

Fronto-Orbital Yerleşimli, Fibröz Displazi ile Seyreden Anevrizmal Kemik Kisti

Aneurysmal Bone Cyst of the Frontoorbital Region Associated with Fibrous Dysplasia

AYDIN CANPOLAT, ADEM YILMAZ, CANAN TANIK, YUNUS AYDIN

Şişli Etfal Hastanesi Nöroşirürji (AC,AY,YA) ve Patoloji Klinikleri (CT), Şişli, İstanbul

Geliş Tarihi: 3.3.1999 ⇔ Kabul Tarihi: 3.8.1999

Özet: Anevrizmal kemik kisti seyrek görülen bir kemik tümörüdür. Kafa kemiklerinin tutulumu nadirdir. Fibröz displazi ile birlikte görülebilmektedir. Progresiv proptoz ve yüzde şişlik en sık görülen bulgudur. Tedavide eksizyon ve küretaj uygulanmaktadır. Sekiz aylık olgu ; doğum sonrası farkedilen ve zamanla büyüme gösteren sol fronto-orbital yerleşimli yüzde şişlik mevcut . Olgunun kliniğinde proptozis ve sol göz hareketlerinde ileri kısıtlılık dışında özellik tespit edilmedi. Sol fronto-orbitozygomatik kraniotomi ile subtotal eksizyon ve displastik kemiğe küretaj uygulandı. Bir yıllık takibinde halen nüks gözlenmedi. Yazıda fronto-orbital yerleşimli fibröz displazi ile seyreden anevrizmal kemik kisti olgusu; kliniği ve tedavisi ile sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Anevrizmal kemik kisti, fibroz displazi

Abstract: Aneurysmal bone cyst is an uncommon bone tumor and rarely involves the craniofacial skeleton. Aneurysmal bone cyst has been reported in patients with fibrous dysplasia. The most common presentation is progressive proptosis and facial swelling. The treatment of choice of aneurysmal bone cysts has been excision and curettage. The progressive fronto-orbital facial swelling was noted in an eight months old baby by the family after birth. Clinically, proptosis and progressive extraocular motion restriction were only prominent signs . Left fronto-orbitozygomatic craniotomy and curettage of the displastic bone were performed. We haven't still been observed recurrens in one year follow up period. In this article; clinical presentation and treatment of the fronto-orbital aneurysmal bone cyst associated with fibrous dysplasia is discussed.

Key Words: Aneurysmal bone cyst, fibrous dysplasia

GİRİŞ

Anevrizmal kemik kisti uzun kemiklerin metafiz ve vertebral kolonu sık olarak tutarken kafa kemikleri tutulumu seyrektr. 5-15 yaşları arasında , litik lezyon orbito frontal kemiği etkiler (5). Propitozis hızla gelişmektedir. Fibröz displazi orbitada sıklıkla sfenoid kemiği ve frontal kemik orbital tavanını tutmaktadır (2). Fronto orbital yerleşimli fibroz displazi ile birlikte görülen, anevrizmal kemik kisti literatürde seyrek olarak rastlanılmaktadır (5).

OLGU SUNUMU

8 aylık erkek olgu; ailenin doğumdan itibaren fark ettiği sol gözde şişlik ve aşağıya doğru yer değiştirmesi yakınması ile kliniğimize başvurdu (Şekil 3). Anamnezde daha evvel bir başka sağlık merkezinde bir süre steroid tedavisi uygulandığı ama fayda görmediği öğrenildi, peri natal-post natal döneme ait özellik saptanmadı. Muayenede sol fronto-orbital yerleşimli sert ve hareketsiz kitle palpe

edildi. Sol gözde propitoz mevcut, ekstraoküler göz hareketleri solda her yöne ileri derece kısıtlı olarak değerlendirildi. Vizyon değerlendirilemedi. Direkt ve indirekt ışık refleksleri tabii idi. Fundus incelemesi normal bulundu. Diğer kranial sinirlere ait patoloji tespit edilmedi. Preauriküler ve servikal lenfadenopati, café-au-lait lekeleri tespit edilmedi. Sistem muayenelerinde özellik saptanmadı.

Biyokimyasal tetkiklerinde; Nöron Spesifik Enolaz : (NSE) 18.2 ug/L (normal : <12.5), VMA : 11.06 mg/24s (normal :1.8 – 6.7), HVA : 1.63 mg/24s (normal :0.0 – 6.2) dışında diğer tetkikleri normal sınırlar içerisinde bulundu. Toraks grafisinde kitle tespit edilmedi. Batın USG normal bulundu. Kranial tomografisinde sol orbitofrontal yerleşimli, orbita tavanını ve lateral duvarını erode eden, arkada tüberkülüm sella ve klivusa doğru uzanan, önden ethmoidal sinüslere doğru uzanım gösteren, heterojen dansitede kontrast tutan ve içinde kistik komponenti olan kitle tespit edildi (Şekil 5).

Sol koroner cilt-cilt altı insizyon ve fronto-orbito-zygomatik kraniotomi uygulandı. Displazik alanlara kraniektomi yapıldı. Orbita tavan ve lateral duvarına invaze eden, orbitayı aşağıya iten, epidural yerleşimli kitle, operasyonda gözlendi. Tümör 5x5x5.4cm boyutlarında, pembe-kahverengi renkte, elastik kıvamda ve multiloküler kanama odakları içeriyor idi. Anterior, kısmen de temporal fossaya ve klivusa kadar uzanım gösteren tümör subtotal çıkartıldı. Kitle çıkartıldıktan sonra orbitanın normal konumuna geldiği gözlendi.

Histopatolojik inceleme:Olgudan alınan örneklerin yumuşak doku kısımları 24 saatlik formol tespiti sonucu, kemik kısımları 3 gün nitrik asite dekalsifiye edildikten sonra çeşitli derecelerde alkol, ksilol, parafin takibinden geçirilip blok haline getirildi. Leica mikrotom ile 0.5 mikronluk kesitler alındı. Bu kesitler Hematoksilen Eozin ve Retükilin boyaları yapıldı. Alınan örneklerle ait seri kesitlerde farklı yapısal özellikler taşıyan alanlar saptandı.

Neoplastik yapının bir kısmında geniş alanda kolajen matriks içinde fibromyxoid stroma içinde fibroblast proliferasyonu görüldü. Bu hücreler iğsi şekilli olup bunlarda belirgin atipi yoktu. Bu alanların arasında dejenere kemik lamelleri yanısıra yeni kemik yapım alanları, yer yer köpüksü sitoplazmalı foamy hücreler saptandı.

Bu bulgularla olgu fibröz displazi olarak düşünüldü. Ancak makro olarak kistik alandan

alınan örneklerde geniş boşluklar çevresinde fibrostroma içerisinde ince kemik lamelleri izlendi. Bu boşlukların endotel ile döşeli olduğu görüldü. Boşlukların içinde eritrosit birikimi mevcuttu. Septaların bir kısmında multinükleer dev hücreler yanısıra kapiller damar proliferasyonu ve kemik trabekülleri çevresinde osteoblastik aktivite saptandı. Ancak bu alanlarda belirgin mitoz izlenmedi. Olgu ayırıcı tanı açısından dev hücreli tümör, düşük dereceli osteosarkom ve telenjektazik osteosarkom gözden geçirildi. Fibrözdisplazik alanlar fibrosarkom açısından değerlendirildi. Klinik, radyolojik, histopatolojik bulguları ile olgu fibröz displazi ile seyreden anevrizmal kemik kisti olarak değerlendirildi (Şekil 1 – 2).

TARTIŞMA

Anevrizmal kemik kisti ile beraber fibröz displazi görülmesine literatürde çok az olguda rastlanılmaktadır. Fibröz displazi normal kemiğin sellüler fibröz stroma ve immatür kemikle yer değiştirdiği, seyrek görülen bir hastalıktır (2- 7). Tüm kemik tümörlerinin % 2-3'nü oluşturur. % 70-80 olguda tek kemik tutulumu ile eşdeğer olan, monoostotik, % 20-30 polioostotiktir (2- 6 –7). Ender olarak polioostotik tip, multipl endokrinopati ile birlikte görülmektedir (2- 4 –5).

Fibröz displazi her iki cinste görülmektedir ve sıklıkla çocukluk döneminde başlar (2). Karakteristik bulguları kemikte ağrısız, progresif şişliktir. Femur, kaburgalar ve tibia en sık etkilenen kemiklerdir. Monoostotik formda yaklaşık % 10-25, polioostotik formda ise % 50 kraniofasial kemikler etkilenmektedir (2). Frontal, parietal, maksilla ve mandibula en sık etkilenmektedir.

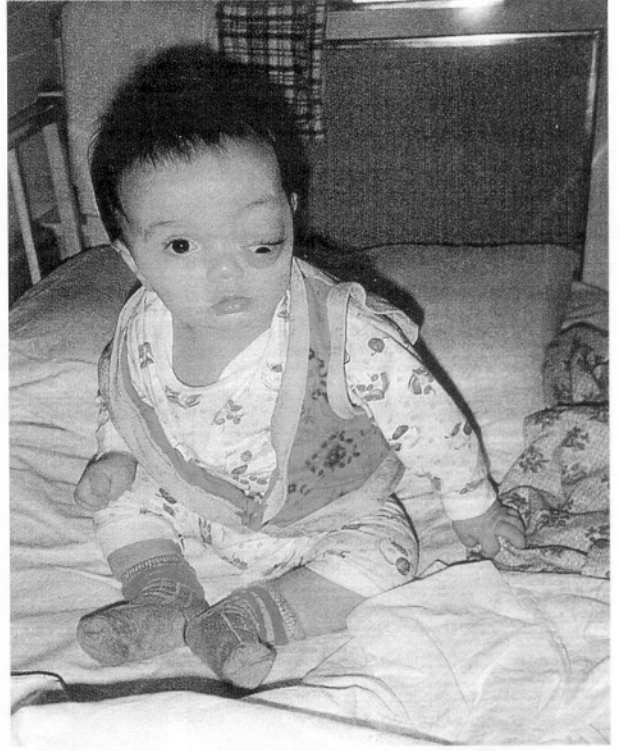
Orbital fibröz displazi seyrekdir. Henderson'un bildirdiği toplam 1376 orbita tümöründe sadece 6 olguda fibröz displazi bildirmiştir (3). Diğer büyük serilerde ise % 1.1 oranında görülmektedir (5). En sık görülen orbital bulgular proptoz ve orbita tavanının tutulmasına bağlı globun aşağıya yer değiştirmesidir. Orbital apeks ve optik kanal tutulursa ilerleyici vizyon kaybı görülür. Bizim olgumuzda fibröz displazi ile birlikte sol frontal bölgeden kaynaklanan anevrizmal kemik kisti nedeni ile ilerleyici proptoz gelişmiştir.

Anevrizmal kemik kisti solid, benign, ekspanse olabilen lezyondur. En sık uzun kemik metafizleri, vertebra ve kraniumu tutar. Anevrizmal kemik kisti % 2 oranında kafa kemiklerinde görülür. Kalvarial

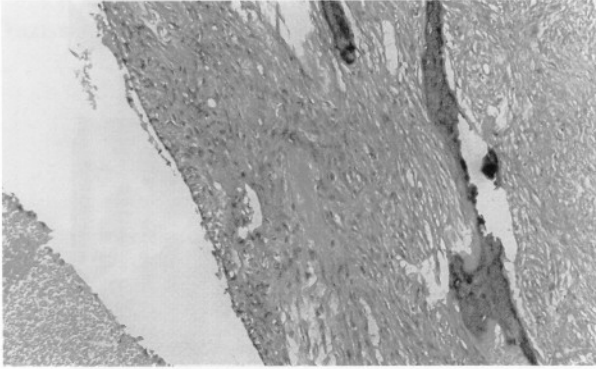
tutulmuş en sık olarak frontal, oksipital ve temporal kemiklerde görülür. Orbitanın tutulumu daha seyrekdir. Henderson'un 1743 olguluk orbita lezyonunda yalnızca 2 olguda anevrizmal kemik kistine rastlanılmıştır(3).

Hastaların tamamı 30 yaşın altında, % 80' i 20 yaşın altındadır. Her iki cinsde eşit olarak görülmektedir. Baş ağrısı, proptozis, globun aşağıya yer değiştirmesi, fokal nörolojik defisit ve ağırlı şişlik başlıca bulgulardır. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Jaffe ve Lichtenstein'in görüşüne göre kemikte lokal sirkülatuar bozukluk sonucu oluşmuştur.

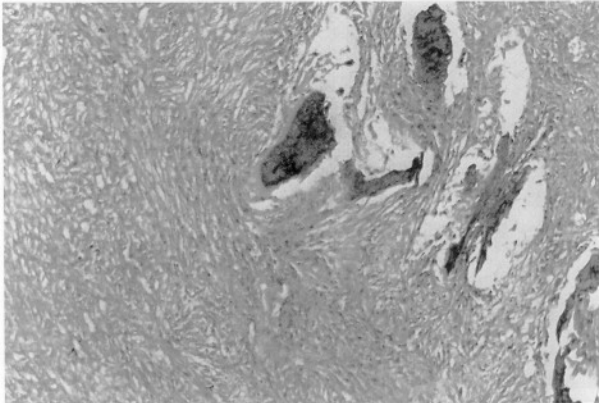
Venöz tromboz ve arteriovenöz fistül sonucu venöz basıncın artması ve etkilenen alanda vasküler dolgunluk oluşmaktadır (5). Buraczewski ve Dabska ise, kemiğin önceden varolan patolojik gelişimine sekonder olarak non neoplastik tümöral yanıtı olarak değerlendirmişlerdir (1). Fibroz displazi bazı olgularda predispozan faktördür. Etiyolojide travma



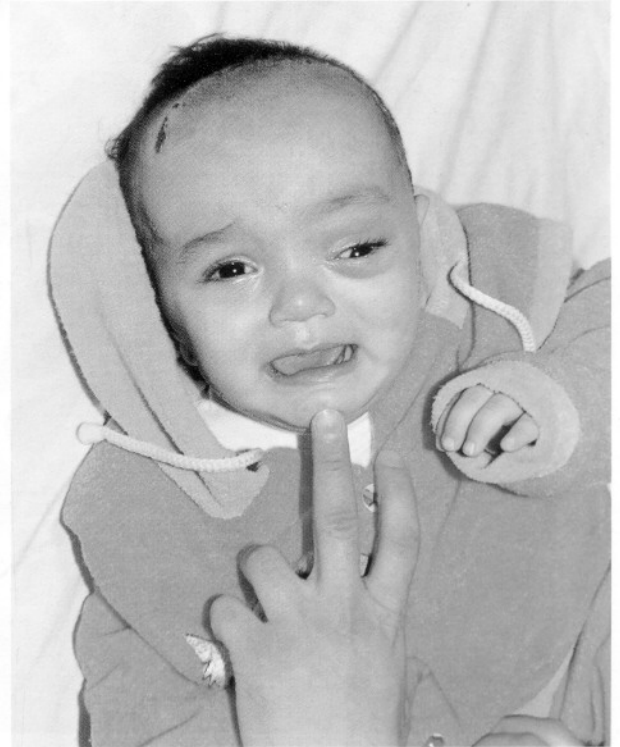
Şekil 3: Olgunun operasyon öncesi görünümü



Şekil 1: HE x100, Anevrizmal kist alanı; kemik doku, laküner yapı ve çevresi



Şekil 2: HE x100, Fibroz displasik gelişim içeren alan



Şekil 4: Olgunun operasyon sonrası görünümü

da mevcut olabilir (5). Anevrizmal kemik kistinin tedavisi eksizyon ve küretajdır. Otojen kemik cipsleri, özellikle ağırlık taşıyan kemiklerde rezeksiyondan sonra kullanılabilir. Biz bu olguda eksizyon ve displastik kemiği kürete ettik. Bazı olgularda cerrahiye ilave olarak kriyoterapi ve radyoterapi uygulanabilir. İrradyasyon sarkomu riskine karşı, radyoterapi cerrahi olarak tedavi edilemeyen ve rekürrens gösteren olgularda düşünülmelidir.

Cerrahiden sonra beşte bir olguda, genellikle ilk 2 yıl içerisinde rekürrens görülmektedir. 1 yıllık takibinde olgumuzda halen nüks gözlenmemiştir (Şekil 4-6). Sonuç olarak fibröz displazili bir olguda azalmış vizyon ve kraniyfasial hızla ekspanse olan kitle tespit edildiğinde; anevrizmal kemik kisti olabileceği düşünülmelidir. Tedavide kitlenin eksizyon ve debridmanı, alternatif olarak radyoterapi düşünülmelidir.

* Olgu 15-19 Mayıs 1998 tarihinde 12. Nöroşirürji Bilimsel Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi: Dr. Aydın Canpolat
Feriköy, Şahadet sokak
7-9 / 1 Şişli İstanbul
Tel : 0 212 247 80 98
Fax : 0212 234 11 21

KAYNAKLAR

1. Buraczewski J, Dabska M: Pathogenesis of aneurysmal bone cyst: Relationship between the aneurysmal bone cyst and fibrous dysplasia of bone. *Cancer* 28: 597, 1971
2. Fernandez E, Colavita N, Moschini M, Fileni A: Fibrous dysplasia, of the skull with complete unilateral cranial nerve involvement. *J Neurosurgery* Volume 52:404-406 1980
3. Henderson JW: *Orbital tumors*, 3rd New York: Raven Press, 1994: 448
4. K Krishnan Unni: *Dahlin's Bone Tumors*. 5th ed. Lippincot-Raven Pub. 1996: 27
5. Lucarelli MJ, Bilyk JR, John W Shore, Peter AD Rubin, Michael J Yaremchuk : Aneurysmal bone cyst of the orbit associated with fibrous dysplasia. *Plastic and Reconstructive Surg* August 1995 Vol 96 , No:2: 440-444 içinde
6. Mario Campanacci, *Bone and Soft Tissue Tumors*. 2nd ed. 1990 Bologna 725
7. Resnick D, and Niwayama G : *Diagnosis of bone and joint disorders*, 2d Ed Vol 6 Philadelphia: Saunders, 1988: 4057
8. Stephen Sternberg, K.Krishnan Unni: *Diagnostic Surgical Pathology*. 2nd ed. Raven Press 1994 8: 307