

Cherubism; Bir olgu bildirisi

Melih TAHSİNOĞLU (*) — Baha SEZER (**) — Akdoğan ERÖZBEK (**)
Oğuz ONUR (**)— Alâattin BAŞÖZ (***)

Eşadları (Sinonimleri) : Familial multiloküler kistik hastalık, Familial fibröz displazi, Familial kemik içi fibröz şişlik, Herediter fibröz displazi, Familial fibröz şişlik, Familial bilateral ossöz displazi, Bilateral dev hücreli tümörler, Dissemine juvenil fibröz displazi.

Rusya'dan gelme bir Yahudi ailesinin üç çocuğunda (ikisi erkek ve biri kız) çenelerin şişkin ve biçimsiz oluşları 1931 yılında Jones' un dikkatini çekti. Çocuklarda yanaklar ve çeneler fazla dolgun, gözler hafif yukarıya dönüktü ve bu nedenle iris altından sklera görülmekte idi. Maksillada alveoler kristalar genişlediğinden damak daralmış ve «V» biçimini almış, aynı zamanda dişlerin dizilişi bozulmuştu. Çocuklar her yönden iriceleşmiş, başka bir bozukluk bulunamamıştı. Jones bulgularını «Çenelerin ailesel multiloküler kistik hastalığı» adı altında yayınladı ve çocukların yüzünü Rönesans dönemi tablolarındaki meleklerle benzeterek hastalığa «cherubism» adını verdi (7). 1943-44 yıllarında çocuklar 16, 17 ve 18 yaşlarındaiken estetik amaçla ameliyat edildiler. Dröt yıl sonra durumları iyiydi ve residiv görülmedi. Histolojik bulguları «fibröz displazinin osteolitik fazı» na uyuyordu (9). Daha sonraki yıllarda iyi durum sürdü (8).

(*) İ. Ü. Dişhekimliği Fakültesi, Patoloji Kürsüsü, Çapa, İstanbul.

(**) İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Cerrahi Kürsüsü, Cerrahpaşa, İstanbul.

(***) İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Genel Patoloji ve Patolojik Anatomi Kürsüsü, Cerrahpaşa, İstanbul.

Seyrek görülen bir lezyondur. Literatürden 1958 yılına dek 8 ailede 19 olgu (14), 1969 yılına dek 91 olgu (1) toplanmıştır.

Az görülmesi nedeniyle, çeşitli yönlerden incelediğimiz ve ameliyatını yaptığımız bir olguyu sunmak ve irdellemek istiyoruz.

O l g u

L. O. 3 yaşında erkek çocuk (Müş. No. c-7082).

Çocukta alt çenenin her iki yanındaki ağrısız şişlikler bir yıl önce ailesi tarafından farkedilmiş, fakat önemsenmemiş. Şişlikler arttığından, ailesi çocuğu bir yıl önce Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Cerrahi kürsüsüne getirmiştir. Anamnezinde önemli bir şey yok. Ailenin tek çocuğu. Babası alt çenesindeki benzer nitelikte şişlikler nedeniyle 12 yaşındayken ameliyat geçirmiş. Öteki akrabalarında buna benzer bir özellik yokmuş.

Sistem incelemelerinde belirtilmeye değer bir bulgu saptanamadı. Fiziksel incelemede, çocuk yaşına göre iyi gelişmiş, çevresi ile ilgili, normal görünümde idi. Yüzde her iki alt çene angulusunda şişlik vardı ve sağdaki daha belirgin olduğu için yüz simetrisi bozulmuştu (Şekil 1). Bu şişlikler kemikle ilgili, ağrısız ve katıydı. Ağız içi incelemesinde, dil ve tonsillalar normal görünümde idi. Üst ve alt alveolar kemerler her iki yanda molar bölgelerde genişlemişti. Damak kubbesi derinleşmiş, ters «V» biçimini almıştı. Alt çenedeki dişler düzensizdi, sağda ve solda 2. premolarlar eksikti. Deride, burun ve ağız boşluğunda yerel infeksiyon saptanamadı. Bilateral submandibuler lenfadenopati vardı; ganglionlar mobil, ağrısız ve katı kıvamlıydı.

Laboratuvar bulgular arasında, alkali fosfataz enziminin normalden yüksek oluşu (6,92 Bodansky ünitesi, normali 2,5 - 5 B. ü.) dışında bir özellik yoktu. Serum kalsiyum ve inorganik fosfor düzeyleri normal değerler içindeydi.

Kraniografide mandibulanın özellikle korpus, ramus ve angulusunda her yönde genişleme, kemik korteksinde incelme ve bilateral kistik görünüm saptandı (Şekil 2). Maksilla, toraks, vertebralr, uzun kemikleri içine alan iskelet sisteminin radyolojik incelenmesinde patolojik bir bulguya rastlanmadı.

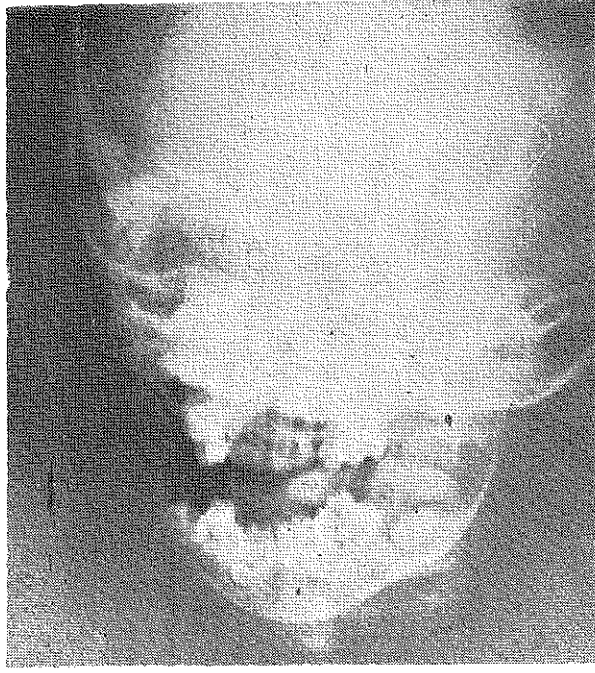
Ailenin isteği üzerine, kozmetik endikasyonla daha belirgin olan sağdaki lezyona cerrahi girişim kararı alındı.



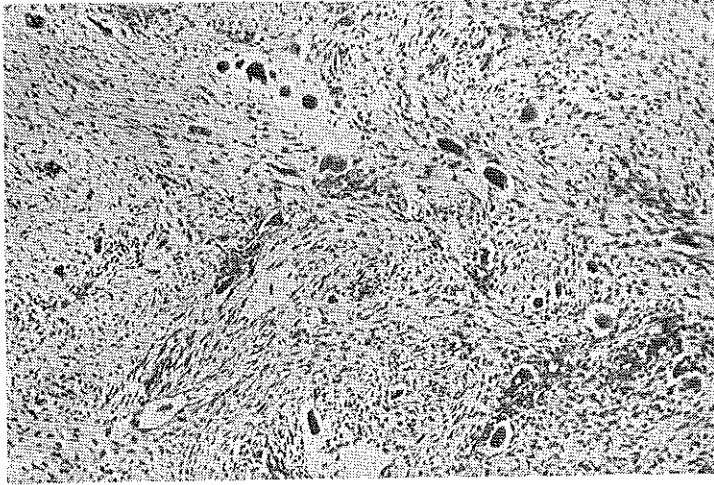
Şekil : 1 — Olgunun ameliyat öncesi fotoğrafı.

Ameliyat. — Genel anestezi ile sağ ramus mandibula altında, ramusa paralel yapılan bir insizyonla kemiğe varıldı. Bu bölgede kemik korteksinin ileri derecede incelmış olduğu görüldü. Korteks kaldırıldığında pembemsi-gri renkte, gevrek kıvamlı bir doku ile karşılaşıldı. Kemik tümüyle ortadan kalkmıştı. Bu doku kürete edildi. Kavite boş bırakılarak insizyon kapatıldı. Ameliyat sonrası normal sürdü. Hasta dört hafta sonra taburcu edildi.

Patolojik inceleme.— Ameliyat materyeli % 10 formalinde fikse edildi, parafin kesitleri hematoxylin ve eosin ile boyandı, ışık mikroskopuyla incelendi. Hücreden oldukça zengin bağ dokusu demetleri içinde yer yer osteoklast toplulukları ve az sayıda izole kemik lamelleri görüldü (Şekil 3).



Şekil : 2 — Olgunun ameliyat öncesi kranioğrafisi. Mandibulada bilateral kistik görünüm saptanmaktadır.



Şekil : 3 — Lezyonun histolojik görünümü (Hematoxylin ve Eosin, x 80)

Patoloji tanısı : Çenenin ailesel fibröz displazisi (Cherubism).
(Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Genel Patoloji ve Pat. Anat. kürsüsü, Biopsi: Prot. No. 1450/74).

Ameliyat sonrası dönemi.— Hastanın ameliyattan bir yıl sonra yapılan kontrolünde, girişimde bulunulan sağ angulus normale yakın görünüm almıştı. Soldaki şişlikte aşırı bir büyüme vardı (Şekil 4).

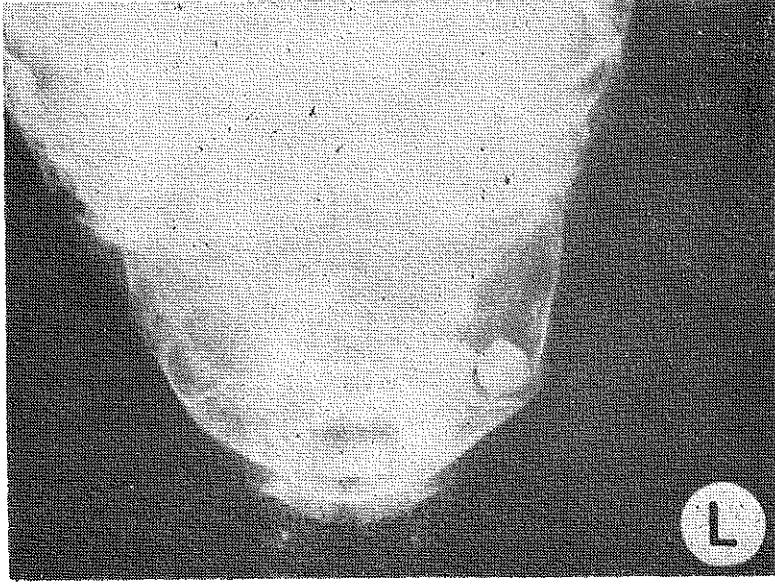


Şekil : 4 — Hastanın ameliyattan bir yıl sonraki görünümü.

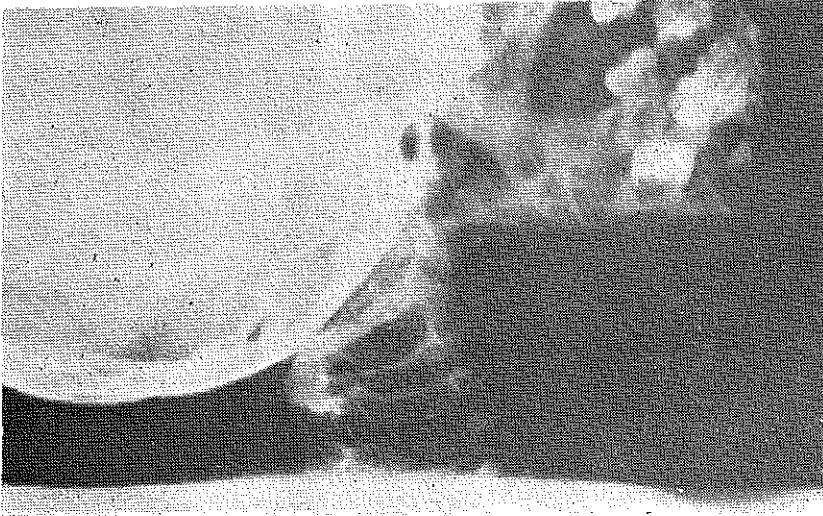
Ameliyat geçiren sağ yandaki 2. premolar çıkışını tamamlamıştı, soldaki yine eksikti. Mandibula grafisinde, sağda kürete edilen kemik bölgesinde opasitenin arttığı görüldü (Şekil 5).

Sol çenedeki şişliğin okul çağına gelince çocukta ruhsal bazı sorunlar yaratabileceği kaygısı ve sağdaki cerrahi girişimin oldukça iyi sonuç vermesi nedeniyle, hastanın ailesi sol yanın da ameliyatını is-

tedi. İkinci girişim daha ileri bir tarihe bırakılarak, hasta 6 ay sonra kontrole çağırıldı.



Şekil : 5 a ve b — Ameliyattan bir yıl sonraki radyografi. Mandibulada sağda kürete edilen kemik bölgesinde opasite artmıştır.



İ r d e l e m e

Chreubism'in kalıtımla otosomal dominant olarak geçtiği saptanmıştır. Anne ya da babada cherubism bulunduğu, yaklaşık olarak erkek çocukların yarısında ve kız çocukların % 25 inde görülür (11). Olgumuzda, babada ve oğulda cherubism vardır.

Yenidoğanlar normal görünümde dir. Genellikle 2-5 yaşlar arası ndaki çocuklarda çenede bilateral, simetrik, ağrısız katı şişliklerle kendini gösterir. Lezyonun klinik ve radyolojik olarak saptanabildiği en erken yaş 18 aydır (10, 13). Çenelerdeki şişlikler giderek artar. Genellikle 6-8 yaşlar arasında gelişme durur, daha sonra küçülmeye başlar. Lezyonların küçülmesi puberte çağında daha belirginleşir ve orta yaşlara ulaşınca görünüm normale döner (1, 6, 9, 11, 13, 14). Ancak bazen puberteden sonra lezyonlar gerilemez ve büyür (1, 7, 9). Olgumuzda çenelerdeki şişlikler çocuk iki yaşındayken dikkati çekmiştir.

Olay mandibula anguluslarında bilateral şişme ile başlar, ramus ve korpusa yayılır. Kondilleri içine almaz. İleri olgularda buna maksilla lezyonları eşlik eder. Mandibula lezyonları olmaksızın, maksilla bozuklukları görülmez. Maksillada processus alveolaris'ler genişler, damak «V» biçimini alır. Maksiller sınısler kapanabilir. Olgumuzda radyolojik olarak maksilla lezyonu bulunmadığı halde, üst alveoler arkus genişlemiş ve damak ters «V» biçimini almıştı.

Lezyonun orbita tabanına yayılmasıyla göz küresi itilir, gözler yukarıya bakar ve alt göz kapağı ile iris arasından anormal bir sklera bandı görülür. Sklera bandının görülmesinin başka bir nedeni, maksilladaki şişliğin deriyi gemesi ve alt göz kapağını aşağı çekmesidir. Böylece Jones'in (7) tanımladığı «cherubic» bakış ortaya çıkar. Dilin görünümü ve büyüklüğü normaldir, genellikle yukarıya ve geriye doğru yer değiştirir; buna bağlı konuşma ve soluma güçlüğü olabilir (6, 11).

Unilateral lezyonlar nadirdir. 1971 yılına dek 3 olgu saptanmıştır. Böyle durumlarda, ailenin öteki kişilerine bakılarak tanıya varılır (13).

Çene kemiklerindeki genişlemeler dişleri de etkiler. Dişlerin parsiyel yokluğu, ektopisi, gömük dişler ve bazen bunlara eklenen dentigeröz kistler, köklerin tam gelişmemesi ya da rezorpsiyonu, v.b. görülür (1, 2, 5, 6, 9, 10, 13, 14, 16). Bozuk dişlerin çevresinde kolayca gingivitis olur. Olguların çoğunda 6 yaşlarında ve bazen daha erken buna bağlı submandibuler lenfadenopati dikkati çeker. Histolojik ola-

rak «kronik adenit» bulguları vardır (1). İncelediğimiz çocukta gingivitis saptanamadığı halde submandibuler lenf düğümleri büyümüştü.

Serum kalsiyum, fosfor ve total protein düzeyleri, sedimantrasyon hızı ve kan tablosu normaldir. Alkali fosfatazda hafif bir artma olabilir (1); olgumuzda da artma vardı.

Cherubism'de radyolojik görünüm çocukluk çağında spesifik ve patognomoniktir (10, 11, 13). Çene kemiklerinde değişik büyüklükte, kesin sınırlı, simetrik kistik genişlemeler bulunur. Kemik korteksi incelir ve bazı yerlerde ortadan kalkar. Lezyon hiçbir zaman kondilleri içine almaz. Olay maksillayı da ilgilendirdiğinde, arkada dental foliküller yoktur ya da öne-yukarı yer değiştirir. Böylece lateral grafide sert damağın arka bölümü görünür duruma gelir. Bu görünüme «sert damak belirtisi» denmektedir ve hastalık için tanı koydurucudur (1). Olgumuzda radyolojik değişiklikler yalnız mandibuladaydı ve literatür verilerine uygun görünümdeydi.

Puberte çağından sonra küçülen lezyonlarda, radyolojik bulgular düzelmez (14). Yetişkinlerde multifoküler yapı güç seçilir ya da yoktur, yeni kemik yapımı nedeniyle mandibulanın tümü sklerotik görünüm alabilir (1).

Cherubism tanısının konulması genellikle kolaydır. Çocuklarda çene kemiklerinde bilateral, simetrik, ağrısız, katı şişlikler vardır. Çene radyografileri tanıyı kesinleştirir. Hastalık kalıtımla geçtiğinden, ailenin öteki kişileri de incelenmelidir. Literatürde klinik açıdan ayırıcı tanı için çeşitli lezyonlar sayılmıştır. Bunları yazımıza almayı gereksiz bulduk. Çünkü yukarıda belirttiğimiz özellikler, tanı için yeterlidir.

Cherubism'in Fibröz displazi ile ilişkisi üzerinde durulmaktadır. Fakat aralarında ters düşen noktalar da vardır. Örneğin fibröz displazi kalıtsal değildir, kadınlarda daha sıktır, cherubism'e göre genellikle daha geç ortaya çıkar. Çene kemiklerindeki fibröz displazi genellikle tek yandadır; bilateral olsa bile cherubism'in tipik simetrik görünümünü vermez (1).

Yukarıda sayılan aykırılıklara karşın, fibröz displazi ile cherubism'in benzer yanları vardır. Histolojik olarak ikisi özdeş yapıdır (1, 12). Lucas'ın (12) belirttiği gibi, çenelerdeki fibröz displazide kemikleşme fazla olduğu halde, cherubism'de kemik azdır ya da yoktur; fibröz displazinin osteolitik dönemine uyar. Seyrek de olsa bazı cherubism olgularında deride pigmentli lekeler ve öteki kemiklerde fib-

röz displazi görülmüştür. Fibröz displazideki gibi, cherubism'in aktif döneminde alkali fosfataz biraz artmış olabilir (1, 12). Bu bakımdan cherubism, fibröz displazinin çene kemiklerini ilgilendiren kalıtsal özel bir formu sayılmaktadır (1). Bu görüşe biz de katılıyoruz.

Literatürde histolojik ayırıcı tanı için bazı lezyonlar üzerinde durulmaktadır. Bize göre, dev hücreli kemik lezyonlarından bazıları birbirleriyle karıştırılabilir, fakat fibröz displazi bunlara benzemez. Örneğin olgumuzda sadece hastanın yaşını ve biopsi yerini bilerek, histolojik incelemede cherubism tanısını koymakta güçlük çekmedik.

Hastalığın tedavisinde çeşitli yöntemler uygulanmıştır. Bunlar arasında ilgili bölgelerdeki dişlerin ekzaksiyonu, lezyonun tam küretajı sayılabilir (4). Cherubism'de estetik bakımdan ameliyat gerekebilir. Geç çocukluk döneminde çenelerdeki şişlik giderek azaldığından, tedavi için puberte çağından sonrasını beklemek uygundur (15). Gözden geçirdiğimiz literatürde genellikle bu öneriye uyulmamıştır. Olgumuzda ameliyatı ailesi istemiştir.

Cherubism tedavisinde radyoterapinin yeri yoktur (12).

Ö Z E T

3 yaşında erkek çocukta mandibulada bir yıl önce farkedilen bilateral simetrik ağrısız şişlik nedeniyle ve çocuğun ailesinin isteği üzerine sağ yana ameliyat yapıldı. Radyolojik olarak mandibulada kistik görünüm vardı. Damak ters «V» biçiminde olduğu halde, maksilla radyografisinde lezyon yoktu. Alkali fosfataz biraz artmıştı. Histolojik bulgular «fibröz displazinin osteolitik dönemi» ne uyuyordu.

Bir yıl sonra sağdaki eski ameliyat yeri estetik bakımdan düzelmiş durumdaydı. Bu nedenle çocuğun ailesi sol yana da ameliyat istedi.

Çocuğun babasında da cherubism varmış ve 12 yaşındayken ameliyat geçirmiş.

S U M M A R Y

A male patient 3 years old was admitted to the hospital because of a bilateral painless symmetrical swelling of the mandible and a surgical treatment was performed on the right side for esthetical purpose due to his parents' application. The X-ray examination showed a cystic appearance. Radiography of maxilla showed no lesion, although the palate was «V» shaped. Alkali phosphatase was rather high, and histological findings fitted osteolytic period of fibrous dysplasia.

Since one year later operation site was esthetically recovered, the parents of the patient asked for a similar operation on the left side.

The patients father had cherubism which was operated when he was 12 years old.

L I T E R A T Ü R

- 1 — **Cornelius, E. A. ve McClendon, J. L.** : Cherubism - Hereditary fibrous dysplasia of the jaws; roentgenographic features. *Amer. J. Roentgenol*, 106: 136, 1969.
- 2 — **Dechaume, M., Grellet, M., Payen, J., Bonneau, M., Guilbert, F. ve Boccara, S.** : Le chérubisme. A propos de cinq nouveaux cas. *Presse Med.* 70: 2763, 1962.
- 3 — **Hamner, J. E.** : The demonstration of perivascular collagen deposition in cherubism. *Oral Surg.* 27: 129, 1969.
- 4 — **Hamner, J. E. ve Ketcham, A. S.** : Cherubism; an analysis of treatment. *Cancer* 23: 1133, 1969.
- 5 — **Harris, M.** : Cherubism and the osteoclastoma. *Oral Surg.* 25: 613, 1968.
- 6 — **Hogan, W. ve Liebner, E. J.** : Familial fibrous swelling of the jaws; report of a case. *J. Pediat.* 51: 554, 1957.
- 7 — **Jones, W. A.** : Familial multilocular cystic disease of the jaws. *Amer. J. Cancer* 17: 946, 1933.
- 8 — **Jones, W. A.** : Cherubism; a thumbnail sketch of its diagnosis and a conservative method of treatment. *Oral Surg.* 20: 648, 1965.
- 9 — **Jones, W. A., Gerrie, J. ve Pritchard, J.** : Cherubism - a familial fibrous dysplasia of the jaws. *J. Bone Joint Surg.* 32-B: 334, 1950.
- 10 — **Khosla, V. M. ve Korobkin, M.** : Cherubism. *Amer. J. Dis. Child.* 120: 458, 1970.
- 11 — **Lawrence, D. A., McGrady, M. B. ve Cloutier, A. M.** : Cherubism; a case report. *Amer. J. Roentgenol.* 108: 468, 1970.
- 12 — **Lucas, R. B.** : Pathology of tumours of the oral tissues. 2 baskı. Churchill Livingstone, Edinburgh - London. 1972.
- 13 — **Pirnar, T., Tinaztepe, K. ve Kaya, S.** : Cherubism - The hereditary form of fibrous dysplasia localized to the jaws. *Turk. J. Ped.* 13: 104, 1971.
- 14 — **Small, I. A. ve Young, M. C.** : Familial osseous dysplasia of the jaws. *J. Oral Surg.* 16: 35, 1958.
- 15 — **Talley, D. B.** : Familial fibrous dysplasia of the jaws. *Oral Surg.* 5: 1012, 1952.
- 16 — **Thompson, N.** : Cherubism; Familial fibrous dysplasia of the jaws. *Brit. J. Plast. Surg.* 12: 89, 1959.