



İntrakraniyal ve Orbital Uzanımı Olan Frontal Sinüs Juvenil Psammomatoid Ossifiye Fibromu: Olgu Sunumu

Juvenile Psammomatoid Ossifying Fibroma of the Frontal Sinus with Extension to the Intracranial Space and Orbita: A Case Report

Mert ŞAHİNOĞLU¹, Ali Erdem YILDIRIM¹, Oğuz KARAKOYUN¹, Denizhan DİVANLIOĞLU¹, Sezer KULAÇOĞLU², Ahmed Deniz BELEN¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Ankara, Türkiye

²Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Ali Erdem YILDIRIM / E-posta: alierdemyildirim@gmail.com

ÖZ

Jüvenil psammomatoid ossifiye fibroma (JPOF) nadir görülen, etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte miksofibröz sellüler stromanın aşırı üretimi sonucu meydana geldiği düşünölen, benign bir tümördür. JPOF genellikle yavaş gelişen bir tümör olmasına rağmen lokal agresif seyir gösterebilir. Özellikle maksilla, mandibula, frontal, periorbital ve etmoid kemiklerden köken alır. Klinik belirtileri ise yerleştiği yer itibarıyla propitozis, görme alanı bozukları, baş ağrısı, ve kraniofasiyal deformiteler gibi çeşitlilik gösterebilir. Bu lezyonların önerilen tek tedavisi cerrahi olup lezyonun total çıkartılması amaçlanmalıdır. Biz de bu yazımızda, nadir görülen, frontal sinüsten kaynaklanan, kafa kaidesinde destrüksiyon yaparak intrakraniyal ve orbital uzanımı olan bir juvenile psammomatoid ossifiye fibroma olgusunu ve tedavisini sunmaktayız.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Frontal sinüs, Juvenil psammomatoid ossifiye fibroma, Sferik ossifikül

ABSTRACT

Juvenile psammomatous ossifying fibroma (JPOF) is a rare benign tumor. Although its etiology is not exactly known, it is thought to originate from overproduction of myxofibrous cellular stroma. JPOF usually progresses slowly but may have a locally aggressive course. It usually originates from the maxilla, mandible, and the frontal, periorbital and ethmoid bones. Clinical symptoms may vary according to the location involved and include proptosis, visual field defects, headache and craniofacial deformities. Surgery is the only cure for this kind of lesion and total excision should be the goal. In this article, we present a rare case of juvenile psammomatous ossifying fibroma originating from the frontal sinus with extension to the orbital and intracranial compartments, together with its treatment.

KEYWORDS: Frontal sinus, Juvenile psammomatoid ossifying fibroma, Spherical ossicle

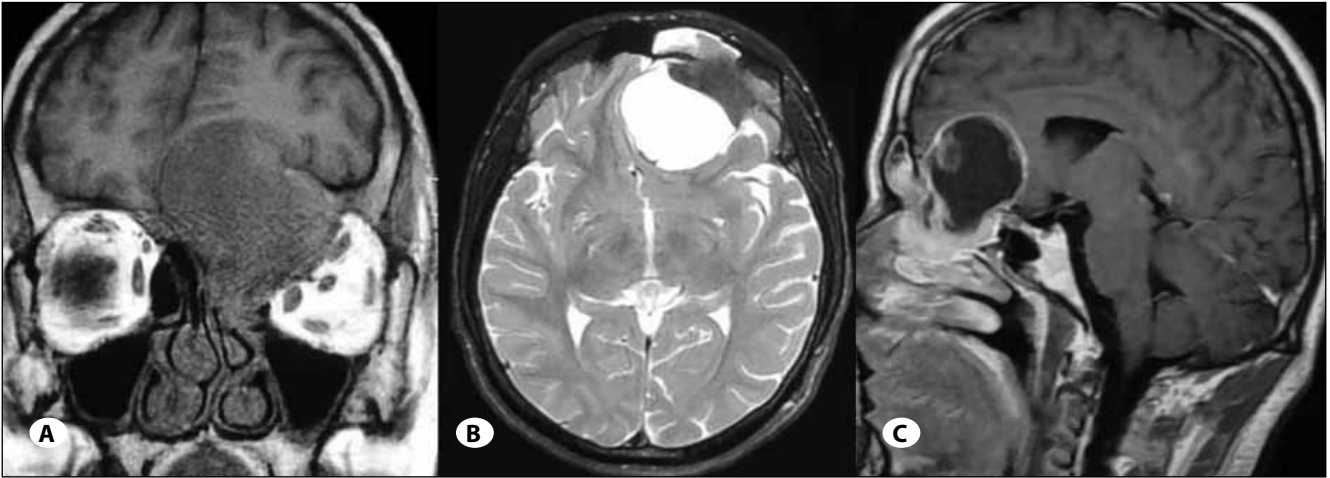
GİRİŞ

Psammatoid ossifiye fibroma (POF), paranazal sinüslerin pnömotizasyonunda sorumlu septaları oluşturan, miksofibröz sellüler stromanın aşırı üretimi sonucu meydana geldiği düşünölen, nadir ve benign bir lezyondur (8). Bu lezyonlar genellikle yavaş gelişmesine rağmen lokal agresif seyir gösterebilirler. Görölme sıklığı 20-40 yaş arasında artmakla birlikte juvenil olan olgularda bu sıklık 5-25 yaş aralığına kadar gerileyebilir (1). Özellikle maksilla, mandibula, periorbital, frontal ve etmoid kemiklerden köken alırlar (10). Etiyojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte travma predispozan faktör olarak suçlanmaktadır. Klinik bulgular ise tümörün yerleştiği yere göre değişmekle birlikte baş ağrısı gibi nonspesifik veya propitozis, görme alanı bozukları ve kraniofasiyal deformiteler gibi tümörün normal dokuları destrükte etmesine bağlı olabilir (12).

POF' lar radyolojik olarak, lezyon merkezinde kalsifikasyona bağlı translusent opasitelerin göröldüğü kistik lezyonlar şeklinde görölür (8). Histolojik olarak patognomik özelliği ise psammom cisimciklerine benzeyen sferik ossiküllerin varlığıdır (2). Lokal destrüktif karakterdeki bu lezyonlarda kesin tedavi total eksizyondur (13). Total rezeksiyon ile hastalarda küratif bir tedavi uygulanmış olup ek bir tedaviye ihtiyaç duyulmamaktadır.

OLGU SUNUMU

26 yaşında erkek hasta, 1 yıldır olan sol gözde şişlik ve yüzde şekil bozukluğu şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sol gözde propitozisi olan hastanın nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Hastanın özgeçmişinde travma öyküsü ve başka hiçbir özellik saptanmadı. Kontrastlı kraniyal ve orbita manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikinde; sol frontal sinüsü dolduran, sinüs arka duvarını erode edip



Şekil 1: Preoperatif çekilen (A) kontrastsız T1 koronal, (B) T2 aksiyel ve (C) kontrastlı T1 sagittal MRG sekanslarında sol frontal sinüsü ve etmoidal hücreleri dolduran, frontal loba bası oluşturan, solda lateralde kribriform plate'yi destrükte edip sol orbita içerisine uzanan, T1 sekansta izo-hiperintens, T2 sekansta hiperintens, kistik ve solid komponenti olup heterojen kontrast tutulumu gösteren lezyon görülmektedir.

frontal loba bası oluşturan, solda etmoidal hücreleri dolduran, lateralde kribriform plate'i destrükte edip sol orbita içerisine uzanan, T1 sekansta izo-hiperintens, T2 sekansta hiperintens, kistik ve solid heterojen kontrast tutulumu gösteren 6x5x5.5 cm boyutlarında kistik lezyon saptandı (Şekil 1A-C).

Hasta cerrahi tedavi planlanarak bifrontal kraniotomi ile opere edildi. Operasyonda kitlenin kafa tabanı kemiklerini ileri derecede destrükte ettiği, frontal sinüsü tamamen doldurup, nazal kavite ve sol orbita içerisine uzandığı görüldü. Kitlenin kistik ve solid komponentleri olduğu izlendi. Kitle gross total olarak eksize edildi (Şekil 2). Galeal greft ile kafa tabanına duraplasti ve frontal sinüs tamiri yapıldı. Postoperatif hiçbir problemi olmayan hasta ameliyat sonrası 4. gün de taburcu edildi.

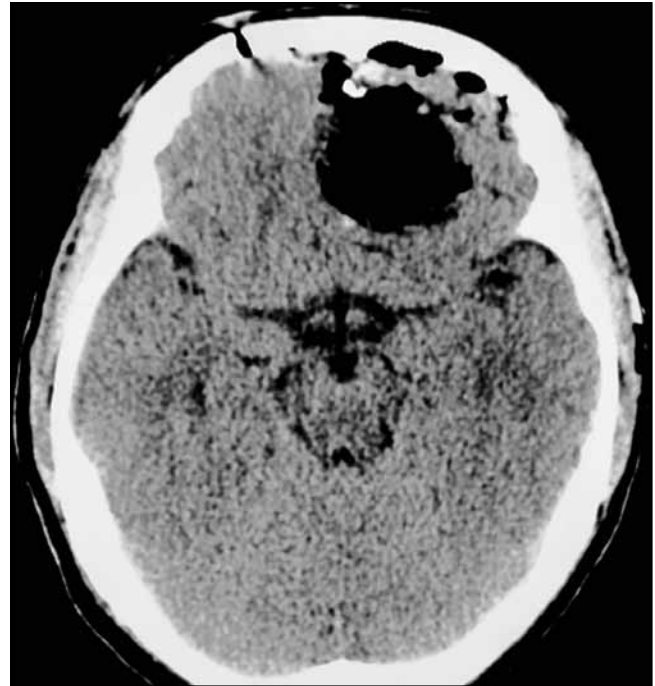
Kitlenin histopatolojik incelemesi; kirli beyaz renkli, kanamalı doku parçası beraberinde yer yer kemik sertliğinde düzensiz doku parçası, ossifiye fibroma, juvenil psammomatoid varyant olarak tanımlandı (Şekil 3A,B).

Hastanın 13 aylık takiplerinde nüks saptanmamış olup hiçbir girişim veya ek tedavi ihtiyacı olmamıştır.

TARTIŞMA

Ossifiye fibroma terimi 1927 yılından beri kullanılmakta olup 1968'den beri de sementum içeren tümörler grubu altında incelenmektedir. En son, 2005 yılında yapılan yeni Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) klasifikasyonunda da semente ossifiye fibroma, ossifiye fibrom ile sinonim olarak kullanılmıştır (5). Ayrıca Slootweg ve ark. da psammomatoid ossifiye fibroma olgularını psammoma benzer ossiküllü juvenil ossifiye fibroma olarak adlandırmışlardır (9).

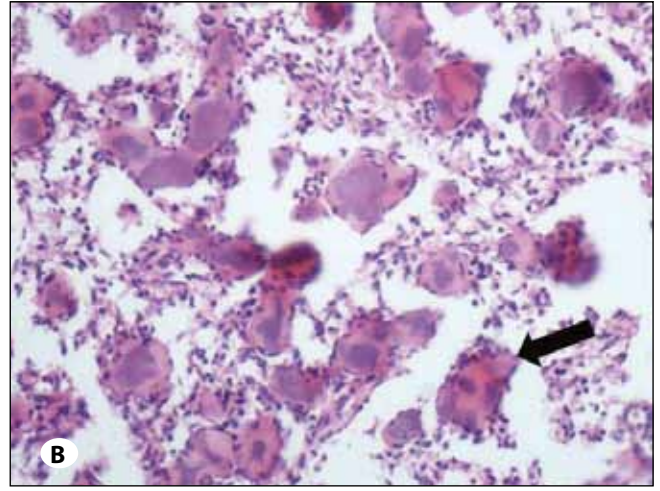
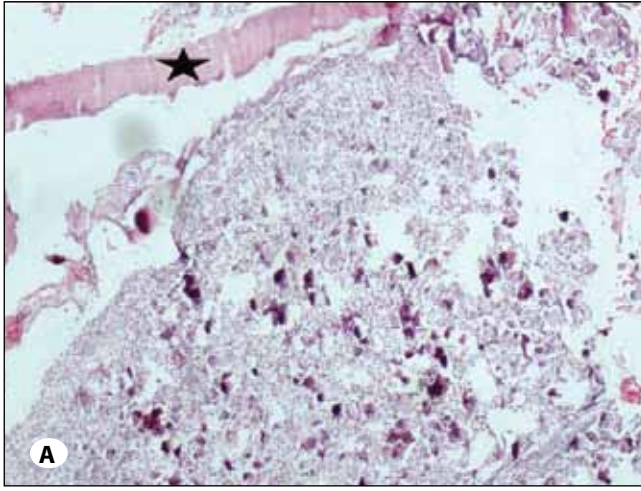
JPOF'ların kesin etiyolojisi bilinmemesine rağmen primitif mezenkimal dokulardan köken alabileceği teorisi üzerinde durulmaktadır. En sık maksilla ve madibula ile birlikte etmoid



Şekil 2: Postoperatif çekilen kraniyal BT de lezyonun total çıkarıldığı görülmektedir.

sinüsler ve kafa kaidesinde görülmesi primitif mezenkimal teorisini desteklemektedir. Ayrıca paranasal sinüslerin pnömotize olmasını sağlayacak septaları oluşturan miksofibroz sellüler stroma dokusunun aşırı üretimi sonucunda oluştuğu düşünülmektedir (3). Bu stromal hücrelerden salgılanan hyalin ve müsin, tümörün ossifiye ve kistik komponentini oluşturur.

Ossifiye fibromaların, literatürde sıklıkla kadınlarda ve yaşamın 3. - 4. dekadında görüldüğü belirtilir (10). Ancak olgumuzda da olduğu gibi juvenil psammomatoid ossifiye



Şekil 3: Histopatolojik preparatlarda lezyonun kemik dokusu ile ilişkisi (yıldız) (40x H&E) (A) ve psammoma benzeri kalsifikasyonlar (ok) (200x H&E) (B) görülmektedir.

fibromaların görülme sıklığının erkeklerde ve yaşamın 1. - 2. dekad aralığında predominant olacağını belirten literatürler de mevcuttur (6).

Lokal agresif olabilecek JPOF hastalarının kliniği ise lezyonun yerleşim yerine ve etkilediği dokulara göre değişebilir. Yerleşim yerleri sıklıkla maksilla, mandibula, paranasal sinüsler ve nazofarenks gibi maksillofasial bölgede olabileceği gibi nadiren de olgumuzda rastladığımız gibi intrakraniyal ve orbita uzanımı da olabilir (6). Bunlara bağlı olarak hastalarda proptozis, görme alanında daralma, progresif görme kaybı, hava yolu obstrüksiyonu, baş ağrısı ve dışarıdan da farkedilebilen maksillofasial deformiteler görülebilir. Ancak kliniği, yerleşim yeri ve uzanımı açısından fibröz displazi, osteoid osteoma, sementoblastom, semento-osseos displazi gibi tanımlarla da karışabilir (11). Bu yüzden JPOF'un ayırıcı tanısında histopatolojisi ve radyolojisi önem kazanmaktadır.

Histopatolojik olarak en karakteristik özelliği psammoma cisimciklerine benzeyen sferik ossikülerin varlığıdır. Ossiküller küçük, oval, mineralize kollajenler içeren ve osteoid rim ile çevrili şekilde görülür (7). Radyografik olarak ise ekspansil iyi sınırlı, radiolusent veya kalın duvarla çevrili heterojen radiolusent/radioopak lezyon olarak görülür. Bilgisayarlı tomografide ise lezyonun merkezine heterojen olarak yerleşmiş kalsifiye bölgeler hiperdens olarak dikkat çeker (4). MRG'de ise olgumuzda olduğu gibi, septal kontrast tutulumu olan dev kistik lezyon ve homojen kontrast tutulumu gösteren solid komponent gözlenebilir.

Radyolojik tetkiklerin, hastanın cerrahisinin planlanmasında da önemi vardır. Nazofarenkse ve paranasal sinüslere uzanımı olan JPOF olguları için endoskopik cerrahi uygulanabilir. Kitlenin orbita ve anterior kafa tabanı gibi dokulara yayılması önemli morbidite nedenidir. Bu yüzden frontal sinüs, orbital ve intrakraniyal uzanımı olan olgular için endoskopik cerrahi yetersiz kalabilir. Olgumuzda uyguladığımız gibi sadece kraniotomi veya kombine yaklaşım ile kraniotomi / endoskopik cerrahi birlikte uygulanmalıdır. Birinci seçeneğin

tedavi kesinlikle kitlenin total eksizyonu olmalıdır. Özellikle total eksizyon, hastanın kür olması ve rekürrensini önlenmesinde önemlidir. Subtotal eksizyonlar rekürrenslerin ana sebebidir.

SONUÇ

JPOF, nadir görülen ve benign bir tümör olmasına rağmen lokal olarak agresif seyredebilir. İntrakraniyal ve maksillofasial uzanımı nedeniyle hem nörolojik hem de kozmetik sorunlar yaratır. Bu yüzden doğru tanı için kliniğin, radyolojinin ve histopatolojinin birlikte değerlendirilmesi önemlidir. Rekürrensi azaltmak açısından agresif cerrahi uygulanarak total eksizyon yapılmalıdır. Total eksizyon için de endoskopik cerrahi, kraniotomi veya her iki yöntemi de içeren kombine yaklaşımlar kullanılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bowyer JD, Majid MA, Ah-FAT F, Kaye SB, Kokai GK, May PL, McCormic M: Giant cemento-ossifying fibroma of maxilla causing proptosis in a young patient. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 38: 359-362, 2001
2. El-Mofty S: Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma of the craniofacial skeleton: Two distinct clinicopathologic entities. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 93:296-304, 2002
3. Granados R, Carillo R, Nájera L, García-Villanueva M, Patrón M: Psammomatoid ossifying fibromas: Immunohistochemical analysis and differential diagnosis with psammomatous meningiomas of craniofacial bones. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 101: 614-619, 2006
4. Han MH, Chang KH, Lee CH, Seo JW, Han MC, Kim CW: Sinonasal psammomatoid ossifying fibromas: CT and MRI manifestations. AJNR Am J Neuroradiol 12: 25-30, 1991
5. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M: Neoplasm and other lesions related to bone. Histologic typing of odontogenic tumors, World Health Organization. Berlin: Springer - Verlag, 1992:28-31

6. Margo CE, Ragsdale BD, Perman KI, Zimmerman LE, Sweet DE: Psammomatoid (juvenile) ossifying fibroma of the orbit. *Ophthalmology* 92: 150–159, 1985
7. Nwizu N, George M, Chen F: An Aggressive psammomatoid ossifying fibroma presenting as a sphenothmoidal mass – a case report. *N A J Med Sci* 3: 24-27, 2010
8. Reichart PA, Philipsen HP, Sciubba JJ: The new classification of head and neck tumors (WHO) – any changes? *Oral Oncol* 42: 757-758, 2006
9. Slootweg PJ, Panders AK, Koopmans R, Nikkels PG: Juvenile ossifying fibroma: An analysis of 33 cases with emphasis on histopathological aspects. *J Oral Pathol Med* 23:385–388, 1994
10. Su L, Weathers DR, Waldron CA: Distinguishing features of focal cemento-osseous dysplasia and cement-ossifying fibroma: A pathologic spectrum of 316 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 84: 301-309, 1997
11. Waldron CA: Fibro-osseous lesions of jaw. *J Oral Maxillofac Surg* 51: 828-835, 1993
12. Wenig B: Neoplasms of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Atlas of head and neck pathology*. China: Saunders Elsevier, 2008:86-88
13. Yılmaz I, Bal N, Ozluoglu LN: Isolated cementoossifying fibroma of the ethmoid bulla a case report. *Ear Nose and Throat J* 85: 322-324, 2006