

Baş-boyun bölgesi fibröz displazileri: Üç olgu sunumu

Fibrous dysplasia in the head and neck region: a report of three cases

Dr. Mehmet ŞENTÜRK,¹ Dr. İsmail KÜLAHLI,¹ Dr. Atilla EMİROĞLU²

Fibröz displazi, kemik gelişiminde meydana gelen ve tek ya da çok sayıda kemiği tutabilen benign bir tümördür. Baş-boyun bölgesinde genellikle maksilla ve mandibula tutulumu görülür. Temporal kemik tutulumu nadirdir. Bu yazıda fibröz displazili üç olgu sunuldu. Bir olguda temporal kemik (kadın, 35 yaş), ikisinde (erkek, 17 yaş; kadın, 20 yaş) maksiller kemik tutulumu belirlendi. Temporal kemik tutulumu olan olguya mastoidektomi yapıldı, maksiller kemik tutulumu olan olguların ikisine de lateral rinotomi ile kitle eksizyonu yapıldı. Olguların uzun dönemli izlemleri sırasında hiçbirinde nüks görülmedi.

Anahtar Sözcükler: Fibröz displazi, kemik/cerrahi/komplikasyon; fibröz displazi, monostotik/tanı/cerrahi/komplikasyon; maksiller hastalıklar/cerrahi/radyografi; maksiller sinüs/cerrahi/radyografi; temporal kemik/cerrahi/radyografi; bilgisayarlı tomografi.

Fibrous dysplasia is a benign process in which bone expands due to abnormal development of fibrous tissue. Involvement of single or multiple bones may occur. Common sites of involvement in the head and neck region are the maxilla and the mandible. Temporal bone involvement is rare. We report three patients with fibrous dysplasia, in whom the temporal bone (female, age 35 years) and the maxilla (male, age 17 years; female, age 20 years) were affected. The former underwent mastoidectomy, while the latter two patients underwent mass excision with lateral rhinotomy. No recurrences were detected within long-term follow-ups.

Key Words: Fibrous dysplasia of bone/surgery/complications; fibrous dysplasia, monostotic/diagnosis/surgery/complications; maxillary diseases/surgery/radiography; maxillary sinus/surgery/radiography; temporal bone/surgery/radiography; tomography, X-ray computed.

Fibröz displazi (FD), normal kemik dokusunun yerini fibrotik doku ve disorganize kemik trabeküllerinin aldığı, etyolojisi belli olmayan benign bir kemik tümörüdür.^[1] Tüm kemik tümörlerinin %7'sini oluşturur. Klinik olarak üç gruba ayrılmıştır: (i) Monostotik FD -tek kemik tutulumu vardır (%70); (ii) polyostotik FD -çok sayıda kemiğin tutulumu vardır (%30); (iii) McCune-Albright sendromu -kemik tutu-

lumu, deri lezyonları ve endokrinopatilerle birlikte- dir.^[2] Baş-boyun bölgesi FD'leri, monostotik olanların %10-30'unu, polyostotik olanların ise %50-100'ünü oluşturur ve bu bölgede en sık maksilla ve mandibula tutulumu görülür. Temporal kemik tutulumu nadirdir.^[1,3] Bu yazıda, birinde temporal kemik, ikisinde maksiller kemik tutulumu saptanan FD'li üç olgu sunuldu.

◆ ¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Gevher Nesibe Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı; ²Hunat Tıp Merkezi, Kayseri.
◆ Dergiye geliş tarihi: 7 Ocak 2003. Düzeltme isteği: 19 Nisan 2003. Yayın için kabul tarihi: 19 Haziran 2003.
◆ İletişim adresi: Dr. Mehmet Şentürk, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 38039 Talas, Kayseri. Tel: 0352 - 437 49 37 / 20427 Faks: 0352 - 438 02 55 e-posta: mskbb1974@yahoo.com

◆ ¹Department of Otolaryngology, Gevher Nesibe Hospital, Medicine Faculty of Erciyes University; ²Hunat Medical Center, both in Kayseri, Turkey.
◆ Received: January 7, 2003. Request for revision: April 19, 2003. Accepted for publication: June 19, 2003.
◆ Correspondence: Dr. Mehmet Şentürk, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 38039 Talas, Kayseri, Turkey. Tel: +90 352 - 437 49 37 / 20427 Fax: +90 352 - 438 02 55 e-mail: mskbb1974@yahoo.com

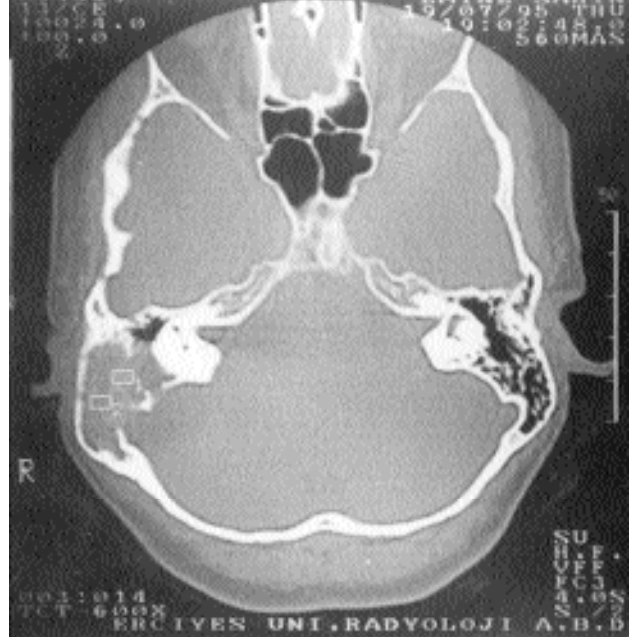
OLGU SUNUMU

Olgu 1- Otuz beş yaşında kadın hasta, üç yıldır var olan sağ kulağında işitme azlığı, çınlama, baş ağrısı, baş dönmesi ve dengesizlik yakınmalarıyla polikliniğimize başvurdu. Muayenede sağ dış kulak yolu hafif daralmıştı ve kulak zarı değerlendirilemedi. Saf-ses odyogramında, her iki kulakta işitme düzeyleri normal bulundu. Diğer muayene bulguları da normaldi. Temporal kemik bölgesi aksiyel bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde, sağ mastoid kemikte havalanma azlığı ve kolesteatom ile uyumlu bulgular gözlemlendi (Şekil 1). Tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ temporal bölgede lokal aktivite tutulumu vardı. Hastaya postauriküler insizyonla sağ modifiye radikal mastoidektomi yapıldı. Cilt flepleri kaldırıldığında mastoid korteks dokusunun oldukça frajil ve yumuşak olduğu görüldü. Dış kulak yolunu ve mastoid hücreleri dolduran geniş fibröosseöz-(süngerimsi) bir kitle izlendi. Dış kulak yolu kemik segmenti oldukça dardı. Kulak zarı ve orta kulak kemikçikleri normaldi. Sağlam kemik dokusu sınırları belirli olana kadar turlanarak kitle tümüyle çıkarıldı. Kolesteatoma rastlanmadı. Örneğin histopatolojik incelemesi sonucu fibröz displazi olarak bildirildi. Hasta yıllık otoskopik kontrollerle izlendi; yedi yıl süreli izlemde herhangi bir nükse rastlanmadı.

Olgu 2- On yedi yaşında erkek hasta, üç ay önce başlayan yüzünün sol tarafında şişlik şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Ağrı ve ateş yakınmaları yoktu. Anterior rinoskopide, burun sol pasajını daraltan kitle ve seropürülan akıntı gözlemlendi. Sert damak sol tarafta bombeleşme vardı; gingivobukkal sulkus ikinci kesici diş hizasından ikinci azı dişine kadar kabarılaşmıştı; solda köpek dişi ve birinci azı dişi dahil toplam dört diş hareketliydi. Palpasyonda maksiller kemik üzerinde yaklaşık 4x3 cm boyutlarında, sert, ağrısız ve hareketsiz kitle saptandı. Water's grafisinde sol maksiller sinüs kapalı, periost kalınlaşmış görünümde idi. Paranasal sinüs BT'sinde kitle, sol maksiller sinüste yer yer kalsifiye odaklar gösteren heterojen buzlu cam görünümünde idi (Şekil 2). Maksiller sinüsün ön ve medial duvarında da itilme görüldü. Tüm vücut kemik sintigrafisinde sol maksiller bölgede lokal aktivite tutulumu izlendi. Sol lateral rinotomi ile flepler kaldırıldı. Kitle maksiller sinüsü tamamen doldurmuştu ve üstte orbita alt duvarını yukarı doğru bombeleştirmişti. Maksiller sinüsün tabanında köpek diş kökü açıkta idi. Kitle eksizyonu yapıldı ve kalan doku turlandı. Histopatolojik inceleme sonucu fibröz displazi olarak bildirildi. Hastanın yıllık anteri-

or rinoskopik muayenelerinde yedi yıl süreyle herhangi bir nükse rastlanmadı.

Olgu 3- Yirmi yaşındaki kadın hasta, üç yıldır var olan burunda akıntı, tıkanıklık ve yüzün sağ tarafında şişlik yakınmaları ile başvurdu. Anterior rinoskopide sağ burun pasajını tamamen kapatan kitle görüldü.



Şekil 1 - Temporal kemik bilgisayarlı tomografisinde sağ mastoid kemikte havalanma azlığı ve yumuşak doku yoğunluğunda kitle izleniyor (Olgu 1).



Şekil 2 - Paranasal koronal bilgisayarlı tomografide sol maksiller sinüste yer yer kalsifiye odaklar gösteren heterojen buzlu cam görünümünde kitle (Olgu 2).

Palpasyonda, maksilla üzerinde yaklaşık 2x2 cm büyüklüğünde ağrısız kitle saptandı. Water's grafisinde buzlu cam görünümü vardı. Paranasal sinüs BT'sinde, sağ maksiller sinüsü tamamen dolduran ve sağ nazal pasajı kapatan, homojen buzlu cam görünümünde, yaklaşık 4x4 cm boyutlarında, maksiller kemik ön duvarında defekt oluşturan kitle gözlemlendi (Şekil 3). Tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ maksiller bölgede patolojik aktivite tutulumu izlendi. Sağ lateral rinosomi ile maksiller kemikteki kitle eksize edildi. Turlama yapılmadı. Örneğin histopatolojik inceleme sonucu fibröz displazi olarak bildirildi. Ameliyattan sonra yapılan yıllık anterior rinoskopi muayenelerinde sekiz yıl süreyle nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

Fibröz displazi, normal medüller kemiğin yerini fibroosseöz yapının aldığı benign bir kemik patolojisidir. Bu lezyonlarda sıklıkla bağ dokusu stromasında fibroblast ve kollajen adacıkları, trabeküller ya da yeni kemik oluşumları görülür.^[1,4] Olgularımızdaki ortak histopatolojik bulgu, yoğun fibröz bağ dokusu içinde immatür kemik lamelleri ve bu lamellerin etrafında dizilen kemik trabeküllerinin varlığı idi.

Monostotik FD, en sık görülen türdür (yaklaşık %70). Bu olgular sıklıkla asemptomatik olduğundan gerçek sıklık daha fazla olabilir. Özellikle kosta ve



Şekil 3 - Paranasal koronal bilgisayarlı tomografide sağ maksilladaki kitlenin buzlu cam görünümü (Olgu 3).

kranyofasyal kemikler tutulur. Genel olarak 20-30 yaşları arasında görülür. Polyostotik tutulum (olguların yaklaşık %30'u), erken yaşlarda, özellikle çocuklarda görülür. İskelet ve kranyofasyal kemik tutulumu daha şiddetlidir; iskelet dışı endokrinopatiler ve deride pigmentasyon gelişir. McCune-Albright sendromu ise FD'nin en şiddetli türüdür; iskelet tutulumu ile birlikte kadınlarda deri pigmentasyonu, cinsel prekoksiste vardır. McCune-Albright sendromu, FD'li olguların %3'ünde görülür. Baş-boyun bölgesinde polyostotik türe (%40-50), monostotik türden (%20-25) iki kat fazla sıklıkta rastlanır. Fibröz displazinin erkeklerde daha sık görüldüğünü belirten çalışmaların yanı sıra, monostotik ve polyostotik türlerde cinsiyet farklılığı olmadığını belirten çalışmalar da vardır.^[3,5,6] Tüm olgularımızda monostotik form görüldü. İki kadın, biri erkek olan olguların yaşları 17, 20 ve 35 idi.

Fibröz displazinin nedenini aydınlatmak üzere protoonkogen,^[3] travma ya da enfeksiyon,^[7] gen mutasyonları^[8] teorileri ortaya atılmışsa da kesin neden belirlenebilmiş değildir.

Fibröz displazide baş-boyun bölgesinde en sık maksilla ve mandibula tutulumu görülür. Temporal kemik tutulumu, baş-boyun bölgesindeki fibröz displazilerin %18'ini oluşturur.^[3] Temporal kemik tutulumunda, %80 oranında dış kulak yoluna bası görülür; iletim tipi işitme kaybı ve sekonder kolesteatom gelişebilir.^[1] Eğer sensorinöral işitme kaybı saptanırsa, bu durum koklear destrüksiyon, internal akustik kanal stenozu ya da vestibüler fistülizasyona bağlanabilir. Paranasal sinüs tutulumunda yüzde atipik ağrı, baş ağrısı ve sinüzit semptomları görülür.^[5] Olgularımızın birinde temporal, ikisinde ise maksiller kemik tutulumu vardı. Temporal kemik tutulumu olan olguda dış kulak yolunda hafif daralma saptandı; ancak bu daralmaya rağmen işitme kaybı gözlenmedi. Bu durum, hastadaki iletim mekanizmalarının korunduğunu düşündürdü. Maksilla tutulumu olan olguların her ikisinde de pasajı daraltan kitle gözlenirken, birinde lezyonla aynı taraftaki dört adet diş hareketliydi. Bu durum, aynı taraf maksiller kemiğin tamamının etkilendiğini gösterdi.

Radyolojik olarak BT, FD'nin araştırılmasında öncelikli yöntemdir.^[9] Düz grafiler ve manyetik rezonans görüntüleme de FD'de yararlıdır. Karakteristik BT bulgusu homojen buzlu cam görünümüdür; ayrıca, lezyonun ince bir kortikal kemik ile çevrili olduğu izlenir.^[1,10] Bununla birlikte, radyolojik bulgular hastalı-

ğın derecesine göre değişebilir. Üç tür radyolojik bulgu tanımlanmıştır: Değişen derecelerde radyolüdens ve radyodens alanlar içeren pagetoid form (%56), homojen yoğunluk gösteren sklerotik form (%23) ve kist benzeri lezyonlar (%21). Kemik elementlerin çokluğu sklerotik tipe neden olurken, kistik tipte de fibröz elementlerin çokluğu dikkat çeker.^[9] Bilgisayarlı tomografide, maksilla tutulumu olan olgularda heterojen buzlu cam görünümü, temporal kemik tutulumu olan olguda ise kistik görünüm vardı.

Ayrırcı tanıda Paget hastalığı, osteokondrom, dev hücreli reparatif granülom, anevrizmal kemik kisti, osteitis fibroza kistika düşünülmelidir.^[3] Olgularımızda ayrırcı tanı açısından fizik muayenenin ardından çekilen BT görüntüleri yararlı oldu ve tanı patolojik olarak da doğrulandı.

Fibröz displazide sarkomatöz dönüşüm oranları üzerine farklı veriler bildirilmiştir. Ruggieri ve ark.^[11] FD'li 1122 hastanın 28'inde (%2.5) sarkomatöz değişim meydana geldiğini; bu olgularının 13'ünde (%46) de sarkom öncesi radyasyon öyküsü bulunduğunu bildirmişlerdir. Tedavide, sekonder sarkomatöz değişime neden olabileceği için radyoterapi-den özellikle kaçınılmalıdır. En sık görülen osteosarkomu sırasıyla fibrosarkom, kondrosarkom ve malign fibröz histiostom izlemektedir.^[11] Olgularımızın hiçbirinde radyoterapi öyküsü yoktu; tedavide radyoterapi uygulanmadı ve cerrahi sonrasında sarkom meydana gelmedi.

Cerrahi tedavi, çocuklarda kemik gelişimi sürdürüğünden konservatif olmalıdır. Cerrahi tedavi endikasyonları arasında, tanı amaçlı biyopsi, kolesteatom, işitme kaybı ve kozmetik sorunlar sayılabilir.^[3] Bir olguda, dış kulak yolunu daraltan temporal kemik tutulumu olduğundan modifiye radikal mastoidektomi uyguladık. İki olguda, kozmetik sorun oluşturan ve burun fonksiyonlarını bozan maksiller kitle nedeniyle maksiller kitle eksizyonu yapıldı. Temporal kemik rezeksiyonunda, basit kanaloplasti ile karşılaştırıldığında, postauriküler kanal-wall down mastoidektomi ile birlikte geniş kanaloplasti ve deri greftlemesi, uzun dönem kanal açıklığı sağlamak ve daha iyi sonuçlar vermektedir.^[12] Stenozun tekrar oluşmasını önlemek için meatoplasti daha geniş açılmalıdır. Lustig ve ark.na^[5] göre olguların yarısında nüks gelişmektedir.

Buna karşın çoğu olguda, adölesan döneminden sonra lezyonun ilerlemesini durdurduğu da belirtilmiştir.^[13,14] Olgularımızda cerrahi girişim sonrasında nüks gelişmemesi, hastaların yaşlarının 17 ve üzerinde olmasına ve buna bağlı olarak kemik gelişimini tamamlamış olmalarına ve hepsinde monostotik FD olmasına bağlı olabilir.

KAYNAKLAR

1. Inanlı S, Tutkun A, Ozer E, Cakalagaoglu F, Batman C, Uneri C et al. Fibrous dysplasia in the head and neck. [Article in Turkish] Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg 2000;7:75-9.
2. Smouha EE, Edelstein DR, Parisier SC. Fibrous dysplasia involving the temporal bone: report of three new cases. Am J Otol 1987;8:103-7.
3. Tran LP, Grundfast KM, Selesnick SH. Benign lesions of the external auditory canal. Otolaryngol Clin North Am 1996;29:807-25.
4. Delap TG, Kaberos A, Dowling P, Rees J, Golding-Wood D. Cranio-facial fibro-osseous dysplasia. A case report and overview of the management of the condition. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1996;37:179-91.
5. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001;127:1239-47.
6. Pollandt K, Engels C, Werner M, Delling G. Fibröse Dysplasie. Pathologie 2002;23:351-6.
7. Arshad N, Kapala JT. Monostotic fibrous dysplasia in an eight year old male: report of case. ASDC J Dent Child 1995;62:145-7.
8. Cohen MM Jr, Howell RE. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. Int J Oral Maxillofac Surg 1999;28:366-71.
9. Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: imaging findings. AJR Am J Roentgenol 1995;164:679-82.
10. Falcioni M, De Donato G. Fibrous dysplasia of the temporal bone. Am J Otol 2000;21:887-8.
11. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. Cancer 1994;73:1411-24.
12. Nadol JB Jr, Merchant SN. Systemic disease manifestations in the middle ear and temporal bone. In: Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Krause CJ, Richardson MA, Schuller DE, editors. Otolaryngology head & neck surgery. Vol. 4, 3rd ed. Missouri: Mosby-Year Book; 1998. p. 3088-107.
13. Ozek C, Gundogan H, Bilkay U, Tokat C, Gurler T, Songur E. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia. J Craniofac Surg 2002;13:382-9.
14. Zenn MR, Zuniga J. Treatment of fibrous dysplasia of the mandible with radical excision and immediate reconstruction: case report. J Craniofac Surg 2001;12:259-63.