



Klivus Yerleşimli Fibröz Displazide Görüntüleme Bulguları: Olgu Sunumu

Imaging Findings in Fibrous Dysplasia of the Clivus: Case Report

İD Sabri Alp Ömeroğlu,¹ İD Esin Derin Çiçek,² İD Çilem Kolca,³ İD Müjdat Bankaoglu⁴

ÖZET

Fibröz displazi, etiyojisi bilinmeyen nadir görülen benign bir hastalıktır. Normal medüller kemiğin yapısal olarak zayıf fibröz kemik dokusuyla yer değiştirmesi sonucu ortaya çıkan, mezenşimin lokalize benign bir hastalığıdır. Hastalık vücuttaki herhangi bir kemiği tutabilir. Orbital, sfenoid, frontal, etmoid, temporal ve maksiller kemikler kraniyofasiyal bölgenin en sık tutulan bölgeleridir. Fibröz displazide klivus tutulumu son derece sıra dışı olup daha önce nadiren bildirilmiştir. Klivus tutulumu baş ağrısı, boyun ağrısı, kraniyoservikal instabilite veya hipoglossal sinir felci ile kendini gösterebilir. Fibröz displazi teşhisi radyolojik görüntüleme bulgularına dayanır ve esas olarak yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi tercih edilen araçtır. Bu yazıda kontralateral hafif işitme kaybı ve tinnitus şikayetiyle başvuran incidental olarak saptanan nadir bir klivus yerleşimli fibröz displazi olgusunun görüntüleme bulguları sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Fibröz displazi; klivus; manyetik rezonans görüntüleme; bilgisayarlı tomografi.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia (FD) is an uncommon benign disorder of unknown etiology. It is a localized benign disease of the mesenchyme, which occurs due to the replacement of normal medullary bone by structurally weak fibrous osseous tissue. The disease can involve any bone in the body. Orbital, sphenoid, frontal, ethmoid, temporal, and maxillary bones are the most commonly involved structures of the craniofacial region. Involvement of the clivus in FD is extremely unusual and has rarely been reported previously. Clivus involvement may present headache, neck pain, craniocervical instability, or hypoglossal nerve palsy. Diagnosis of FD is based in the radiological imaging findings and mainly the high-resolution computed tomography is the tool of choice. In this article, imaging findings of an incidentally determined rare clival FD case with contralateral mild hearing loss and tinnitus symptoms are presented.

Keywords: Clivus, computed tomography, fibrous dysplasia, magnetic resonance imaging.

Fibröz displazi (FD) kemiğin kalıtsal olmayan, nedeni bilinmeyen gelişimsel anomalisidir.^[1] FD terimi 1938 yılında Lichtenstein ve 1942 yılında Lichtenstein ve Jaffe tarafından bazı iyi huylu kemik lezyonlarını tariflemek amacıyla kullanılmıştır.^[2,3] En sık yaşamın ilk iki dekadında saptanan ve yetişkinlerde nadiren görülen iyi huylu bir hastalıktır. FD, medüller kemiğin yapısal olarak zayıf fibröz kemik dokusuyla yer değiştirmesi sonucu ortaya çıkan,

kemiğin deformasyonu ve ekspansiyonuna neden olan mezenşimin lokalize benign bir hastalığıdır.

Bu hastalığın üç klinik formu tanımlanmıştır: 1) Monostotik form (%70-80), sadece tek bir kemiği etkiler; 2) Polyostotik form (%20-30), birden fazla kemiği etkiler; 3) Polyostotik forma kütanöz ve endokrin bulgular da eşlik ediyorsa McCune-Albright-Sternberg sendromu olarak

¹Gelişim Üniversitesi Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksek Okulu, Tıbbi Görüntüleme Teknikleri Programı, İstanbul
²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul
³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağırcılar Sağlık Uygulamaları ve Araştırma Merkezi (SUAM), Radyoloji Kliniği, İstanbul
⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

Atıf için yazım şekli:

Ömeroğlu SA, Çiçek ED, Kolca Ç, Bankaoglu M. Klivusun Fibröz Displazide Görüntüleme Bulguları: Olgu sunumu. Bosphorus Med J 2021;8(2):115–118.

Başvuru tarihi: 15.01.2021

Kabul tarihi: 27.01.2021

Yazışma Adresi:

Dr. Sabri Alp Ömeroğlu,
Gelişim Üniversitesi Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksek Okulu, Tıbbi Görüntüleme Teknikleri Programı, İstanbul, Turkey

Tel:

+90 532 642 47 59

e-posta:

alpomeroglu@yahoo.com

OPEN ACCESS



This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

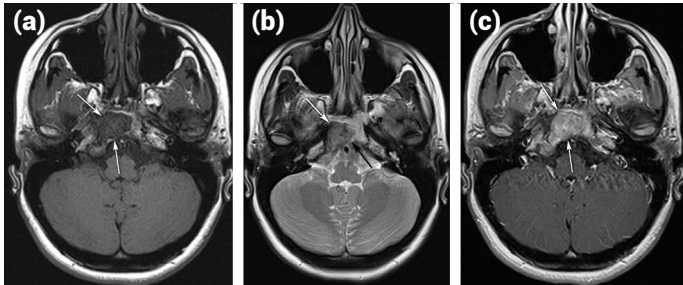
isimlendirilir. Monostotik FD daha çok kosta, femur, tibia ve kraniyofasiyal kemiklerde görülür. Polyostotik FD ise kafatası ve fasiyal kemikler, pelvis, omurga, üst ekstremitte, klavikula ve femurda görülür. Kraniyofasiyal FD, tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %3'ünü ve iyi huylu tümörlerin %7'sini temsil eder.

Klivus yerleşimli FD çok nadir görülen ve bu nedenle klival kitle lezyonlarının ayırıcı tanısında ilk planda akla gelmeyen bir hastalıktır. T1, T2 ağırlıklı ve kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile insidental olarak saptanan ve bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesiyle tanısı konulan bir klivus yerleşimli FD olgusu sunulmuştur.

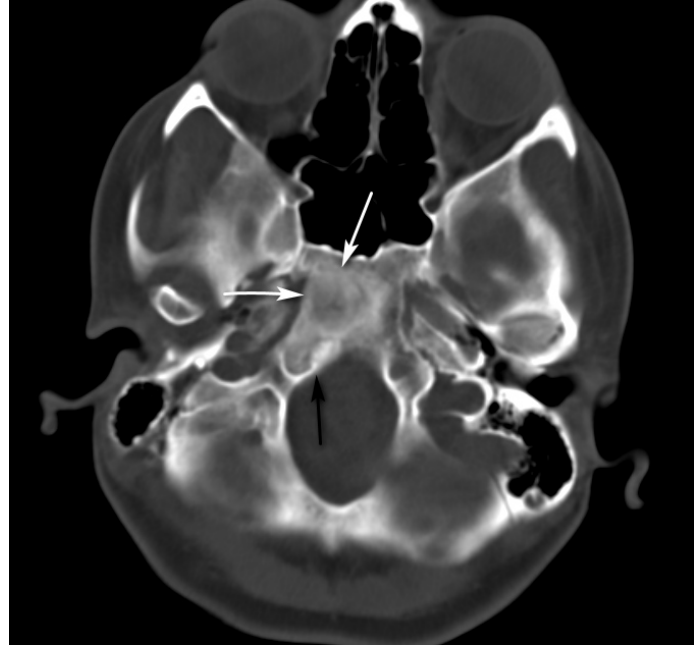
Olgu Sunumu

On sekiz yaşında kadın hasta son bir haftadır ortaya çıkan sol kulakta uğultu ve çınlama şikayetleri nedeniyle başvurdu. İtirme testinde sol kulakta hafif işitme kaybı saptandı. Hastanın nörolojik muayenesi ve özellikle kraniyal sinir muayeneleri normaldi. Rutin hemogram, biyokimya ve hormonal değerleri normal olarak bulundu. Yapılan kontrastlı kraniyal MRG incelemesinde, klivus sağ kesiminde hafif ekspansiyona neden olan T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde hipointens, kontrastlı incelemede orta derecede heterojen kontrast tutan yaklaşık 3 x 2 x 2 cm boyutlarında verifiye edilemeyen bir kitle lezyonu görüldü (Şekil 1a-c).

Ayırıcı tanı için yapılan BT incelemesinde yine klivus sağında komşu oksipital kondile hafif uzanımlı sklerotik kenarları olan, ekstra-osseöz ekstansiyon göstermeyen, buzlu cam görünümü kitle lezyonu izlendi (Şekil 2). Diğer kraniyofasiyal kemikler normaldi. İntratimpanik kortizon enjeksiyonu sonrası olgunun yakınmaları ortadan kalktı. Saptanan BT inceleme bulguları FD için tipik olduğundan ve malignansi şüphesi bulunmadığından biyopsinin gereksiz olduğuna karar verildi.



Şekil 1. Klivus sağında aksiyal T1 (a) ve T2 (b) ağırlıklı görüntülerde hipointens, heterojen orta derecede kontrast tutan (c) 3x2x2 cm boyutlarına hafif ekspansil kitle lezyonu.



Şekil 2. Aksiyal BT kesitinde kemik penceresinde klivus sağında oksipital kondile hafif uzanımlı olan buzlu cam görünümü arka kenarı sklerotik hafif ekspansil kitle lezyonu.

Tartışma

FD medüller kemiğin yapısal olarak zayıf fibröz kemik dokuyla yer değiştirmesi sonucu ortaya çıkan ve nedeni bilinmeyen mezenşimin lokalize benign bir hastalığıdır. Monostotik FD %70, polyostotik FD ise %30 oranında görülür. Polyostotik FD McCune-Albright-Stenberg sendromu ile beraber veya tek başına olabilir. Monostotik FD'nin %30'unda, polyostotik FD'nin %50'sinde kraniyofasiyal kemikler tutulur. Kraniyofasiyal FD, tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %3'ünü, iyi huylu tümörlerin %7'sini temsil eder. Monostotik FD'de kraniyofasiyal kemiklerden frontal, sfenoid, etmoid, orbita, zigomatik, maksiller, mandibüler ve temporal kemikler sıklıkla tutulan bölgelerdir.^[4] McCune-Albright-Stenberg sendromu, ciltte hiperpigmentasyon ve endokrin disfonksiyonu (hipertiroidi, puberte prekoks, Cushing sendromu, akromegali vb.) ile birlikte polyostotik FD triyadını oluşturur.

FD hastalarında klinik semptomlar, yıllar içinde lezyonun ilerleyici ekstansiyonuna bağlı olan kemik deformasyonundan kaynaklanmaktadır. Klivus yerleşimli FD'li hastalar asemptomatik olabildiği gibi baş ağrısıyla başvurabilir. Bu bölgedeki FD ileri derecede büyürse kraniyal sinir ve internal karotis arter kompresyonuna neden olabilir. Bu durumda operasyonu komplike hale getirebilir. Bu nedenle takip ve erken tedavi önemlidir.^[5]

Klivus yerleşimli FD oldukça nadirdir.^[1,2] Çok sayıdaki kraniyofasiyal FD serilerinde klivus tutulumu bildirmemiştir. Ancak son zamanlarda, nöroradyologlar, BT veya MRG'lerde insidental klivus yerleşimli FD olgularıyla giderek daha fazla karşılaşmaktadır.^[3]

Bildiğimiz kadarıyla literatürde sadece 27 klivus yerleşimli FD olgusu bildirilmiştir.^[3-13] Adada ve Al-Mefty tarafından yapılan klivus yerleşimli FD'li sekiz olgu çalışması bugüne kadar bildirilen en büyük seridir.^[5] Bu sekiz olgunun dördünde patolojik bulgulara dayanılarak tanı konulmuştur. İkinci en büyük çalışma, Atalar ve Ozum tarafından bildirilen klivus yerleşimli FD'li üç olgu serisidir. Bu üç hastanın ortak yakınmasının baş ağrısı olduğu bildirilmiştir.^[9] Literatür taramasında, anteriora uzanımlı nazal deformite ve obstrüksiyona neden olan klivus yerleşimli FD olgusu bulunmadığı saptanmıştır.

Klival lezyonların radyolojik ayırıcı tanısında öncelikle kordoma, kondrosarkom ve plazmasitom düşünülmelidir. Klivusu tutan diğer hastalıklar dev hücreli tümör, lenfoma, Paget hastalığı ve metastazdır.^[5] FD'yi taklit edebilecek diğer nadir klivus yerleşimli lezyonlar arasında atipik hemanjyom, benign fibro-osseöz patolojiler ve ektopik doku sayılabilir.

FD genel olarak buzlu cam, sklerotik, kistik veya mikst olmak üzere değişik paternlerde görülebilir. Radyolojik görüntüleme genellikle tanı koymak için yeterlidir. BT'de, sklerotik kenarları olan, ekspansil karakterde buzlu cam görünümlü kortekste incelmeye gösteren lezyon FD tanısı için tipiktir.^[7] Lezyonla ilgisiz olduğu anlaşılan kontralateral hafif işitme kaybı ve tinnitus şikayetiyle başvuran olgumuzda MRG ve BT bulgularına dayanılarak tanı konuldu.

MRG, BT'ye göre nonspesifiktir. FD, T1 ağırlıklı MRG'de hipointens, T2 ağırlıklı görüntülemelerde ise hipointens, izointens ve hiperintens görülebilmektedir. T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens olduğunda ayırıcı tanı zorlaşabilir. T2 ağırlıklı görüntülemelerdeki intensite değişkenliğinin nedeni hücresel yoğunluğun derecesi, kollajen içeriği, kemik trabekülasyonu, kalsifikasyon ve kist formasyonlarıdır.^[3,5,8] Kontrastlı MRG incelemelerinde genellikle hafif veya orta derecede heterojen kontrast tutulumu görülür. MRG ve BT bulguları birlikte değerlendirilmezse lezyon gözden kaçabilmektedir.

Olgumuzun kraniyal MRG incelemesinde klivus sağında yerleşimli T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde hipointens, heterojen orta derecede kontrast tutan yaklaşık 3 x 2 x 2 cm boyutlarında hafif ekspansil karakterde insidental, net verifi-

ye edilemeyen bir kitle lezyonu saptandı (Şekil 1a-c). Klival hafif ekspansil kitle lezyonunun ayırıcı tanısı için mutlaka yapılması gereken kraniyal BT incelemesinde FD için tipik olan buzlu cam görünümü izlenmiştir (Şekil 2). Klivus yerleşimli FD olgumuzda kemik penceresindeki BT görüntülerinde saptanan asimetric hafif klival ekspansiyon ve buzlu cam görünümü MRG bulgularıyla beraber değerlendirilmeseydi net tanı koymamız güçleşebilirdi (Şekil 1a-c).

Biyopsi gereksiz FD tanısı konulabileceği öne sürülmüştür.^[3,6,14] Bununla birlikte, tanı şüpheli ise veya malign transformasyondan şüpheleniliyorsa biyopsi gerekebilir.^[3] Şiddetli baş ağrısı, malignite gelişimi veya progresif deformiteye bağlı kraniyal sinir basısına neden olmadıkça, FD'de cerrahi tedavinin yeri yoktur.^[1,14] Küçük, ekspansil olmayan soliter lezyonlar genellikle değişmeden kalmaktadır. FD'nin prognozu genellikle iyi olmakla birlikte agresif büyüme ve malign dejenerasyon da tanımlanmıştır. Malign transformasyon insidansı, monostotik kraniyofasiyal lezyonlarda en yüksektir (%0.05).

Asemptomatik klivus yerleşimli FD hastaları yanlış tanı olasılığına karşı korunmak için düzenli olarak izlenmelidir. Takip yıllık olarak yapılmalı ve kraniyal kafa tabanı BT incelemesi ve klinik değerlendirmeyi içermelidir. Kondillerin semptomatik tutulumu olan hastalarda servikal omurganın fleksiyon ve ekstansiyon röntgenleri ve kraniyovertebral bileşkenin ince kesit BT tetkiki önerilmektedir.^[1,12,15] BT ve MRG'de FD için tipik görünen ve malign transformasyon şüphesi olmayan olgumuzda biyopsi almanın gerekli olmadığına karar verildi.

Klivus yerleşimli FD nadir bir hastalıktır. Bu nedenle MRG incelemesinde saptanan ve klinik bulgularla korelasyon göstermeyen insidental klival benign kitlelerin ayırıcı tanısında özellikle akla tutulmalıdır. Bu bağlamda, BT incelemesi kemik yapıyı detaylı göstermesi ve tanı koydurucu tipik bulguları nedeniyle ayırıcı tanıda büyük önem taşımaktadır. Bununla birlikte MRG, intralezyonal komponentler arasında daha yüksek kontrast farkı sunması açısından BT tetkikini tamamlayıcı rol oynamaktadır. Sonuç olarak benign, yavaş büyüyen bir lezyon olduğu için klivus yerleşimli FD'nin klinik ve radyolojik tanısının dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerektiğine inanıyoruz. FD'yi taklit edebilecek nadir görülen diğer lezyonları dışlamak ve malign transformasyon olasılığı açısından uzun dönem kontroller yapılması önemlidir. Bu nedenle hastalar her zaman periyodik takip gerekliliği konusunda bilgilendirilmelidir.

Açıklamalar

Bilgilendirilmiş Onam: Olgu sunumunun ve beraberindeki görüntülerin yayınlanması için hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Çıkar Çatışması: Bildirilmemiştir.

Yazarlık Katkıları: Konsept – S.A.Ö.; Dizayn – Ç.K.; Denetim – E.D.Ç.; Materyal – S.A.Ö.; Veri toplama veya işleme – S.A.Ö.; Analiz ve yorumlama – M.B.; Literatür arama-S.A.Ö.; Yazan – S.A.Ö.; Kritik Revizyon – İ.Ç.

Kaynaklar

1. Levy ML, Chen TC, Weiss MH. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus. Case report. *J Neurosurg* 1991;75:800–3.
2. Sato K, Kubota T, Kaneko M, Kawano H, Kobayashi H. Fibrous dysplasia of the clivus. *Surg Neurol* 1993;40:522–5.
3. Sirvanci M, Karaman K, Onat L, Duran C, Ulusoy OL. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus: MRI and CT findings. *Neuroradiology* 2002;44:847–50.
4. Kim E. Fibrous dysplasia of the clivus. *J Korean Neurosurg Soc* 2010;48:441–4.
5. Adada B, Al-Mefty O. Fibrous dysplasia of the clivus. *Neurosurgery* 2003;52:318–22.
6. Anik I, Koc K, Cabuk B, Ceylan S. Endoscopic transphenoidal approach for fibrous dysplasia of clivus, tuberculum sellae and sphenoid sinus; report of three cases. *Turk Neurosurg* 2012;22:662–6.
7. Gonçaves MB, Siqueira SB, Christoph DH, Klescoski J, Melo MH, Landeiro JA. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus: image-guided endoscopic endonasal transsphenoidal surgery. *Minim Invasive Neurosurg* 2010;53:37–9.
8. Singh N, Abou-Zeid A, King A, Plessis D, Gnanalingham K. Endoscopic transsphenoidal surgery for isolated fibrous dysplasia of the clivus. *Minim Invasive Neurosurg* 2009;52:190–2.
9. Atalar M, Ozum U. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus: imaging findings. *Turk Neurosurg* 2010;20:77–81.
10. Falavigna A, Borba LA, Teles AR. Fibrous dysplasia of the clivus: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2006;64:329–33.
11. Terui K, Koshimichi S, Nakao N, Uematsu Y, Itakura T. Radiographic characteristics of fibrous dysplasia of the clivus: a case report and review of the literature. *No Shinkei Geka* 2007;35:895–9.
12. 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;51:815–7.
13. Iseri M, Ila K, Topdag DO, Topdag M. Fibrous dysplasia of the clivus. *KBB ve BBC Dergisi* 2013;21:22–5.
14. Badih A, Ossama AL. Fibrous dysplasia of the clivus. *Neurosurgery* 2003;52:318–23.
15. Kamour A, Lewis D, Ismail AH. Fibrous dysplasia of the clivus,