

Submandibüler bezin tek taraflı doğuştan aplazisi

Unilateral congenital aplasia of the submandibular gland

Dr. Murat Damar,¹ Dr. Cem Burak Kalaycı,² Dr. Ülkü Bekar,² Dr. Bünyamin Turhan³

¹Osmaniye Devlet Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Osmaniye, Türkiye

²Hakkari Devlet Hastanesi Radyoloji Kliniği, Hakkari, Türkiye

³Hakkari Devlet Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Hakkari, Türkiye

Majör tükürük bezlerinin aplazisi oldukça nadir olmakla birlikte, izole tek taraflı submandibüler bez aplazisi daha da nadirdir. Bu yazıda 55 yaşında kadın hastanın boyun ultrasonografisinde tesadüfen saptanan, eşlik eden başka doğuştan anomalisi olmayan tek taraflı sol submandibüler bezin aplazisi literatür verileri eşliğinde sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Agenezi; aplazi; doğuştan; submandibüler bez.

Aplasia of the major salivary glands is very uncommon, whereas isolated aplasia of unilateral submandibular gland is even rarer. In this article, we report a 55-year-old female case in whom unilateral aplasia of the left submandibular gland was detected incidentally by ultrasonography with no other congenital comorbidities in the light of literature data.

Key Words: Agenesis; aplasia; congenital; submandibular gland.

Majör tükürük bezlerinin yokluğu oldukça nadir görülen bir durumdur ve ilk defa 1885 yılında Gruber tarafından tanımlanmıştır.^[1] Tükürük bezi aplazisi izole veya diğer gelişimsel anomalilerle ilişkili olarak özellikle de ektodermal anomalilerle birlikte ortaya çıkabilir.^[2,3] Ektodermal defektlerin majör tükürük bezlerinin iki taraflı aplazisi ile ilişkisi literatürde tanımlanmıştır. Bunlar lakrimoaurikulo-dento-dijital sendrom, hemifasyal mikrozomi, Treacher-Collins sendromu ve ektodermal displaziyi içermektedir.^[4,5] Bu anormalliklerin analizi, tükürük bezlerinin aplazisinin muhtemelen birinci ve ikinci brankiyal arkların fetal gelişimi esnasındaki bir bozukluktan kaynaklandığını göstermektedir, fakat tam nedeni bilinmemektedir. Olguların çoğunluğu semptomların olmaması nedeniyle tesadüfen yakalanmaktadır. Literatürde

yayımlanan tek taraflı submandibular bez aplazi olgularının sadece ikisinde sol taraflı aplazi saptanmış olup bunun nedeni bilinmemektedir.^[6,7] Bu yazıda, sol boyunda ağrısı olan, fizik muayenede üst juguler bölgede benign lenf nodu büyümesi, ultrasonografi (USG)'de ise izole üçüncü sol submandibüler bez aplazisi tesadüfen saptanan bir kadın hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

Elli beş yaşında kadın hasta bir yıldır sol boyun üst kısım, yan ve arka bölgede, sol omuza vuran miyojenik karakterde ağrı, sol elde uyuşma ve ses kısıklığı yakınması ile KBB polikliniğine başvurdu. Boğazda gıcıklanma, yanma dışında nazal veya otolojik semptom yoktu. Daha öncesinden geçirilmiş sialadeni-



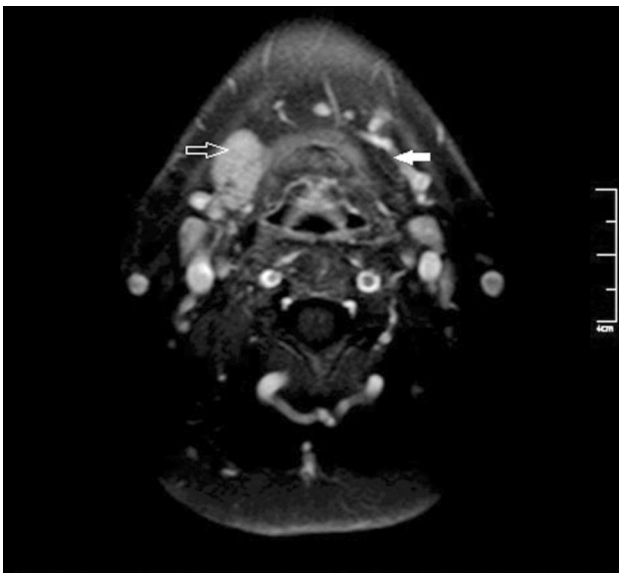
tis, her iki sol mandibüler bölgede şişlik, ağız kuruluğu yoktu, disfaji veya odinofaji tariflemedi. Genel fizik muayenesinde özellik yoktu, ek anomali tariflemiyordu. Kulak burun boğaz muayenesinde; oral mukoza normaldi, her iki submandibüler papilla mevcuttu fakat palpasyonla sol duktal orofisten tükürük gelmiyordu. Dişler protezdi ve oral hijyen orta seviyede idi. Orofarenkste kronik farenjitte uyumlu granüler görünüm dışında kitle veya lezyon saptanmadı. Nazal muayene normaldi. Direkt larengoskopik muayenede her iki vokal kord hareketli olup, kordlarda minimal ödem, aritenoidlerde hafif hiperemi, interaritenoid pakidermi saptandı. Boyun palpasyonunda iki taraflı üst juguler bölgede lenfadenopati (LAP) saptanması üzerine boyun USG istendi. Bu bulgularla hastada larengofarengeal reflü, kronik farenjit ve benign lenf nodu büyümesi düşünüldü. Pantoprazol 40 mg 2x1 başlandı ve genel önerilerde bulunuldu. Ultrasonografi değerlendirilmesinde; her iki ön servikal zincirde reaktif karakterde lenf nodları izlendi. Sol submandibüler bez değerlendirilemedi. Sol submandibüler bez agenezisi ön tanısıyla hastaya kontrastlı boyun manyetik rezonans (MR) incelemesi planlandı. Boyun MR incelemesinde sol submandibüler bez agenezisi ön tanısı konfirme edildi (Şekil 1, 2). Yapılan servikal MR incelemesinde servikal disk hernisi

saptanan hasta nöroşirürji birimine yönlendirildi.

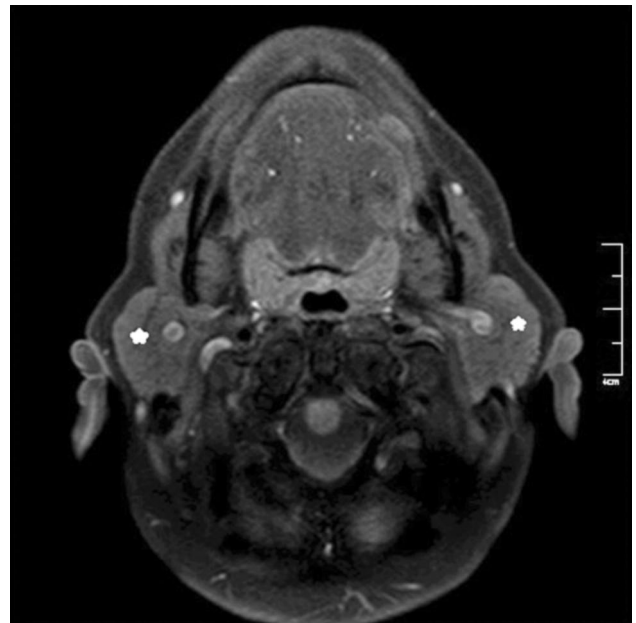
TARTIŞMA

Tükürük bezleri, fetal hayatın 4-8. haftaları arasında oral kavitenin solid epitelyal tomurcuklanmasıyla gelişir. Bu tomurcuklar büyüyüp alttaki mezenkimal dokulara uzanarak yerleşir. Sonradan yoğun şekilde dallanır ve lümenleri geliştirir. Çevre mezenkimal dokuları ve bezleri lobüllere böler ve bu lobülleri sarmalayarak kapsüllerini oluştururlar. Erken fetal gelişim dönemindeki glandüler elemanlar ve çevre mezenkimal dokuları ile anatomik sinir sistemi arasındaki bu etkileşim, tükürük bezlerinin normal gelişimi açısından, hayati rol oynar. Gestasyonun 4. haftasında parotis bezleri, 6. haftasında submandibüler bezler ve 9. haftasında sublingual bezler görülmeye başlar.^[8-11]

Tükürük bezlerinin doğuştan yokluğu sık olmayan bir durum olup multipl majör tükürük bezleri daha sıklıkla tutulur. İlk olarak 1885'te iki taraflı submandibüler bez aplazisinin bildirilmesinden bu yana 40'tan az olgu bildirilmiştir. İzole tek taraflı majör tükürük bezi aplazisi ise çok daha nadirdir ve şimdiye kadar 15 olgu bildirilmiştir.^[6,7] Majör tükürük bezi aplazisinin nedeni bilinmemektedir. Bu durum Treacher-Collins sendromu, hemifasial mikrozomi,



Şekil 1. Aksiyel T₁ ağırlıklı yağ baskılı (T₁-weighted SPIR) kontrastlı manyetik rezonans incelemesinde sağ submandibüler bez normal olarak izlenirken (ince beyaz ok), sol submandibüler bez normal konfigürasyonunda ve yerleşim yerinde izlenmemektedir (beyaz ok).



Şekil 2. Aksiyel T₁ ağırlıklı yağ baskılı kontrastsız manyetik rezonans incelemesinde iki taraflı parotis bezleri normal olarak izlenmektedir (yıldız).

damak yarığı veya lakrimal punktanın yokluğu gibi gelişimsel anomalilere eşlik edebilir.^[2,3] Bu anormallikler tükürük bezi aplazisinin birinci ve ikinci brankiyal arkların ektodermal defektleri ile ilişkili olabileceğini desteklemektedir ve sıklıkla parotis bez aplazisi veya multipl bez agenezisi ile birlikte görülür.^[11] Fakat bizim hastamızda da olduğu gibi submandibüler bezlerin tek taraflı doğuştan yokluğu ile ilişkili gelişimsel anomali şu ana kadar bildirilmemiştir.

Tükürük bezi aplazili hastaların kliniği değişikdir ve etkilenen tükürük bezlerinin sayısı, mevcut bezlerin tükürük üretimine katkısı veya sublingual bezlerin azalmış tükürük salgısını kompanse etmek için hipertrofiye olmaları semptomları etkiler. Tek taraflı submandibüler bez aplazisi saptanan hastalar genellikle asemptomatiktir.^[7] Hastalar azalmış tükürük üretimi nedeniyle ağız kuruluğu, çiğnemede zorluk ve disfajiden yakınır, ayrıca bu hastalarda tükürük içindeki koruyucu maddelerin azalmasına sekonder olarak artan oranda diş çürükleri ortaya çıkabilir. Sadece iki olguda ağızda ve dudaklarda kuruluk, sert gıdaları çiğnemede zorluk ve tat almında değişiklikler bildirilmiştir.^[1,12] Fizik muayenede saptanan bulgular değişkendir. Yapılan yayınlarda ilk semptom olarak boyunda kitle ile başvuran üç hastanın, ikisinde kompensatuvar bez hipertrofisi, birinde karşı taraf submandibüler bezde pleomorfik adenom olarak bildirilmiştir.^[13,14] İki taraflı submandibüler bez aplazili başka bir hastada sol submandibüler bölgede hemanjiyoma bildirilmiştir.^[15] Bizim hastamızda iki taraflı üst servikal bölgede benign lenf nodu büyümesi dışında, servikal herniyasyona bağlı boyun ağrısı, sol elde uyuşma dışında bez aplazisi ile ilişkili olabilecek semptom yoktu.

Tükürük bezi aplazisinden klinik muayenede şüphelenilebilir, fakat çoğunlukla başka nedenlerle istenen görüntüleme yöntemlerinde tesadüfen saptanır. Bez aplazisi USG, bilgisayarlı tomografi (BT), MR görüntüleme, sialografi ve sintigrafi (technetium T99m pertechnetate) ile tanınabilir.^[2,3,16,17] Ultrasonografi özellikle boyundaki şişlik ve kitlelerin değerlendirilmesinde ilk yöntem olarak kullanılabilir. Bilgisayarlı tomografi görüntülemenin yumuşak doku ayrımının iyi olmaması nedeniyle özellikle yumuşak doku görüntülemesinde komşu dokuları birbirinden daha iyi ayırt edebilen MR görüntüleme kullanılır. Technetium T99m pertechnetate ile sintigrafi yapılp submandibüler bez fonksiyonunun yok-

luğu gösterilebilir.^[5] Hastamızda USG ile saptadığımız sol submandibüler bez aplazisini doğrulamak ve her iki üst juguler bölgedeki lenf nodlarını değerlendirmek için kontrastlı MR görüntüleme yapıldı, görüntülemeye sol submandibüler bez gözlenmedi, reaktif lenf nodları saptandı.

Sonuç olarak, tek taraflı submandibüler bez aplazisi oldukça nadir bir durumdur ve çoğu hasta asemptomatiktir. Tanıyı doğrulamak için görüntüleme yöntemleri kullanılabilir. Kserostomi, çiğneme ve yutma zorluğu, boyunda kitle ve artmış diş çürükleri olan hastalar ile ektodermal malformasyonlu hastalarda uygun klinik muayene ve radyolojik değerlendirme yeni olguların saptanmasına yardım edebilir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Yılmaz M, Karaman E, Isildak H, Enver O, Kilic F. Symptomatic unilateral submandibular gland aplasia associated with ipsilateral sublingual gland hypertrophy. *Dysphagia* 2010;25:70-2. doi: 10.1007/s00455-009-9238-8.
2. McDonald FG, Mantas J, McEwen CG, Ferguson MM. Salivary gland aplasia: an ectodermal disorder? *J Oral Pathol* 1986;15:115-7.
3. Higashino H, Horii T, Ohkusa Y, Ohkuma H, Ino C, Nakazawa M, et al. Congenital absence of lacrimal puncta and of all major salivary glands: case report and literature review. *Clin Pediatr (Phila)* 1987;26:366-8.
4. Matsuda C, Matsui Y, Ohno K, Michi K. Salivary gland aplasia with cleft lip and palate: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:594-9.
5. Singh P, Warnakulasuriya S. Aplasia of submandibular salivary glands associated with ectodermal dysplasia. *J Oral Pathol Med* 2004;33:634-6.
6. Koo BS, Lee SW, Lee YM, Lee JD, Koh YW. Sialolithiasis in a stump of Wharton's duct of an aplastic unilateral submandibular gland. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2009;38:93-5. doi: 10.1016/j.ijom.2008.11.008.
7. Aiyappan SK, Ranga U, Veeraiyan S. Isolated unilateral aplasia of submandibular gland: a rare anomaly detected incidentally on computerized tomography. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010 ;110:e54-6. doi: 10.1016/j.tripleo.2010.03.038.
8. Johns ME. The salivary glands: anatomy and embryology. *Otolaryngol Clin North Am* 1977;10:261-71.

9. Silvers AR, Som PM. Salivary glands. *Radiol Clin North Am* 1998;36:941-66.
10. Wiesenfeld D, Ferguson MM, Allan CJ, McMillan NC, Scully CM. Bilateral parotid gland aplasia. *Br J Oral Surg* 1983;21:175-8.
11. Kubo S, Abe K, Ureshino T, Oka M. Aplasia of the submandibular gland. A case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1990;18:119-21.
12. Gallego L, Junquera L, Cuesta P, Rosado P. Symptomatic unilateral submandibular gland aplasia. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2009;47:243. doi: 10.1016/j.bjoms.2008.08.014.
13. Shipchandler TZ, Lorenz RR. Unilateral submandibular gland aplasia masquerading as cancer nodal metastasis. *Am J Otolaryngol* 2008;29:432-4. doi: 10.1016/j.amjoto.2007.12.002.
14. García-Consuegra L, Gutiérrez LJ, Castro JM, Granado JF. Congenital unilateral absence of the submandibular gland. *J Oral Maxillofac Surg* 1999;57:344-6.
15. Iguchi H, Uyama T, Takayama Y, Yamane H. A case of bilateral aplasia of the submandibular glands associated with a unilateral submandibular hemangioma. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 2011;114:84-9. [Abstract]
16. Yoshiura K, Yamada M, Yamada N. Demonstration of congenital absence of the major salivary glands by computed tomography. *Dentomaxillofac Radiol* 1990;2:77-8.
17. Yousem DM, Kraut MA, Chalian AA. Major salivary gland imaging. *Radiology* 2000;216:19-29.