

MAKSİLLA VE ZİGOMATİK KEMİĞİN OSTEOMİYELİTİ İLE KARAKTERİZE OSTEOPETROZİS

Pediyatrik KBB

Başvuru: 29.11.2015

Kabul: 07.12.2015

Yayın: 07.12.2015

Turgut Karlıdağ¹, Saadet Akarsu¹, Erol KELEŞ¹, Evin Daş Şahin², Abdulvahap Akyiğit³

¹ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi

² Bingöl Devlet Hastanesi

³ Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

MAKSİLLA VE ZİGOMATİK KEMİĞİN OSTEOMİYELİTİ İLE KARAKTERİZE OSTEOPETROZİS

Osteopetrozis, osteoklastların gelişim veya fonksiyonundaki kongenital bozukluğa bağlı oluşan, yaygın kemik sklerozu ile karakterize nadir görülen metabolik bir kemik hastalığıdır. Osteomyelit iyi bilinen bir komplikasyondur. Bu hastalarda, diş enfeksiyonları ve maksillofasial bozuklukların engellenmesi zor bir durumdur. Yüz bölgesindeki osteomyelitin en sık görüldüğü yer maksilla ve/veya mandibuladır. Bu yazıda, maksilla ve zigomasında osteomyelit komplikasyonu olan 10 yaşındaki malign osteopetrozisli bayan hasta sunulmuştur. Maksilla ve zigomadaki osteomyelit parsiyel rezeksiyona ve antibiyotik tedavisine dirençliydi. Malign osteopetrozisli bu vakanın klinik semptomları, tanısı ve tedavisi literatür taraması ile tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Osteopetrozis, Osteomyelit, Maksillar ve zigomatik kemik

Abstract

OSTEOPETROSIS COMPLICATED BY OSTEOMYELITIS OF THE MAXILLA AND ZYGOMA

Osteopetrosis is a rare metabolic bone disease caused by a congenital defect in the development or function of the osteoclasts resulting in generalized osteosclerosis. Osteomyelitis is a recognized complication. In the patients, prevention of dental infections and maxillofacial malformation can be difficult. The most locations of osteomyelitis in the face region have been in the mandible and/or maxilla. This report presents a case with malignant osteopetrosis in a 10-year-old female, which was complicated by the development of osteomyelitis in the maxilla and zygoma. The osteomyelitis in the maxilla and zygoma were refractory to partial resection and antibiotic therapy. The clinical symptoms, diagnosis and treatment of this case with malignant osteopetrosis are discussed with a literature review.

Keywords: Osteopetrosis, Osteomyelitis, Maxillary and zygomatic bone

Giriş

Kemik rezorpsiyonunun azalması sonucu sistemik osteoskleroz ile karakterize nadir bir hastalık olan ve Mermer kemik olarak da bilinen osteopetrozis, ilk olarak 1904 yılında Albers-Schönberg tarafından tanımlanmıştır [1,2].Yapılan farklı çalışmalarda osteopetrozis görülme sıklığının 1/100000-1/500000 olarak bildirilmiştir [3].

Hereditör bozuklukla karakterize olan hastalıkta osteoklastların fonksiyon bozukluğu vardır ve kemik yapım ve yıkım arasındaki denge bozulmuştur [1,4]. Bunun sonucunda da abartılı gelişen osteoskleroz nedeniyle kemik iliği mesafeleri yavaş yavaş ortadan kalkar ve kolay kırılabilen, medullası geniş ve intensite artışı olan kemikler ortaya çıkar. Heterojen kalıtım nedeniyle klinik bulgularının değişken olduğundan klinik sınıflandırma zordur [5]. Literatürde, osteopetrozis temel olarak iki grupta sınıflandırılmıştır. Birincisi, hereditör resesif geçiş gösteren (malign tipte denilen), çocuklarda kemik dansitesinde yaygın artışa ve miyelofbrozise yol açan tiptir. İkincisi ise

herediter dominant geiş gösteren (benign tipte denilen), temel olarak kafatasını tutan tip 1 ve temel olarak uzun kemikleri etkileyen tip 2 (Albers-Schönberg hastalığı) olmak üzere iki alt grubu bulunan tiptir [6,7]. Klinik olarak hepatosplenomegali, anemi, trombositopeni, kranial sinir disfonksiyonları, görme bozukluğu, osteomyelit, kemik kırıkları görülebilmektedir [3,5,6].

Bu yazıda, maksiller ve zigomatik kemikte yüz deformitesine neden olan ve nadir görülen malign osteopetrozisli hastanın, klinik semptomları, tanısı ve tedavisi tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Yenidoğan döneminde osteopetrozis tanısı alan 10 yaşında kız hasta, sağ göz kenarında, alında ve damakta ülsere, kötü kokulu yaralarla polikliniğimize başvurdu. Hastanın bu lezyonları iki aydır başlamış olup verilen antibiyotik tedavisine rağmen düzelmemesi üzerine kliniğimize yatışı yapıldı. Hastanın yaraları ağrılı, kötü kokuluydu.

Hastanın yapılan muayenesinde bilinci açık, şuuru yerinde, kaşektik olup cildi soluk görünümdeydi. Hastanın saçlı deri ve alın bölgesinde en büyüğü 3x3 cm çapında ve beş adet, sağ göz alt kapağında ülsere, ağrılı lezyonu bulunmaktaydı (Şekil 1a). Hastanın sol göz alt kapağındaki ülsere lezyondan zigomatik kemiğin yaklaşık 2 cm'lik bölümü yumuşak dokunun dışına taşmış ve nekrotik görünümdeydi. Sağ göz küresi enoftalmik ve lateralize görünümde ve görme kaybı mevcuttu (Şekil 1b).



Şekil 1A : Saçlı deri ve alın bölgesinde cilt defektinin eşlik ettiği yaralar



Şekil 1B : Sağ göz lateralinde nekroze zigomatik kemiğin görünümü

Sağ üst alveolar ark ve maksiler kemiğin tamamı açıkta, kötü kokulu ve nekrotik görünümdeydi. Tüm üst alveolar ark bölgesinde dişleri çürüyüp kendiliğinden düşmüştü (Şekil 2).



Şekil 2 : Sağ alveolar ark ve maksiler kemikte nekroz ve yumuşak doku kaybı

Hastada ayrıca hepatosplenomegali, anemi ve büyüme gelişme geriliği de mevcuttu. Hastanın yapılan tetkiklerinde beyaz küresinin $6800/\text{mm}^3$, trombosit sayısı $65.000 /\text{mm}^3$, hemoglobün 5.4 gr/dl , hematokrit 16.6% , eritrosit

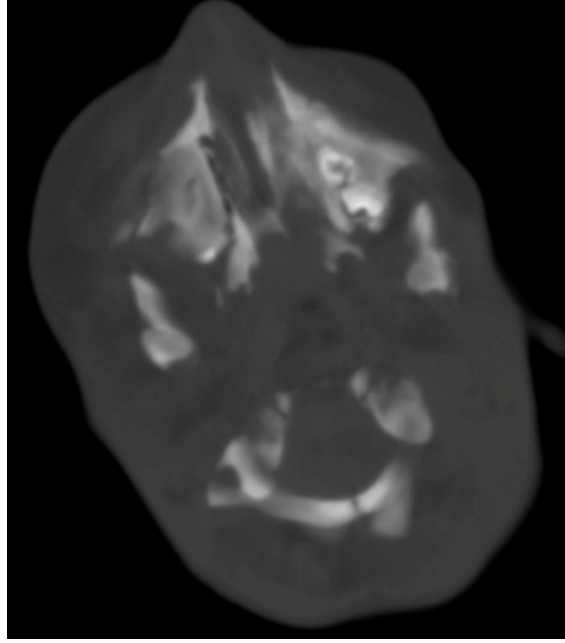
sedimentasyon hızı 140 mm/saat, CRP'sinin 168 olduğu ve yapılan yara sürüntü kültüründe ise Escherichia coli üredi.

Hastaya çekilen yan kafa grafisinde sütür hatlarının izlenmediği ve yaygın olarak kemik dansite artışı vardı (Şekil 3).



Şekil 3 : Hastanın yan kafa grafisinde kemikte yoğun dansite artışı mevcut

Bilgisayarlı tomografi görüntüsünde ise kemik yapılarda yaygın dansite artışı (osteoskleroz), nazal, etmoid kemiklerde, sağ zigomatik arkta, sağ orbita lateral, medial ve inferior duvarlarda, sert damakta parçalı deplase fraktür hatları ve komşuluğunda hava değerleri, sağ zigomatik ark sütürlerinde ayrılma görüldü (Şekil 4a,b). Hastanın sağ globunu değerlendirmek için çekilen orbita manyetik rezonansında ise sağ globun lateralde olduğu görüldü. Hastanın işitmesi değerlendirildiğinde bilateral ileri derecede sensorinöral işitme kaybı saptandı.



Şekil 4A : Bilgisayarlı tomografide kemik yapılarda yaygın osteoskleroz, nazal, etmoid kemiklerde, sağ zigomatik arkta, sağ orbita lateral, medial ve inferior duvarlarda, sert damakta parçalı deplase fraktür hatları



Şekil 4B : Bilgisayarlı tomografide kemik yapılarda yaygın osteoskleroz, nazal, etmoid kemiklerde, sağ zigomatik arkta, sağ orbita lateral, medial ve inferior duvarlarda, sert damakta parçalı deplase fraktür hatları

Hastada mevcut klinik ve radyolojik incelemeler sonucunda yumuşak doku enfeksiyonu ve osteomyelit teşhisi konuldu ve antibiyoterapi başlandı. Hastanın yumuşak doku enfeksiyonu gerilemekle beraber osteomyelit tablosu tedaviye yanıt vermedi. Bu nedenle hastanın sağ alveolar ark ve maksiler kemiğin nekrotik alanları ile birlikte nekrotik sağ zigomatik kemik eksize edilip oluşan defekt primer sütürüze edildi. Hastanın postoperatif medikal tedavisi tamamlanarak poliklinik kontrolü ile takibi yapılmaktadır.

Tartışma

Osteopetrozis de temel problem osteoklastik aktivitenin azalmasına baęlı olarak hatalı kemik oluřumu ve kemik yoęunluęunda artıřdır. Bu durum hidrosefaliye, kemik ilięi mesafesinde azalmaya, byme geliřme gerilięine ve birok otonrolojik sorunun ortaya ıkmasına yol amaktadır. zellikle kafa kemiklerinde sinirlerin getięi foramenlerde daralmalar gzlenmekte ve bu kranial sinirlere ait semptomlar ortaya ıkmaktadır. Optik sinir en sık etkilenen sinir olup bunun dıřında fasiyal, trigeminal ve akustik sinirlerde etkilenmektedir [7]. Hastamızda sol gzde optik sinirin etkilenmesine baęlı total grme kaybı ve bilateral akustik sinirin etkilenmesine baęlı ileri derecede sensorinral iřitme kaybı vardı.

Osteopetrozisteki kemik yoęunluęundaki artıř oklu kırıklara neden olabilmektedir. eřitli varyasyonlar gsteren osteopetrozisin bir tipi olan malign osteopetrozisin (infantil osteopetrozis olarak da adlandırılır) tanısı sıklıkla infant dneminde konulur ve jeneralize kemik dansite artıřı ile karakterizedir [8]. Bu hastalarda kemik ilięinin daralması sonrasında anemi, lkopeni, trombositopeni ve ekstramedller hematopoez grlr. Anemi nedeniyle ok sık kan transfzyonlarına ihtiya duyulur. Hepetosplenomegali sık rastlanılan bir bulgudur [7]. Hastamızın sık aralıklarla dzenli kan transfzyonu gerektiren anemisi, heptosplenomegalisi vardı ve trombositleri alt sınırdaki idi.

Osteoklastların fonksiyon bozukluęunda sonucunda oluřan řiddetli sekellerle hastalar hayatlarını genellikle ilk dekatta kaybederler. Malign osteopetrozistli hastaların %30'u altı yařa kadar, nadir bir kısmı da ikinci ve nc dekata kadar yařayabilmektedirler [9]. Bizim hastamıza yenidoęan dneminde osteopetrozis teřhisi konulmuř ve byme geliřme gerilięi dahil birok sekele sahip olmasına karřın 10 yařında ve hayattadır.

Osteopetrozistli hastalar, iskelet ve nrolojik defektler nedeniyle yařam kaliteleri dřk olmalarına raęmen zekaları normaldir [10]. Bu hastalarda, kemik yapılarıdaki kan akımının azalmasına baęlı olarak enfeksiyona yatkınlık, yara iyileřmesinde ve enfeksiyonun kontrolnde sıkıntılar yařanmaktadır [11]. Osteomiyelit osteopetrozisin iyi bilinen bir komplikasyonudur [1,12]. zellikle bař blgesinde en sık mandibulada osteomiyelit grlmekte ve bunu maksiller kemik izlemektedir [1]. Bazı hastalar semptomsuz olabildięi gibi bazı hastalar da osteomiyelitle gelebilmektedir. Patolojik kemik kırıkları bunlara eřlik edebilir.

Anemi, ntropeni ve az kanlanan kemiklerin olması sekonder osteomiyelit olma riskini arttırmaktadır. Osteomiyelitli osteopetrozistli hastaların ok azının tedavi edilebildięini belirten yayınlar vardır. Osteomiyelit tedavisinde insizyon ve drenaj, antibiyotikler, sekestretomi, diř ekimi, kemik rezeksiyonu ve hiperbarik oksijen tedavileri yapılmaktadır [12]. Yine kemik defektleri iin kemik greftleri ve miyoossez flepler de kullanılabilir. Bunların bařarısı otojenik oldukları iin olduka dřktr [11]. Bizim hastamızın saę st alveolar ark ve saę zigomatik arka osteomiyelit sekestrelere mevcuttu. Hastanın saę gz lateralize olmuř ve grme kaybı mevcuttu. Hastaya antibiyoterapi, kan replasmanı yapılmasına raęmen osteomiyelit tablosu gerilememiřti. Hastanın osteomiyelitli ve nekrotik kemiklerine sekestrektomi yapıldı ve oluřan defekti yumuřak dokuların pirimer strzasyonu ile kapatıldı. Salı deri blgesinde cilt defektleri ve altında kemik yapıda osteomiyelit tablosu vardı. Hastanın osteomiyeliti iin uzun sreli antibiyoterapi dzenlendi.

Hastalıęın tedavisinde en etkili yntem allojenik kemik ilięi transplantasyonudur [13,14]. Kemik ilięi transplantasyonu yapılamayan durumlarda kortikosteroidler, 1-alfa hidroksovitamin D-3, interferon gama, tekrarlayan kan transfzyonları ve splenektomi tedavileri uygulanır [15].

Sonuç olarak malign osteopetroziste maksiller ve zigomatik kemik tutulumu ok nadir grlmekte olup, hastalarda řiddetli morbiditelere yol amakta ve hastanın yařam kalitesini dřrmektedir. Kesin tedavisi olmamakla birlikte, lokal kretaj ve nekroze kemięin uzaklařtırılması ile birlikte uzun sreli antibiyotik tedavisi en uygun tedavi gibi grnmektedir.

Kaynaklar

1. Vázquez E, López-Arcas JM, Navarro I, Pingarrón L, Cebrián JL. Maxillomandibular osteomyelitis in osteopetrosis. Report of a case and review of the literature. *Oral Maxillofac Surg* 2009; 13(2): 105-8.
2. Long RG, Ziccardi VB. Osteopetrosis of the maxilla. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 91(2): 139-40.
3. Ayşar Ö, Saymer Çağlar N, Tütün Ş, Şener O, Altın F. Osteopetrosis Tarda: Bir Olgu Sunumu. *İstanbul Tıp Derg* 2012; 13(2): 93-96.
4. Filho AM, de Castro Domingos A, de Freitas DQ, Whaites EJ: Osteopetrosis e a review and report of two cases. *Oral Dis* 2005; 11: 46e49,
5. Barry CP, Ryan CD, Stassen LFA: Osteomyelitis of the maxilla secondary to osteopetrosis: a report of two cases in sisters. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65 :144e147,
6. Stocks RM, Wang WC, Thompson JW, Stocks MC 2nd, Horwitz EM. Malignant infantile osteopetrosis: otolaryngological complications and management. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998; 124(6): 689-94.
7. Bollerslev J, Andersen PE Jr. Radiological, biochemical and hereditary evidence of two types of autosomal dominant osteopetrosis. *Bone* 1988; 9(1): 7-13.
8. Carolino J, Perez JA, Popa A. Osteopetrosis. *Am Fam Pysician* 1998; 57: 1293-6.
9. Gerritsen EJA, Vossen JM, van Loo IHG, Hermans J, Helfrich MH, Griscelli C, Fischer A. Autosomal recessive osteopetrosis: Variability of findings at diagnosis and during the natural course . *Pediatrics* 1994; 93: 247-253.
10. Charles JM, and KeyLL Jr. Developmental spectrum of children with congenital osteopetrosis . *J . Pediatr* 1998; 132: 371-374 .
11. Bakeman R, Abdelsayad R, Sutley S, Newhouse R. Osteopetrosis: a review of the literature and report of a case complicated by osteomyelitis of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 1988;56: 1209-13.
12. Steiner M, Gould A, Means W. Osteomyelitis of the mandible associated with osteopetrosis. *J Oral Maxillofac Surg* 1983; 41: 395-405.
13. Dini G, Floris R, Garaventa A, et al. Long term follow up of two children with a variant of mild autosomal recessive osteopetrosis undergoing bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant* 2000; 26: 219-224.
14. Gerritsen EJA, Vossen JM, Fasth A, Friedrich W, Morgan G, Padmos A, et al. Bone marrow transplantation for autosomal recessive osteopetrosis. *J Pediatr* 1994; 125: 896-902.
15. Kubo T, Tanaka H, Ono H, Moriwake T, Kanzaki S, Seino Y. Malignant osteopetrosis treated with high dose of 1- α -hydroxyvitamin D₃ and interferon gamma. *J Pediatr* 1993; 123: 264-268.