

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Orta konka tutulumu olan monostotik fibröz displazi olgusu

M. Baykara, C. Polat, E. Soylu, Ö. Sakallıoğlu, S. Yüce

Monostotic fibrous dysplasia involving middle turbinate

Fibrous dysplasia is a rare slow growing benign tumor of the bone. Solitary or multiple bone involvement may occur in the course of the disease. The maxilla and mandible are the most commonly involved bones in the head and neck. In contrast, involvement of the paranasal sinuses and nasal turbinates are rarely seen. We report a case of monostotic fibrous dysplasia involving middle turbinate which resulting in nasal obstruction and headache.

Key Words: Fibrous dysplasia, concha, paranasal sinus, nasal obstruction, headache.

Türk Arch Otolaryngol, 2011; 49(3):61-63

Özet

Fibröz displazi, kemiğin yavaş seyirli gelişen ve nadir görülen benign bir tümördür. Seyri esnasında bir veya birden fazla kemiği tutabilir. Baş boyun bölgesinde en sık maksilla ve mandibulada görülmektedir. Paranasal sinüs ve konka tutulumu nadiren görülmektedir. Bu yazıda orta konkayı tutan ve burun tıkanıklığı ve baş ağrısına sebep olan monostotik fibröz displazi olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Fibröz displazi, konka, paranasal sinüs, nazal obstrüksiyon, baş ağrısı.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2011; 49(3):61-63

Giriş

Fibröz displazi (FD) kemiğin yavaş gelişen bir hastalığı olup, normal veya anormal kemik dokusu içinde fibröz dokunun artması ile karakterizedir. Bir veya birden fazla kemiği tutmasına göre monostotik veya poliostotik tipleri vardır. Vücutta herhangi bir kemiği tutabilir. Genelde ilk ya da ikinci dekada görülür. Kraniofasial tutulum monostotik formun %10-30'unda, poliostotik formun %50-100'ünde görülebilir.¹ Yüzde en sık tutulan kemikler maksilla ve mandibuladır.² Paranasal sinüs ve konka tutulumu ender olarak bildirilmiştir.³⁻⁶ Bu yazıda burun tıkanıklığı ve baş ağrısı kliniği ile gelen ve izole olarak orta konkayı tutan bir FD olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Otuz dört yaşında erkek hasta sağ tarafta burun tıkanıklığı ve baş ağrısı yakınmaları ile KBB polikliniğine başvurdu. Yakınmalarının 2 yıldan beri olduğu öğrenildi. Fizik bakışında sağ orta konka hipertrofi dışında patolojik bulgu saptanmadı. Paranasal sinüs bilgisayarlı to-

Dr. Murat Baykara

Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Elazığ

Dr. Cahit Polat, Dr. Erkan Soylu, Dr. Öner Sakallıoğlu

Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Elazığ

Dr. Salim Yüce

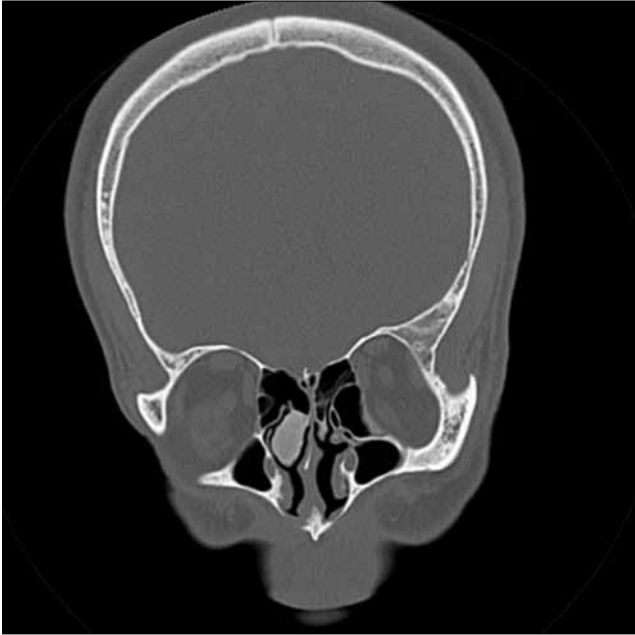
Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Sivas

mografi (BT) incelemesinde orta konkada ekspansiyon yapan buzlu cam görünümü izlenmekteydi (Resim 1). FD ön tanısıyla konkal kemik biyopsisi planlandı. Ancak hastanın takipten çıkması sebebiyle biyopsi yapılamadı. Hastanın klinik bulguları ve tipik radyolojik özellikleriyle FD tanısı kondu.

Tartışma

Fibröz displazi kemiğin mezenkimal kökenli, nedeni bilinmeyen gelişim anomalisidir. Primer kemik tümörlerinin %1'ini oluşturur. Hastalığın fizyopatolojik olarak temelinde kemiğin steoblastik farklılaşma ve matürasyonunda bir defekt vardır. Hastalığın seyri sırasında normal kemik medulla ve korteksi kollajen, fibroblast ve osteoid dokuyla yer değiştirir. Lezyon medüller kemikten başlayarak genişler ve komşu korteksi tutar. Kemik trabekülleri gelişigüzel yerleşir ve internal lameller yapısı bulunmayan kemik dokusu oluşur. Etiyolojisinde embriyogenez sırasında oluşan bir gen mutasyonun sorumluluğu düşünülmektedir.⁷ Travmanın da lezyonun büyümeye başlamasında etkili bir faktör olabileceği belirtilmiştir.⁸ Ancak olgumuzda belirgin bir travma hikayesi bulunmamaktaydı.

Uzun kemiklerden sonra en sık tutulan kemikler kraniyofasial kemiklerdir. Kalvaryal tutulumu genellikle



Resim 1. Koronal planda alınan ve konkalar seviyesinden geçen bilgisayarlı tomografi görüntüsünde sağ orta konkada ekspansiyona neden olan ve buzlu cam görünümü oluşturan lezyon izlenmektedir.

le başka kemik tutulumları eşlik etmez. Paranasal sinüs tutulumu nadirdir.⁹ Konka tutulumu literatürde nadir de olsa bildirilmiştir.^{4,6} Tek taraflı izole orta konkada tutulumu olan semptomsuz FD olgusu bildirilmiştir.⁴ Yine tek taraflı burun tıkanıklığına neden olan orta ve alt konkaların tutulumu olan bir FD'li olgu da bildirilmiştir.⁵ Ancak bu olguda konka tutulumu yanında lateral nazal duvar tutulumları da varken, olgumuzda tek bir konka tutulmuş olup lateral nazal duvar tutulumu izlenmemiştir. Olgumuzda tek taraflı orta konkada tutulumu vardır. Fibröz displazide lezyon puberteden sonra tipik olarak büyümeye başlar ve iskelet maturitesi ile birlikte yavaşlar ve durur. Büyümenin yavaşlığı nedeniyle tanıda güçlük olabilir. Lezyonlar genellikle asemptomatiktir. Optik sinire bası gibi nörolojik komplikasyonlar veya deformitelerle klinik verebilir.^{10,11} Olgumuzda tek taraflı burun tıkanıklığı ve baş ağrısı semptomları 2 yıl önce başlamıştır.

Tanıda radyoloji önemli rol oynamaktadır. Direk grafide genellikle sklerotik, lusen olabilen tek veya multiple lezyonlar vardır. Kraniyofasial FD'de üç çeşit radyolojik görünüm tanımlanmıştır. Bunlardan pagetoid patern tüm olguların %56'sını oluşturmakta olup radyografide ekspansiyona yol açan dens ve radyolusen alanlar izlenir. Sklerotik patern olguların %23'ünü oluşturmaktadır ve ekspansiyona yol açan dansitesi artmış homojen kemik lezyonları görülür. Kistik patern ise %21 oranında görülür. Keskin dens sınırları olan oval radyolusen alanlar vardır.¹² BT'de kemik pencere görüntülerdeki buzlu cam görünümü fibröz displazi tanısında en önemli bulgudur.¹³ Olgumuzda tanı, klinik bulguların yanı sıra BT'deki pagetoid patern ve buzlu cam görünümü gibi tipik radyolojik özellikleriyle konulmuştur. Kesin tanı biyopsi ile konulmakla birlikte biyopsi ancak lezyonların klinik ve radyolojisi çok tipik değilse gereklidir.¹³ Malign kemik tümörü gelişme riski FD'de normal popülasyona göre 400 kat fazladır. Osteosarkoma dönüşüm insidansı %0.5'dir. Hastalığın başlangıcı ile malign dönüşümün başlaması arasındaki interval yaklaşık 12.5 yıldır.¹⁴

Burun ve paranasal sinüs tutulumu nadir olmakla birlikte, nazal obstrüksiyonla gelen ve konka kemik anomalisi saptanan hastaların ayırıcı tanısında FD düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Megerian CA, Sofferman RA, McKenna MJ, Eavey RD, Nadol JB Jr. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am J Otol* 1995; 16: 408-19.

2. **Faul S, Link J, Behrendt S, Rochels R.** MRI features of craniofacial fibrous dysplasia. *Orbit* 1998; 17: 125-32.
3. **Stompro BE, Bunkis J.** Surgical treatment of nasal obstruction secondary to craniofacial fibrous dysplasia. *Plast Reconstr Surg* 1990; 85: 107-11.
4. **Ozcan KM, Akdogan O, Gedikli Y, Ozcan I, Dere H, Unal T.** Fibrous dysplasia of inferior turbinate, middle turbinate, and frontal sinus. *B-ENT* 2007; 3: 35-8.
5. **LaBagnara J Jr, Yuppa F, Klein MH.** Fibrous dysplasia of the middle turbinate with primary hyperparathyroidism. *Ear Nose Throat J* 1998; 77: 552-3.
6. **Anastassov YC, Anastassov GE, Lumerman HS, Simov R, Shipkov CD, Mihailov TA, Traikova N.** Craniofacial fibrous dysplasia. Conservative surgical management. Review of literature and report of a case. *Folia Med (Plovdiv)* 2004; 46: 56-61.
7. **Cotran RS, Kumar V, Robbins SL.** Robbins pathologic basis of disease. 4th ed. Philadelphia: Saunders, 1989; 1315-84.
8. **Eller R, Sillers M.** Common fibro-osseous lesions of the paranasal sinuses. *Otolaryngol Clin North Am* 2006; 39: 585-600.
9. **Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly LD.** Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 95: 222-4.
10. **Djerić D, Stefanović P.** Fibrous dysplasia of the temporal bone and maxillofacial region associated with cholesteatoma of the middle ear. *Auris Nasus Larynx* 1999; 26: 79-81.
11. **Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A.** Fibrous dysplasia of the temporal bone: imaging findings. *Am J Roentgenol* 1995; 164: 679-82.
12. **Morrissey D, 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.
13. **Hullar TE, Lustig LR.** Paget's disease and fibrous dysplasia. *Otolaryngol Clin North Am* 2003; 36: 707-32.
14. **Chen YR, Chang CN, Tan YC.** Craniofacial fibrous dysplasia: an update. *Chang Gung Med J* 2006; 29: 543-9.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. Murat Baykara

Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, ELAZIĞ

Tel: (0532) 771 20 88

e-posta: muratbaykara@botmail.com