

Fibröz Displazi: Kafa Kaidesi, Temporal ve Oksipital Kemik Tutulumu / *Fibrous Dysplasia: Involvement of Skull Base, Temporal and Occipital Bones*

Pervin K. İşeri,¹ Tomris Tokay,¹ Ali Demirci,² Sezer Komsuoğlu¹

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji,¹ Radyoloji² Anabilim Dalı, KOCAELİ

ÖZET

Bilimsel zemin: Fibröz displazi (FD) meduller kemik yapısının çok yavaş bir ilerleme ile fibroosseöz yapıya yer değiştirdiği, etyolojisi bilinmeyen, benign, lokal bir kemik hastalığıdır. Genelde temporal kemiği veya ön kranium kemiklerini tutar. İşitme bozukluğu en sık görülen semptomdur. Kafa kaidesini tutması ve anevrizmal kemik kisti yapısı ile görülmesi çok nadirdir.

Amaç: 35 yaşında, temporal, oksipital kemikler ve klivusu tutan poliostatik FD'li bir hastanın nörolojik muayene bulguları ve radyolojik bulguları sunulmaktadır.

Gereç ve yöntemler: Rutin nörolojik muayene, bilgisayarlı beyin tomografisi, kranial ve servikal manyetik rezonans görüntüleme, beyin sapı uyarılmış potansiyel tetkikleri yapıldı.

Sonuç: Fibröz displazinin çok nadir görülen, kafa kaidesi ve kranial kemikleri çok geniş bir şekilde tutması ile karakterize, yavaş seyirli 35 yaşında kadın hasta sunulmuştur.

ABSTRACT

Fibrous Dysplasia: Involvement of Skull Base, Temporal and Occipital Bones

Background: Fibrous dysplasia is localized area of benign bone disorder with unknown etiology that is characterized by a slow progressive replacement of abnormal proliferation of isomorphic fibrous tissue. Fibrous dysplasia generally involves temporal and frontal cranium bones. Hearing loss is the major prominent symptom. Involvement of skull base in combination with aneurismal bone cyst is rare.

Objectives: We report the case of a 35 year old patient's neurological and radiological findings presented with poliostatic FD of temporal, occipital bones and clivus.

Material and Methods: Neurological examination, cranial computerized tomography, cranial and cervical MRI, brainstem auditory evoked potentials were performed.

Result: 35 year old female patient with FD characterized by progressive involvement of skull base and cranium was reported.

Key words: fibrous dysplasia, syringobulbia, hindbrain herniation, aneurismal bone cyst

Anahtar Kelimeler: fibröz displazi, syringobulbi, hindbrain herniasyonu, anevrizmal kemik kisti

Yazışma Adresi: Dr. Pervin K. İşeri
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ABD, Derince, Kocaeli
Tel: 0262 332 21 60, GSM: 0532 500 07 66, Faks: 0262 233 54 61
pervin.iseri@gmail.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 14.02.2005
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 18.02.2005

GİRİŞ

Fibröz displazi (FD) meduller kemik yapısının çok yavaş bir ilerleme ile fibroosseöz dokuyla yer değiştirdiği etyolojisi bilinmeyen benign, lokalize bir kemik hastalığıdır.⁽¹⁾ 1937'de McCune ve Bruch daha sonra Albright tüm kemik patolojileri arasında FD'nin ayrıcalıklı bir klinik antite olduğunu bildirmişlerdir.⁽²⁾ Hemen takip eden yıllarda Lichenstein fibröz displazi terimini kullanmıştır.⁽³⁾

FD lezyonu üç ayrı klinikle ortaya çıkabilir. 1. Tek kemik tutulması (monostotik form, %70 oranla en sık görülmektedir). 2. Multiple kemik tutulumu (poliostotik form, %30 oranla daha nadir görülen form) 3. McCune-Albright sendromu: polistotik formun pigmentasyon ve endokrinolojik bozukluklarla giden ve FD'lerin en ağır formudur.⁽⁴⁾

Etiyolojik çalışmalar son yıllarda hastalığın genetiği ve moleküler biyolojisi üzerine yapılmaktadır.⁽⁵⁾ Siklik adenzin monofosfat ve protein kinaz A'nın intraselüler düzenlenmesindeki anomalitenin olası bir etyolojik faktör olabileceği savunulmaktadır. Bazı genetik çalışmalar ise Gs-alfa genini suçlamaktadırlar.⁽⁶⁾

FD'de tanı radyolojik görüntüleme ile konulmaktadır. Yüksek rezolusyonlu bilgisayarlı tomografi (BT) kemik yapıları göstermede manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'den daha iyi olduğu için tercih edilmektedir.^(7,8) Radyolojik bulgular da üç klasik formda tanımlanmıştır: 1. Pagetoid form (buzlu cam manzarası, radyodens ve radyolusens alanlar gösteren kemik büyümesi) 2. Sklerotik form (homojen, yoğun, dens sklerotik alanlar gösteren kemik büyümesi) 3. Kistik form (sklerotik kenarlı oval kistik yapılar).⁽²⁾ FD en sık temporal kemiği tutmaktadır. Bizim

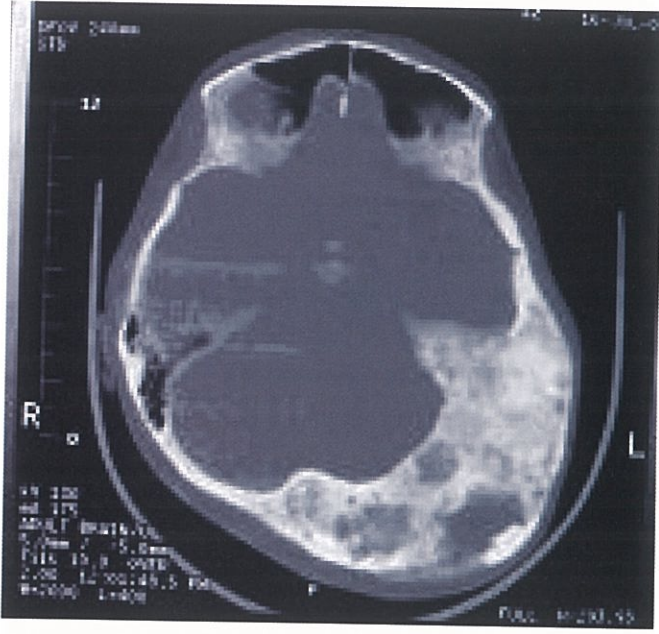
olgumuzda kafa kaidesi, temporal ve oksipital kemik çok geniş bir şekilde tutulmuştu ve multipl kranial sinir tutulumları ile birlikte hindbrain herniasyonuna bağlı olarak syringobulbi de tabloya eşlik etmekteydi.

Bu yazıda kranial kemiklerin FD'sine bağlı nörolojik komplikasyonların geliştiği 35 yaşındaki bir kadın hastanın nörolojik ve radyolojik bulguları tartışılmaktadır.

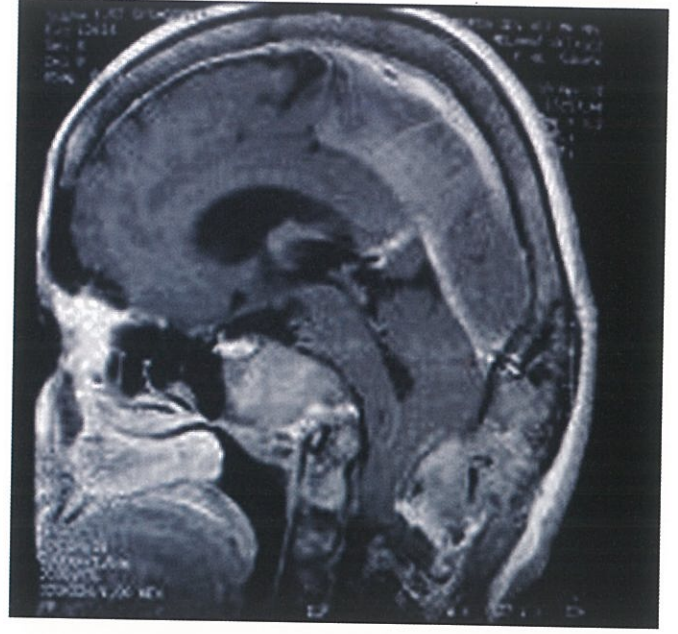
OLGU

35 yaşında kadın hasta 2,3 yıldan beri devam eden son birkaç aydır artış gösteren baş dönmesi, denge bozukluğu, yutma güçlüğü, konuşmada güçlük ve ellerinde uyuşma ve karıncalanma şikayetleriyle başvurdu. Son altı aydır şikayetlerine sol kulakta çınlama, işitme kaybı ve sesinde kalınlaşma eklenmişti. Fizik muayenesinde kendisinin en az beş yıldan beri fark ettiği sol oksipital bölgeyi de içine alan ağrısız, oldukça büyük sert kemik dokusu ele geliyordu. Diğer sistemik muayeneleri normaldi. Nörolojik muayenesinde horizontal nistagmusu vardı, öğürme refleksi kaybolmuştu. Alt ve üst ekstremitelerde 3/5 kas gücü kaybı mevcuttu. C4 ve C8 dermatomlarına uyan dissosiyasyon duyu kaybı vardı. Café-au-lait lekeleri ve deri bulguları gözlenmedi.

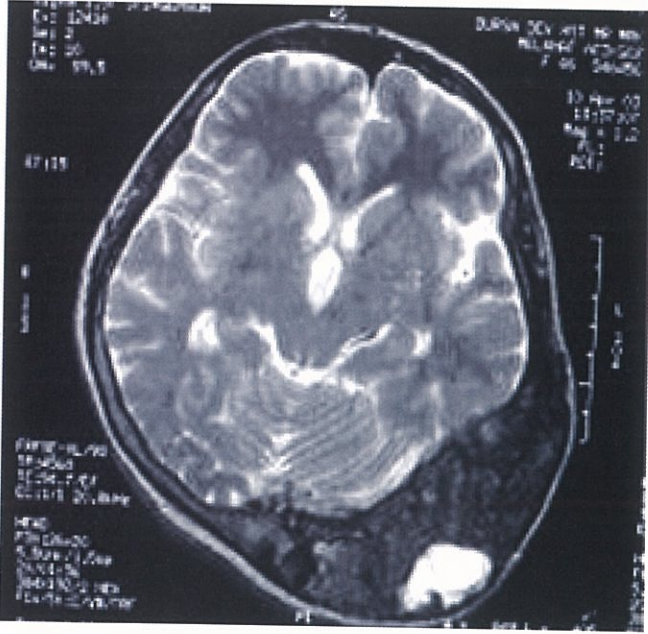
BBT'de klivus temporal ve oksipital kemikleri ve kafatabanını tutan fibröz displaziye ek olarak oksipital kemik dokusu içinde anevrizmal kemik kisti (AKK) izlendi (Resim 1). MRG ile FD, beyin sapı herniasyonu, syringobulbi ve AKK'nin varlığı desteklendi (Resim 2, 3). Odiografide 65 dB'lik iletim tipi işitme kaybı saptandı. Beyin sapı uyarılmış potansiyelleri solda sekizinci kranial sinirin retrokohlear tutulumunu destekledi (I-V latans kaybı). Hasta beyin cerrahisi ve kulak burun boğaz klinikleri ile konsülte edildi.



Resim 1. (Kranial BT bulguları): Bilgisayarlı aksiyal tomografide fibröz displazide tipik olarak görülen 'buzlu cam' manzarası görülmektedir.



Resim 2. (Kranial MRG bulguları): Sagittal MRG'de oksipital kemiğin ve klivusun fibröz displazi ve hindbrain herniasyonu görülmektedir.



Resim 3. (Kranial MRG bulguları): Aksiyel T2-ağırlıklı MR incelemeler temporal, oksipital kemiklerin ve kafa tabanının fibröz displazisini ve oksipital kemikte gelişmiş anevrizmal kemik kisti ile birlikteliğini göstermektedir.

Lezyonun tamamen çıkarılmasının mümkün olmadığına karar verildi ve posterior dekompresyon ile yumuşak dokulara olan basının azaltılması planlandı. Ancak hasta kendisine anlatılan yüksek cerrahi risk ve

komplikasyonlar nedeniyle cerrahi tedaviyi kabul etmedi.

TARTIŞMA

FD etyolojisi kesin olarak bilinmeyen, sıklıkla kafa kemiklerini tutan, fibröz destek doku artışının normal kemik dokunun yerini alması ile karakterize iyi tanımlanmış bir klinik tablodur.^(9,10) Yalnızca temporal kemik tutulduğu zaman en sık bulgu eksternal auditer kanalın stenozuna bağlı olarak iletim tipi işitme kaybıdır. Labirintitis ve kronik otitis medyaya bağlı baş dönmesi de tabloya eşlik edebilir. Bizim olgumuzda olduğu gibi kafa kaidesini tutan poliostatik formu ile birlikte AKK oldukça nadir görülmektedir. Kafa tabanının FD sine bağlı beyin sapı herniasyonu ve syringobulbi, bilebildiğimiz kadarıyla literatürde sadece bir olguda tanımlanmıştır.⁽¹¹⁾ Burada sunulan olguda da kafa kemiklerinin FD'ne bağlı olarak AKK, beyin sapı herniasyonu, syringobulbi ve kranial sinir tutulumu bir arada görülmektedir.

Farklı iskelet sistemlerini tutan poliostatik formunda kraniofasial tutulum da %100 oranında görülmektedir.^(12,13) Kafa kemikleri arasında en sık tutulanları etmoid (%71), sfenoid (%43), frontal (%33) maksiller (%29) kemiklerdir. Daha nadir olarak temporal (%24) ve oksipital (% 5) kemiklerin tutulduğu rapor edilmiştir.^(3,13) Hastamızın BBT'sinde klivus, oksipital ve temporal kemikleri tutan poliostatik FD bulunmaktaydı. Oksipital kemiğin yoğun tutulumuna bağlı olarak foramen magnum daralmış ve posterior fossanın kemik dokusunun displastik artışı hidbrainin foramen magnumdan progresif herniasyonuna neden olmuştu.⁽¹¹⁾

Kraniofasial tutulum genelde ağrısız ve çok yavaş seyredir. Daha önce yayınlanmış olan poliostatik FD'lerin çoğu erken yaşta başlamaktadır.⁽⁷⁾ Bizim hastamızda hidbrain herniasyonuna bağlı semptomlar 30'lu yaşlarda ortaya çıkmıştır. Bu da hastalığın çok yavaş seyrettiğinin bir göstergesidir.

Kraniofasial lezyonlar genelde kitle etkisine bağlı olarak ortaya çıkmaktadırlar. Juguler foramenin kemik dokusunun aşırı büyümesi kranial sinir nöropatilerine neden olmaktadır.⁽¹⁴⁾ Bizim hastamızda da aynı nedene bağlı 9. ve 10. sinir paralizileri, ve hindbrain herniasyonuna bağlı olarak de serebellar bulgular, syringobulbi ve 8. sinirin retrokohlear tutulumu söz konusudur.

1957'de Fries tarafından da tanımlandığı gibi FD'nin radyolojik özellikleri %56 pagetoid, %23 fibröz, skleroz ve radyolüsent alanların karışımı, %21 kistik, masif, dens homojen, olarak bildirilmiştir.^(1,4) BBT kemik lezyonları göstermedeki üstünlüğü ve paget hastalığı otoskleroz, osteogenezis imperfecta gibi diğer lezyonlarla FD'nin ayırıcı tanısının yapılmasında da en yararlı tanı aracıdır.⁽²⁾ Bizim vakamızda BBT

klivus, sol temporal ve oksipital kemikleri de içeren FD tanısının bulgularını göstermekteydi. Kranial MRG'de ise hidbrain herniasyon ve syringobulbiye ek olarak sınırları belirgin ortasında yumuşak doku görünümü olan anevrizmal kemik kisti saptandı. AKK'nin tüm iskelet sisteminde sık görülen bir patoloji olmasına rağmen kafa kemiklerini nadiren tuttuğu bildirilmiştir.⁽²⁾ Oksipital kemiğin FD'si ve bu doku içinde gelişmiş AKK ise oldukça nadirdir. Literatürde kranial kemikleri tutan FD ile birlikte AKK olan toplam üç olgu yayınlanmıştır.^(2,4,10)

Kranial kemiklerin FD'si cerrahi olarak kemik dokunun eksizyonu yapılamazsa nörolojik komplikasyonlara neden olabilecek sinsi bir hastalıktır. Mümkün olan en erken dönemde displastik dokuların çıkarılması ileride oluşabilecek beyin sapı herniasyonu kranial sinir tutulumu ve syringobulbi gibi ciddi nörolojik komplikasyonları önleyebilir.

KAYNAKLAR

1. Megerian CA, Sofferman RA, McKenna JM, Eavey RD, Nadol JB: Fibrous dysplasia of the temporal bone: Ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *The American Journal of Otolaryngology* 1995;16(4): 408-419.
2. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy FE, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:1239-1247.
3. Papadakis CE, Skoulakis CE, Prokopakis EP, Nikolidakis AA, Bizakis JG: Fibrous dysplasia of the temporal bone: report of a case and a review of its characteristics. *ENT J* 2000;79:52-57.
4. Itshayek E, Spector S, Gomori M, Segal R. Fibrous dysplasia in combination with aneurysmal bone cyst of the occipital bone and the clivus: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2002;51:815-818.
5. Lee P, Van Dop C, Migeon C. Mc-Cune-Albright syndrome: long term follow-up. *JAMA* 1986;256:1280-84.
6. Cohen M, Howell R. Etiology of fibrous dysplasia and Mc-Cune-Albright syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1999;28:366-371
7. Smouha EE, Edelstein DR, Parisier SC. Fibrous dysplasia involving the temporal bone: Report of three new cases. *The American Journal of Otolaryngology* 1987;8(2):103-107.
8. Chee GH, Chen JM. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Otol and Neurotology* 2002;23:405-406.
9. Xenellis J, B'bas A, Savy L, FRCR, Maragoudakis P, Nomicos P. Radiology in focus. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal

-
- bone. The Journal of Laryngology and Otology 1999;113:772-774.
 10. Rappaport ZH. Aneurysmal bone cyst associated with fibrous dysplasia of the skull. Neurochirurgia 1989;32:192-194.
 11. Chandy MJ. Occipital fibrous dysplasia tonsillar herniation and cervical syringomyelia. British J Neurosurg 1999;13(2):217-218.
 12. Pouwels ABPM, Cremers CWRJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone. The Journal of Laryngology and Otology 1988;102:171-172.
 13. Nager GT, Holliday MJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone: Update with case reports. Ann Otol Rhinol Laryngol 1984;93:630-633.
 14. Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: Imaging findings. AJR 1995;164:679-682.