

Frontal sinüste fibröz displazi: Olgu sunumu

Fibrous dysplasia of the frontal sinus: a case report

Dr. Erol Keleş,¹ Dr. Mehmet Erkan Kaplama,¹ Dr. Şule Özkara,¹ Dr. Bengü Çobanoğlu²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

Fibröz displazi, kemiğin nadir ve yavaş seyirli benign bir tümördür. Benign bir tümör olmasına karşın, malign transformasyon potansiyeli mevcuttur. Fibröz displazi bir veya birden fazla sayıda kemiği tutabilir. Baş ve boyun bölgesinde en sık maksilla ve mandibulada görülmektedir. Paranasal sinüs tutulumu nadirdir. Semptomatik fibröz displazili hastaların tedavisinde cerrahi eksizyon tercih edilir. Bu yazıda frontal sinüste fibröz displazi tanısı konulan 54 yaşındaki bir erkek hasta sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Fibröz displazi; frontal sinüs; paranasal sinüsler.

Fibrous dysplasia is a rare and indolent benign tumor of bone. Although it is a benign tumor, it has malignant transformation potential. Fibrous dysplasia can involve a single or multiple bones. The maxilla and mandible are the most common sites in the head and neck region. Paranasal sinus involvement is rare. Surgical excision is the preferred treatment of patients with symptomatic fibrous dysplasia. In this article, a 54-year-old male patient diagnosed with fibrous dysplasia of the frontal bone is presented.

Key Words: Fibrous dysplasia; frontal sinus; paranasal sinuses.

Fibröz displazi; etyolojisi bilinmeyen, normal medüller kemiğin yerini alan anormal fibroosseöz dokunun yavaş ancak ilerleyici büyümesi ile karakterize benign bir hastalıktır.^[1,2] İlk olarak 1938'de Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır.^[1,2] Klinikte monostotik, poliestotik ve McCune-Albright sendromu olarak üç formda görülür. Monostotik form tek bir kemiği tutar ve en sık (%70) görülen formudur. Poliestotik form çok sayıda kemiği etkiler ve olguların %30'unu oluşturur. McCune-Albright sendromu ise en şiddetli ve en nadir formudur, poliestotik fibröz displazi, endokrin hastalıklar ve deri hiperpigmentasyonlarıyla birliktelik gösterir. Bir formdan diğerine dönüşüm henüz bildirilmemiştir.^[3,4]

Kraniyofasiyal fibröz displazi (FD) tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %2.5'ini ve tüm benign kemik tümörlerinin %7.5'ini oluşturur. Paranasal sinüslerin tutulumu literatürde nadiren bildirilmiştir.^[5,6] Hastalık ergen ve genç erişkinlerde görülür. Genellikle kemik büyümesi ağrısız bir şişlik halinde olur.^[7] Bilgisayarlı tomografi (BT)de fibröz ve kemik yapılarının oranına bağlı olarak, radyolüsent ve sklerotik alanlar şeklinde gözlenir.^[8]

Bu yazıda, frontal sinüsten kaynaklanan fibröz displazi tanısı konulan bir hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

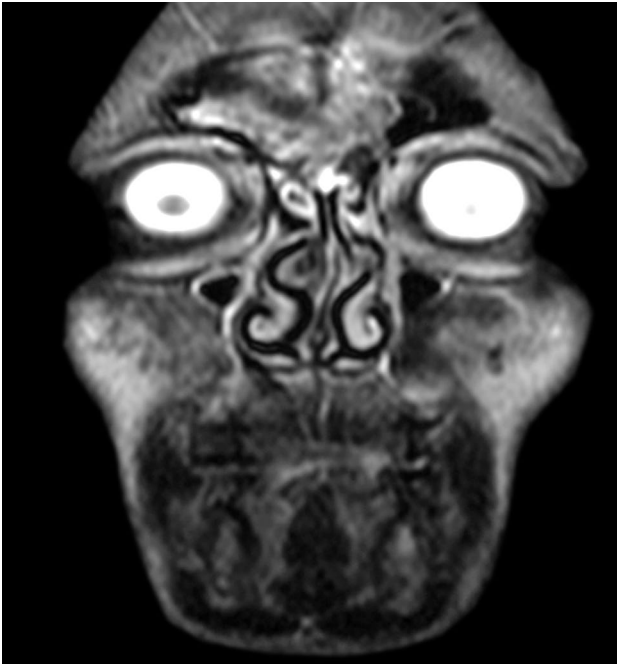
Elli dört yaşında erkek hasta baş ağrısı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünden iki

sene önce düşme sonucunda başvurduğu bir klinikte çekilen BT'de tesadüfen, frontal sinüs içerisinde kemik dokuya yakın yoğunlukta ekspansiyon oluşturan heterojen yapıda kitle tespit edildiği, bu kitle için hastaya takip önerildiği, son üç aydır devam eden künt vasıfta baş ağrısı yakınması nedeni ile kliniğimize sevk edildiği öğrenildi. Hastanın fizik muayene bulguları doğaldı. Hastaya paranazal BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. Kontrastlı paranazal MRG'de frontal sinüste heterojen yoğunlukta, kontrast tutan lezyon izlendi (şekil 1). Koronal planda çekilen paranazal BT'de, 2x4 cm boyutunda sol frontonazal kemikte kalınlaşmaya neden olan anteriyorda kalsifiye hiperdens alanlarla karakterize kitle görüldü ve iki yıl önce çekilen paranazal BT ile karşılaştırıldığında kitlede büyüme olduğu tespit edildi (şekil 2). Hastada başka bir kemik tutulumu tespit edilmedi. Mevcut klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgular eşliğinde monostotik FD tanısı konuldu. Hastaya kitlenin boyutlarında büyüme ve baş ağrısı yakınması nedeniyle, genel anestezi altında bikoronal yaklaşımla osteoplastik fleple frontal sinüzotomi ameliyatı planlandı. Bikoronal insizyon sonrası periost flebi kaldırıldıktan sonra, Caldwell grafisinden hazırlanan frontal sinüsün şablonu referans alınarak osteotomi sınırları belirlendi ve çekiç çizil yardımıyla frontal sinüs ön

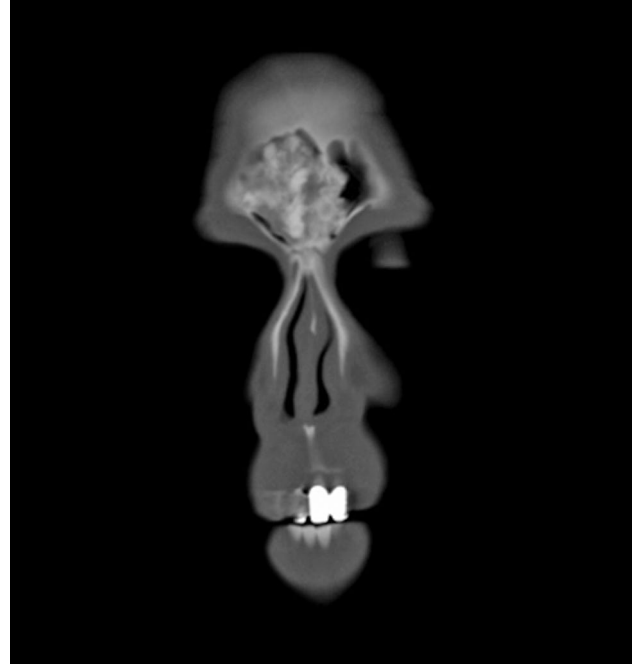
duvarı flebi kaldırıldı. Frontal sinüs içerisindeki kitle çekiç, çizil ve tur yardımıyla çıkarıldı. Kitlenin frontal sinüs sağ posteriyor duvarından kaynaklandığı görüldü. Superiyor orbital rim ve orbita üst duvarı sağlamdı. Her iki frontal reses daralmıştı. Frontal sinüs mukozası soyuldu ve frontal sinüs karın bölgesinden alınan serbest subdermal yağ dokusu grefti ile oblitere edildi. Frontal sinüs ön duvarı tekrar yerine yerleştirildi. Ameliyat sonrası herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Patolojiye gönderilen doku örnekleri rutin işlemlerden geçirildikten sonra hematoksilen eozin ile boyanarak ışık mikroskop altında incelendi. Mikroskopik olarak kemik trabekülleri arasında fibröz doku alanları görüldü. Fibröz doku alanları hücreden fakirdi. Gevşek bir stromada iğsi şekilli hücrelerden oluşmuştu. Mitoz ve atipi yoktu (şekil 3).

TARTIŞMA

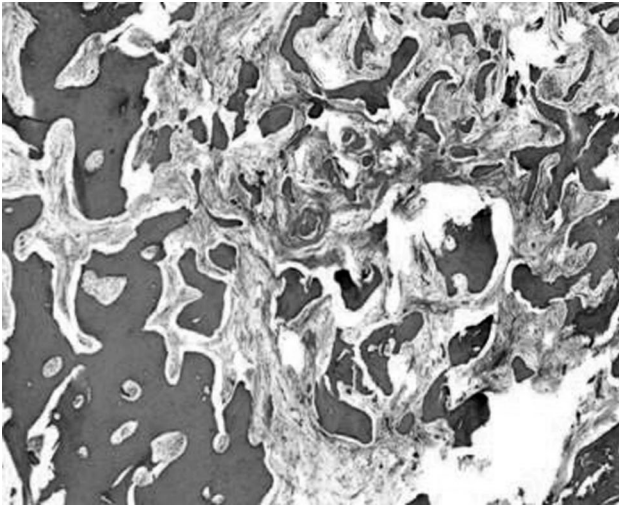
Fibröz displazinin fizyopatolojik olarak temelinde kemiğin osteoblastik farklılaşma ve matürasyonunda bir defekt vardır. Hastalığın seyri sırasında normal kemik medulla ve korteksi kollajen, fibroblast ve osteoid dokuyla yer değiştirir. Lezyon medüller kemikten başlayarak genişler ve komşu korteksi tutar. Kemik trabekülleri gelişigüzel yerleşir ve internal lameller yapısı bulunmayan bir kemik dokusu oluşur. Etyolojisinde embriyogenez



Şekil 1. Ameliyat öncesi kontrastlı paranazal manyetik rezonans görüntülemesinde frontal sinüste heterojen yoğunlukta, kontrast tutan lezyon izlenmektedir.



Şekil 2. Ameliyat öncesi koronal paranazal sinüs bilgisayarlı tomografi görüntüsünde, frontal sinüste lezyon izlenmektedir.



Şekil 3. Kemik trabekülleri arasında fibröz doku elamanları izlenmekte (H-E x 400).

sırasında oluşan bir gen mutasyonunun sorumlu olduğu düşünülmektedir. Histopatolojik olarak kemik metaplazisinin çeşitli aşamaları görülebilir. Fibröz displazinin patogenezi için endokrin anomalileri, travma, kemik büyüme kusurları, hamartomatöz malformasyon gibi birçok neden ileri sürülmüştür fakat şimdiye kadar hiçbir teori kabul görmemiştir.^[9]

Fibröz dispazi tüm kemik tümörlerinin %2.5'ini, tüm benign kemik tümörlerin ise %7.5'lik kısmını oluşturur. Baş-boyun bölgesi olguların %25'inde tutulur. Maksilla ve mandibula baş-boyun bölgesinde en sık tutulan alanlardır. Paranasal sinüslerin tutulumu nadir görülür. Litaretürde paranasal sinüslerden en çok maksiller sinüs tutulumu bildirilmiştir.^[10] Bizim olgumuzda frontal sinüs posteriyor duvarından kaynaklanan fibröz displazi vardı.

Fibröz displazinin maligniteye dönüşme olasılığı %0.5'tir. Malign dejenerasyon daha çok osteojenik sarkom ve fibrosarkom yönündedir.^[3]

Fibröz displazi lezyonları yavaş büyüdükleri için paranasal sinüslere yerleştiklerinde genellikle uzun zaman semptom vermezler. Ağrısız yüz, kafa şekil bozuklukları ve baş ağrısı en sık gözlenen klinik bulgular olmasına rağmen burun tıkanıklığı, burun kanaması, koku alamama, diş kaybı, yüz felci, işitme kaybı, trigeminal nevraljiye benzeyen ağrı ve tekrarlayan sinüzit gibi çeşitli semptomlar meydana gelebilir. Kraniofasiyal tutulumda göz küresinde itilme veya ileri tutulumda optik sinir ve kiazma basısına bağlı görme kaybı, diplopi, proptozis ve epifora oluşabilir.^[11,12] Bizim olgumu-

zun takipleri sırasında da kitlenin boyutlarında büyüme ve baş ağrısı yakınması vardı.

Radyolojik bulgulara dayanılarak tanı konulur. Günümüzde daha çok BT ve MRG tercih edilir. Bilgisayarlı tomografi kemik detayları ve lezyonun uzanımını göstermede büyük avantaj sağlar.^[3,11] Hastalığın seyrini takipte de BT kullanılır. Patolojik dokunun mineralizasyon derecesine göre BT yoğunlukları değişkenlik gösterir. Radyolüsent (basit kemik kistinden ayırımı zor), buzlu cam (fibröz ve kemik yapılar eşit oranda) ve sklerotik (kemik dokuları belirgin) görünümünde olabilir.^[13] Bilgisayarlı tomografi aynı zamanda, Paget hastalığı, otoskleroz, osteogenezis imperfekta, osteopetrozis gibi diğer osteodistrofilerle ayırıcı tanının yapılmasında yardımcıdır.^[13] Manyetik rezonans görüntüleme yumuşak doku komponentlerini değerlendirmede faydalıdır ve FD'yi menenjiom, osteom, mukosel gibi diğer benign lezyonlardan ayırabilir.^[10,11] Bizim hastamızın öyküsünde iki sene önce düşme sonucu çekilen BT'de frontal sinüs içerisinde kemik dokuya yakın yoğunlukta ekspansiyon oluşturan heterojen yapıda tesadüfen tespit edilen bir kitle vardı. Bu kitle için hastaya takip önerilmiş ve hasta takibi BT ile yapılmıştı. Ancak hasta son üç aydır devam eden künt vasıfta baş ağrısı yakınması ve kitlenin boyutlarında tespit edilen büyüme nedeni ile kliniğimize sevk edilmişti. Olgunun MRG'sinde heterojen yoğunlukta ve kontrast tutan lezyon izlendi.

Osteodistrofili hastalarda kullanılan, osteoklastik kemik rezorpsiyonunu inhibe eden bifosfonatların, fibröz displazide kullanımı sınırlıdır. Dolayısıyla küratif medikal tedavi olmadığından, gerekli durumlarda cerrahi tedavi düşünülmelidir. Cerrahi tekniğin seçimi ve rezeksiyon sınırı, lezyonun hacmi, önemli anatomik yapılara yakınlığı (a. karotis interna, optik sinir, orbita), hastanın yaşı, semptomların şiddeti ve muhtemel sarkomatöz dejenerasyona bağlıdır.^[14,15] Caldwell Luc tekniği, eksternal etmoidektomi, lateral rinotomi ve kraniofasiyal rezeksiyon gibi eksternal yaklaşımlar paranasal sinüs FD'leri için yaygın olarak kullanılmaktadır. Daha konservatif transnazal endoskopik yaklaşımlar, özellikle etmoid sınırlı lezyonlarda son zamanlarda uygulanmıştır.^[14] Bizim hastamızda tomografide kitle boyutlarında büyüme olması ve hastanın baş ağrısı yakınmasının olması nedeniyle cerrahi eksizyon uygulandı. Lezyon frontal sinüs posteriyor duvarda

sınırlı kalmaktaydı. Hastada, lezyonun kolay eksize edilebileceği bikoronal yaklaşımla osteoplastik fleple frontal sinüzotomi ameliyatı tercih edildi. Ameliyat sonrası belirgin bir kozmetik deformite gelişmedi ve takiplerinde nüks görülmedi.

Sonuç olarak, literatürde semptomatik hale gelmiş, fonksiyon kaybı ve kozmetik deformitelere yol açmış paranasal sinüs yerleşimli FD lezyonların cerrahi olarak tedavi edilmesi gerektiği bildirilmiştir.^[15] Tedavide, hastalığın benign seyirli olması nedeniyle daha büyük defektlere ve fonksiyon kayıplarına yol açacak radikal cerrahiden kaçınması ve konservatif yaklaşım yaygın olarak kabul görmektedir.

KAYNAKLAR

1. Sato K, Kubota T, Kaneko M, Kawano H, Kobayashi H. Fibrous dysplasia of the clivus. *Surg Neurol* 1993;40:522-5.
2. Megerian CA, Sofferman RA, McKenna MJ, Eavey RD, Nadol JB Jr. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am J Otol* 1995;16:408-19.
3. Ozbek C, Aygenc E, Fidan F, Tuna EU, Ozdem C. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003;112:654-6.
4. Ramsey HE, Strong EW, Frazell EL. Fibrous dysplasia of the craniofacial bones. *Am J Surg* 1968;116:542-7.
5. Simovic S, Klapan I, Bumber Z, Bura M. Fibrous dysplasia in paranasal cavities. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1996;58:55-8.
6. Kanda M, Yuhki I, Murakami Y, Hasegawa Y, Kanki T. Monostotic fronto-orbital fibrous dysplasia with convulsion-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002;42:36-9.
7. Mladina R, Manojlovic S, Markov-Glavas D, Heinrich Z. Isolated unilateral fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108:1181-4.
8. Engelbrecht V, Preis S, Hassler W, Lenard HG. CT and MRI of congenital sinonasal ossifying fibroma. *Neuroradiology* 1999;41:526-9.
9. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL, editors. Robbins pathologic basis of disease. 4th ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1989.
10. Rojas R, Palacios E, Kaplan J, Wong LK. Fibrous dysplasia of the frontal sinus. *Ear Nose Throat J* 2004;83:14-5.
11. 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.
12. Berlucchi M, Salsi D, Farina D, Nicolai P. Endoscopic surgery for fibrous dysplasia of the sinonasal tract in pediatric patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:43-8.
13. Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Gilkey FW. Fibrous dysplasia. *Radiographics* 1990;10:519-37.
14. Kessler A, Berenholz LP, Segal S. Use of intranasal endoscopic surgery to relieve ostiomeatal complex obstruction in fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998;255:454-6.
15. Brodish BN, Morgan CE, Sillers MJ. Endoscopic resection of fibro-osseous lesions of the paranasal sinuses. *Am J Rhinol* 1999;13:111-6.