

Konka Tutulumlu Kranial Poliostotik Fibröz Displazi: Olgu Sunumu

Cranial Polyostotic Fibrous Dysplasia with Involvement of Turbinates

Ahmet Faruk Kiroğlu¹, Mehmet Fatih Garça¹, Nazım Bozan¹, Zeki Evliyaoğlu², Mahfuz Turan³

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Van

²Akdamar Hastanesi, KBB Servisi, Van

³Lokman Hekim Hastanesi, KBB Servisi, Van

Özet

Fibrözdisplazi (FD), sıklıkla kraniofasial kemikleri etkileyen, normal kemik dokusunun yerini fibröz kemik dokusunun aldığı gelişimsel bir kemik hastalığıdır. Tüm kemik tümörlerinin % 2,5'ini oluşturur. Kranium kemiklerinden en sık maksilla ve mandibulada görülür. Buna karşın konkaların tutulumu nadiren bildirilmiştir. Seyri sırasında bir tek kemiği veya aynı anda birden fazla kemiği tutabilir. FD'de tanı patolojik inceleme yapılmadan görüntüleme yöntemleri ile de konabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRI) aracılığı ile tanısı konabilir ve diğer osseo-fibröz lezyonlardan ayırt edilebilir. Patolojik dokunun mineralizasyon derecesine göre BT'de radyolüsent, buzlu cam ve sklerotik görünümünde olabilir. Bu makalede konka tutulumu olan ve beraberinde bir çok kranial kemikte FD tutulumu olan 19 yaşında bir erkek olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Poliostotik fibröz displazi, konka, kraniofasial

Abstract

Fibrous dysplasia (FD) which is often affecting the craniofacial bones and fibrous bone tissue replaces normal bone tissue, is a developmental disease of bone. 2.5% of all bone tumors' constitutes. The most common maxillary and mandible bones in the cranium bones. However, rarely reported involvement of turbinates. During the course of this disease can influence one bone or more bones at the same time. In FD can be made by diagnostic imaging methods without pathological examination. By means of Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) may be diagnosed, and can be distinguished from other Osseo-fibrous lesions. according to the degree of pathological mineralization of tissue can be appearances radiolucent, ground-glass and sclerotic on CT. This article is presented 19-year-old male patient who turbinate, and along with a lot of cranial bone involvement with FD.

Key Words: Polyostotic fibrous dysplasia, turbinate, craniofacial

Fibröz displazi (FD), normal kemik ve kemik iliğinin yerini zayıf fibröz doku ve organize olmayan kemik trabeküllerinin aldığı bir hastalıktır (1-3). Hastalığın etiyolojisi kesin bilinmemekle beraber, yavaş gelişen ve histolojik

olarak hücre metaplazisinin farklı aşamalarını içeren immatür kemik doku ile karakterize neoplastik olmayan bir durumdur (1,3).

Etiyopatogeneizde hastalığın kromozom 20q13'deki GNAS gen kompleks lokusu tarafından kodlanan uyarıcı Gs proteinin α alt ünitesindeki gen kodunda mutasyonlardan geliştiği iddia edilmektedir (4). FD'ye klinikte monostotik, poliostotik ve sendromik olmak üzere 3 farklı formda karşılaşılabılır (1-3,5,6). Bir veya birden fazla kemiği tutmasına göre monostotik ve poliostotik olarak ayrılırlar. Diğer form ise poliostotik FD, endokrin patolojiler ve deride

Yazışma Adresi:

Dr. Mehmet Fatih Garça
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
KBB Anabilim Dalı, Kampus, 65100, Van
Tlf: 432 2150470
Fax: 432 2167519
E-mail: fatihgarca@hotmail.com

pigmente lezyonlar ile karakterize McCune-Albright sendromunun bir parçasıdır (7).

Vücutta en yaygın tutulan kemikler proksimal femur ve kaburgalar gibi uzun kemiklerdir. Bu kemiklerden sonra FD en sık kraniofasial kemikleri tutar. Bu bölgede burunda konkanın tutulumu oldukça nadirdir (3,6,7). Sunulan polioyotik FD'li bir olguda bilateral orta konka tutulumu tanımlanmıştır.

Olgu Sunumu

Ondokuz yaşında bir erkek hasta baş ağrısı şikayeti nedeni ile nöroloji kliniğinden kliniğimize refere edildi. Hastanın nörolojik muayenesi doğal olarak değerlendirilmiş. Yapılan radyolojik değerlendirmede kranial kemiklerde anormal mineralizasyon dışında patoloji saptanmamış. Hastanın alınan ayrıntılı hikayesinde lokalize edilemeyen baş ağrısı dışında burunda tıkanıklık şikayetinin olduğu öğrenildi.

Hastanın muayenesinde nazal pasajda sağa doğru pasajı kapatmayan septum deviasyonu dışında tıkanıcı kitleye, mukozal değişikliğe veya pürülan akıntıya rastlanmadı. Hastanın çekilen paranasal bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ mastoid-temporal-frontal kemik, sfenoid sinüs, her iki maksiller sinüs, sol osteomeatal ünit, bilateral etmoidal hücreler, ortada daha belirgin olmak üzere bilateral orta ve alt konkalar ile sol maksiller kemikte belirgin hiperdens ve yer yer hipodens alanlarla karakterize buzlu cam görünümü izlenmekteydi (şekil 1).



Şekil 1. Hastanın paranasal sinüs BT'sinde buzlu cam görünümü.

Hastanın kraniofasial kemiklerindeki buzlu cam görünümü fibröz displazi (FD) olarak değerlendirildi. Bunun üzerine hastanın muayenesi ayrıntılı olarak yeniden yapıldı. Klinik olarak hangi formda olduğunu araştırmak için tüm vücut kemik taraması yapıldı. Vücutta kraniofasial kemikler dışında diğer kemik yapılarında fibröz displaziye rastlanmadı. Hastada ilave cilt lezyonlarına rastlanmadı ve kan tahlillerinden; hemogram, rutin biyokimyasal analizlerinde ve hormonal tahlillerde anormallik yoktu. Öz geçmişinde ve aile hikayesinde de özellik yoktu.

Hastanın kraniofasial kemiklerindeki yaygın buzlu cam görünümü polioyotik FD (PFD) lehine yorumlandı. Lezyonlar nörolojik defisitlere, ileri burun tıkanıklığına ve kozmetik asimetriye yol açmadığından hastada cerrahi planlanmayıp düzenli aralıklar ile kontrollere çağırılmak üzere takip önerildi. FD'de konkaların tutulumunun oldukça nadir olması nedeniyle, literatüre katkı sağlaması amacıyla olgu sunuldu.

Tartışma

Fibröz displazi terimi ilk olarak 1938'de Lichtenstein tarafından bazı iyi huylu kemik lezyonlarını tarif etmek amacıyla kullanılmıştır (3). Nadir karşılaşılan bu hastalıkta normal kemik dokusunun yerini fibröz doku almıştır (1-3). Lezyon primer kemik tümörlerinin %1'ini ve tüm benign kemik tümörlerinin %7.5'lik kısmını oluşturur. Yavaş ilerleyen neoplastik olmayan bu hastalıkta, histolojik olarak farklı aşamalarda metaplaziler gösteren immatür kemik yapı vardır (5).

Hastalığın temelinde kemiğin osteoblastik farklılaşmasında ve matürasyonunda defekt vardır. Süreç medüller kemikten başlar daha sonra komşu korteks tutulur. Bu yapılar kollajen, fibroblast ve osteoid dokuyla yer değiştirir. Sonuçta internal lameller yapısı bulunmayan düzensiz trabeküller yapıdan oluşmuş kemik doku meydana gelir (6). Hüresel düzeyde; kromozom 20q13'deki GNAS gen kompleksinde mutasyonlar sonucu meydana gelen kalıtsal olmayan bir hastalık olduğu iddia edilsede olsada (4) mezenkimal kökenli FD nedeni tam olarak bilinmeyen bir gelişim anomalisidir (6). Patogeneizde endokrin anomaliler, travma, kemik büyüme kusurları, hamartomatöz, malformasyon gibi pek çok neden ileri sürülmüştür fakat şimdiye kadar hiçbir teori kabul görmemiştir (5).

Fibröz displazinin üç klinik alt tipi vardır. Bunlardan en sık görülen monostotik (%70-80) formdur. Yalnızca tek bir kemikte tutulum vardır. Genellikle kaburga veya kraniofasial kemiklerden sadece biri etkilenir. Bu grup hastalar 20-30 yaşlar arasında görülür ve genellikle asemptomatik

olduğundan çoğunlukla başka sebeplerle istenmiş radyolojik incelemelerde tespit edilir (1-3). Poliostotik FD'de vücutta birden fazla kemik tutulumu vardır ve sıklıkla ekstremitelerin uzun kemiklerinden iki veya daha fazlası tutulur. Tüm hastaların %20- 30'unda görülür. Tipik olarak çocuk yaş grubunda görülür ve ciddi kraniofasial ve iskelet tutulumu yapabilir (1-3). Sendromik FD olan McCune-Albright sendromu (MAS) %3 oranında görülür (7). Bu grup en şiddetli form olup, poliostotik fibröz displazi, endokrin hastalıklar, deri hiperpigmentasyonu ile beraberdir (1). FD'de bir formdan diğerine dönüşme henüz bildirilmemiştir (1).

Vücutta FD en sık proksimal femur , kaburgalar ve kraniofasial kemiklerde görülür. Kraniofasial iskelet % 25 oranında etkilenir ve tutulan kemikler araştırmalarda farklılık göstermesine rağmen (2) maksilla ve mandibula sıklıkla etkilenir, bunlardan sonra frontal, pariyetal ve oksipital kemikler gelir (3). Kraniofasial kemiklerden burunda konkanın tutulumu literatürde nadir olarak bildirilmiştir (3,6,8). Daha az yaygın olan PFD, kraniofasial bölge tutulumu % 40-90 kadardır (9,10). Bizim olguda lezyon kraniofasial kemiklerde sınırlı olmakla beraber sağ mastoid-temporal-frontal kemik, sfenoid sinüs, her iki maksiller sinüs, sol osteomeatal ünit, bilateral etmoidal hücreler, ortada daha belirgin olmak üzere bilateral orta ve alt konkalar ile sol maksiller kemikte mevcuttu.

PFD'de kraniofasial tutulum oranı yüksek olmasına rağmen kraniofasial tutulumlu FD'li hastaların çoğu monostotiktir (10). Fibröz displazide tipik olarak lezyon püberteden sonra adolesan ve genç erişkin dönemde büyümeye başlar. Nadir olarak, puberte öncesi adolösanlarda ve yetişkin dönemde lezyonlar hızlı büyüyebilir (6,9). PFD de tipik olarak çocuk yaş grubunda sıklıkla görülür böylece ciddi deformitelere neden olabilirler. Olgumuz 19 yaşında olup literatür ile uyumlu idi. Hart ve ark PFD hastalarının % 90'ında lezyonun 15 yaş öncesinde var olduğunu ve kraniofasial bölgede lezyonlarını ortalama 3,4 yaşında saptamış ve bu bölgede yeni lezyon 10 yaşından sonra saptamamıştır (11). Monostotik FD erkek ve kadında eşit sıklıkta görülürken poliostotik form kadınlarda daha fazla görülür (3). Fakat bazı araştırmacılara polistotik form göre kadın-erkek oranı eşittir (2).

MFD hastaları genellikle klinik olarak genellikle asemptomatiktir (1). Bunun dışında özellikle PFD'de ağrısız yüz ve kafatası deformiteleri ilk bulgular olarak bildirilmiştir (3,9).

Kraniofasial tutulumda tanı genellikle yüzde deformite ve asimetrisinin belirginleştiği dönemde aile üyeleri veya arkadaşları tarafından asimetrisinin fark edilmesi ile veya farklı nedenler ile çekilen

görüntülemelerle konulur (9). FD'nin türü ve konumuna bağlı olarak yüzde ağrısız deformite ve asimetri en sık gözlenen klinik bulgular olmasının yanında tutulan kemikte hızlı genişleme olduğunda, optik sinir, göz küresi, kulak kanalı yapıları ve nazal hava yolunda fonksiyonel defisitler meydana gelebilir (9). Sonuçta gözlerde görme kaybı, proptozis, diplopi ve epifora, burunda tıkanıklık, anosmi, epistaksis, mukosel ve tekrarlayan rinosinüzit, diş kaybı, yüz felci, trigeminal nevralsi ve ağrı gibi çeşitli belirtiler meydana gelebilir (3,9). Ağrı skorları hastalığın şiddeti ile paralel değildir fakat hastanın yaşı ile orantılı olarak artar. Bu nedenle ağrı şikayeti yetişkin hastalarda çocuklardan daha fazla görülmektedir (9).

Burunda kemik yapılarının FD ile hızlı genişlemesi normal mukoza ile çevrili kitleler oluşturur ve nazal kavitenin obliterasyonuna neden olabilir (9). Olguda baş ağrısı dışında her hangi bir şikayeti olmayıp tutulum çekilen PNBt ile rastlantısal olarak saptanmıştır. Bazen bu hastalarda burun tıkanıklığı, baş ağrısı ya da yüz ağrısı, tekrarlayan sinüzit ve hipozmi şikayetleri hastalığın şiddeti ile ilişkili olarak görülebilir. Bu hastalarda hastalığın şiddeti ile burun tıkanıklığı ve hipozmi arasında paralel bir ilişki görülürken, sinüzit öyküsü ve yüz / baş ağrısı şikayeti ile hastalığın şiddeti arasında bir ilişki görülmemiştir.

Hastanın öyküsü, klinik muayene ve klasik radyografik bulgular genellikle FD tanısı koymak için yeterlidir (9). Tanı radyolojik bulgulara dayanır. Günümüzde daha çok BT ve MRI tercih edilir. Kafa tabanı ve yüz kemiklerinde FD varlığını değerlendirme kontrastsız standart bir kranio-fasiyal BT (kesitler 3,75 mm daha ince) kullanılır (9). BT kemik detayları ve lezyonun uzanımını göstermede ve hastalığın seyrini takipte avantajlar sağlar. BT'de görünüm patolojik dokunun mineralizasyon derecesine göre değişkenlik gösterir. Erken evrede fibröz dokunun yüksek yoğunlukta olması nedeniyle radyolüsent görünüm (Kistik patern % 21), ileri dönemde fibröz ve kemik yapılar eşit oranda olduğu buzlu cam (pagetoid patern %56) görünümü veya homojen kemik dansitesi artmış (Sklerotik patern %23) lezyonlar şeklinde BT de görülebilir (3,12). BTde kemik pencere görüntülerde buzlu cam görünümü fibröz displazi tanısında en önemli ve sık karşılaşılan bulgudur (12,13). Hastamızda da tanı BT'deki buzlu cam görünümü ile kondu.

BT ile aynı zamanda, Paget's hastalığı, otosklerozi, osteogenezis imperfekta, osteopetrozis gibi diğer osteodistrofiler ile ayırıcı tanı yapılabilir (13). Kesin tanı biyopsi ile konulmakla birlikte biyopsi ancak lezyon klinik ve radyolojik olarak tipik değilse gereklidir. Ne yazık

ki, histoloji her zaman bu lezyonların biyolojik davranışını tahmin ettiremez (6).

FD zemininde malign kemik tümörü gelişme riski normal popülasyona göre 400 kat fazladır. Osteosarkom veya sarkomun diğer formlarına dönüşüm insidansı %0,5dir (6,14). Ayırıcı tanıda ossifying fibroma, Paget hastalığı, anevrizmal kemik kistleri, dev hücreli tümör, dev hücreli reperatif granülom ve hiperparatiroidizmde görülen “brown tümörü” akılda tutulmalıdır.

Bu hastalıkta küratif medikal tedavi olmadığından, gerekli durumlarda cerrahi tedavi düşünülmelidir. En etkili yöntem tutulan kemiğin total eksizyonudur, fakat bu ciddi fonksiyonel ve kozmetik defektlere neden olabilir (9). Bu nedenle soliter küçük FD’ler asemptomatik ve statik kalabilir ve böylece hiçbir tedavi gerektirmez. FD BT ya da MRI ile takip edilebilir. Klinik semptom ortaya çıkarsa cerrahi tedavi gerekir. Günümüzde, burunda sınırlı lezyonların cerrahi tedavisinde genellikle konservatif transnazal endoskopik yaklaşımlar tercih edilir (15). Olguda lezyon deformiteye neden olmadığından ve konkalar halen burun tıkanıklığına neden olmadığından cerrahi yapılmayıp hasta takibe alındı.

Cerrahi müdahale kısa sürede ağrı ile belirginleşmiş lezyonlar, ilerleyici deformite veya fonksiyonları bozan lezyonlar ve semptomları rahatlatması veya küratif amaç olmaksızın estetik deformiteleri düzeltmek için yapılabilir (3). PFD ve MAS olan hastalarda büyüme hormonu yüksek olduğunda agresif bir şekilde tedavi tavsiye edilir (9).

FD’de medikal tedavinin yeri sınırlıdır. Bunlar sinüs ve nazal konjesyon tedavisi nazal tuzlu sprey, nazal steroid sprey, mevsimsel alerjisi olanlar için antihistaminikler ve şüpheli bakteriyel sinüs enfeksiyonları için antibiyotik içerir. Tedavi gerektiren ağrı varlığında narkotik analjezik veya narkotik olmadan NSAİİ kullanılır. Buların dışında ağrının tedavisinde bifosfonatlar kullanılabilir. Bu ajanlar (alendronat, pamidronat, zoledronik asit) hem ağrıyı azaltmak ve hem de lezyonun büyüme oranının azaltmak için kullanılmıştır (16).

Sonuç olarak FD’de konka tutulumu nadir. Bu hastalarda süreç ilerleyici olduğundan cerrahi müdahale komplikasyonlar gelişinceye kadar ertelenmelidir.

Kaynaklar

- Özbek C, Aygenç E, Fidan F, Ünsal E, Özdem C. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2003;112: 654-656.
- Espinosa JM, Elizalde A, Aquerreta JD, Alcalde J, Zubieta JL. Fibrous dysplasia of the maxilla. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1998;107: 175-177.
- Karligiotis A, Terranova P, Dallan I, Castelnuovo P. Monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;146(6): 1035-1036.
- Riminucci M, Liu B, Corsi A, et al. The histopathology of fibrous dysplasia of bone in patients with activating mutations of the Gs alpha gene: site-specific patterns and recurrent histological hallmarks. *J Pathol*. 1999; 187: 249-258.
- Livaoğlu M, Bahadır O. Maksiller Sinüste Fibröz Displazi: Olgu Sunumu, Tanı ve Tedavi Yönünden Literatürün İrdelenmesi. *F. Ü. Sağ. Bil. Tıp Derg*. 2010;24: 59-61.
- Savranlar A, Uzun L, Uğur MB, Orta T.Ü. Alt Konka Tutulumu Olan Kraniyal Poliostotik Fibröz Displazi Olgusu. *Erciyes Tıp Dergisi (Erciyes Medical Journal)*. 2005; 27: 184-187.
- Chapurlat RD, Orcel P. Fibrous dysplasia of bone and McCune-Albright syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008; 22: 55-69.
- La Bagnara J Jr, Yuppa F, Klein MH. Fibrous dysplasia of the middle turbinate with primary hyperparathyroidism. *Ear Nose Throat J*. 1998; 77: 552-553.
- Lee JS, FitzGibbon E, Butman JA, et al. Normal vision despite narrowing of the optic canal in fibrous dysplasia. *N Engl J Med*. 2002; 347: 1670-1676.
- Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, et al. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. *Plastic and reconstructive surgery*. 2009; 123: 653-660.
- Hart ES, Kelly MH, Brillante B, et al. Onset, progression, and plateau of skeletal lesions in fibrous dysplasia and the relationship to functional outcome. *J Bone Miner Res*. 2007; 22: 1468-1474.
- Kransdorf Jr MJ, Moser RP, Gilkey FW. Fibrous dysplasia. *Radiographics* 1990; 10: 519-537.
- Tehranzadeh J, Fung Y, Donohue M, Anavim A, Pribram HW. Computed tomography of Paget disease of the skull versus fibrous dysplasia. *Skeletal Radiol*. 1998; 27: 664-672.
- Pfeiffer J, Kayser G, Boedeker CC, Ridder GJ. Posttraumatic reactive fibrous bone neoformation of the anterior skull base mimicking osteosarcoma. *Skull Base* 2008; 18: 345-351.
- Berlucchi M, Salsi D, Farina D, Nicolai P. Endoscopic surgery for fibrous dysplasia of the sinonasal tract in pediatric patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005; 69: 43-48.
- Plotkin H, Rauch F, Zeitlin L, et al. Effect of pamidronate treatment in children with polyostotic fibrous dysplasia of bone. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88: 4569-4575.