

## MULTİPL ÇENE KİSTİ SENDROMU

(Bir Olgu Nedeniyle)

Şevket ÖZKAL,\* Tuncer ÖZEN\*\*, Yaşar GÜNER\*\*\*, Yavuz S. AYDINTUĞ\*\*\*\*  
Kemal KARAKURUMER\*\*\*\*\*

### Ö Z E T

Multipl çene kisti sendromu (Gorlin sendromu; bazal hücreli nevus sendromu) otozomal dominant karakterle geçen kalıtsal bir hastalıktır. Bu sendromun belirgin özellikleri; multipl odontojenik keratokistler, mandibular prognatizm, supra ortibal sırtların belirginliği, frontal ve parietal şişkinlik, yüksek arkli damak, yarık damak, yarık dudak, kaburgalarda çatalama ile vertebra anomalileri gibi iskeletsel anomaliler, multipl bazal hücreli karsinomalar, palmar ve plantar diskeratoz ve iyi huylu dermal kistler gibi cilt anomalileri, hipertelorizm, internal şaşılık ve konjenital körlüğü içerebilen oftalmolojik bozukluklar, nörolojik anomaliler ile birlikte kadın hastalarda över kistleri, erkeklerde hiogonadizm gibi seksüel bozukluklardır.

Bu olgunun sunulmasından amaç; teşhisi ve tedavisi yönünden tartışılmaya değer özellikleri bulunan bir hastadaki multipl keratokistleri sunmak ve hastayı birçok yönden etkileyip klinik olarak ilginç özellikler ile ortaya çıkan multipl çene kisti sendromunu tartışmaktır.

Anahtar Kelimeler : Multipl çene kisti sendromu, Gorlin sendromu, Bazal hücreli nevus sendromu, Odontojenik keratokist.

### SUMMARY

#### Multipl Jaw Cyst Syndrome (Case Report)

Multipl jaw cyst (Gorlin's syndrome; basal celi nevus syndrome) is a hereditary condition transmitted by a autosomal dominant trait. There are characteristic components in the syndrome; skeletal anomalies, including multiple odontogenic keratocysts, mandibular prognatizm, well-developed supra orbital ridges, frontal and parietal bossing, high arched palate, cleft palate and lip, and rib and vertebral anomalies; cutaneous anomalies, including multiple basal celi carcinomas, palmar and plantar dyskeratosis, and benign dermal cysts; ophthalmologic anomalies, including hypertelorism, internal strabismus, and congenital blindness; neurologic anomalies, including congenital hydrocephalus, and calcification of the falx cerebri; and sexual anomalies, including ovarian cysts in females, and hypogonadism in male.

The purpose of this report is that presenting the multiple jaw cyst syndrome in one of our patients which has peculiar characteristics for diagnosis and treatment, and discussing the multiple jaw cyst syndrome which showed its self clinically indistinctive ways by effecting to the patient's health.

Key Words : Multiple jaw cyst syndrome, Gorlin's syndrome, Basal celi nevus syndrome, Odontogenic keratocyst.

\* GATA Dişhek. Bil. Merk. Haydarpaşa Diş Servisi. Yrd. Doç. Dr.

\*\* GATA Dişhek. Bil. Merkz. Oral Diagnoz ve Radyoloji B.D. Yrd. Doç. Dr

\*\*\* QATA Dişhek. Bil. Merk. Diş ve Ağız Cerr. B.D. Dt.

\*\*\*\* GATA Dişhek. Bil. Merk. Diş ve Ağız Cerr. B.D., Doç. Dr.

\*\*\*\*\* GATA Dişhek. Bil. Merk. Oral Diagnoz ve Radyolojisi. B.D., Doç. Dr.

## GİRİŞ

Genel olarak çene kistleri, özellikle de odontojenik kistler dişhekimlerinin sık karşılaştığı patolojik oluşumlar olarak önem taşırlar. Odontojenik keratokistler ise klinik ve histolojik özellikleri nedeniyle dikkati çekmektedirler. Multipl odontojenik keratokistler de bazal hücreli nevus sendromunun, diğer bir yaygın isimlendirilişi ile Gorlin sendromunun veya multipl çene kisti sendromu olarak tanınan sendromun iyi bilinen bir özelliği olmaktadır (1-11).

Multipl çene kisti sendromu otozomal dominant karakterle geçen kalıtsal bir hastalıktır (3, 11). Gorlin ve Goltz isimli araştırmacılar tarafından tarif edildikten sonra değişik belirtileri ortaya konulmuştur (2, 4, 5, 11). Bunlar; multipl odontojenik keratokistler, mandibular prognatizm, supraorbital sırt belirginliği, frontal ve temporal şişkinlik, yüksek arklı damak, yarık dudak, yarık damak, kaburgalarda çatalanma ile vertebra anomalileri gibi iskeletsel anomaliler, bazal hücreli deri lezyonları, multipl bazal hücreli kanserler, palmar ve plantar diskeratoz ve iyi huylu dermal kistler gibi cilt anomalileri, hipertelorizm, internal şaşılık ve konjenital körlüğü içerebilen oftalmolojik bozukluklar, konjenital hidrosefali, falks serebri kalsifikasyonu olarak belirtilen nörolojik anomaliler ile birlikte kadın hastalarda över kistleri, erkeklerde hipogonadizm gibi seksüel bozukluklardır (4, 5, 6, 11).

Bu yazımızda teşhis ve tedavisi açısından tartışılmaya değer özellikleri bulunan bir hastadaki multipl keratokistler sunulmuş ve multipl çene kisti sendromu tartışılmıştır.

## OLGU RAPORU

GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezine sağ ve üst üçüncü büyük azı dişinin çevresinden kötü kokulu sıvı geldiği şeklindeki şikayeti ile başvuran 17 yaşındaki erkek hastadan (Protokol No.: 3012) alınan panoramik radyogramda mandibula ve maksillanın çeşitli yerlerine dağılmış multipl kistik sahalar tespit edildi. Bunlar gömülü üçüncü büyük azı dişlerinin etrafındaki radyolüsent sahalar, alt çene sol yan kesici ve kö-

pek dişlerinin arasındaki patolojik oluşum ve sağ maksiller sinüste göz tabanında lokalize olan küçük azı dişinin etrafında tüm maksiller sinüsü kapsayan patolojik oluşum idi (Resim 1).



RESİM 1. Hastanın panoramik radyogramında maksilla ve mandibulanın çeşitli yerlerine dağılmış patolojik oluşumlar.

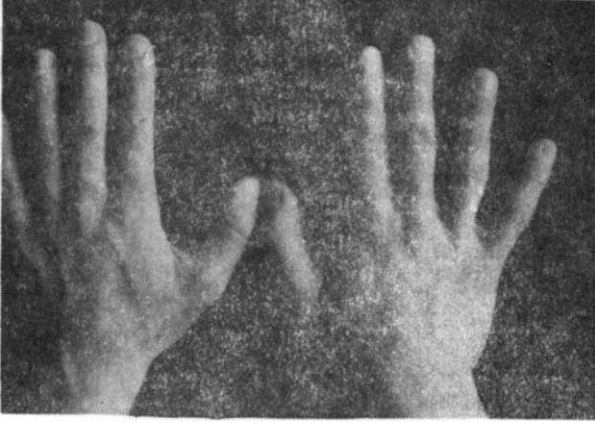
Ekstra oral muayenede hafif mandibular prognatizm ve supraorbital sırtın belirginliği gözlemlendi (Resim 2). Hastada hafif oküler hipertelorizm vardı. Ciltte seboreit dermatit ve multipl bazal hücreli lezyonlar tespit edildi. Diz eklemindeki iskeletsel düzensizlik de dikkat çekici düzeydeydi (Resim 3,4,5).



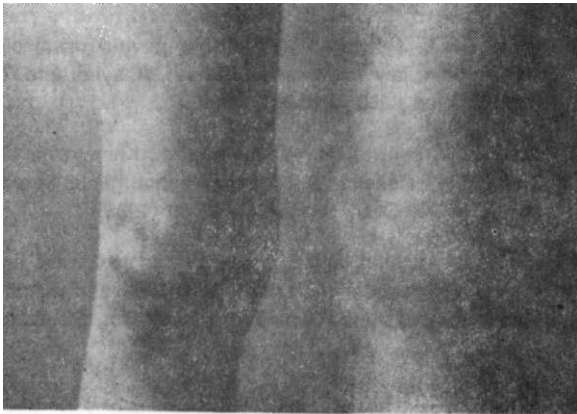
RESİM 2. Multipl keratokist tespit edilen hastadaki hafif mandibular prognatizm.



RESİM 3. Hafif oküler hipertelorizm ve seboreik dermatit.



RESİM 4. Ciltte bazal hücreli lezyonlar.

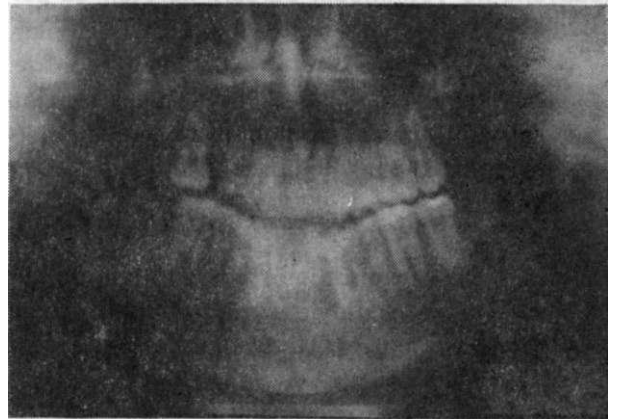


RESİM 5. Diz eklemindeki düzensizlik.



RESİM 6. Maksiller sinüsten çıkarılan diş ve çevresindeki odontojenik keratokist.

Hastanın alınan panoramik radyografında daha önce enükleasyonu yapılan bölgelerde iyileşmenin tam olduğu izlendi (Şekil 7). Hasta daha sonra takibe alındı.



RESİM 7. Panoramik radyogramda tedavisi yapılan bölgelerde görülen iyileşme.

## TARTIŞMA

Odontojenik kist vakalarıyla sık karşılaşılsa da multipl çene kistleri olan vakalar nadir görülmektedirler (4, 7).

Multipl çene kistlerinde multipl odontojenik keratokist olarak tanımlanan vakalar ise multipl çene kisti sendromunun en sık rastlanılan bulgusunu gösterdikleri için özel önem taşırlar (1,3).

Ayrıca başlıbaşına odontojenik keratokistler diğer odontojenik kistlerden farklı histopatolojik klinik özellik göstermeleriyle de daima dikkat çekmişlerdir (3, 8, 9,14). Keratokist terimi aslında histopatolojik bir tanımlamadır. Keratokist epitel duvarı histopatolojik olarak diğer kistlerden daha düzgün, rete pegler içermeyen ve daha ince çok katlı yassı epitelle örtülüdür. Epitel yüzeyinde keratizine ve parakeratinize tabaklar vardır. Kist kavitesi içerisinde sıklıkla keratin bulunur ve iltihabi hücre infiltrasyonu nispeten daha azdır (4, 7,9). Fakat keratokistler yalnızca histopatolojik farklılıkları yönünden değil cerrahi tedaviden sonra yüksek oranda nüks etmeleri nedeniyle de klinik olarak önemlidirler. Bu yüzden operasyon öncesi, ihtimali ve ayırıcı tanıları da önem kazanır (4, 9). Keratokistlerdeki yüksek nüks oranını önlemek için modifiye cerrahi uygulamalar gerekir. Yalnızca enükleasyon keratokistlerin tedavisi için yeterli değildir. Kavitenin agreziv küretajı da yapılmalıdır (5, 8, 9,15). Bizde keratokist ön tanısı koyduğumuz olgumuzda kistlerin sadece enükleasyonu ile yetinmedik agreziv küretajı da gerçekleştirdik.

Hastamızda olduğu gibi multipl keratokistlerle karşılaşılan vakalarda multipl çene kisti sendromu ihtimali tanısı daima gözönünde bulundurulmalıdır.

Bu olgular habis tümör bulunma ihtimalinin yüksek olması nedeniyle ayrıntılı olarak araştırılmalı ve hastanın belirli aralıklarla takibine de devam edilmelidir (4,12).

Multipl çene kisti sendromu kesin tanısı konulan vakalar ile sendromun tanımlanamadığı ya-

kalardaki odontojenik keratokistlerin klinik ve histolojik özellikleri de karşılaştırılmıştır. Browne [14]. bunlar arasında herhangi bir belirgin farklılık bulunmadığını bildirmiştir. Woolgar ve arkadaşları (6) ise sendromlu ve sendromsuz hastalarda klinik ve histolojik yönden odontojenik keratokistlerin farklılıklarının olduğunu fakat bu farklılıkların yalnızca derece farkı olduğunu, böylelikle ayırıcı herhangi bir çizgi ortaya konulamayacağını belirtmişlerdir. Ayrıca multipl çene kisti sendromuna neden olan genetik bozukluk tam olarak belirlenemedikçe konunun bütünüyle açığa çıkamayacağı da vurgulanmıştır.

Bizde sunduğumuz vakada sendroma uygun olarak multipl odontojenik kistler tespit ettik. Hastanın yüz görünümü ise sendrom için karakteristik olan özellikleri taşıyordu. Hafif mandibular prognatizm, supraorbital sırtın belirginliği ve hafif oküler hipertelorizm vardı. İskeletsel düzensizlikler ile deri lezyonları da dikkat çekici idi. Hastada tedavisi yapılan odontojenik kistler de iyileşme gözlemlendi ve hasta halen takip edilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Dominguez, F.V., Keszler, A.: Comparative study of keratocysts, associated and non-associated with nevoid basal celi carcinoma syndrome. J. Oral Kathol., 17 : 39-42, 1988.
2. Gornii, R.J., Goltz, R.W.: Multiple nevoid basal celi epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome. N. Engl. J. Med., 262 : 908-914, 1960.
3. Karniye, Y., Narita, H., Yamamoto, I., Kameyama, Y., Maeda, H., Nekana, S.: Familial odontogenic keratocysts. Int. J. Oral. Surg., 14 : 73-80, 1985.
4. Kay, L.W., Laskin, D.M.: Cysts of the jaws and oral facial soft tissues. In: Laskin DM. Oral and maxillo-facial surgery, Vol. Two, The Mosby Co., St. Louis, 427-487, 1985.
5. Lovin, J.D., Talario, C.L., Wegert, S.L., Gaynor, LF, Sutley, S.S.: Gorlin's syndrome with associated odontogenic cysts. Pediatr. Radiol., 21 : 584-587, 1991.

6. Woolgar, JA., Rippin, J.W., Browne, R.M.: The odontogenic keratocysts and its occurrence in the nevoid basal celi carcinoma syndrome. *Oral. Surg., Oral. Med., Oral Pathol.*, 64 : 727-730, 1987.
7. Killey, H.C., Kay, L.W., Sewaid, G.R.: Benign cystic lesions of the jaws, their diagnosis and treatment. Third ed. Churchill Livingstone Edinburg, London, 1977.
8. Ahlfors, E, Larsson, A., Sjögren, S.: The odontogenic keratocyst: A benign cystic tumor. *J. Oral., Maxillofac. Surg.*, 42 : 10-19, 1984.
9. Hodgkinson, D.J., Woods, J.E., Dahlin., D.C., Tolman, D.E.: Keratocysts of the jaw. *Cancer.*, 41 : 803-813, 1978.
10. Moss, K.F., Rennie, S.J.: Squamous celi carcinoma arising in a mandibular keratocyst in a patient with Gorlin's syndrome. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.*, 25 : 280-284, 1987.
11. Mustaciuolo, V.W., Brahney, C.P., Aria, A.A.: Recurrent keratocysts in basal celi nevus syndrome : Review of the literature and report of a case. *J. Oral. Maxillofac. Surg.*, 870-873, 1989.
12. Sevin, K, Kutlu, N., Yenidünya, M.O.: Gorlin Goltz sendromu. *A.Ü. Dişhek. Fak. Derg.*, 16 (3): 523-525, 1989.
13. Shafer, W.G., Hine, M.K., Levy, B.M.: A Textbook of Oral Pathology. W B. Saunders Co., Philadelphia, 1974.
14. Browne, R.M.: The odontogenic keratocyst. *Brit. Dent. J.*, 131 : 249-259, 1971.
15. Flynn, T.R., Liebllich, S.E., Topazian, R.G.: Odontogenic cyst and tumors. In: Keith DA. Atlas of Oral and Maxillofacial Surgery. W.B. Saunders So., Philadelphia., 87-11, 1992.