

Alt Konka İzole Fibröz Displazisi

Isolated Fibrous Dysplasia of The Inferior Turbinate
Kulak, Burun, Boğaz Hastalıkları

Başvuru: 05.08.2017
Kabul: 28.03.2018
Yayın: 24.04.2018

Cenk Evren¹, Nevzat Demirbilek¹

¹ Medilife Beylikdüzü Hastanesi

Özet

Fibröz displazi, nedeni tam olarak bilinmeyen, yavaş gelişen, histolojik olarak hücre metaplazisinin farklı aşamalarını içeren immatür kemik doku ile karakterize neoplastik olmayan bir durumdur. Genellikle, çocukluk ve adolesan dönemde görülmektedir. Seyri esnasında bir veya birden fazla kemiği tutabilir. Baş-boyun bölgesinde, en sık maksilla ve mandibulada görülmektedir. Paranasal sinüs ve konka tutulumu nadirdir. Tanı, direkt radyografi ile konulabilmesine rağmen lezyonun yaygınlığını ve karakterini belirlemede bilgisayarlı tomografi en uygun görüntüleme yöntemidir. Displazi bölgesinin mineralizasyonuna göre tomografide radyolüsent, buzlu cam ve sklerotik görünümüne olabilir. Semptomatik hastalarda tercih edilen tedavi yöntemi cerrahi eksizyondur. Biz bu yazımızda erişkin dönemde, oldukça nadir olarak alt konka tutulumu ile başvuran ve cerrahi rezeksiyonla başarılı bir şekilde tedavi ettiğimiz monostotik fibröz displazili olgumuzu bildirdik.

Anahtar kelimeler: *Fibröz displazi, konka, baş ağrısı*

Abstract

Fibrous dysplasia is a slowly progressing nonneoplastic condition of unknown etiology, characterized by immature bone tissue including the different stages of cell metaplasia histologically. It is generally observed in childhood and adolescent periods. It may involve one or more bones during its course. In the head and neck area, it is frequently observed in the maxilla and mandibula. Paranasal sinus and turbinate involvement is rare. Although, the diagnosis may be established with direct radiography, computed tomography is the most appropriate imaging method in identifying the extent and character of the lesion. Tomography may include radiolucent, ground glass and sclerotic views according to the mineralization of the dysplasia area. Surgical excision is the preferred treatment method in symptomatic patients. Here, we present the case of a surgically treated 52-year-old male patient with monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate.

Keywords: *Fibrous dysplasia, turbinate, headache*

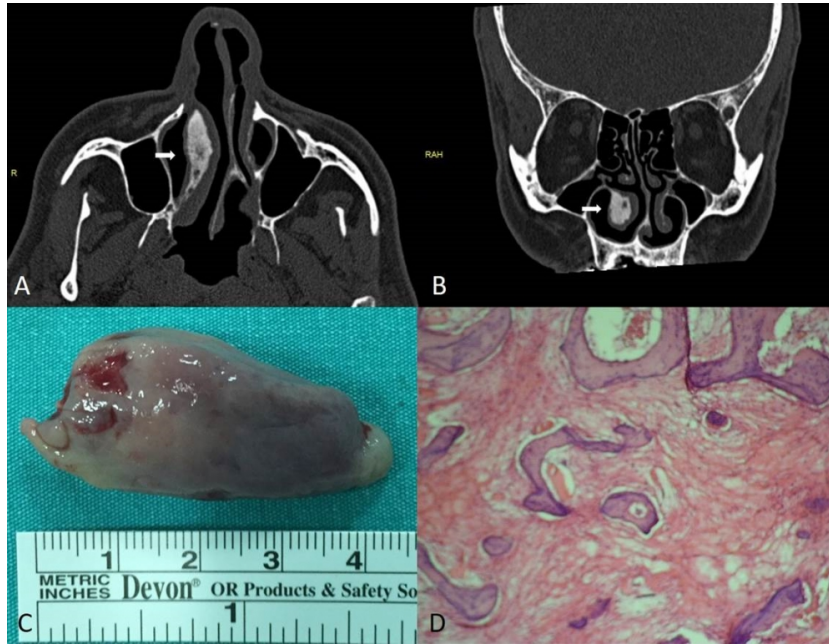
Giriş

Fibröz displazi (FD) iskelet sisteminin gelişimsel bir hastalığıdır¹. Klinik olarak yavaş ilerlemesi nedeniyle, semptomatik hale gelmesi yıllar sürebilir. Birçok hafif olgu asla tanınmayabilir ya da rastlantı olarak belirlenebilir². Normal veya anormal kemik dokusu içinde fibröz dokunun artması ile karakterizedir. Biz makalemizde erişkin dönemde, oldukça nadir olarak alt konka tutulumu ile başvuran ve cerrahi rezeksiyonla başarılı bir şekilde tedavi ettiğimiz monostotik fibröz displazili olgumuzu bildirdik.

Olgu Sunumu

Elli iki yaşında erkek hasta **burnunun** her 2 tarafında tıkanıklık ve baş-yüz ağrısı şikâyeti ile Kulak-Burun-Boğaz polikliniğine başvurdu. Şikâyetlerinin uzun zamandan beri mevcut olduğu ama son 2 yıldır arttığı öğrenildi. Hastanın muayenesinde nazal pasajda septum sola doğru deviye ve sağ alt konkada hipertrofi mevcuttu. Bunlar dışında tıkaçıcı kitleye, mukozal değişikliğe veya pürülan akıntıya rastlanmadı. Baş ağrısı sebebi ile istenilen paranasal sinüs bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ alt konkada ekspansiyon yapan buzlu cam görünümü ile

uyumlu dansite artışı izlenmekteydi (Şekil 1A-1B). Alt konka kesit alanları en belirgin olan aksiyal kesitte tutulum olmayan sol tarafın yaklaşık 3 katına ulaşmıştı. Radyolojik bulguları fibröz displazi olarak değerlendirildi. Teknesyum 99m-metilendifosfonat (Tc-99m MDP) ile yapılan tüm vücut kemik sintigrafisinde nazal bölge dışında tutulum izlenmedi. İlave cilt lezyonlarına rastlanmadı. Kan tahlillerinde, öz geçmişinde ve aile hikayesinde özellik yoktu. Genel anestezi altında septoplasti ve sağ alt konka rezeksiyonu yapıldı (Şekil 1C). Operasyon ve sonrası dönemde hastanın herhangi bir şikayeti olmadı. Patoloji raporunda plump spindle hücrelerden oluşan stromal proliferasyon izlenen fibröz displazi ile uyumlu histopatolojik bulgular olarak geldi (Şekil 1D).



Şekil 1 : Olgumuzun BT, makroskobik ve mikroskobik görüntüsü (H&Ex100)

Operasyon sonrası dönemde baş-yüz ağrısı geriledi. Yapılan 2 yıllık takibinde nüks izlenmedi.

Tartışma

Fibröz displazi, nedeni tam olarak bilinmeyen, yavaş gelişen, histolojik olarak hücre metaplazisinin farklı aşamalarını içeren immatür kemik doku ile karakterize neoplastik olmayan bir durumdur^{2,3}. FD seyri sırasında normal kemik medulla ve korteksi kollajen, fibroblast ve osteoid dokuyla yer değiştirir. Lezyon medüller kemikten başlayarak genişler ve komşu korteksi tutar³. Histopatolojik olarak küçük, düzensiz ham kemik adalarını saran proliferatif fibroblast ve bol miktarda kollajenden oluşur. Ham kemik adaları dar, eğri, bir bölümü olta iğnesine veya Çin harflerine benzer görünümde olabilir. Kemik adalarının çevresinde osteoblastik hücre sıralanması yoktur. Fibröz dokunun yoğunluğu ve selülaritesi değişkendir²⁻⁵.

Klinikte monostotik (MFD), polioyotik (PFD)ve McCune-Albright sendromu olarak görülebilir^{3,4}. Tek kemik tutulumu ile karakterize MFD, en sık rastlanan formdur ve olguların %70'ini oluşturur. Ancak, sadece %20'si baş-boyun bölgesinde lokalizedir. Geç çocukluk evresinde belirgin olma eğilimindedir. Genellikle, kaburga veya kraniofasial kemiklerden sadece biri etkilenir. Vakamız ileri yaşlıydı. Yapığımız sistematik taramaya rağmen başka kemik tutulumu bulamadığımız için hastamızı monostotik olarak kabul ettik. Displazi iki ya da daha fazla

kemikte mevcut ise PFD olarak isimlendirilir, olguların %30'unu oluşturur. Bunların %50-100'ünde kraniofasiyal kemikler etkilendir. Lezyonların ilerlemesi daha çok 3. ve 4. on yılda ortaya çıkar. En az görülen form Albright sendromudur. PFD'ye ciltte cafe-au-lait lekeleri ve puberte prekoks gibi endokrin bozuklukların eşlik ettiği klinik tablodur. Çoğunluk ile kadınlarda görülür^{3,4}.

Fibröz displazide yüzde en sık tutulan kemikler maksilla ve mandibuladır⁵. Paranasal sinüs ve konka tutulumu nadir olarak bildirilmiştir^{4,7}. FD'nin türü ve konumuna bağlı olarak yüzde ağrısız deformite ve asimetri en sık gözlenen klinik bulgular olmasının yanında tutulan kemikte hızlı genişleme oluştuğunda optik sinir, göz küresi, kulak kanalı yapıları ve nazal hava yolunda fonksiyonel defisitler meydana gelebilir⁸. Sonuçta, gözlerde görme kaybı, proptozis, diplopi ve epifora, burunda tıkanıklık, anosmi, epistaksis, mukosel ve tekrarlayan rinosinüzit, diş kaybı, yüz felci, yüz ağrısı, trigeminal nevralji gibi çeşitli belirtiler meydana gelebilir^{7,8}. Savranlar ve ark. olgu sunumlarında 14 yaşında erkek hastada burun tıkanıklığı ve baş ağrısı sebebiyle istenilen BT'de sağ frontal kemik, orta ve alt konkada, sfenoid kemiğin büyük kanadında ve pterigoid proçesinde ekspansiyon yapan FD sunmuşlardır⁹. Baykara ve ark. ise olgu sunumlarında sağ tarafta burun tıkanıklığı ve baş ağrısı olan otuz dört yaşında erkek hastada orta konkada FD bildirmişlerdir¹⁰. Vakamız baş-yüz ağrısı sebebiyle istenilen BT'de tesadüfi olarak saptandı. Displazi sadece alt konkada sınırlıydı.

Fibröz displazide lezyonun uzanımının saptanması ve hastalığın takibi için BT, lezyonu çevre dokudan daha iyi ayırabilmek için manyetik rezonans görüntüleme (MR) kullanılabilir¹¹. BT'de buzlu cam görüntüsünün olması ve lezyon etrafında kesin demarkasyon hattının olmaması FD için karakteristiktir^{5,7,11}. Radyoizotoplar benign ve malign kemik lezyonlarının tanısında önemli bir rol oynar. Tc-99m MDP tüm vücut kemik sintigrafisi malign tümörlerin saptanmasında veya hastalığın yaygınlığını bulmada sıklıkla kullanılır¹². Ayırıcı tanıda, ossifiye fibrom, Paget hastalığı, anevrizmal kemik kistleri, fibrosarkom, dev hücreli tümör, dev hücreli reperatif granülom ve hiperparatiroidizmde görülen "brown tümörü" akılda tutulmalıdır. Kesin tanı biyopsi ile konulmakla birlikte biyopsi ancak lezyonların klinik ve radyolojisi çok tipik değilse gereklidir¹³. Vakamızda BT görünümü tipik olduğundan biyopsi ihtiyacı duymadık.

Fibröz displazinin malign transformasyon potansiyeli bulunmaktadır. FD'nin osteosarkoma dönüşüm insidansı %0,5'tir⁹. Bunun yanında, kondrosarkom, fibrosarkom ve dev hücreli sarkoma da dönüşebilir¹⁴. Hastalığın başlangıcı ile malign dönüşümün başlaması arasındaki interval yaklaşık 12,5 yıldır¹⁵.

Bu hastalıkta küratif medikal tedavi olmadığından, gerekli durumlarda cerrahi tedavi düşünülmelidir. Soliter küçük FD'ler asemptomatik ve statik kalabilip, hiçbir tedavi gerektirmezler. BT ya da MR ile takip edilebilirler. Klinik semptom ortaya çıkarsa tedavi gerekir. En etkili tedavi yöntemi tutulan kemiğin total eksizyonudur. Fakat bu ciddi fonksiyonel ve kozmetik defektlere neden olabilir^{6,7}. 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 yapılabilir⁸. Tutulum yerine bağlı olarak eksternal veya endoskopik cerrahi yaklaşım uygulanabilir⁷⁻¹¹. Vakamızda, konka rezeksiyonu ile FD kolayca total olarak çıkartıldı. Hastanın klinik şikayetleri geriledi ve takiplerinde nüks izlenmedi.

Burun ve paranasal sinüs tutulumu nadir olmakla birlikte, nazal obstrüksiyonla gelen ve konka kemik anomalisi saptanan hastaların ayırıcı tanısında FD düşünülmelidir. Maligniteye dönüşme potansiyeli, olduğundan konkanın tümüyle çıkarılması etkin bir tedavi yöntemidir.

Referanslar

1. Morrissey DD, Talbot JM, Schleuning AJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorineural hearing loss after decompression of the internal auditory canal. Laryngoscope. 1997;107:1336-40.

2. Campanacci M, et al. Bone and soft tissue tumors. New York: Springer Verlag Wien; 1990. p. 391–417.
3. Cotran SC, Kumar V, Collins T. The Robbins pathologic basis of disease. Sixth edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1999. p. 1242–3.
4. Ramsey HE, Strong EW, Frazel EL. Fibrous dysplasia of the cranial bones. Am J Surg. 1968;116:542-7.
5. Casselman JW, et al. MRI in craniofacial fibrous dysplasia. Neuroradiology. 1993; 35: 234-7.
6. Ozcan KM, et al. Fibrous dysplasia of inferior turbinate, middle turbinate, and frontal sinus. B-ENT. 2007; 3: 35-8.
7. Anastassov YC, et al. Craniofacial fibrous dysplasia. Conservative surgical management. Review of literature and report of a case. Folia Med (Plovdiv). 2004; 46: 56-61.
8. Karligkiotis A, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate. Otolaryngol Head Neck Surg. 2012;146(6): 1035-1036.
9. Savranlar A, ve ark. Orta ve alt konka tutulumu olan kraniyal poliostotik fibröz displazi olgusu. Erciyes Medical Journal. 2005;27(4):184-7.
10. Baykara M, ve ark. Orta konka tutulumu olan monostotik fibröz displazi olgusu. Turk Arch Otolaryngol. 2011; 49(3):61-3.
11. Mohammadi-Araghi H, Haery C. Fibro-osseous lesions of craniofacial bones. The Role of Imaging. Radiol Clin North Am. 1993; 31: 121-34.
12. Zhang Y, et al. Multiple metastasis-like bone lesions in scintigraphic imaging. J Biomed Biotechnol. 2012;2012:1-8.
13. Chen YR, Chang CN, Tan YC. Craniofacial fibrous dysplasia: an update. Chang Gung Med J. 2006; 29: 543-9.
14. Lambert PR, Brackmann DE. Fibrous dysplasia of the temporal bone: the use of computed tomography. Otolaryngol Head and Neck Surg. 1984;92:461-7.
15. Özdemir N, Tektaş Ş. The calvarial lesions. J Neurol Sci. 2004; 21:57-75.

Sunum

Bu olgu sunumu poster olarak TKBBV 2. İlkbahar toplantısı 13-16 Nisan 2017 Antalya, Türkiye’de sunulmuştur.