

MORFOLOJİ DERGİSİ

Journal of Morphology



Cilt 4 Sayı 1-2 Mayıs/Kasım 1996

Volume 4 Number 1-2 May-November 1996

MORFOLOJİ

DERGİSİ

Cilt 4, Sayı 1-2, 1996

Sahibi (Founder)
Ali TAŞ
UZAY MATBAASI
Kemalpaşa Mah. Erkin Sok.
No. 12 Sefaköy-İSTANBUL

Yazı İşleri Müdürü
Av. Hayati YILDIRIM

Editörler
Prof. Dr. Metin TOPRAK
Prof. Dr. Mehmet YILDIRIM

Yayın Kurulu

Prof. Dr. Demircan AKAN	Prof. Dr. İsmet PAMİR
Prof. Dr. Dursun AKDEMİR	Prof. Dr. Sadık PEREK
Prof. Dr. Fevzi AKSOY	Prof. Dr. Nil SARI
Prof. Dr. Doğan AKŞİT	Prof. Dr. İlham SARIKAHYA
Prof. Dr. Ayça Katalı ALTUĞ	Prof. Dr. Ali Çetin SARIOĞLU
Prof. Dr. Ahat ANDICAN	Prof. Dr. Muzaffer SARIYAR
Prof. Dr. Kaplan ARINCİ	Prof. Dr. Şevket SELVİLİ
Prof. Dr. Sait BİLİGİÇ	Prof. Dr. İsmail SEÇKİN
Prof. Dr. Aylan BİLİGİN	Prof. Dr. Zeki SOYSAL
Prof. Dr. Asım CENANİ	Prof. Dr. Sezai ŞAHMAY
Prof. Dr. Sabahattin COBANOGULU	Prof. Dr. Cevdet ŞANIOĞLU
Prof. Dr. Oktay ÇOKYÜKSEL	Prof. Dr. O. Faruk ŞENYÜZ
Prof. Dr. Alaittin ELHAN	Prof. Dr. Hasan TAŞÇI
Prof. Dr. Celal ERÇİKAN	Prof. Dr. Yakup TUNA
Prof. Dr. Abdülkadir ERENGÜL	Prof. Dr. Mustafa TAŞYÜREKÇİ
Prof. Dr. Avas GEÇİOĞLU	Prof. Dr. Hasan Başrı TURGUT
Prof. Dr. Reszcan GÜRÜN	Prof. Dr. Fikret TÜZÜN
Prof. Dr. Tahir HATİPOĞLU	Prof. Dr. Yaşar UÇAR
Prof. Dr. Hürrol İNSEL	Prof. Dr. Feridun YURAL
Prof. Dr. Mehmet KAYA	Doç. Dr. Salih Murat AKKIN
Prof. Dr. Meral E. KIZILAN	Doç. Dr. M. Kerim ARSLAN
Prof. Dr. Özdemir KOLUSAYIN	Doç. Dr. Hülki BAŞALOĞLU
Prof. Dr. Esin KÖRMAN	Doç. Dr. Ahmet ÇETİNSAYA
Prof. Dr. Gülseren KÖKTEN	Doç. Dr. Mehmet ÇİMEN
Prof. Dr. Ali Rıza KURAL	Doç. Dr. Cemil DEMİROĞLU
Prof. Dr. Recep MESUT	Doç. Dr. Erdem GÜMÜŞBURUN
Prof. Dr. Yusuf NERGİZ	Doç. Dr. Dural KADIOĞLU
Prof. Dr. Atilla MÜFTÜOĞLU	Doç. Dr. Ahmet ŞARLAK
Prof. Dr. Olcay ÖZKAN	Doç. Dr. Bektaş YILDIRIM
Prof. Dr. Sinan ÖNEN	Doç. Dr. G. Kahraman YILDIRIM
Prof. Dr. Armağan ÖNER	Doç. Dr. Zeki YILDIZ
Prof. Dr. Feriha ÖZ	Uzm. Dr. Alper HAYIRIOĞLU

nobel
Tıp Kitabevleri Ltd. Şti.

YÜCE
reklam/yayın/dağıtım a.ş.

Dizgi: Nobel & Yüce
Metin Övet, Murat Temur
(0212) 585 67 46;
(0212) 288 93 50

Sayfa düzeni: Nobel
(0212) 585 67 46

Baskı: Tayf Ofset
(0212) 517 83 87
Ekim 1997

Cilt: Savaş Ciltevi

Journal of Morphology

Volume 4, Number 1-2, 1996

İÇİNDEKİLER

Acromion Tipleri ve Uzunluk Ortalamaları: Bunların Dejeneratif Değişikliklerle İlişkisi6-10
Z. Aslı Aktan, Şahin Pala, Özlem Taşkiran, Lokman Öztürk

Erişkin Türk İnsanında Foramen Mentale'nin Boyutları ve Pozisyonu11-14
Z. Aslı Aktan, Tomris Özgür, Mustafa Özgür

Lomber Disk Hernisi Etiyolojisinde Faset Eklem Oryantasyonunun Rolü15-17
Eşref Kızılkaya, C. Çınar Başekim, Tuğrul Biren, Emir Şillit, A. Fevzi Karslı

El ve Ayakta Görülen Konjenital Anomali Oranlarının İncelenmesi18-21
Orhan Tacar, Ayda Demirant, E. Savaş Hatipoğlu, Şükrü Doğruyol, Kemal Yıldırım

Frontal Sinüste Fibröz Displazi22-24
İrfan Papila, Çiğdem Papila, Harun Cansız, Ali Resül, Sibel Erdamar

Sinus Cavernosus'a Zygomatik Yaklaşım25-30
Muzaffer Sindel, Recal Tuncer, Saim Kazan, Olcay Özkan, Mete Saveren

Canalis Opticus Varyasyonları ve Kanalin Orbital Açıklığı ile İlgili Morfometrik Ölçümler31-33
Hülki Başaloğlu, Volkan Dayanır, Mehmet Turgut

Kraniovertebral Birleşimle İlgili Bazı Varyasyonların Görülme Sıklığı (Facies Condylaris Bipartita, Tuberculum Praecondylare, Atlanto-Oksipital Assimilasyon)34-38
Engin Çalgüner, Rabet Gözül, Erdinç Tunç, Ali Konan

Bir A. Hepatica Accessoria Olgusu39-41
İlknur An, Hakan Oygucu, Ayberk Kurt

Siçanda Plexus Choroideus'un Gelişimi42-47
Erdoğan Gürsoy, Emel Koptagel, Serpil Ünver Saraydın

N. Abducens'in Mikroanatomisi48-50
Bülent Canbaz, Pamir Erdinçler, Tania Marur, Ali İhsan Soyluoğlu, Ziya Akar, Ali Çetin Sarıoğlu, Cengiz Kuday, Salih Murat Akkun

A. Circumflexa Femoris Medialis ve A. Circumflexa Femoris Lateralis'in Orijin Varyasyonları51-55
Mehmet Yıldırım, Kayihan Şahinoğlu, Turan Peştemalcı

Arteria Epigastrica Inferior Orijinli Arteria Obturatoria Olguları56-58
Mehmet Yıldırım, Adnan Öztürk, Kayihan Şahinoğlu, Turan Peştemalcı, Mahmut Turut, Tunç Kutoğlu

A. Gastroduodenalis'in A. Splenica'dan Ayrılma Varyasyonu59-63
A. Oya Sağıroğlu

Frontal Sinüste Fibröz Displazi

Doç. Dr. İrfan PAPILA*, Doç. Dr. Çiğdem PAPILA**, Uzm. Dr. Harun CANSIZ*, Dr. Ali RESÜL*, Uzm. Dr. Sibel ERDAMAR***

- * I.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı-İSTANBUL
- ** I.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Medikal Onkoloji Bilim Dalı-İSTANBUL
- *** I.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı-İSTANBUL

ÖZET

Fibröz displazi selim, lokalize olmuş bir kemik hastalığıdır. Etiyolojisi bilinmemektedir. Endokrinopatiler, deri ve mukozaların anormal pigmentasyonu bu hastalığın belirtilerindendir (1). Fibröz displazinin teşhisinden sonra malignite gelişmesi için ortalama süre 13.5 yıldır. Tedavi edilmemişlerde bu oran %0.5'dir (2). Fibröz displazinin frontal sinüs tutulumu oldukça nadirdir. Bu hastalığın nadir görülmesi ve tedavi edildiği zaman habasete dönüşme riskinin ortadan kalkması nedeniyle olgu bildirisi olarak sunmayı uygun gördük.

Anahtar Kelimeler: Paranasal sinüs, fibröz displazi

SUMMARY

FIBROUS DYSPLASIA IN FRONTAL SINUS

Fibrous dysplasia is a benign localized bone disorder of unknown aetiology in which endocrinopathies, abnormal pigmentation of the skin and mucous membranes may be manifestations of the disease. The mean interval of development of malignancy after diagnosis of fibrous dysplasia is 13.5 years, this rate being 0.5 percent in untreated subjects. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses is rare. For this reason, because of its rarity we feel it might be of interest to present.

Key words: Paranasal sinus, fibrous dysplasia

GİRİŞ

Fibröz displazi orta yaşa gelene kadar ortaya çıkmadığı halde, esas olarak genç yaş hastalığıdır. Tek kemiği (monostotik) veya birçok kemiği (poliostotik) tutar (3,4).

Kraniofasial tutulum bütün ciddi poliostotik formlarda; monostotik formların ise %30'unda görülür (5). Kraniofasial fibröz displazide üç radyolojik form tanımlanmıştır: 1) Pagetoid form, 2) Sklerotik form, 3) Kistik form.

Sklerotik ve kistik lezyonlar sıklıkla genç yaşlarda (ortalama 20 yaşında) görülür. Üç yıldan daha kısa bir sürede meydana gelir. Bu da bize, pagetoid formun kistik ve sklerotik lezyonların progresyonu sonucu oluştuğunu göstermektedir.

Tedavi cerrahidir. Radyoterapi malign gelişmelere neden olabileceğinden kontrendikedir (6).

OLGU

Otuzsekiz yaşındaki kadın hasta baş ağrısı ve alında şişlik şikayetleriyle başvurdu. İlk olarak 10 yıl önce baş ağrısı şikayeti olmuş, doktora gitmiş, sinüs

zit olduğu söylenmiş ve ilaç tedavisi verilmiş. Hasta tedaviden fayda görmüş, ama kış aylarında sinüzit tekrarlıyormuş. İki yıl önce, doktoru sinüzitten ameliyat olması gerektiğini söylemiş. Zamanla hastanın şikayetleri artmış, 10 gün önce kliniğimize başvuran hastanın muayenesi ve çekilen paranasal BT sonrası operasyona alınması kararlaştırılmış (Şekil 1).

Operasyon öncesi paranasal BT incelemesinde, sol frontal sinüs ve frontal reses tamamen opasifiye ve ekspansiyon olup, opasifiye zemin içerisinde kemik yoğunluğunda çok sayıda hiperdens odak dikkat çekmektedir. Sinüs duvarları kalın, sklerotik ve yer yer düzensizdir. Frontal sinüs septumu da asimetrik yerleşimli olup, sağ frontal sinüs içine doğru ekspansiyondur. Sol frontal sinüste bu görünüm tüm orbita tavanı boyunca posteriora doğru devam etmektedir. Sağ frontal sinüste ekspansiyon, kronik mantar enfeksiyonu düşünülmekle birlikte, daha uzak bir ihtimal olarak atipik görünümlü fibröz displazi olasılığı da gözönünde bulundurulmaktadır. 15.2.1996'da hasta opere edildi. Ameliyatta osteoplastik frontal flep operasyonu uygulandı.



Şekil 1. Operasyon öncesi çekilen paranazal BT görünümü



Şekil 2. Operasyon sonrası çekilen kranial MR görünümü. Dilde demarkasyon çizgisi

İnsizyonla, kafatası cilt ve cilt altına geçildi ve aşağıya doğru eleve edildi. Direkt grafiden, işaretli kurşun parçası hizasından, frontal sinüs projeksiyonu üzerinden metilen mavisi ile işaretleme yapıldı. İşaret hizasından periost kesilerek aşağıya doğru eleve edildi; eleve edilen periost hizasında çekiç ve guj ile tabula eksterna ve interna kırılarak frontal sinüse girildi; glabella hizasından insizyon atılarak kemik flep hazırlandı. Flep yukarıya doğru eleve edildi. Frontal sinüs içini dolduran destrükte kemik ve fibrotik dokular temizlendi. Temizleme işlemine, ön-arka ethmoid bölgeler dahil, ileri derecede havalı olan frontal sinüs boyunca orbita tavanından ön kafa çukuruna doğru devam edildi. Batından alınan yağ dokusu ile sinüs obliterasyonu yapıp dren yerleştirilerek osteoplastik flep, yerine dikildi. Skalp dreni konularak cilt, cilt altı sütürleri atıldı.

Dört gün sonra sağ hipoglossus paralizisi gelişti. Nöroloji ve göz konsültasyonu ile kranial MR incele-

mesi istendi. Göz muayenesinde fundus normal bulundu. Nörolojik incelemede sağ 12. sinirin periferik tipte tutulumu, atrofik dilde sağa deviasyon, katıları yutmada zorluk tanımlandı.

MR incelemede (operasyon sonrası) 7. ve 9. sinirlerle ilgili periferik tutulumu açıklayacak yer kaplayıcı lezyon görülememiştir. Kranial nöropati olarak kabul edilmiştir (Şekil 2).

Patolojik incelemede, kesitlerde kısmen hücreden zengin görünümü, fibroblastik bir stroma içinde düzensiz dağılmış, bazıları birbirleriyle birleşen, çevrelerinde osteoblastik rimming görülmeyen immatür kemik trabekülleri tespit edilmiştir. Fibröz displazi tanısı konmuştur (Şekil 3).

Nörolojik komplikasyon bir ay sonra spontan olarak tamama yakın geriledi. Ayrıca, radyoterapi ve kemoterapi uygulanmadı. Hasta şu anda sağlıklı durumdadır.

TARTIŞMA

Fibröz displazi ilk defa 1937 yılında McCune ve Bruch tarafından tanımlanmıştır (7).

Histopatolojik olarak, fibröz displazi sağlam kemiğin yerini alıp, maturasyonunu durdurur, kemik içinde fibröz doku gelişmeye başlar. Bu fibröz stroma, abondan iç hücreleri tarzında olabilir. Trabekül ve membranöz kemiğin zayıf ve forme olmuş kitleleri fibröz doku ile düzensiz şekilde yayılır; frontal kemikteki displazi bir meningeomu andırır (8,9). Bu görüntü olgumuz ile uyumludur.

Serum kalsium, alkalen fosfataz, parathormon seviyeleri normaldir. Fakat fibröz displazinin ciddi formları hiperfosfatemi ile karakterizedir (10).

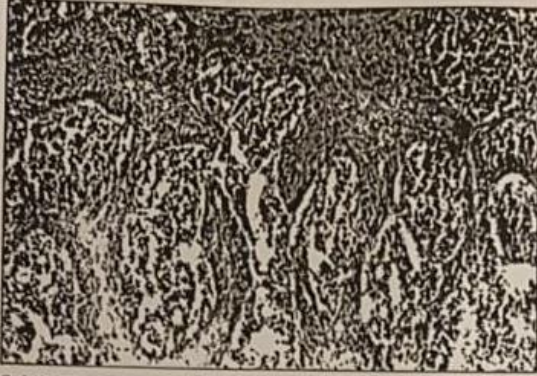
Monostatik kraniofasial fibröz displazi ayırıcı tanısında osteoma, ossifiye fibroma, meningeoma, osteoblastoma, osteosarkoma ile konur. Poliostatik fibröz displazi hiperparatiroididen, ayrıca neurofibromatoz, paget ve tuberosklerozdan ayırt edilmelidir (3,4).

Berrylin ve arkadaşları, kraniofasial fibröz displazinin başlangıcında paranazal sinüsleri kapsamasının son derece nadir olduğunu belirtmişlerdir (11).

Paranasal sinüs tutulumu sırasında sık sık tekrarlayan infeksiyon, nazal hava yolu tıkanması, körlük de görülebilir (12). Bizim olgumuzda da uzun süreli infeksiyon meydana gelmiştir.

Fibröz displazinin paranazal sinüsleri işgal etme insidensi tam bilinmemektedir. Ender görülür ve sıklıkla asemptomatiktir.

Araştırmacılar, radiolimmunoassay ve immonohistokimyasal olarak, bu tür hastalarda östrojen ve progesteron reseptörleri düzeylerinin iki kat yüksek ol-



Şekil 3. Frontal sinüsteki eksize edilen fibröz displazinin patolojik görünümü

duğunu göstermişlerdir. Östrojenlerin kemik metabolizmasında modülasyonu etkilediğini öne sürmüşlerdir (13,14). Bizim hastamız da genç bir kadındır. Reseptörlerin düzeyleri tespit edilmemiştir.

Paranasal sinüslerdeki monostotik fibröz displazinin tedavisi hastaların semptomlarına ve hastalığın yaygınlığına bağlıdır. Komplet cerrahi eksizeyona nüksü önler. Lezyonlar oldukça vaskülerdir. Operasyon esnasında ve sonrasında kanamalar olabilir (6,15). Barnes ve arkadaşları ameliyat sonrası nörolojik komplikasyon görüldüğünü ifade etmişlerdir (16). Olgumuzda nörolojik komplikasyon görüldü; fakat bir ay sonra spontan olarak geriledi. Kanama operasyon sırasında ve sonrasında görülmedi.

Williams ve Thomas kemoterapiyi inefektif bulmuşlardır (17).

Sonuç olarak, paranasal sinüste lokalize fibröz displazinin ender görülmesi, zamanında teşhis edilerek tedavi edildiği takdirde tam iyileşme elde edilmesi nedeniyle, klinikte karşımıza uzun süreli sintüzit bulguları ile gelen genç hastaların daha detaylı tetkik edilmesinde yarar olacağı düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Albright F, Butler MA, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata areas

of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in females. New Engl Journal of Medicine 1937;216:727-46.

2. Ishida T, Machinami R, Kojima T, et al. Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with fibrous dysplasia of bone. Report of three cases. Pathol Res Pract 1992;188(6):757-63.
3. Schlumberger HG. Fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). Military Surgery 1946;99:504-27.
4. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. Archives of Surgery 1938;36:874-98.
5. Camilleri AE. Craniofacial fibrous dysplasia. J Laryngol Otol 1991; 105:662-66.
6. Edgerton MT, Persing JA, Jane JA. The surgical treatment of fibrous dysplasia. Annals of Surgery 1985;202 (4):459-79.
7. McCune DI, Bruch H. Osteodystrophia fibrosa. Am J Dis Child 1937;54:806-18.
8. Lichtenstein L, Jaffes HL. Fibrous dysplasia of bone. Archives of pathology 1942;33:777.
9. Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly M. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. Otolaryngology Head Neck Surg 1988;95:222-25.
10. Williams DM, Thomas RS. Fibrous dysplasia. Journal of Laryngology and Otolgy 1975;88:359-74.
11. Berrylin J, Ferguson MD. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. American Journal of Otolaryngology 1994;15(3):227-30.
12. Stompro BE, Bönkis J. Surgical treatment of nasal obstruction secondary to craniofacial fibrous dysplasia. Plast Reconstr Surg 1990;85:107-111.
13. Pensler JM, Langman CB, Radosevich JA, et al. Sex steroid hormone receptors in normal and dysplastic bone disorders. J Bone Miner Res 1990; 5(5): 493-98.
14. Maccari S, Fornaciari G, Bossi C, et al. Contraceptive methods in the McCune Albright Syndrome. Clin Exp Obstet Gynecol 1989;16 (4):129-130.
15. Jackson IT, Hilde AH, Gomuwka PK, et al. Treatment of cranioorbital fibrous dysplasia. J Max-Fac Surg 1982;10:138-141.
16. Barnes L. Fibrous dysplasia. In: Barnes L (ed.). Surgical Pathology of the Head and Neck. Vol 2, New York: Dekker, 1985:920-25.
17. Williams DM, Thomas RS. Fibrous dysplasia. Journal of Laryngology and Otolgy 1975; 88:359-74.