

Olgu Sunumu: Paranasal Sinüsler ve Kafa Tabanını Tutan Fibröz Displazi

Dr. Serdar CEYLAN (1), Dr. Serkan KURNAZ (1), Dr. Tolga KIRGEZEN (1), Dr. Fatih BORA (1),
Dr. Alpaslan YILDIRIM (1)

ÖZET

Fibröz displazi kemiğin benign fibroosseöz lezyonudur. Ailevi olmayan, konjenital ve metabolik bir hastalıktır. İlk olarak 1938'de Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır ve hastalığın etiolojisi tam olarak bilinmemektedir. Biz kafa tabanında sfenoid kemik, etmoid kemik, frontozigomatik bileşke ve kısmen frontal kemik tabanını tutan fibröz displazi olgusunu literatür ışığında sunduk

Anahtar kelime: Kemiğin Fibröz displazisi, Bifosfanat, Bilgisayarlı Tomografi, Manyetik Rezonans görüntüleme

SUMMARY

Fibrous Dysplasia of Paranasal Sinus and Skull Base

Fibrous dysplasia is a benign fibrous osseous lesion of bones. It is a nonfamilial, congenital and metabolic disease. It was first described by Lichtenstein in 1938 and its etiology is not fully understood yet. We present a case of fibrous dysplasia infiltrating sphenoid bone, ethmoid bone, frontozygomatic junction and partially frontal bone and the skull base.

Keywords: Fibrous dysplasia of bone, Biphosphanate, Computed Tomography (CT), Magnetic resonance imaging

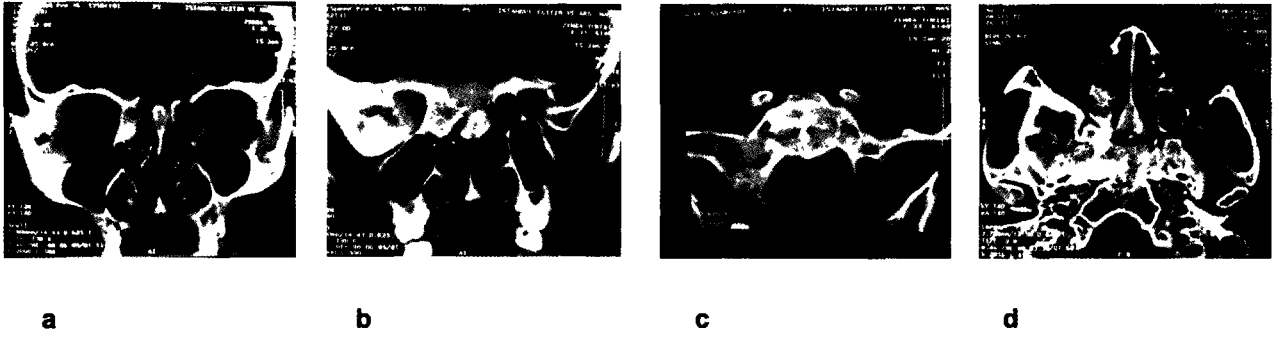
OLGU SUNUMU

33 yaşında bir bayan hasta 03/02/2006 tarihinde baş ağrısı ve burun tıkanıklığı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastaya ayrıntılı anamnez ve baş boyun muayenesi sonrası kranyal MR ve paranasal sinüs BT görüntüleme yapıldı. Çekilen paranasal bilgisayarlı tomografide (BT), etmoid hava hücrelerini sağda belirgin ölçüde tutan, sağda zigomatik arkusu ve orta kranial fossa tabanını tutan, kemik yapıda ekspansiyon, buzlu cam görünümü yapan lezyon FD olarak yorumlandı. Sağ etmoid ve sağ orbita duvarında displazik değişiklik oluşumu ve sfenoid sinüs sağ yarısında kemik yapıda ekspansiyon mevcuttu. Sfenoid kemik ve sfenoid sinüste tutulum olup, sfenoid sinüsün oblitere olduğu görüldü. (Resim 1a,b,c,d)

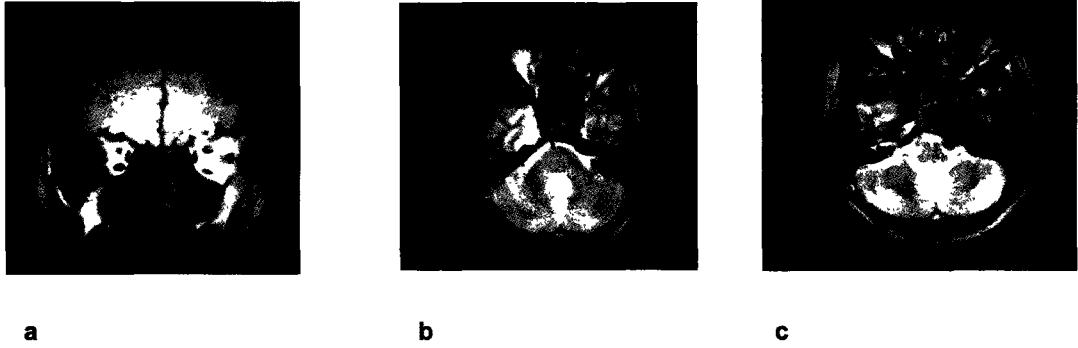
Lezyonun MR görüntüsünde sfenoid kemik sağ bü-

yük kanattan gelişerek sfenoid sinüsü dolduran, anterior bölümde posterior etmoidal sinüslere uzanım gösteren, frontobazal bölgede her iki optik sinir ve kiazma optikumu indente eden, sağda sfenoid kemik büyük kanat boyunca zigomatik kemiğe uzanım gösteren ekspansil kemik lezyonu izlendi. (Resim 2a,b,c)

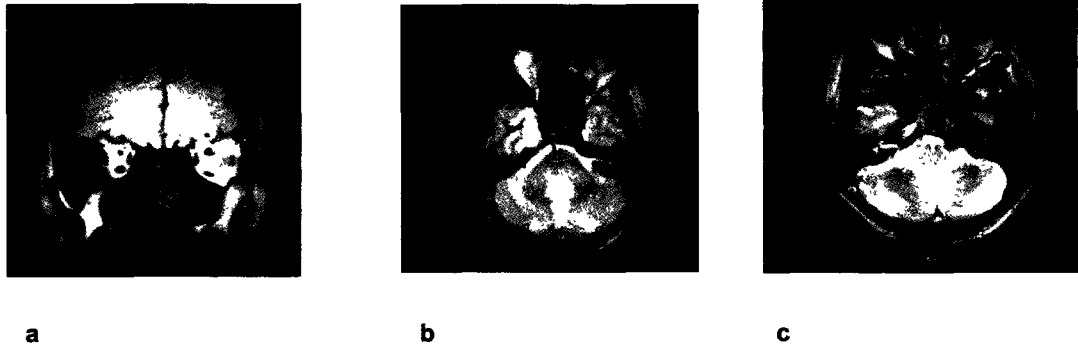
Bunun üzerine hastadan biyopsi alınmasına karar verildi. Genel anestezi altında trans-septal yolla sfenoid sinüs ön duvarından multipl biyopsi alındı. Patoloji sonucu Fibröz displazi olarak yorumlandı. Hasta takibe alındı ve aylık periyotla kontrollere çağrıldı. Hastanın 18/02/2008 tarihinde yapılan görme alanı muayenesi normal olarak değerlendirildi. (Resim 3a,b). 15/05/2008 tarihinde yapılan görme alanı muayenesinde sağda daha belirgin olmak üzere bilateral alt nazal kadranda skotom tespit edildi. (Resim 3c,d). Hastaya orbital dekompresyon yapılabileceği belirtildi. Literatür bilgileri incelenerek (11,12) hastanın da onayı alınarak bifosfanat tedavisi başlandı. Hastanın takipleri sıklaştırıldı.



Resim 1: Lezyonun BT görüntüsü, etmoid sinüs, orbita duvarı tutulumu (a,b), sfenoid kemik büyük kanadı tutulumu ve sfenoid sinüs obliterasyonu(c,d)



Resim 2: Lezyonun MR görüntüsü, sağ etmoid sinüs tutulumu (a,b), sağda sfenoid kemik büyük kanadı ve zigomatik ark tutulumu (c)



Resim 3: Hastanın görme alanı değerlendirildi. Normal görme alanı muayenesi (a,b) , bilateral alt nazal kadranda skotom (c,d)

TARTIŞMA

Fibröz displazi'nin 3 klinik formu mevcuttur: Tip 1 (monostatik) tek kemiği tutan tip , erkek ve kadın oranı eşittir, tip 2 (poliostatik) birden çok kemikte birden çok lezyon yapan tip , kadınlarda daha sıklıkla görünür ve tip 3 (dissemine) endokrin anomaliler içeren tip(3,5). En sık

raslanan tip %70 ile monostatik tiptir(5) . Monostatik fibröz displazilerin %10-25'inde , poliostatik formların %50'sinde kafatası ve yüz kemikleri etkilenir(1).

Bilgisayarlı tomografi bulguları bazı karakteristikler gösterir. Gerçekte MR görüntüsü özellikleri sıklıkla tümörlere benzerlik gösterir(1).

Kranyofasiyal tutulum dikkat edilmesi gereken bir özelliğidir. Çünkü ; nörovasküler yapıları bası olabilir, intrakranyal ekstansiyon gelişebilir, kozmetik deformiteyle sonuçlanabilir(4) .

Bu ağrısız progresif şekilde genişleyen destrüktif kemik şişlikleri en sık olarak kozmetik deformite oluştururlar, daha az sıklıkla sino-orbital ve işitsel komplikasyonlara yol açarlar nadiren periferik kompresif kranyal nöropatlere sebep olurlar ve çok nadiren de nörolojik belirtiler yapabilirler(6) . Kafa tabanını tutan FD'de nörolojik defisit olarak görme bozukluğu ve işitme kaybı gelişebilir(8) . Bizim olgumuzda görme alanı bozuldu ve odyolojik testleri normal bulundu. Bifosfanat tedavisi sonrası görme alanı düzeldi.

FD tedavisinde osteoklastik kemik rezorpsiyonunu inhibe eden bifosfanat tedavisi ile umut verici sonuçlar kaydedilmiştir. Yetişkin ve çocuk hastalarda, bifosfanat tedavisi ağrıya azalma, kemik turnover biokimyasal markörlerinde düzelme, ve radyolojik olarak osteolitik alanlarda düzelme sağlamıştır(12).

Kafatasında en sık tutulan kemikler sırasıyla; etmoid %71, sfenoid %43, frontal %33, maksilla %29, temporal %24 , parietal %14, oksipital %5 kemiklerdir(2). Bizim vakamızda etmoid, frontal ve sfenoid kemikler tutulmuş ve sağ orbita lateral duvarda displazik değişiklikler izlenmiştir.

Fibröz displazi çocukluk ve adolesan dönemde sık görülür(9).

Hastaların en sık yakınmaları ;atipik fasyal ağrı ve baş ağrısı, sinuslerle ilgili şikayetler, proptozis, diplopi, işitme kaybı ve fasyal hissizliktir. Cerrahi tedavi klinik bulgular ışığında ;basit biyopsi ve konservatif takipten kranyofasiyal rezeksiyona kadar değişir(2).

Malign transformasyon olasılığı olduğu için radyoterapi kontraindikedir(10). Osteoklastik kemik rezorpsiyonunu inhibe eden bifosfanatların kullanılmasına dair literatür vardır(11,12).

SONUÇ

Fibröz displazi genellikle çocukluk ve adolesan dönemde görülmektedir. Bizim olgumuz erişkin yaşta idi ve bu açıdan atipik kabul edilebilir. Fonksiyonel ve kozmetik defisit bulunmayan hastalarda cerrahi tedavi seçilmemelidir. Özellikle cerrahi tedavinin riskli olduğu kranyofasiyal fibröz displazide bifosfanat tedavisi kullanılabilirliğini bildiren yayınlar mevcuttur.

KAYNAKLAR

1. **Vincent F. H. Chong, James B. K. Khoo, Yoke-Fun Fan.** Fibrous Dysplasia Involving the Base of the Skull. *AJR* 2002;178:717-720
2. **Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT.** Fibrous Dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127 (10):1239-47
3. **Edwin K. Chan.** Ethmoid fibrous dysplasia with anterior skull base and intraorbital extension. *Ear, Nose & Throat Journal*, Oct 2005
4. **Ham DW, Pitman KT, Lassen LF.** Fibrous Dysplasia of the clivus and sphenoid sinus. *Mil Med.* 1998;163(3):186-9.
5. **Carrie A. Roller , M.D.** Fibrous Dysplasia, 20, 1999
6. **Sharma RR, Mahapatr AK, Pawar SJ, Lad SD, Athale SD, Musa MM.** Symptomatic cranial fibrous dysplasias: clinico-radiological analysis in a series of eight operative cases with follow-up results. *J Clin Neurosci.* 2002;9(4):381-90.
7. **Kingdom TT, Delgado JM.** Endoscopic approach to lesions of the sphenoid sinus, orbital apex, and clivus. *Am J Otolaryngol.* 2003;24(5):317-22
8. **Sassin JF, Rosenberg RN:** Neurological complications of fibrous dysplasia of the skull. *Arch Neurol* 18:363-369, 1968
9. **Sakamoto A, Oda Y, Iwamoto Y, et al.** A comparative study of fibrous dysplasia with regard to Gs alpha mutation at the Arg201 codon: polymerase chain reaction-restriction fragment length polymorphism analysis of paraffin-embedded tissues. *J Mol Diagn* 2000; 2: 67-72
10. **Lambert PR, Brackmann DE.** Fibrous dysplasia of the temporal bone: the use of computerized tomography. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1984;92:461-467.
11. **Devogelaer J.** Treatment of bone diseases with bisphosphonates, excluding osteoporosis. *Curr Opin Rheumatol.* 2000;12:331-335.
12. **Antti A. Mäkitie & Jyrki Törnwall & Outi Mäkitie.** Bisphosphonate treatment in craniofacial fibrous dysplasia—a case report and review of the literature *Clin Rheumatol* (2008) 27:809–812.