında benign kemik neoplazmı gibi davranmasına rağmen bir fibroosseoz lezyon olarak kabul edilmektedir.
- Bu kemik tümörü anormal kemik veya sement benzeri doku içeren fibröz doku içermektedir.
- Eskiden histolojik olarak irregüler kemik varsa “ossifying fibroma”, sement benzeri yapı izleniyorsa “sementifying fibroma” terimleri kullanılırdı. Fakat, günümüzde bu iki terim birleştirilerek “*sementoossifying fibroma (SOF)*” terimi kullanılmaktadır.

- Jüvenil ossifying fibroma sementoossifying fibromanın agresif bir formudur ve ilk 2 dekatta görölmektedir.
- Sementoossifying fibroma daha çok genç yetişkinlerde görülür. Kadınlarda daha çok görülür.
- Genellikle asemptomatiktir. Nadiren fasiyal asimetri ve diş deplasmanı görölebilir.
- *Fasiyal kemiklerde ve en sık olarak mandibulada görülür. Inferior alveoler kanalın üzerinde ve tipik olarak premolar-molar dişlerin inferiorunda konumlanır. Maksillada ise fossa kanina ve zigomatik ark bölgelerinde görülürler.*

- SOF'nın sınırları iyi tanımlanabilir. İnce, radyolusent bir çizgi yani fibröz kapsül lezyonu çevre kemikten ayırmaktadır. Bazen lezyonun çevresindeki kemik dokuda sklerotik sınır oluşur.
- İnternal yapısı miks radyoopak ve radyolusenttir. Bazen intenal yapı çok az kalsifiye materyal içeren tamamen radyolusent görüntü verebilir. Anormal kemik çok ise fibröz displazi benzeri veya pamuk demeti benzeri bir görüntü oluşabilir. Sement benzeri doku çok ise semental displazi benzeri görüntüler vardır.

- SOF, dięer kemik displazilerinden medullar bölgeden her yöne eşit olarak tümör benzeri büyümesiyle ayrılabilir. Çevre dokularda ekspansiyon yaparken kortikal kemik incelse de kaybolmaz.
- Ayırıcı tanıda miks radyoopak ve radyolusent lezyonlar düşünölmelidir. Fibröz displaziden sınırlarınının daha iyi olması ve kapsül içermeleriyle ayrılırlar. Fibröz displazi ise kemikle kaynaşır.
- Periapikal semental displazi ise multifokal olmasıyla SOF'den ayrılır. Semental displazilerde basit kemik kisti görölebilir. SOF, diş deplasmanı ve konsantrik ekspansiyon yaparak büyür.

- Tedavisi amacıyla enukleasyon veya rezeksiyon yapılır. Büyük lezyonlar için ise lezyonun üç boyutlu olarak değerlendirilerek yayılımının saptanması amacıyla BT alınmalıdır. Kapsüllü olduğu için tamamen çıkarılması mümkündür. Rekürens nadirdir.

Santral Dev Hücreli Granüloma

- Santral dev hücreli granülomanın neoplastik bir lezyon olmadığı ve *bilinmeyen bir uyarana karşı gelişen reaktif bir lezyon olduğu düşünülmektedir.*
- Histolojik olarak, fibroblastlar, vasküler kanallar, çok çekirdekli dev hücreler ve makrofajlar içermektedir.
- Vakaların > %60'ı 20 yaş altında görülür.
- Ağrısız şişlik en belirgin bulgusudur.
- Mandibula, maksillaya oranla 2 kat daha fazla etkilenir.

- Gençlerde, lezyonlar mandibulada 1. moların, maksillada ise kanin dişin anteriorunda konumlanma eğilimindedir. Daha yaşlı bireylerde ise posterior yerleşme eğilimi artmaktadır.
- Mandibulada lezyonlar iyi sınırlı ve kortikasyonsuz bir görüntüye sahipken maksilladaki lezyonlar ise maliniteye benzeyen kötü sınırlı bir görüntüye sahiptirler.

- Bazı lezyonlarda internal yapı yokken (özellikle küçük lezyonlar tamamen radyolüsent olabilir) bazılarında ise küçük granüler kalsifikasyon bölgeleri vardır. Granüler ince septa varlığı teşhiste önemlidir. Bazen de granüler kemik ince septalarla lezyona multiloküler görüntü verir.
- Diş deplasmanı ve rezorpsiyonuna neden olabilir. Lamina dura kaybı vardır. Çevre dokularda ekspansiyona neden olur. Büyük lezyonlar korteks harabiyetine neden olabilir. Lezyon nadiren agresiftir.

- İnternal yapı septa içeriyorsa ayırıcı tanıda multiloküler lezyonlar olan ameloblastoma, odontojenik miksoma ve anevrizmal kemik kisti düşünülebilir.
- Ameloblastoma ve odontojenik miksoma daha yaşlı grupta ortaya çıkar ve daha belirgin, iyi sınırlı septalara sahiptirler. Dev hücreli granülomada ise ince ve kötü sınırlı septalar vardır.

- Anevrizmal kemik kistleri ise radyografik olarak dev hücreli granülomaya benzerlik göstermelerine rağmen posterior bölge yerleşimi, daha az görülmeleri ve daha fazla ekspansiyon yapmalarıyla ayırt edilmelidirler.
- Küçük bir santral dev hücreli granüloma basit kemik kavitesi ile karıştırılabilir. Dev hücreli granülomanın ekspansiyon, dış rezorpsiyonu ve dış deplasmanı yapma olasılığı daha fazladır.

- Radyografik ve histolojik olarak hiperparatiroidizmde görülen “Brown Tümörleri” ve santral dev hücreli granüloma farksızdır.
- BT ile lezyonun tam yayılımı değerlendirilmelidir (özellikle maksillada olanlar ve büyük lezyonlar için).
- Eğer lezyon ikinci dekattan sonra gelişmiş ise hiperparatiroidizm tanısı amacıyla kalsiyum / parathormon testleri veya Technetium ile kemik sintigrafisi alınabilir.

- E nukleasyon, kretaj ve rezeksiyon ile tedavi edilir. Rekrens nadirdir ve maksillada daha fazladır. Hastanın dikkatlice takip edilmesinde yarar vardır.

Anevrizmal Kemik Kisti

- Anevrizmal kemik kisti kemiğin reaktif bir lezyonudur (kist veya gerçek neoplazm değil).
- Bazılarına göre kemik içerisindeki vasküler dokunun abartılı lokalize proliferatif cevabı olarak görülse de etyolojisi hala belirsizdir.
- Nadiren, fibröz displazi, santral hemanjiyoma, dev hücreli granüloma ve osteosarkoma gibi diğer primer lezyonlarla birlikte bulunabilir.
- Çenelerde nadir – Daha çok uzun kemiklerde. Çenelerdeki vakaların %90'ı 30 yaşından daha küçük hastalarda görülmektedir.
- Kadınlarda daha fazla görülür.

- Çenelerde hızlı gelişen bukkal veya labial kemik şişliği olarak ortaya çıkar.

- Ağrı nadiren görülmektedir ve etkilenen bölge palpasyonda hassastır. Mandibula molar ve ramus bölgeleri anterior bölgelere oranla daha fazla etkilenmektedir.

- Periferi genellikle iyi sınırlıdır ve yuvarlak şekillidir.

- Küçük başlangıç lezyonlarında internal yapı yoktur. Daha büyük lezyonlarda ise genellikle internal bölge ince septalarla ayrılmış multiloküler görüntü verir (dev hücreli granüloma benzeri).

- BT yumuşak doku algoritmasında daha fazla radyolüsent alan görülebilir. Bunların bazıları dairesel şekile sahiptir ve geniş vasküler boşlukları temsil ederler.
- Büyüdükten sonra diğer birçok lezyona göre daha fazla ekspansiyona neden olurlar.
Anevrizmal kemik kaviteleri dış deplasmanına ve rezorbsiyonuna neden olabilir.
- Ayırıcı tanısı dev hücreli granüloma ile yapılır.
Anevrizmal kemik kistleri daha fazla ekspansiyona neden olur ve mandibula posterior bölgeyi tercih ederler.

- Ameloblastoma daha yaşlı grupta görülür.
- Cherubism dev hücre benzeri lezyonları ile yakınlık gösterse de Cherubism bilateral multifokal bir hastalıktır.
- Teşhis biyopsi ile yapılır. Hemorajik aspirasyon anevrizmal kemik kisti için tipiktir. Lezyonun yayılımını görmek açısından BT taraması gereklidir.
- Küretaj ve parsiyel rezeksiyon ile tedavi edilir.
Nüks oranı küretaj sonrası %19 ile %50 iken rezeksiyon sonrası ise %11'dir. Dikkatli takip şarttır.

Cherubizm

- Cherubizm nadir görülen ve otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Karakteristik özelliği çenelerin bilateral olarak genişlemesidir. (Melek yüzlü çocuk görüntüsü).
- Dev hücreli granüloma benzeri doku içermektedir ve kemik matriksi oluşturmaz. Bu lezyonlar zamanla geriler.
- Erken çocukluk döneminde 2-6 yaş arasında ortaya çıkar.
- Yüzün alt kısmının ağrısız, bilateral genişlemesi söz konusudur.

- Her iki çeneyi de bilateral olarak etkileyebilir. Posterior bölgeler daha fazla etkilenir.
- Eğer sadece tek çeneyi etkiliyorsa mandibulada daha sık görülür.
- Ayırıcı tanıda bilateral olarak simetrik multiloküler görüntü ve dişlerde anteriora doğru deplasman gibi özellikleri cherubizmi bazal hücreli nevus sendromundan, fibröz displaziden ve dev hücreli granülomadan ayırırda faydalı kullanılabilir.
- *Yaşla birlikte kist benzeri dokular granüler kemik ile dolar. İskeletsel büyüme durduğunda konservatif cerrahi kozmetik işlemler ile birlikte deplase dişlerin cerrahi olarak açığa çıkarılması ve ortodontik tedavi görülebilir.*

Paget Hastalığı (*Osteitis Deformans*)

- Bir veya daha fazla kemikte görülen osseoz dokuların anormal rezorpsiyon ve apozisyonuyla karakterize olan iskeletsel bir anomalidir (generalize bir iskeletsel hastalık değildir).
- Osteoklastik aktiviteyle başlar ve kemikte irregüler şekilli rezorpsiyon kaviteleri oluşur. Belli bir süre sonra ise osteblastik aktivite ile kemik oluşumu başlar.
- *Daha çok İngiltere, Avustralya ve daha az oranda Kuzey Amerika'da görülme insidansı fazladır.*

- *Daha çok ge orta yař ve ileri yař hastalıđıdır.*
65 yařındaki bireylerde, erkeklerde kadınlara oranla yaklařık 2 kat daha fazla grlr.
- *Etkilenen kemik geniřlemiř ve deforme olmuřtur. Bacakların ve omurganın eđilmesi, kafatasının geniřlemesi ile karakterizedir. eneler etkilendiđinde geniřlerler. Diřlerin ayrılması ve hareket etmesi sonucunda malokluzyon geliřebilir. Diřsiz hastalarda protezlerde uyum sorunu ortaya ıkar.*

- Yük gelen kemiklerde ağrı vardır ancak fasiyal kemiklerde veya çene kemiklerinde ağrıya pek rastlanmaz.
- Hastalığın osteoblastik evresinde aşırı artmış serum alkalin fosfotaz düzeyleri görülür.
- Paget Hastalığı en çok pelvis, femur, kafatası ve vertebralarda görülürken çenelerde ise çok nadiren görülür. Çenelerden maksillayı mandibulanın 2 katı daha fazla etkiler. Tüm maksilla ya da mandibula bir bütün olarak etkilenir.

İnternal yapısı 3 aşamada farklılık göstermektedir:

1- Erken radyolusent rezorptif evre,

2- İkinci evrede granüler veya buzlu cam görüntüsü,

3- Apozisyonel son evrede ise daha yoğun ve rayoopak görüntü.

Trabeküllerin sayısı ve şekli değişmiştir. Daha çok sayıları artar ancak erken evrede sayıları azalabilir. Mandibulada trabeküller uzun ve lineer uzanan bir görüntü verebilir. Fibröz displazi benzeri granüler görüntü verebilir. Diğer bir görüntü tipi ise yuvarlak radyoopak yama şeklinde anormal kemik yapının “atılmış pamuk” görüntüsüdür.

- Erken evrede bile etkilenen kemikte ekspansiyona neden olur.
- Dişlerde lamina dura kaybı, hipersementoz, ayrılma ve deplasman görülebilir.
- Ayırıcı tanıda fibröz displazi, FOD ve metabolik hastalıklar düşünülebilir. Paget fibröz displaziye göre daha yaşlı hastalarda görülür ve bilateral yerleşimlidir. Lineer uzanan trabeküller ve atılmış pamuk görüntüsü Pagete özeldir. FOD'de atılmış pamuk görüntüsü vardır ancak bu lezyonlar mandibular kanalın üzerinde yer alır, kapsül içerirler ve çeneyi tamamen etkilemezler. Metabolik hastalıklarda ise kemik ekspansiyonu görülmez.

- Paget Hastalığı, medikal olarak kalsitonin veya bisfosfonatlar yardımıyla tedavi edilir. Medikasyon ağrıyı rahatlatırken alkalen fosfotaz düzeyini ve osteoklastik aktiviteyi azaltır. Cerrahi deformitelerin düzeltilmesi için gerekli olabilir.
- Çekim bölgeleri geç iyileşir. Osteomyelitise yatkınlık fazladır. Polyostatik hastalığa sahip olanlarda osteojenik sarkoma yaklaşık %10 oranında gelişebilir.

Langerhans Hücreli Histiyositozis

- Deride bulunan Langerhans hücrelerinin anormal proliferasyonu sonucunda oluşan anormallikleri içermektedir. İki ayrı grupta incelenir.

- Nonmalign bozukluklar: Unifokal ve multifokal eozinofilik granüloma

Malign bozukluklar: Letterer-Siwe ve Histiyoitik Lenfoma.

Langerhans Hücreli Histiyoitosisli hastaların yaklaşık %10'unda oral lezyonlar vardır.

Eozinofilik Granüloma genellikle kaburga, pelvis, uzun kemikler, kafatası ve çenelerde görülür. Genelde çocuklarda ve genç yetişkinlerde ortaya çıkar. Çenelerde ağrı ile birlikte, kemik şişliği, yumuşak doku kitlesi, gingivitis, gingival kanama ve ülserasyon görülür. Alveoler kemik yıkımı ile birlikte dişlerde mobilite görülür. Kaybedilen dişlerin soketleri normal şekilde iyileşmez. Eozinofilik granüloma unifokal olabileceği gibi multifokal ve yaygın olabilir. Yaygın tipinde multiple kemik lezyonları, diabetes insipidus ve ekzoftalmi görülür.

Letterer-Siwe ise 3 yaşından önce ortaya çıkan malign langerhans hücreli histiyositozis tipidir ve hastalığın başlamasından birkaç hafta sonra hasta yaşamını yitirir.

Eozinofilik granüloma lezyonları orta kök bölgesinden başlayarak radyolusent destrüksiyon alanları meydana getirir. Bu özelliği ile periodontal hastalıklardan ayırılabilirler. Periodontal hastalıkta ise yıkım alveoler kretten başlar. Squamöz hücreli karsinomadan radyolojik olarak ayırt etmek zordur.

Histiyositozis şüphesi olan hastalarda sintigrafi ile başka bir kemik tutulumunun varlığı değerlendirilmelidir. Radyolojiyi biyopsi izlemelidir.

Lokalize lezyonlar için cerrahi küretaj veya lokalize radyoterapi yapılabilir. Eozinofilik granülomanın erken teşhisi diş kayıplarını azaltır. Yaygın hastalık durumunda ise kemoterapi uygulanır.