

## Etmoid Sinüste Fibröz Displazi: Olgu Sunumu

Erol KELEŞ<sup>1</sup>, Şule ÖZKARA<sup>a1</sup>, Turgut KARLIDAĞ<sup>1</sup>, İbrahim Hanifi ÖZERCAN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Fırat Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

<sup>2</sup>Fırat Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

### ÖZET

Fibröz displazi (FD) iskelette tek ya da birden fazla kemik tutulumu ile seyreden benign bir fibroosseöz lezyondur. Benign bir tümör olmasına karşın, malign transformasyon potansiyeli mevcuttur. Baş boyun bölgesinde en sık maksilla, mandibula, parietal, oksipital ve temporal bölgeler tutulurken, etmoid kemik tutulumu oldukça nadirdir. Bu makalede, sağ göz etrafında ağrı, her iki göz arasında asimetri ve çift görme şikayeti nedeniyle çekilen paranazal bilgisayarlı tomografisinde sağ etmoid hücrelerde lamina papriseayı destrükte eden kitlesi olan, sağ etmoid sinüste FD tanısı alan 18 yaşında erkek hasta sunuldu.

**Anahtar Sözcükler:** Fibröz displazi, Paranazal sinüsler.

### ABSTRACT

#### Fibrous Dysplasia of Ethmoid Sinus: A Case Report

Fibrous dysplasia (FD) is a benign fibroosseous lesion that may progress a single or multiple bones involvement. Although it is a benign tumor, it has available malignant transformation potential. While mostly maxilla, mandible, parietal, occipital, and temporal region are stiffed in the head and neck region, the ethmoid bone involvement is very rare. This article presents an 18-year old patient who was diagnosed with fibrous dysplasia in right ethmoid sinus and had a mass in right ethmoid cells destructing lamina papyracea, which was detected in paranasal computerized tomography obtained due to complaints of pain around right eye, asymmetry between both eyes and diplopia.

**Key words:** Fibrous dysplasia, Paranasal sinuses.

Fibröz displazi (FD); yavaş ilerleyen, etiyojisi tam olarak bilinmeyen, normal medüller kemiğin yerini anormal fibroosseöz dokunun aldığı benign bir hastalıktır (1, 2). İlk olarak 1938'de Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır (3). Klinikte monostotik, polioostotik ve McCune-Albright sendromu olarak 3 formda görülür. En hafif ve en sık görülen (%70) monostotik form tek bir kemiği tutar. Polioostotik form birçok sayıda kemiği etkileyip vakaların %30'unu oluşturur. McCune-Albright sendromu en şiddetli form olup, endokrin hastalıklar, polioostotik FD, deri hiperpigmentasyonlarıyla beraberdir ve çok nadir görülür (4, 5).

Baş boyun bölgesinde en sık maksilla, mandibula tutulurken etmoid kemik nadiren tutulur (6, 7). Hastalık adolesan ve genç erişkinlerde görülür. FD' de ağrısız bir şişlik şeklinde kemik büyümesi olur (8). Bilgisayarlı tomografide (BT) fibröz ve kemik dokunun yoğunluğuna göre, radyolüsent ve sklerotik alanlar şeklinde gözlenir (9). Benign bir lezyon olan FD tedavisinde total eksizyon, fonksiyonel açıdan kötüleşmeye neden olmadığı sürece tercih edilen yöntemdir.

Bu makalede, sağ göz etrafında ağrı, her iki göz arasında asimetri ve çift görme şikayeti nedeniyle çekilen paranazal bilgisayarlı tomografisinde sağ etmoid hücrelerde lamina papriseayı destrükte eden kitlesi tespit edilen, sağ etmoid sinüste FD tanısı alan 18 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

### OLGU SUNUMU

On sekiz yaşında erkek hasta sağ göz etrafında ağrı, her iki göz arasında asimetri ve çift görme şikayeti ile kliniğimize müracaat etti. Hastanın yapılan anterior rinoskopik muayenesinde herhangi bir bulgu yoktu. Endoskopik nazal muayenesinde sağ orta meada septuma doğru itilme mevcuttu. Çekilen paranazal BT'de, sağ etmoid hücrelerde lamina papriseayı minimal destrükte edip ekspansiyona yol açan, nazal septumu sola doğru deplase eden, sağ frontal sinüse uzanan 34x31x17 mm boyutlarında lobüle yapılı, içerisinde amorf görünümlü nekrotik alanlar içeren kitle görüldü (Resim 1). Hastaya genel anestezi altında sağ endoskopik sinüs cerrahisi ve Lynch insizyonu ile eksternal

<sup>a</sup> Yazışma Adresi: Dr. Şule ÖZKARA, Fırat Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye  
Tel: 0 424 2333555  
e-mail: suleozk@msn.com

\* Bu makale 33. Türk Ulusal Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi' nde poster olarak sunulmuştur.

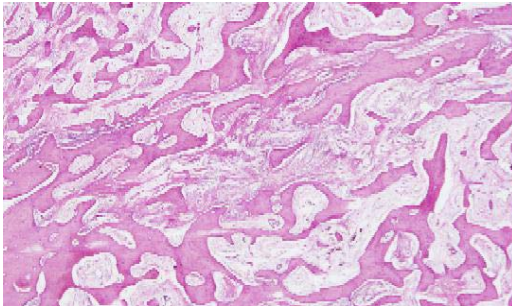
etmoidektomi operasyonu yapıldı. Kitle enblok olarak çıkarıldı (Resim 2). Ameliyat sonrası herhangi bir komplikasyon ile karşılaşılmadı. Patoloji sonucu FD olarak rapor edildi (Resim 3). Ameliyat sonrası dönemde hastaya aralıklı nazal endoskopik muayeneler yapıldı. Postoperatif birinci yılda çekilen BT'de (Resim 4) etmoid kavitede nüks izlenmedi. Klinik olarak asemptomatik olan hasta altı ayda bir takip edilmektedir. Hastanın takiplerinde diplopi ve gözlerde şekil bozukluğu şikâyetlerinin düzeldiği görüldü (Resim 5, 6).



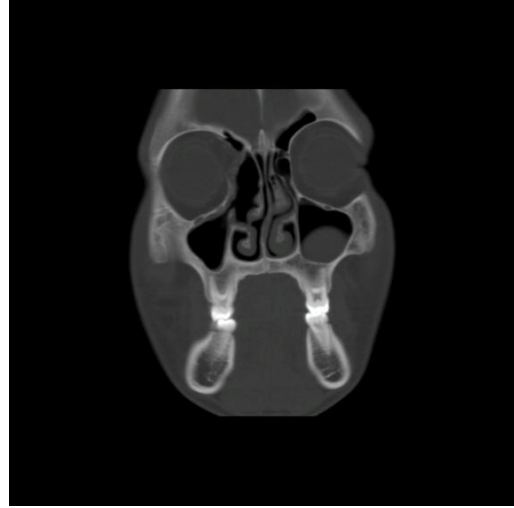
**Resim 1.** Ameliyat öncesi koronal paranazal sinus BT görüntüsünde, sağ etmoid sinüste lezyon izlenmektedir.



**Resim 2.** Spesmenin makroskopik görünümü



**Resim 3.** İğsi hücrelerden oluşan fibröz stromada, düzensiz kemik yapılarından oluşan lezyon.



**Resim 4.** Postoperatif birinci yılda çekilen bilgisayarlı tomografide etmoid kavitede nüks izlenmedi.



**Resim 5.** Hastanın operasyon öncesi fotoğrafı



**Resim 6.** Hastanın operasyon sonrası fotoğrafı

## TARTIŞMA

Fibröz displazi, yavaş ilerleyen benign bir hastalıktır. Hastalığın fizyopatolojik olarak temelinde normal kemik fibröz dokuyla yer değiştirir. Medüller kemikten başlayan lezyon genişleyerek yakınındaki korteksi tutar. Kemik trabekülleri düzensiz bir şekilde yerleşir ve internal lameller yapısı olmayan bir kemik dokusu oluşur. Etiyolojisinde bir gen mutasyonunun sorumlu olduğu düşünülmektedir (10). Hastalık genellikle çocukluk çağında başlar, puberte ve adolesanlarda sıklıkla giderek artar, erken erişkin dönemde ise görülme sıklığı azalır (11).

Fibröz displazi kemik tümörlerinin %2.5'ini, benign kemik tümörlerinin ise %7.5'lik kısmını oluşturur

(11). Baş-boyun bölgesi hastaların %25'inde tutulur. Baş-boyun bölgesinde en sık tutulan alanlar maksilla ve mandibuladır.

Fibröz displazi tanısı radyolojik bulgulara dayanır. Günümüzde daha çok BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tercih edilir. BT ile kemik detayları ve lezyonun uzanımını değerlendirmede faydalıdır (5). Hastalığın prognozunu takibinde de BT kullanılır. Patolojik dokunun mineralizasyon derecesine göre BT dansiteleri değişkenlik gösterir. Radyolüsent, buzlu cam ve sklerotik görünümde olabilir (5). BT aynı zamanda, osteopetrozis, Paget's hastalığı, osteogenezis imperfekta, otosklerozis gibi diğer osteodistrofilerle ayırıcı tanının yapılmasında yardımcıdır (5). MRG yumuşak doku komponentlerini değerlendirmede faydalıdır. Osteom, menenjiom, mukosel gibi benign lezyonlar ile FD'yi ayırabilir (10).

Bu makalede 18 yaşında bir monostotik FD vakası sunuldu. Monostotik form hafif seyirli ve tipik olarak 20-30 yaşlarda tanı alır. Poliostatik form ise çocukluk yaşlarında daha sık görülür. Etiyoloji henüz belirlenememiş olmakla beraber son yıllarda genetik ve moleküler nedenler araştırılmaktadır (4). Baş boyun bölgesinde en sık olarak maksilla ve mandibula tutulurken etmoid kemik tutulumu nadiren görülmektedir. Ancak Lustig ve ark (12), 15 yıllık bir seride toplam 21 hastada en sık etmoid kemik tutulumunun (%71) olduğunu bildirmişlerdir.

En sık görülen klinik bulgular atipik baş ve yüz ağrısı, ayrıca sinüzit ile ilgili semptomlardır. İlerlemiş vakalarda ise lezyonun yerleşimine ve boyutuna göre proptozis, çift görme, vizüel değişiklikler gibi vital yapıların basısına bağlı değişiklikler gözlenebilir (7, 8). Bizim vakamızda da çift görme, propitozis ve sağ göz etrafında ağrı şikâyeti mevcuttu.

Bilgisayarlı tomografi de buzlu cam görüntüsünün olması ve lezyon etrafında kesin demarkasyon hattının olmaması FD için karakteristiktir. Bizim vakamızda, çekilen paranasal BT'de, sağ etmoid hücrelerde lamina papriseayı minimal destrükte edip ekspansiyona yol açan, nazal septumu sola doğru deplase eden, sağ frontal sinüse uzanan, lobüle yapılı, içerisinde amorf görünümlü nekrotik alanlar içeren kitle görüldü. FD'nin kesin tanısı histopatolojik inceleme ile konur. Histopatolojik incelemede, spongioz kemik düzensiz trabekülaları ile beraber fibröz bağdoku stroması izlenir (6). FD'nin maligniteye dönüşme ihtimali % 0.5'tir (4).

## KAYNAKLAR

1. Kim E. Fibrous dysplasia of the clivus. J Korean Neurosurg Soc 2010; 48: 441-4.
2. Megerian CA, Sofferman RA, McKenna MJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. Am J Otol 1995; 16: 408-19.
3. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 1938; 36: 874-98.
4. Özbek C, Aygenç E, Fidan F, Ünsal E, Özdem C. Fibrous dysplasia of the temporal bone. Ann Otol Rhinol Laryngol 2003; 112: 654-6.
5. Chen YR, Chang CN, Tan YC. Craniofacial fibrous dysplasia: an update. Chang Gung Med J 2006; 29: 543-9.
6. Tsai TL, Ho CY, Guo YC, Chen W, Lin CZ. Fibrous dysplasia of the ethmoid sinus. J Chin Med Assoc 2003; 66: 131-3.

Malign dejenerasyon sıklıkla osteojenik sarkom ve fibrosarkom olarak görülür (4). FD tedavisinde radyoterapi kullanımı sarkomatöz dönüşüm riskini 400 kat arttırdığı için tercih edilmez (4).

Bifosfonatlar osteodistrofli hastaların tedavisinde kullanılır ve osteoklastik kemik rezorbsiyonunu baskırlar, ancak bu ilaçların FD' de kullanımı sınırlıdır. FD'nin küratif medikal tedavisi olmadığından, gerekli görüldüğünde cerrahi tedavi yapılmalıdır. Cerrahi yöntemin seçimi ve eksizyon sınırı, kitlenin büyüklüğü, önemli anatomik yapılara yakınlığı (orbita, a. karotis interna), hastanın yaşı ve semptomların şiddetine bağlıdır (4). Paranasal sinüs FD'lerinin tedavisinde en sık kullanılan eksternal yaklaşımlar Caldwell Luc tekniği, lateral rinotomi, eksternal etmoidektomi ve kraniofasiyal rezeksiyondur. Etmoide sınırlı kitlelerde son zamanlarda daha konservatif transnazal endoskopik yaklaşımlar da uygulanmaktadır (5, 6). Kitlenin tamamen çıkarılmadığı durumlarda bası yapan bölgelerdeki lezyonun küçük parçalar halinde alınması genellikle tercih edilen yaklaşımdır (5, 6). Bizim hastamızda tomografide çevre kemik yapıları destrükte etmesi ve hastanın sağ göz etrafında ağrı, her iki göz arasında asimetri ve çift görme şikâyeti olması nedeniyle cerrahi eksizyon uygulandı. Lezyon çok sert ve sağ frontal sinüse uzanan bir yapı şeklinde idi. Hastaya genel anestezi altında sağ endoskopik sinüs cerrahisi ve Lynch insizyonu ile eksternal etmoidektomi operasyonu yapıldı. Kitle enblok olarak çıkarıldı. Operasyon sonrası belirgin bir kozmetik deformite gelişmedi ve takiple- rinde nüks görülmedi.

Fibröz displazi, benign natürde fibroosseoz bir lezyon olup etmoid kemik tutulumu nadir olarak rapor edilmektedir. Bu durum etmoid sinüsün hastalık komplike olmadığı sürece normal muayene ve konvansiyonel radyolojik işlemlerde gözden kaçabilecek bir bölge olmasından kaynaklanır. Literatür verileri ve klinik tecrübeler paranasal sinüs yerleşimli FD lezyonları semptomatik hale gelmiş, fonksiyon kaybı ve kozmetik deformitelere yol açmışsa cerrahi tedavi gerektiğini vurgulamaktadır. Tedavide, hastalığın benign seyirli olması nedeniyle daha büyük defektlere ve fonksiyon kayıplarına yol açacak radikal cerrahiden kaçınılması ve konservatif yaklaşım yaygın kabul gören protokoldür. Kitlenin enblok çıkarılmadığı durumlarda bası yapan bölgelerin küçük parçalar halinde mümkün olduğunca eksize edilmesi önerilen yaklaşımdır.

7. Mehta D, Clifton N, McClelland L, Jones NS. Pediatric fibro-  
osseous lesions of the nose and paranasal sinuses. *Int J Pediatr  
Otorhinolaryngol* 2006; 70: 193-69.
8. Demirdöver C, Sahin B, Ozkan HS, Durmuş EU, Oztan HY.  
Isolated fibrous dysplasia of the zygomatic bone. *J Craniofac  
Surg* 2010; 21: 1583-4.
9. Engelbrecht V, Preis S, Hassler W, Lenard HG. CT and MRI  
of congenital sinonasal ossifying fibroma. *Neuroradiology*  
1999; 41: 526-9.
10. Jia S, Yu J, Zhang D et al. Expression and regulation of amp-  
hiregulin in Gs $\alpha$ -mutated human bone marrow stromal cells of  
fibrous dysplasia of mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol  
Oral Radiol Endod* 2011; 111: 618-26.
11. Rojas R, Palacios E, Kaplan J, Wong LK. Fibrous dysplasia of  
the frontal sinus. *Ear Nose Throat J* 2004; 83: 14-5.
12. 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.

*Gönderilme Tarihi: 31.02.2012*