

CHERUBİSM (Bir Olgu Nedeniyle)

Erman AKBULUT* Hilmi KANSU** Yıldız BATIRBAYGİL***
Gamze HACİPAŞAOĞLU****

GİRİŞ

Cherubism, çocukluk çağında görülen çenelerin selim fibroosseus bir yapıda ve genellikle simetrik, ağrısız, sert ve progressif genişlemesiyle karakterize, otozomal dominant geçiş gösteren herediter bir hastalıktır (1 - 16).

Araştırmalara göre, genetik olarak erkek çocuğa geçme olasılığı % 100, kız çocukta ise bu oran % 50 - 70 arasında bulunmuştur (2, 7).

Bu hastalık, ilk kez 1933 yılında Jones tarafından yayınlanmış ve «Cherubism» ismi, hasta çocuğun «Tombul» yüz görünümünün karakteristik olması nedeniyle, aynı hekim tarafından verilmiştir (1). Aynı tablo için kullanılan diğer isimler ise; çenelerin ailesel multiloküler kistik hastalığı, çenelerin herediter fibröz displazisi, yaygın juvenil displazi, çenelerin ailesel osseous-displazisidir (6, 16).

KLİNİK BULGULAR

Klinik olarak çocukluk döneminin 2 - 6'ncı yılları arasında yüzün alt kısımlarının simetrik olarak ağrısız büyümesiyle başlar (1 -

(*) GATA Dişhek. Bil. Merkezi Pedodonti Bilim Dalı, Öğretim Üyesi.
(**) H.Ü. Dişhek. Fak. Oral Diagnoz - Radyoloji Bilim Dalı, Öğr. Üyesi.
(***) H.Ü. Dişhek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı Öğr. Üyesi, Prof. Dr.
(****) H.Ü. Dişhek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı, Doktora Öğrencisi.

16). Küçük çocuklar tabii olarak tombul yüze sahip olmakla birlikte, aileler alt çene şişkinliklerinin belirgin ilerlemesi ortaya çıkana kadar anomaliyi pek anlayamazlar. Her ne kadar hastalık genellikle mandibulada görülürse de, radyografik tetkiklerde maksillanın da etkilenebileceği gözlenmiştir (1, 6, 7).

Bazı vakalarda mandibula ile birlikte maksillanın da iki taraflı ileri derecede büyümesi görülebilir ve bu durum yanak derisinin gerginliğine veya çekilmesine yol açar. Bu görünüm, özellikle Rönesans devri portrelerindeki yüzlere benzetildiği için bu görünüme «Melek Yüz» de denilmiştir (1).

Erken çocukluk dönemlerinde lenf nodüllerinde lokal büyüme-ler görülmesine karşın, bu her vakada gözlenmez. Çenelerdeki uyumsuzluk, doğumdan 14 hafta sonra başlayabilir. Klinik belirti vermeden, radyografik olarak tesadüfen izlenebilir. Süt dişleri dizilişinde düzensizlik ve erken dökülme görülebilir. Daimi dişler eksik, yer değiştirmiş veya sürmemiş olabilir. Damakta «V» şeklinde bir çöküntü görülebilir (6, 7).

Çok ender olarak multiloküler kistik değişiklikler kostaları, humerusu, femuru ve karpal kemikleri de etkileyebilir (7, 9). Laboratuvar bulguları, genellikle normal limitlerdedir, ancak hastalık yaygın olduğunda alkalin fosfatazda artış olabilir (6, 7, 10).

RADYOGRAFİK GÖRÜNÜM

Çenelerin, özellikle mandibulanın posterior bölgelerinde bilateral, sınırları belirgin multiloküler radiolüsent sahalar görülür. Bazen kortekste gerçek bir perforasyon gözlenebilir. Kortikal plaklarda genişleme ve incelme vardır. Kemikte genellikle ramus etkilenirken kondillerde değişiklik görülmez. Aynı görünümlere maksillanın posterior bölgelerinde de rastlanabilir. Ayrıca dişlerle ilgili sayı, şekil ve pozisyon bozuklukları da izlenebilir (7, 16). Kafatası ve diğer iskelet kemiklerinde genellikle anormal bir bulguya rastlanmazken, çok az vakada uzun kemiklerde ve kostalarda aynı radiolüsent sahalar izlenebilir (7, 9).

HİSTOLOJİK BULGULAR

Lezyon içeren çenelerden alınan doku örneklerinde mikroskopik olarak bol miktarda çok çekirdekli dev hücreler ve fibroblast içeren fibrillere, konnektif doku stromasına ve pek çok kan damarına rastlanır. Genellikle iltihap hücrelerine de rastlanan bu lezyon, bu histopatolojik yapısıyla dev hücreli santral reperatif granülomaya büyük benzerlik gösterir (1, 2, 3, 6, 7, 9).

TEŞHİS VE TEDAVİ

Genellikle hastanın ve yakınlarının hikayesi ve yüzün tipik dış görünümü hastalık konusunda ipuçlarıdır. Bu arada palpasyonla sert ve ağrısız genişlemelerin hissedilmesiyle birlikte, özellikle radyografik bulgular teşhiste en önemli özelliklerdir. Şüpheli vakalarda biyopsi yapılmalıdır, ancak radyolojik bulgular, histopatolojik özelliklerden daha üstündür (1).

Lokal olarak lenf nodüllerinde büyümeler görülebilir. Puberteye kadar devam eden kemiksel genişlemeler, bu devreden sonra durabilir ve dış görünüm erişkin kişi görünümüne dönüşür (3, 6, 7, 8, 9). Riveros ve arkadaşlarının sunduğu bir vakada olduğu gibi yaşla beraber lezyonlar spontan olarak gerilemiş ve erişkin dönemde ortadan kalkmıştır (17). Hasta olgunluğa eriştiğinde estetik cerrahi düzeltmeler gerekli olabilir (2, 6, 7, 8). Radyoterapi, büyüme geriliği osteoradyonekroz ve osteosarkom gibi komplikasyonlar için önerilmez (6, 12). Basit küretajın hastalığın ilerlemesini durdurmakta başarılı olduğu bildirilmiştir (6, 13-15). Hastalığın aktif devresinde yüzdeki şişmenin çok fazla olduğu durumlarda küretaj ve osteoplasti, geçici bir estetik sonuç sağlayabilir. En makul olanı «Bekle-gör» yaklaşımıdır. Şayet hastalığın durgun devresinde ya da adölesan çağda kemikte küçülme olmazsa, estetik görünüm için düzeltmeler yapılabilir (1, 6, 10, 14, 15).

VAKA RAPORU

Sol alt azı dişinin ark dışı çıkmasına bağlı olarak şikayetle kliniğimize gelen 6 yaşındaki erkek hastamız H.B., özellikle tipik yüz

CHERUBISM

görünümü nedeniyle tetkik edilmiştir. Hastanın yakınları doğumundan bu yana tumbul yüzlü olduğunu, ancak son bir-iki yıl içinde yanak dolgunluklarının, giderek arttığını farkettilerini belirtmişlerdir (Resim 1).



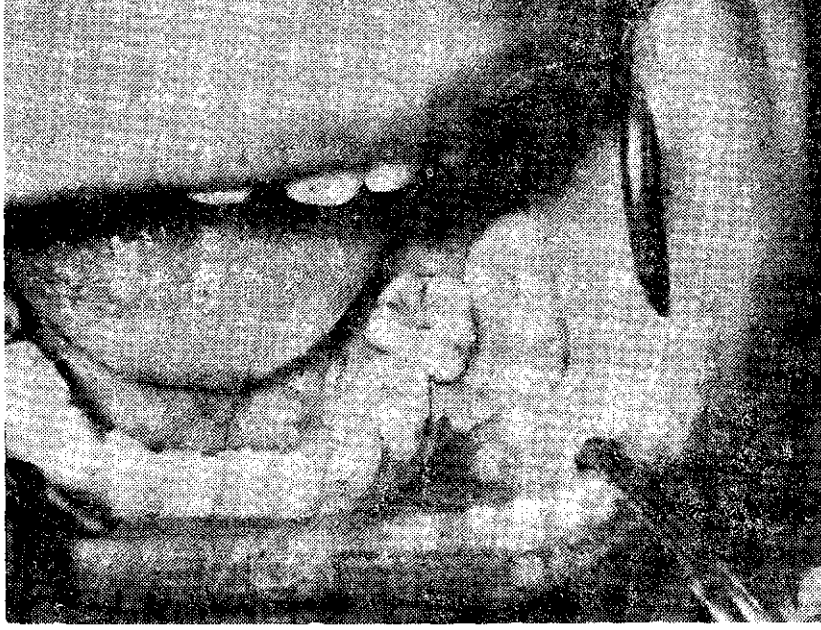
Resim 1. Hastanın yüz görünümü.

Hikayesinde, hastanın amcasının da vaktiyle aynı görünümüne sahip olduğu, ancak yanak şişkinliklerinin erişkin yaşa geldiğinde densesel olarak normal bir yapıya ve normal bir zekâyâ sahip olduğu izlenmiştir. Boy 110 cm, ağırlık 20 kg ve baş çevresi 49 cm olarak ölçülmüştür.

Ekstraoral muayenede; simetrik olarak sağ ve sol ramus ve angulus mandibulada, ağız içine doğru da dolgunluk gösteren sertçe, ağrısız ve hareketsiz şişkinlikler görülmüştür. Bu bölgelerde submandibuler lenf bezlerinin palpe edilebildiği gözlenmiştir.

İntraoral muayenede; alt çenede daimi santral, iki taraflı süt lateral, kanin, birinci ve ikinci süt malorlarının ağızda bulunduğu, alt yaş (daimi birinci dolarlar) dişlerinin ise sağ tarafta normal ark

üzerinde, sol bölgede ise daimi birinci moların ark dışında daha bukkalde indifa ettiği gözlenmiştir (Resim 2).

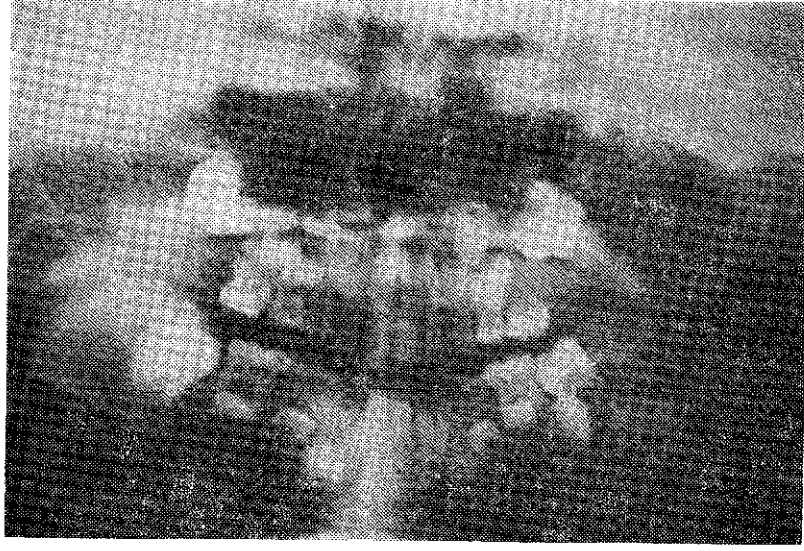


Resim 2. Hastanın ağız içi görünümü.

RADYOLOJİK BULGULAR

Hastadan alınan panoramik radyografıta, sağ ve sol angulus mandibula, ramus ve koronoid proses bölgelerinde bilateral olarak sınırları belirgin multiloküler radiolusensiler izlenmiştir. Maksiller tüberler bölgesinde daimi dolar diş germileri civarlarında da bilateral olarak lobüllü radiolusent sahalara rastlanmıştır. Bu radiolusent boşluklar nedeniyle ramus mandibulalar daha genişleşmiş görülmektedir. Ayrıca daimi molar diş germelerinin lezyon sahalarna yakınlığı nedeniyle meziale migrasyona uğradığı dikkati çekmiştir (Resim 3).

Hastanın amcasından alınan panoramik radyografıta da, bilateral olarak sağ ve sol mandibuler ramuslarda multilokuler radiolusent görüntüler izlenmiştir (Resim 4).



Resim 3. Hastanın panoramik radyografi.



Resim 4. Hastanın amcasının panoramik radyografi.

KBB, genetik ve onkoloji bölümleri ile yapılan konsültasyon sonucu hastanın diğer tetkiklerinde; kan hücreleri sayımı, idrar tahlilleri, kalsiyum fosfor, asit fosfataz ve alkalin fosfataz değerleri normal sınırlar içinde bulunmuştur. Uzun kemiklerde herhangi bir patoloji gözlenmemiştir. Yine konsültasyonlar sonucu, çenedeki bu tümörün kongenital olması nedeniyle selim bir olay olduğu, daha ziyade fibröz displazi ile uyumlu bir görüntü verdiği, bu kistik oluşumların çok belirgin ve ince cidarlı olmasından ve bu yapıların adolesan yaşdan sonra gerileyebileceğinden, biyopsi sonrası bilhassa estetik yönden komplikasyon çıkabileceği düşüncesiyle biyopsi alınmamasına, hastanın takibe alınmasının şimdilik en uygun işlem olacağına karar verilmiştir.

ÖZET

Cherubism nadir rastlanan, yalnızca çeneleri etkileyen ve genetik geçiş gösteren fibroosseöz yapıda bir kemik hastalığıdır. Erken çocukluk döneminde ortaya çıkan bu hastalık, çenelerin ağrısız, genellikle simetrik ve progressif genişlemesiyle karakterizedir.

Bu makalede, 6 yaşında bir erkek çocuktaki Cherubism vakası, klinik ve radyolojik bulguları ile birlikte sunulmuştur.

SUMMARY

CHERUBISM (A CASE REPORT)

Cherubism is a rare, inherited fibro - osseous bone disease that affects only the jaws. The disease manifests itself in early childhood. The patients exhibit a progressive, painless and generally symmetric swelling of the jaws.

In this article, a case of Cherubism in a 6 year old boy, was reported with clinical and radiological findings.

CHERUBISM

KAYNAKLAR

- 1 — Blaschke, D.D. : Diseases of bone manifested in the jaws (IN) : Oral Radiology, St. Louis, C.V. Mosby Co., pp : 532-534. 1982.
- 2 — Kerley, T.R., and Schow, C.E. : Central giant cell granuloma or cherubism. Oral Surg. Oral Med. and Oral Path., 51 (1) : 128-130, 1981.
- 3 — Jones, W.A. : Cherubism. Oral Surg. Oral Med. and Oral Path., 20 (1) : 648-653, 1965.
- 4 — Poyton, H.G. : Oral Radiology, Baltimore, Williams and Wilkins Co., p : 213, 1982.
- 5 — Hamner, J.E., and Bethesda, M.S. : The demonstration of perivascular collagen deposition in Cherubism. Oral Surg. Oral Med. and Oral Path., 27 (1) : 129-141, 1969.
- 6 — DeToması, C.D., Hann, R.J. and Stewart, H.M. : Cherubism : Report of a non-familial case. J.A.D.A., III (3) : 455-457, 1985.
- 7 — Shafer, W.G., Hine, M.K., and Levy, B.M. : A Textbook of Oral Pathology, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 4th ed., pp : 699-702, 1983.
- 8 — Stewart, R.E., and Boggs, W. : Cherubism in pathology of soft tissues and jaws, (In) : Stewart, R.E., Barber, T.K., Troutman, K.C. and Wei, S.H.Y. : Pediatric Dentistry, Scientific Foundations and Clinical Practice, St. Louis, C.V. Mosby Co., p : 196, 1982.
- 9 — Goodman, R.M., and Gorlin, R.J. : Cherubism. Atlas of the face in genetic disorders, Second ed., St. Louis, C.V. Mosby Co., pp : 86-87, 1977.
- 10 — Hamner, J.E., and Ketcham, A.S. : Cherubism : an analysis of treatment, Cancer, 23 : 1133-1143, 1969.
- 11 — Cornelius, E.A., and Mc Clendon, J.L. : Cherubism : hereditary fibrous dysplasia of the jaws : roentgenographic features. Am. J. Roentgenol. 106 : 136-143, 1969.
- 12 — Tiecke, R.W. : Oral Pathology, New York, Mc Graw-Hill, Inc, 1965.
- 13 — Bruce, K.W., Bruwer, A., and Kennedy, R.L. : Familial intraosseous fibrous swelling of the jaws (Cherubism). J. Oral Surg., 6 : 995-1014, 1953.
- 14 — Mc Clendon, J.L., Anderson, D.E., and Cornelius, E.A. : Cherubism : hereditary fibrous dysplasia of the jaws. Oral Surg. 15 (Suppl 2) : 17-42, 1962.

- 15 — Keupper, C., and Harrigan, F. : Treatment of mandibular Cherubism., J. Oral Surg., 36 : 638-641, 1978.
- 16 — Langland, E.Q., Langlais, P.R., and Morris, R.C. : Principles and practice of panoramic radiology. Philadelphia, W.B. Saunders Co., pp : 293-297, 1982.
- 17 — Riveros, M., Thompson, C.Q., and Boggino, J. : Consideraciones clinicas, radiologicase histojicas sobre osteodiotrofia poliostotica familiar, (In) : Jones, W.A. : Cherubism. Oral Surg. Oral Med. and Oral Path., 20 (1) : 648-653, 1965.