

# CHERUBİSM (Olgu Bildirisi)

Necla Timoçin\*, Osman Zeki Gümrü\*\*, Çetin Kasaboğlu\*\*, Özen Doğan\*\*\*, Vakur Olgaç\*\*\*\*

Yayın kuruluna teslim tarihi: 2. 2. 1993

## ÖZET

Kalıtısal bir hastalık olan cherubism öncelikle çene kemiklerini tutar ve ağrısız gergin şişliklerle klinikte farkedilir. Dişlerin sürme zamanlarında gecikme, diş germelerinde yer değiştirme, erken diş kayıpları görülebilir. Geç puberte döneminde duraklayıp yavaş yavaş gerileyen bu hastalıkta klinik görüntü otuzlu yaşlarda normale döner. Bu makalede pek çok bireyi hastalıktan etkilenen bir aile sunulmuştur.

**Anahtar sözcük:** Cherubism

## CHERUBISM (Case Report)

### ABSTRACT

*Cherubism is an inherited disease which especially affects the jaw bones and is clinically characterized by firm, painless swellings. Intraorally delay in tooth eruptions together with the changes in the localization of germs and early tooth loss are characteristic features. This condition decreases spontaneously at puberty and the clinical appearance becomes normal in the third decade. In this article, a family whose most of its members were affected by this disease was reported.*

**Key word:** Cherubism

## GİRİŞ

Cherubism ilk kez 1933 yılında Jones tarafından tarif edilmiştir. Bu sendrom için familial fibröz displazi, bilateral giant cell tumor, disseminated juvenil fibröz displazi ve familial multiloculer kistik hastalık gibi isimler de kullanılmıştır (1,2,3,4,9-11).

Hastalıkta ilk tutulan kemik mandibula olup, öncelikle ramus, retromolar bölge, molar dişlerin çevresi etkilenir. Koronoid çıkıntı da tutulabilir fakat, kondiller daima olayın dışında kalır. Lezyon öne doğru ilerleyip semfiz bölgesini de sarabilir. Mandibuladan daha sonra tutulan maksillada lezyonların ilk başladığı yer tuber bölgesidir. Ancak infraorbital bölge, maksillanın anterior bölümü ve orbita tabanı da etkilenebilir. Maksiller sinus silinebilir. Tutulan kemikler kendilerini ağrısız, gergin şişliklerle belli ederler. İnfraorbital saha tutulur ise göz yuvarlağı yukarı doğru itildiğinden sklera daha fazla görülür, hastanın pupillaları göğe doğru bakıyormuş gibi bir hal alır. Bu görüntü hastalığa melek anlamına gelen cherubism adını vermiştir (3,5-7).

Üst çenede processus alveolarislerin tutulması ile damak V şeklini alır, damak bölgesi tutulur ise, damak kubbesi silinebilir. Dişlerde sürme zamanlarında gecikme, yer değiştirme ve erken diş kayıpları olabilir. Çene kemiklerindeki şekil bozuklukları çok ileri derecede ise hastada konuşma, yutkunma, çiğneme

ve nefes alma güçleşebilir. Nadiren yüz kemikleri dışındaki kemikler de tutulabilir (5-7, 11).

Puberteden önceki çocuklarda submandibular ve servikal lenf düğümlerinde büyüme olabilir. Bazı vakalarda periferik gingival lezyonlar bildirilmiştir (3-6, 9,11).

Hastalık 12-15 yaşlarında önce maksillanın, 20'li yaşlara doğru da mandibulanın gelişmesinin sona ermesi ile sınırlanır (1,6,11).

Radyografik görüntü hasta büyüdükçe değişir. Hastalığın aktif olduğu dönemde kemik trabekülleri ile ayrılmış osteolitik alanlar, incelmış ve ekspansiyon olmuş kemik korteksi görülür. Kemik korteksinin yer yer devamlılığı kesilebilir. Hastalık duraklama dönemine girdiğinde multiloküler osteolitik yapı granuler yapıya dönüşür ve buzlu cam görüntüsü verir. Bazı ileri yaşta hastalarda residüel osteolitik sahalara rastlanabilir (5,6,9-11).

Cherubism'in ayırıcı tanısında fibröz displazi, hiperparatiroidizm, dev hücreli reparatif granülom, bilateral odontojen kistler, keratokistler, ameloblastoma, odontojen fibrom, mikson ve anevrizmal kemik kistleri düşünülmektedir (1,6,11).

Kendiliğinden duraklayıp gerileyen bu hastalığın tedavisinde hastayı izleyen hekimin görüşüne göre herhangi bir tedavi uygulamadan hastanın takibi, lez-

\* Prof. Dr. İ.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş ve Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı,

\*\* Doç. Dr. İ.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş ve Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı,

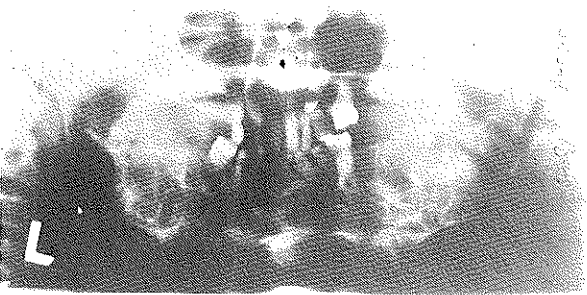
\*\*\* Dr. İ.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş ve Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı,

\*\*\*\* Dt. İ.Ü. Onkoloji Enstitüsü Patoloji Birimi,

**Resim 1: Aynı aileden olan çocukların klinik görünümü**



**Resim 2: Kız çocuklarından birinin radyografik görüntüsü**



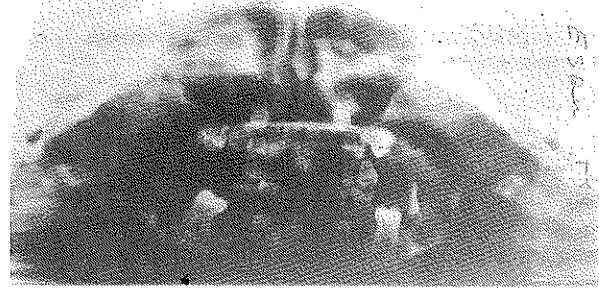
yon bölgesindeki dişlerin çekimi, lezyonların küretajı veya genişlemiş lezyonların cerrahi olarak düzeltilmesi gibi farklı yollar izlenebilir (6).

### OLGU

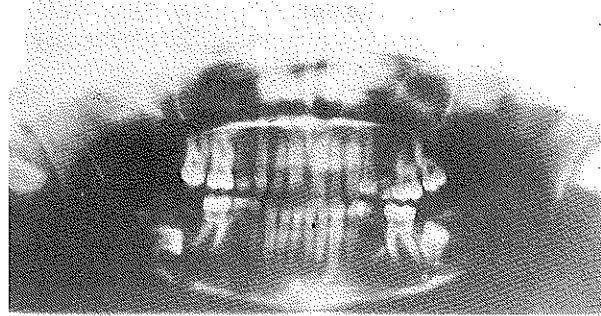
Total protez yaptırmak için dişhekimine müracaat eden kadın hastanın radyografisinde üst çene tuber bölgesinde kemik yapısında farklılık görülmesi üzerine alınan biopsinin histopatolojik inceleme sonucunun cherubism geldiğini ve bunun üzerine hekim tavsiyesi ile fakültemize gönderildiklerini aile ifade etti.

Yukarıda anlatageldiğimiz hastanın ikisi erkek, biri kız olmak üzere üç yetişkin çocuğu var. Alınan anamnezde erkeklerin çocukluk dönemlerinde herhangi bir farklılık olmadığı fakat kızın yüzünde ergenlikten sonra düzelen şişlikler olduğu saptandı. Şu an bu üç yetişkin evli ve çocukları var. Erkeklerden birinin, biri kız diğeri erkek olan çocuklarında kendisi gibi herhangi bir hastalık belirtisi yok. Diğer erkeğin, ikisi erkek, ikisi kız, dört çocuğu var. Bir erkek çocuk dışında diğer üç çocukta cherubism belirtileri izlenmekte (Resim 1). Aile çocukların ikisinde hastalık

**Resim 3: En küçük kardeşin radyografik görüntüsü**



**Resim 4: Orta kardeşin radyografik görüntüsü**



belirtilerinin iki yaşında ortaya çıktığını ifade etti. Bu çocukların halalarının biri kız, biri erkek olmak üzere iki çocuğu var. Erkek çocuk sağlam, fakat kız çocuktan alınan radyografide alt ve üst çenenin ileri derecede tutulmuş olduğu gözlemlendi (Resim 2). Belirtilerin 1-2 yaşlarında iken başladığı ve süt dişlerinin çok geç sürdüğü alınan anamnezde saptandı.

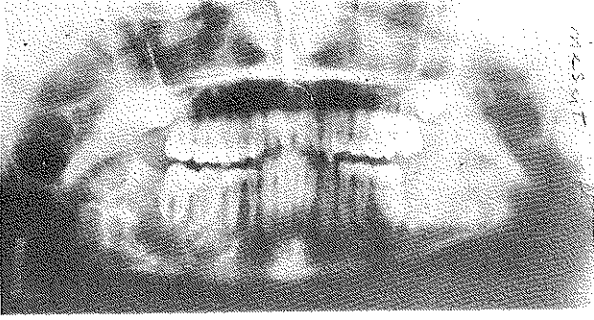
Hastaların radyografilerini incelediğimizde süt ve sürekli dişlenmede düzensizlik, diş germelerinde yer değişikliği gözlemlendi. Mandibulanın, kondilleri dışında yoğun bir şekilde tutulmuş olduğu tesbit edildi. Üst çenedeki tutulmaların alt çeneye oranla daha hafif olmak üzere molar bölgeye doğru yayıldığı gözlemlendi (Resim 2,3,4,5).

Laboratuvar incelemelerinde serum kalsiyum, fosfor ve alkalifosfataz seviyelerinin normal sınırlar içerisinde olduğu tesbit edildi (Tablo 1).

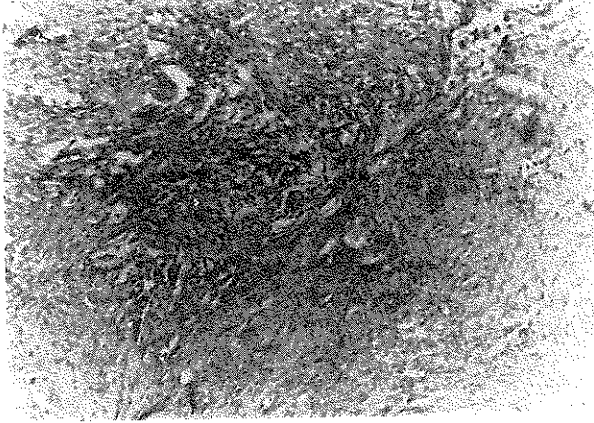
**Tablo 1. Hastaların serum Ca, P ve alkalifosfataz değerleri**

Parametre	Normal Değerler	n1E.P.	n2E.P.	n3M.P
Ca	% 8.5 - 10.5mg	9.8	9.6	9.2
P	% 3 - 4.5mg	4.3	3.9	4.1
Alkalifosfataz	0.8 - 2.9 Bessey Lowry Ünitesi	2.7	2.9	3.0

Resim 5: En büyük kardeşin radyografik görüntüsü



Resim 6: Molar bölgede mandibuladan alınan biopsinin histopatolojik görüntüsü (H+E x 250)



Klinik muayenede lenfadenopatiye rastlanmadı. Hastaların nefes alma ve çiğneme güçlükleri yoktu.

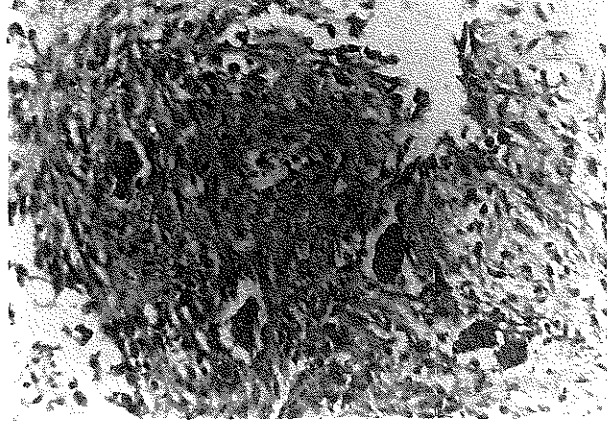
Hastalığın seyri hakkında bilinçlendirilen aile, çocuklardan yalnızca birisinden biopsi yapılmasına izin verdiğinden, diğerlerinin biopsileri yapılamadı. 75 nolu dişinin vestibülünde 1 cm çapında yumuşak doku gelişimi görülen çocuktan hem 75 nolu diş ve vestibülündeki oluşum alındı, hem de molar bölgede mandibuladan biopsi yapıldı. Doku örnekleri hematoksilen eozin ile boyanıp ışık mikroskopunda incelendi.

Makroskopik olarak doku yumuşak, pembemsi kırmızı ve frajil görünümdeydi.

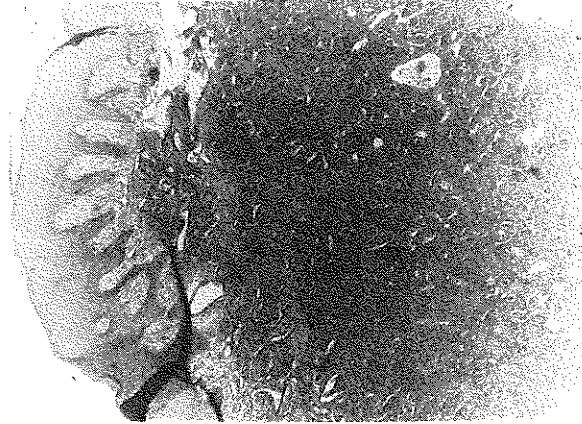
Mikroskopik olarak tüm alanlarda tek çekirdekli genç mezenkim hücrelerinden oluşan kısa seyirli demetler ve storiform yapılar, kan damarları ve çok çekirdekli dev hücreler içeren lezyon görülmektedir. Arada küçük kemik trabekülleri vardır (Resim 6,7) (Biopsi No: 702/91).

75 nolu dişin vestibülünden alınan yumuşak dokunun histopatolojik incelemesinde hastalık ile ilgili

Resim 7: Molar bölgede mandibuladan alınan biopsinin histopatolojik görüntüsü (H+E x 400)



Resim 8: 75 nolu dişin vestibülünden alınan yumuşak dokunun histopatolojik görüntüsü (H+E x 400)



olmadığı saptandı. Periferik dev hücreli reparatif granülom olarak değerlendirildi (Resim 8).

## TARTIŞMA

Çene kemiklerinin ailesel bir hastalığı olan cherubism daima çift taraflıdır ve ortalama 7 yaş olmak üzere 1-2 yaşından itibaren erken çocukluk döneminde klinik belirtilerini verir (1-3).

Bizim izlemekte olduğumuz vakalarımızın da ikisinde 6-7 yaşlarında diğer ikisinde ise iki yaşlarında çenelerinde farklılıklar ortaya çıktığı ailesinin verdiği anamnezde tesbit edildi.

Hemen tüm araştırmacılar hastalığın otozomal dominant geçiş gösterdiğinde birleşmektedir. D.Mock (1974) geçişin erkeklerde % 100, kadınlarda % 50-70 olduğunu bildirirken (8), Zachariades (1985)

erkeklerin kadınlara göre hastalığa tutulma oranlarını 2:1 olarak bildirmişlerdir (6). Bizim vakalarımızda ise kadınlar erkeklerden daha fazla hastalığa tutulmuşlardır.

Klinik muayenede puberte öncesindeki küçük kız çocuğunda, puberte ile gerileyen ilk bulgu olduğu bildirilen lenfadenopati saptanamamıştır.

Laboratuvar incelemelerinde serum kalsiyum, fosfor ve alkalifosfataz seviyelerinin normal sınırlar

N. Timoçin, O. Z. Gümrü, Ç. Kasaboğlu, Ö. Doğan, V. Olgaç

içerisinde olduğu görülmüştür. Zachariades ve arkadaşları (1985) kendi vakalarında bu değerleri normal sınırların biraz üzerinde bulmuşlar ve bunu çocuğun gelişme döneminde olması nedeniyle yüksek kemik aktivitesine bağlamışlardır (11).

Bu hastalıkta aktivite puberte ile sona erip klinik görüntünün otuzlu yaşlarda normale eriştiği görüşünde olduğumuzdan, hastalarımızı süt dişi çekimi dışında herhangi bir cerrahi müdahale yapmadan izlemektediriz.

## KAYNAKLAR

1. Burkhardt, A., Berthold, H.: Cherubismus. Klinische und morphologische Beobachtungen. *Dtsch. Z. Mund. Kiefer Gesichtschir.* 1986; 10: 257-269.
2. Dunlap, C., Neville, B., Vickers, R.A., O'Neil, D., Barker, B.: The Noonan Syndrome/Cherubism association. *Oral. Surg. Oral. Med. Oral Pathol.*, 1989; 67: 698-705.
3. Huvos, A.G.: Bone Tumors. 2.Ed. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo. *W.B. Saunders Company* 1991; 477-478.
4. Ireland, A.J., Eveson, J.We.: Cherubism: A report of a case with an unusual post-extraction complication. *Br. Dent. J.*, 1988; 164: 116-117.
5. Katz, J.O., Dunlap, C.L., Ennis, R.L.: Cherubism: Report of a case showing regression without treatment. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 1992; 50: 301-303.
6. Laskin, D.M.: Oral and Maxillofacial Surgery. Vol 2. St. Louis, Toronto, Princeton, the C.V.Mosby Company, 1985; 585-591.
7. Mirra, J.M.: Bone Tumors. Philadelphia, London. Lea and Febiger, 1989; 732.
8. Mock, D., White, G.C.: Cherubism: Report of case. *J. Oral. Surgery.* 1974; 32: 57-59.
9. Stones, H.: Stones Oral and Dental Disease. 5.Ed. Livingstone, Edinburg, London. Farmer and Lawton, 1966.
10. Walter, J.B., Hamilton, Mc., Israel, M.S.: Principles of Pathology for Dental Students. 3.Ed. Churchill Livingstone. Edinburg and London, 1974.
11. Zachariades, N., Papanicolaou, S., Xypolyta, A., Constantinidis, I.: Cherubism. *Int. J. Oral. Surg.* 1985; 14: 138-145.

### Yazışma Adresi:

Prof. Dr. Necla Timoçin

İ.Ü. Diş Hekimliği Fak.

Ağız, Diş ve Çene Hast. ve Cerrahisi

Anabilim Dalı

34390 Çapa - İstanbul