

İNTRAKRANİYAL UZANIM GÖSTEREN SFENOETMOİDAL SEMENTO-OSSİFİYE FİBROM

Arif ŞANLI,¹ Sedat AYDIN,¹ Gökhan ALTIN,¹ Mustafa PAKSOY,¹ Özlem ÇELEBİ,¹ Nimet KARADAYI²

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi ¹2. KBB Kliniği, ²Patoloji Kliniği

Semento-ossifiye fibroma kemiğe benzeyen kalsifiye sementum dokusu ile fibröz dokuyu ya da her ikisini birden içeren selim fibro-ossöz bir lezyondur. Çoğunlukla mandibula ve maksillada görülür. Fakat nadiren etmoid ve sfenoid sinüsü de tutabilir. Sekiz yaşındaki kız çocuğu olan olgumuzda 3 aydır devam eden horlama, burun tıkanıklığı ve burun akıntısı şikayetleri mevcuttu. Fizik muayene de nazal kavitenin sol tarafını dolduran sert, büyük bir kitle izlendi. Manyetik rezonans görüntüleme de sol etmoid ve sfenoid sinüste, düzgün sınırlı, yuvarlak, 55x40x50 mm boyutunda kitle saptandı. İntrakraniyal yayılımından dolayı tümör anterior transbasal ve transnazal endoskopik yaklaşım ile çıkarıldı. Histopatolojik tanısı semento-ossifiye fibrom olarak geldi.

Anahtar Sözcükler: Etmoid sinüs; kemik tümörleri; paranasal sinüs tümörleri; semento-ossifiye fibrom; sfenoid sinüs.

SPHENOETHMOİDAL CEMENTO-OSSIFYING FIBROMA EXTENDING INTRACRANIALY

Cemento-ossifying fibroma is a benign fibroosseous lesion that contains fibrous tissue and calcified tissue resembling bone, cementum or both. It is frequently seen in the mandibula and maxilla, but it may rarely affect the ethmoid and sphenoid sinus. In this report, an eight-year-old girl presented with complaints of snoring, nasal obstruction and discharge of three months duration. Her physical examination revealed a firm large mass filling the left side of the nasal cavity. Magnetic resonance imaging demonstrated a well-delineated, round mass, measuring 55x40x50 mm, in the left ethmoid and sphenoid sinus. The tumor was removed via anterior transbasal and transnasal endoscopic approach due to its intracranial extension. Based on histological findings, the diagnosis was made as cemento-ossifying fibroma.

Key Words: Ethmoid sinus; bone neoplasms; paranasal sinus neoplasms; cemento-ossifying fibroma; sphenoid sinus.

Semento-ossifiye fibrom (SOF) nadir görülen selim bir tümördür. Primitif mezenkimal hücre kalıntısı olarak periodontal membrandan kaynaklandığına inanılır. Genellikle tümör maksilla ve mandibulada görülmekle birlikte etmoid sinüs ve frontal kemikte de görülür. Maksilla ve mandibulada görülen tümör semptom vermeyen, küçük boyutlu, agresif olmayan bir davranış sergilerken, sfe-

noetmoidal bölgede yerleşim gösteren tümörler ise tamamen farklı bir klinik tablo ile kendini gösterir. Tümör burada yavaş fakat devamlı bir şekilde genişleyerek büyük boyutlara ulaşabilmektedir. Orbita ve anterior kafa tabanı gibi çevre dokulara yayılarak önemli morbidite sebebi olabilmektedir.^[1-3] Başlangıçta selim olmasına rağmen lokal olarak agresif davranış gösterdiğinden tümör-

Başvuru tarihi: 10.4.2009 **Kabul tarihi:** 1.6.2009

İletişim: Dr. Sedat Aydın. İstasyon Cad., Merdivenli Sok., Özkan Apt. No: 5 Da: 6, Kartal, İstanbul.

Tel: +90 - 216 - 473 20 23 **e-posta:** sedataydin63@yahoo.com

rün radikal eksizyonu gereklidir. Cerrahi tedaviden sonra lokal nüks sık meydana gelmektedir.^[4]

Sfenoetmoidal bölgede kitle nedeni ile ameliyat edilen ve SOF tanısı konulan olgumuzda nüks gelişmiş olup ikinci kez ameliyat edilen olgu literatür eşliğinde klinik özellikleri ile beraber tartışıldı.

OLGU SUNUMU

Sekiz yaşında kız çocuğu olan hasta yaklaşık üç aydır devam eden burun tıkanıklığı, burun akıntısı ve horlama şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede sol nazal kavitede, süperior meandan kaynaklanan, orta konka ile septum arasından aşağıda alt konka alt kısmına, arkada koanaya kadar uzanarak nazal kaviteyi dolduran kitle mevcuttu. Kitle semisolid kıvamda ve kirli soluk renkte idi. Yapılan iki ayrı insizyonel biyopsi sonucu hafif kronik nonspesifik iltihabi doku parçası olarak rapor edildi.

Yapılan manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde sfenoid sinüsü doldurarak ekspansiyon eden, anterior inferior uzanımına posterior etmoid selülleri erode eden, 55x40x50 mm boyutunda, multipl kistik ve çevresel solid komponentleri olan tümöral lezyon rapor edildi (Şekil Ia). Çekilen bilgisayarlı tomografide ise sol nazal kaviteyi, sol etmoid sinüsleri ve sol sfenoid sinüsü dolduran, nazal septumda kısmi destrüksiyona neden olan, sol nazal kaviteden koanaya ve nazo-

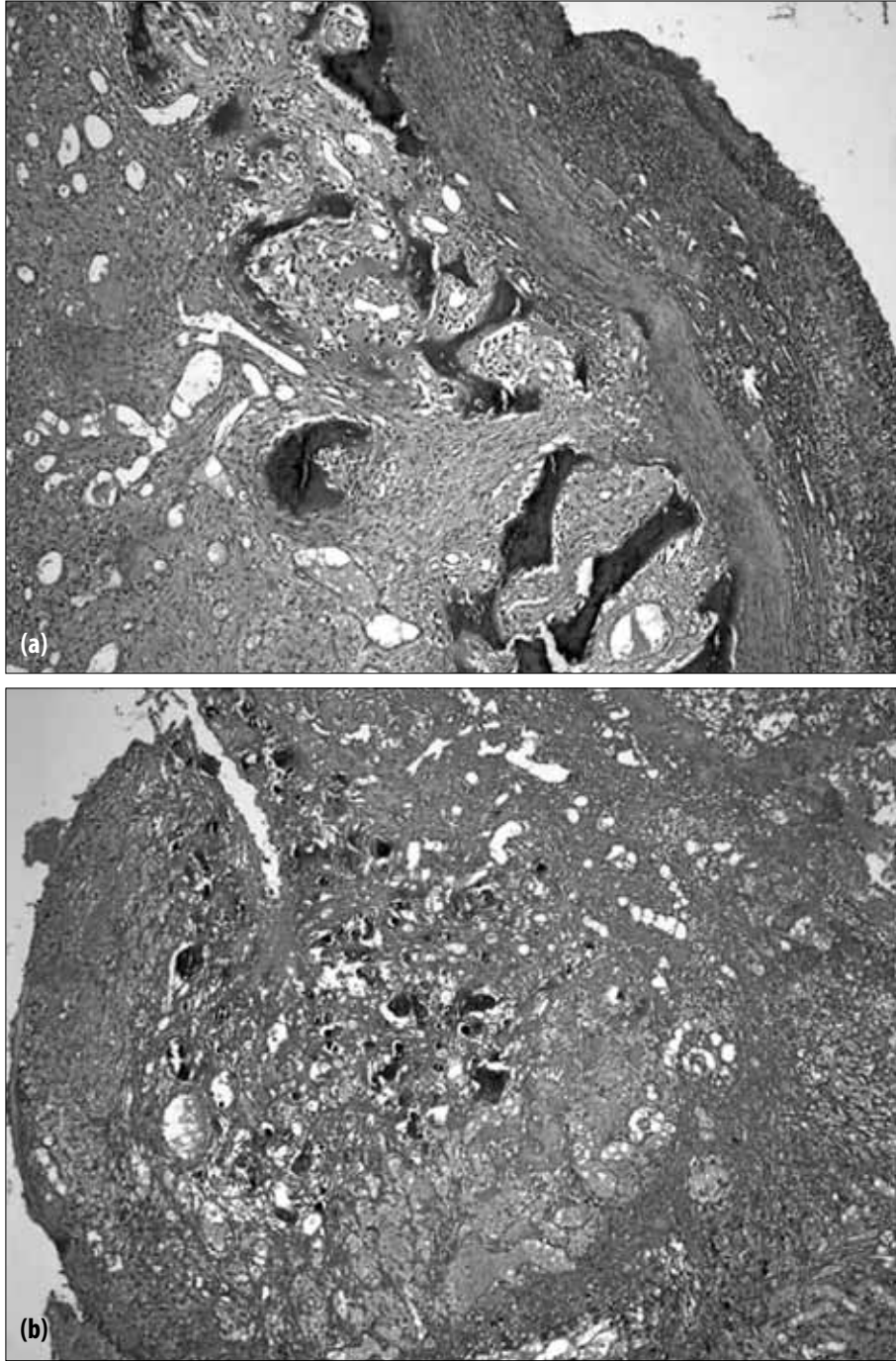
farenkse uzanan kitle saptandı. Sol orbita medyal duvarında hafif ekspansiyon mevcuttu, fakat orbita kemik duvarı korunmuştu. Sfenoid sinüsteki ekspansiyonun sella seviyesine kadar yükselmekte olduğu görülmekteydi (Şekil Ib).

Hastaya endoskopik olarak anterior ve posterior etmoidektomi ve sfenoid sinüse cerrahi girişim için de intranasal olarak transseptal yaklaşım uygulandı. Kitlenin tamamına yakın eksizyonu yapıldı. Yapılan histopatolojik incelemede fibröz stroma içerisinde osteoblastlarla çevrili lameller kemik trabekülleri ile yuvarlakça psammom benzeri yapılar izlenmiştir. Tümör dokusunun yüzeyi solunum epiteli ile döşeliydi (Şekil IIa). Hem ossifiye hem de sement benzeri yapılar içeren lezyon SOF olarak tanımlanmıştır (Şekil IIb).

Hastanın ameliyattan sonraki takiplerinde 3. ayda tümöral kitlenin nüks ettiği ve intrakraniyal uzanım gösterdiği saptandı. Bu dönemde yapılan MRG değerlendirmesinde nüks eden kitlenin sfenoidal sinüs ve iki taraflı etmoidal selüler lojunu oblitere edip kafa tabanını infiltre ederek, frontobazal loblar komşuluğunda epidural mesafeye de uzandığı izlendi (Şekil IIIa). Bunun üzerine beyin cerrahisi ile beraber anterior transbazal ve transnasal endoskopik yaklaşımla tümör eksizyonu yapıldı. Aynı seansta otojen fasya lata ile greft ve yağ ile sfenoid sinüs tabanı rekonstrüksiyonu yapıldı. Kitlenin patolojik değerlendirmesinde makrosko-



Şekil I. Hastanın ameliyat öncesi, (a) manyetik rezonans ve (b) bilgisayarlı tomografi görüntüleri.

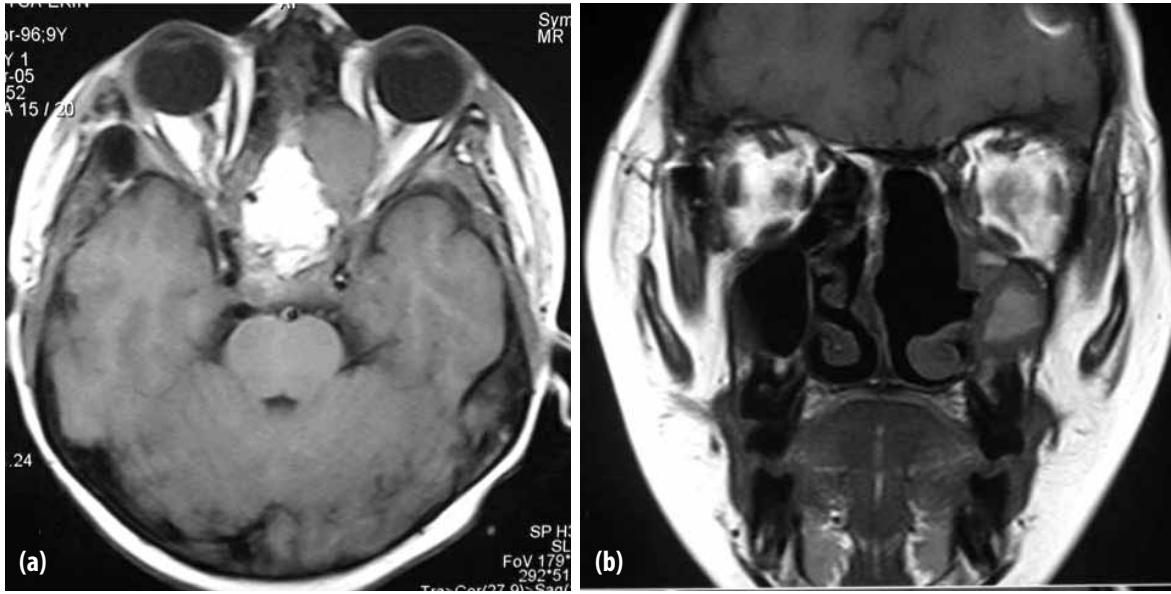


Şekil II. (a) Respiratuvar epitelle döşeli ossifiye fibrom paterni (H-E x 100). **(b)** Semento-ossifiye fibroma paterni (H-E x 100).

pik bulgusu kemik sertliğinde gri kahve renkte doku parçası şeklindeki mikroskopik bulgusu ise SOF olarak rapor edildi. Ameliyattan sonraki takiplerinde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hastanın 12 ay sonundaki kontrolünde nüks rastlanmadı (Şekil IIIb).

TARTIŞMA

SOF periodontal membrandan kaynaklanan mesodermal orjinli sementomaya ait nadir görülen bir tümördür.^[4,5] Bu tümör sıklıkla mandibular ve maksiller kemikte görülür ve yavaş büyüme gösterir. Fakat son zamanlarda uzun kemikler gibi di-



Şekil III. (a) Hastanın ilk ameliyattan 3 ay sonraki MRG görüntüsü. **(b)** Hastanın 2. ameliyattan 1 yıl sonraki MRG görünümü.

ğer bölgelerde de benzer histopatolojik bulgular saptanmıştır. Lezyonun histolojik incelemesinde tanımlanan sementum, diş köklerini çevreleyen mineralize dental dokudur ve tümörün odontojenik orijinine işaret eder. Ancak mandibula ve maksilla dışında nadiren diğer yüz kemiklerinde gelişen SOF'nin ektojik periodontal membrandan kaynaklandığı düşünülmektedir.^[6]

SOF kadınlarda erkeklerden daha fazla görülür. Tümör genellikle çocukluk çağında veya erişkin dönemde görülür.^[7] Olgumuz 8 yaşında kız çocuğuydu. Genel olarak SOF küçük, semptomsuz ve agresif olmayan karaktere sahiptir. Bu tümörlerin çoğunluğu matür ve inaktif sementomadırlar. Çene gibi solid kısımlardaki tümörlerin çoğunun belli bir ölçüde gelişimi dururken, paranasal sinüsleri içeren nonsolid kısımlarda klinik problemlerin ortaya çıkmasıyla sonuçlanana kadar gelişimine devam edebilirler. Diğer fasiyal kemik tümörleri gibi etmoid ve sfenoid sinüslerdeki SOF'nin klinik davranışı maksilla ve mandibula kemiğindeki diğer sementomadırlardan tamamiyle farklıdır. Etmoid ve sfenoid sinüste görülen SOF matür ve inaktif döneme ulaşmaz ve nazal tıkanıklık, ekzoftalmus ile görülen geniş boyutlu bir tümör olana kadar gelişimini yavaş bir şekilde devam ettirebilir.^[4,5,8] Olgumuzda nazal tıkanıklık vardı fakat ekzoftalmus veya görme bozukluğu yoktu.

Etmoid sinüsteki bir SOF sadece nazal bölgede yerleşimli ağrı ile de semptom verebilir.^[9] Semptom vermeyen tümörlerin tanısı gecikebilir veya atlanabilir. Tanısı atlanırsa veya gecikilirse tümör boyutlarında artış olur ve tümörün bütün paranasal sinüslere, orbitaya kadar yayılımı olur. Tümör anterior kranial fossa içine doğru gelişirse menenjite sebep olabilir.^[10] Ayrıca literatürde akut orbital selülit ile bulgu veren olgu bildirilmiştir.^[11]

Agresif davranışa sahip SOF'nin tedavisi tümörün total olarak çıkarılmasıdır. Fakat fibro ossöz tümörlerin bu tipinde yetersiz cerrahi rezeksiyondan sonra nüks oranının yüksek olduğu söylenmektedir.^[1] Hastamıza ilk önce endoskopik olarak anterior ve posterior etmoidektomi ve transinoseptal yaklaşımla tümör rezeksiyonu yapıldı. Fakat hastanın takipleri sırasında nüks gelişti. Ayrıca olguda intrakraniyal yayılım saptandı. Olgumuzda bu yayılıma bağlı olarak herhangi bir intrakraniyal komplikasyon görülmedi. Bu kez anterior transbazal yaklaşım ile intrakraniyal uzanımı olan tümör total olarak çıkarıldı. Olgumuzda aynı seansta otojen fasya lata ile greft ve yağ ile sfenoid sinüs tabanı rekonstrüksiyonu yapıldı. İkinci ameliyattan sonra herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Yaklaşık on iki ay kadar süren kontrolleri sırasında herhangi bir patolojik bulguya ve nüks lezyona rastlanmadı.

Histopatolojik tanıda zorlanılan sfenoetmoidal bölge kitlelerinde nadir de olsa SOF olabileceği akılda tutulmalıdır. Olgumuzda olduğu gibi bu tümörün ilerlemiş olduğu vakalarda total rezeksiyonun zor olduğu ve nükslerin görülebileceği de göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Akao I, Ohashi T, Imokawa H, Otsuka T, Taguchi Y, Takagi M. Cementifying fibroma in the ethmoidal sinus extending to the anterior cranial base in an 11-year-old girl: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2003;30:123-6.
2. Young N, Rowson JE. Cementifying fibroma of the frontal bone: a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007;45(8):667-9.
3. Fujimoto Y, Katoh M, Miyata M, Kawai T, Saito K, Morita M. Cystic cemento-ossifying fibroma of the ethmoidal cells (a case report). *J Laryngol Otol* 1987;101(9):946-52.
4. Shanmugham MS. Cementifying fibroma of the ethmoidal sinus. *J Laryngol Otol* 1984;98(6):639-42.
5. Krausen AS, Gulmen S, Zografakis G. Cementomas. II. Aggressive cemento-ossifying fibroma of the ethmoid region. *Arch Otolaryngol* 1977;103(6):371-3.
6. Bertrand B, Eloy P, Cornelis JP, Gosseye S, Clotuche J, Gilliard C. Juvenile aggressive cemento-ossifying fibroma: case report and review of the literature. *Laryngoscope* 1993;103(12):1385-90.
7. Waldron CA, Giansanti JS. Benign fibro-osseous lesions of the jaws: a clinical-radiologic-histologic review of sixty-five cases. II. Benign fibro-osseous lesions of periodontal ligament origin. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1973;35(3):340-50.
8. Apaydın M, Cali C, Günay Yardim B, Sarsilmaz A, Varer M, Uluç E. A rare cause of exophthalmos: cemento-ossifying fibroma. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg* 2008;18:185-7.
9. Selmani Z, Anttila J, Mertakorpi J, Ilomäki J, Asham-makhi N. Cemento-ossifying fibroma of the ethmoidal sinus in a child presenting with isolated pain in the nasal region. *J Craniofac Surg* 2004;15(2):215-7.
10. Margo CE, Ragsdale BD, Perman KI, Zimmerman LE, Sweet DE. Psammomatoid (juvenile) ossifying fibroma of the orbit. *Ophthalmology* 1985;92(1):150-9.
11. Khanna M, Buddhavarapu SR, Hussain SA, Amir E. Cemento-ossifying Fibroma Of Paranasal Sinus Presenting Acutely As Orbital Cellulitis. *Radiology Case*. 2009;3:18-25.