

## ORTA VE ALT KONKA TUTULUMU OLAN KRANİYAL POLİOSTOTİK FİBRÖZ DİSPLAZİ OLGUSU

### Polyostotic fibrous dysplasia involving inferior and middle turbinate: Case report

Ahmet Savranlar<sup>1</sup>, Lokman Uzun<sup>2</sup>, Mehmet Birol Uğur<sup>2</sup>, Tülay Özer<sup>1</sup>

#### Özet

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

**Anahtar Kelimeler:** Fibröz displazi; konka; paranasal sinüs; nazal obstrüksiyon; baş ağrısı.

#### Abstract

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 polyostotic fibrous dysplasia involving inferior and middle turbinate which resulting in nasal obstruction and headache.

**Key words:** Fibrous dysplasia; concha; paranasal sinus; nasal obstruction; headache.

#### 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 polioostotik tipleri vardır. Vücutta herhangi bir kemiği tutabilir. Genelde ilk yada ikinci dekada görülür. Kraniofasial tutulum monostotik formun %10-30'unda, polioostotik formun %50-100'ünde görülebilir (1). Maksilla ve mandibula yüzde en sık tutulan kemiklerdir (2). Paranasal sinüs ve konka tutulumu nadir olarak bildirilmiştir (3-6). Bu yazıda burun tıkanıklığı ve baş ağrısı kliniği ile gelen orta ve alt konkayı tutan bir FD olgusu sunulmuştur.

#### Olgu Sunumu

14 yaşında erkek hasta sağ tarafta burun tıkanıklığı ve baş ağrısı şikayeti ile KBB polikliniğine başvurdu. Şikayetlerinin 6 aydan beri olduğu öğrenildi. Muayenesinde sağ alt konka hipertrofisi dışında patolojik bulgu saptanmadı. Waters grafide frontal kemikte sağda opasite artışı izlenmekte olup frontal sinüs opak izlenmekteydi. Sağ nazal pasajda sola göre opasite artışı mevcuttu. Paranasal sinüs bilgisayarlı tomografide (BT) sağ frontal kemikte (Resim 1), orta ve alt konkada (Resim 2a ve 2b), sfenoid kemiğin büyük kanadında ve pterigoid proçesinde (Resim 3) ekspansiyon yapan *buzlu cam* görünümü ile uyumlu dansite artışı izlenmekteydi. Orta ve alt konka kesit alanları en belirgin olan aksiyel kesitte sağ tarafta tutulum olmayan sol tarafın yaklaşık beş katına ulaşmıştı. Tanımlanan kesitte, çapraz kesit alanı sağ

Zonguldak Karaelmas Üniversitesi, Tıp Fakültesi,  
<sup>1</sup>Radyoloji, <sup>2</sup>KBB, Anabilim Dalı,

Geliş tarihi: 1 Haziran 2004

alt konka 150 mm<sup>2</sup>, sol alt konka 35 mm<sup>2</sup>, sağ orta konka 157 mm<sup>2</sup>, sol orta konka 30 mm<sup>2</sup> olarak ölçüldü. Ölçümler Philips Easy Vision yazılımı ile yapıldı. 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 osteoblastik 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. Etyolojisinde embriyogenez sırasında oluşan bir gen mutasyonunun sorumlu olduğu düşünülmektedir (7). Travmanın da lezyonun büyümeye başlamasında etkili bir faktör olabileceği belirtilmiştir (8). Ancak olgumuzda belirgin bir travma hikayesi bulunmamaktadır.

Uzun kemiklerden sonra en sık tutulan kemikler kraniofasial kemiklerdir. Kalvaryal tutulumu genellikle başka kemik tutulumları eşlik etmez. Paranasal sinüs tutulumu nadirdir (9). Konka tutulumu literatürde nadir de olsa bildirilmiştir (4-6). Garcia ve arkadaşları (4) tek taraflı izole orta konka tutulumu olan FD olgusunu bildirmişlerdir. Olgumuzda tek taraflı orta ve alt konka tutulumu vardır. Stompro ve arkadaşları (6) ise tek taraflı burun tıkanıklığına neden olan orta ve alt konkaların tutulumu olan bir FD olgusu bildirmişlerdir. Ancak bu olguda konka tutulumu yanında lateral nazal duvar tutulumları da varken, olgumuzda her iki konka tutulmuş ancak lateral nazal duvar tutulumu izlenmemiştir.

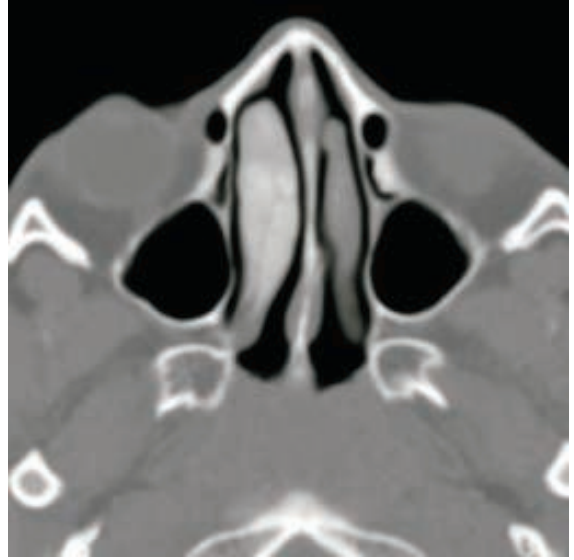
Fibröz displazide lezyon puberteden sonra tipik olarak büyümeye başlar ve iskelet maturitesi ile birlikte yavaşlar ve durur. Büyümenin yavaşlığı nedeniyle tanıda güçlük olabilir. Lezyonlar genellikle asemptomatiktir. Optik sinire bası gibi nörolojik komplikasyonlar veya deformitelerle klinik verebilir (10,11). Olgumuzda tek taraflı burun tıkanıklığı ve baş ağrısı semptomları puberte ile birlikte başlamıştır.

Tanıda radyoloji önemli rol oynar. Direkt grafide genellikle sklerotik, lusen olabilen tek veya multiple lezyonlar vardır. Kraniofasial FD'de üç çeşit radyolojik görünüm tanımlanmıştır; bunlardan *pagetoid patern* tüm olguların %56'sı olup radyografide ekspansiyona yol açan dens ve radyolusen alanlar izlenir. *Sklerotik paternde* olguların %23'ünde ekspansiyona yol açan homojen dansitesi artmış kemik lezyonları görülür. *Kistik patern* ise % 21 oranında görülür ve keskin dens sınırları olan oval radyolusent alanlardır (12). BT'de kemik pencere görüntülerde *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 (14). Malign kemik tümörü gelişme riski FD'de normal popülasyona göre 400 kat fazladır. Osteosarkoma dönüşüm insidansı %0,5'dir. Hastalığın başlangıcı ile malign süreç başlaması arasındaki interval yaklaşık 12,5 yıldır (15).

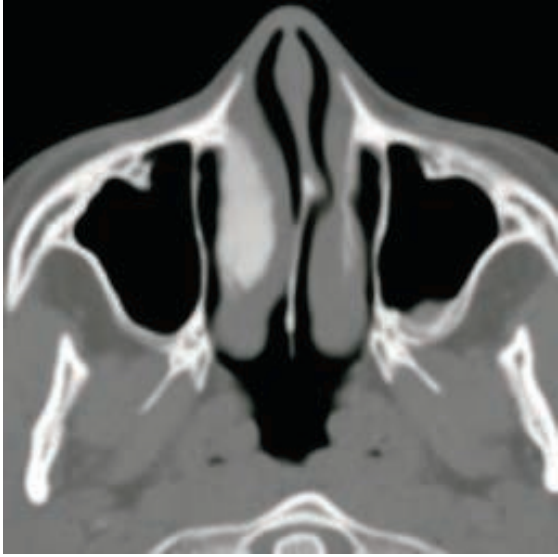
Burun ve paranasal sinüs tutulumu nadir olmakla birlikte, nazal obstrüksiyonla gelen ve konka kemik anomalisi saptanan hastaların ayırıcı tanısında FD düşünülmelidir.



**Resim 1.** Koronal planda alınan ve konkalar seviyesinden geçen bilgisayarlı tomografi tetkikinde frontal kemik, orta ve alt konkada ekspansiyona neden olan ve buzlu cam görünümü oluşturan lezyon izlenmektedir.



**Resim 2. a)** Orta konka seviyesinden geçen aksiyel plandaki bilgisayarlı tomografi tetkikinde orta konka tutulumu izlenmektedir.



**Resim 2.b)** Alt konka seviyesinden geçen aksiyel plandaki bilgisayarlı tomografi tetkikinde orta konka tutulumu izlenmektedir.



**Resim 3.** Sfenoid BT'de sfenoid kemik büyük kanadını ve pterigoid proçesi tutan, ekspansil, buzlu cam görünümü izlenmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Nager GT, Kennedy DW, Kopstein E. Fibrous Dysplasia: a review of the disease and its manifestations in the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1982;92:1-52.
2. Casselman JW, De Jonge I, Neyt L, De Clercq C, D'Hont G. MRI in craniofacial fibrous dysplasia. *Neuroradiology* 1993; 35: 234-237.
3. Feldman, B. A.; Feldman, D. E. - In Lee, K. J. - *Essential Otolaryngology Head & Neck Surgery*, 6<sup>th</sup> ed., Connecticut, Appleton & Lange, 1995; 715-756.
4. Alba Garcia JR, Armengot Carceller M, Perez Fernandez CA, Diaz Fernandez A, Taleb C, Campos Catala A, Basterra Alegria J. [An exceptional form of cranio-facial fibrous dysplasia: fibrous dysplasia of middle turbinate] *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002; 53(4):291-294.
5. LaBagnara J Jr, Yuppa F, Klein MH. Fibrous dysplasia of the middle turbinate with primary hyperparathyroidism. *Ear Nose Throat J* 1998; 77:552-553.
6. StomproBE, Bunkis J. Surgical treatment of nasal obstruction secondary to craniofacial fibrous dysplasia. *Plast Reconstr Surg* 1990 Jan;85:107-111.
7. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. *Robbins pathologic basis of disease*. 4th ed. Philadelphia: Saunders, 1989; 1315-1384.
8. Simovic S, Klapan I, Bumber Z, Bura M. Fibrous dysplasia in paranasal cavities. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1996; 58:55-58.
9. Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly LD. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;95:222-224.
10. Zileli M. Kranyal kemik Tümörleri. *Nöroonkoloji-2 Cerrahi yaklaşım*. İstanbul, 2002, pp:39-46.
11. Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: imaging findings. *Am J Roentgenol* 1995;164:679-682.
12. Morrissey D, Talbot JM, Schleuning AJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorineurinal hearing loss after decompression of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1997; 107: 1336-1340.
13. 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.
14. Emedicine World Medical Library. Skull base, Benign Tumors (Jan 16,2004) <http://www.emedicine.com>
15. Özdemir N, Tektaş Ş The Calvarial Lesions. *Journal of Neurological Sciences* 2004; 21:57-75.