

Osteomyelitis of the Mandible Secondary to Osteopetrosis: A Case Report

Osteopetrozise İkincil Gelişen Mandibula Osteomiyeliti: Olgu Sunumu

Case Report
Olgu Sunumu

Mehmet Durmuşoğlu, Ersoy Doğan, Mustafa Cenk Ecevit, Taner Kemal Erdağ
Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, Dokuz Eylül University, İzmir, Turkey

Abstract

Osteopetrosis is a rare genetic bone dysplasia that develops secondary to defective activity of osteoclasts in bone resorption and remodelling functions. Osteomyelitis of the mandible can be seen as a complication in patients with osteopetrosis because of impaired bone vascularity and its management could be difficult. In this study, we reported a 10-year-old girl with osteopetrosis who

presented with jaw swelling and was treated for osteomyelitis of the mandible in our department. Based on the current literature, we pointed to osteomyelitis of the mandible, which is a rare complication of osteopetrosis, with diagnostic and therapeutic features.

Key Words: Osteopetrosis, osteomyelitis, mandible

Özet

Osteopetrozise nadir görülen genetik bir kemik displazisidir ve osteoklastların kemik rezorpsiyonu ve yeniden yapılanması işlevlerindeki bozukluğa ikincil gelişir. Mandibula osteomiyeliti, kemikte azalan vasküleriteye bağlı olarak osteopetrozise hastalarda görülebilen ve tedavisi zor olabilen bir komplikasyondur. Bu çalışmada alt çenede şişlik yakınması ile başvuran ve mandibula

osteomiyeliti nedeniyle kliniğimizde tedavi edilen, osteopetrozise 10 yaşında bir kız çocuğunu sunduk. Literatür bilgileri ışığında osteopetrozise nadir bir komplikasyonu olan mandibula osteomiyelitin, tanı ve tedavi özellikleriyle dikkat çekmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Osteopetrozise, osteomiyelit, mandibula

Giriş

Osteopetrozise osteoklastların yıkım işlevlerindeki bozukluk ve yeniden yapılanma defekti nedeni ile kemiklerde yaygın skleroza neden olan, nadir görülen genetik bir hastalıktır (1). İlk kez 1904 yılında Albers-Schönberg tarafından tanımlanmıştır. Otozomal resesif (infantil) ve dominant tipleri tanımlanan hastalığın insidansı otozomal resesif tipte 1/250000 ve otozomal dominant tipte 1/20000 olarak bildirilmiştir (2). Uzun kemik fraktürleri ve osteoartrit görülebildiği bu hastalıkta maksilla ve mandibula osteomiyeliti de tedavisinde güçlükler yaşanabilen komplikasyonlardandır (3). Bu çalışmada alt çenede şişlik yakınması ile başvuran ve mandibula osteomiyeliti tanısı alarak, kliniğimizde tedavi edilen, osteopetrozise 10 yaşında bir kız çocuğu literatür bilgileri ışığında sunulmuş ve benzer hastaların tedavi planlamasında dikkat edilmesi gereken noktaların vurgulanması amaçlanmıştır. Hasta yakınından bu çalışma için onam alınmıştır.

Olgu Sunumu

On yaşındaki kız hasta yaklaşık iki aydır var olan sol alt çene şişliği yakınması ile başvurdu (Resim 1). Öyküsünden hastanın iki aylıkken klinik bulguları ile osteopetrozise tanısı almış olduğu öğrenildi. Hastanın anemisi, hepatosplenomegalisi ve sağ gözde tam görme kaybı mevcuttu. Diş çekimi ya da enfeksiyon öyküsü olmayan hastanın oral kavite bakımında dişlerde eksik ya da enfeksiyon ile uyumlu bulgu saptanmazken, solda bukkal mukozanın mediale itilmiş olduğu görüldü. Alt çene solundaki şişlik ise tragusun önünden angulus mandibulaya kadar uzanmaktaydı ve dokunmakla sert ve hassas idi. Otoskopide bilateral timpanik membranlar mat gözlenirken yapılan odiyolojik incelemelerde bilateral iletim tipi işitme kaybı saptandı. Hastanın ekstremitelerde direkt grafilerinde osteopetrozise ile uyumlu artmış diffüz skleroz ve eski fraktürlere ait görünüm izlendi. Maksillofasial manyetik rezonans görüntülemesinde ise solda mandibula ramusunda sinyal artışı ve çevre yumuşak dokuda kontrastlanma izlendi (Resim 2). CRP düzeyi 54,1 mg/L olarak saptanan hastada ön planda osteomiyelit düşünüldü ve hastaya intravenöz seftriksion (100 mg/kg/g) ve metronidazol (30 mg/kg/g) başlandı. CRP düzeyinde azalma (20,6 mg/L) izlendi. Olası neoplastik bir kitlenin ekarte edilmesi amacıyla ameliyathane şartlarında gerçekleştirilen mandibula kemik küretajı ile elde edilen dokunun histopatolojik ve mikrobiyolojik incelemesi yapıldı. Histopatolojik incelemede tümöre rastlanmazken, kültür örneklerinde *Streptococcus constellaris* ve *Abiotrophia* üremesi sonucu hastanın tedavisine 10 gün süre ile intravenöz vankomisin (40 mg/kg/g) eklendi. Tedavisinin 20. gününde



This case was presented at the 32nd Turkish National Otolaryngology Head and Neck Surgery Congress 27-31 October, Antalya, Turkey.

Bu olgu, 32. Türk Ulusal KBB ve Baş-Boyun Cerrahisi Kongresi'nde, (27-31 Ekim 2010, Antalya, Türkiye) sunulmuştur.

Address for Correspondence/Yazışma Adresi:

Mehmet Durmuşoğlu, Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, Dokuz Eylül University, İzmir, Turkey
Phone: +90 232 412 32 51

E-mail: drmehmetdurmusoglu@gmail.com

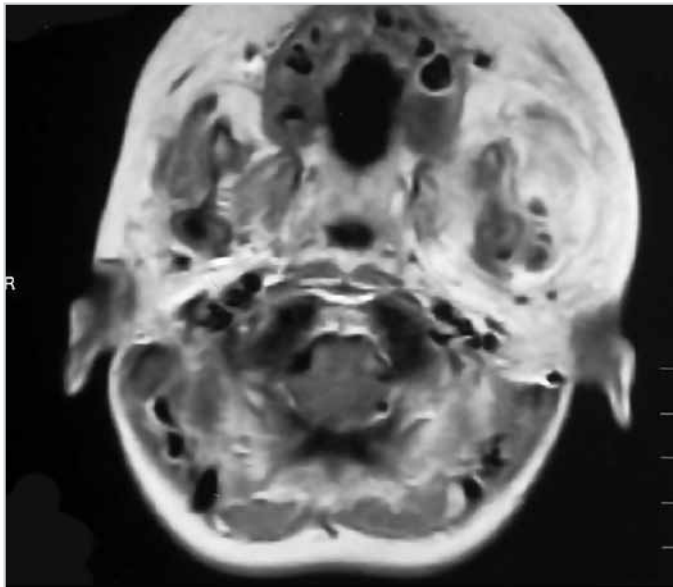
Received Date/Geliş Tarihi: 26.04.2013

Accepted Date/Kabul Tarihi: 13.05.2013

© Copyright 2013 by Official Journal of the Turkish Society of Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery Available online at www.turkarchotolaryngol.net
© Telif Hakkı 2013 Türk Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Derneği Makale metnine www.turkarchotolaryngol.net web sayfasından ulaşılabilir.
doi:10.5152/tao.2013.25



Resim 1. Alt çene solunda şişlik yakınması ile başvuran hasta



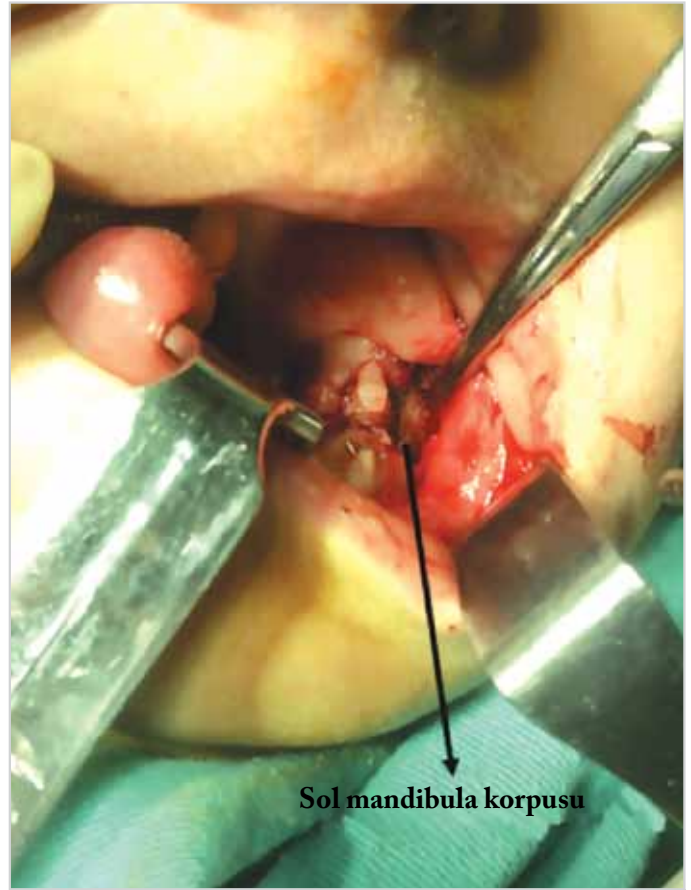
Resim 2. MRG aksiyel kesitinde sol mandibula korpusu düzeyinde yumuşak dokuda izlenen kontrastlanma

genel anestezi altında mandibuladaki osteomyelitli kısma debridman uygulandı (Resim 3). Anemisi nedeni ile hastaya iki ünite eritrosit süspansiyonu transfüze edildi. Antibiyoterapisi dört hafta sürdürülen hastada tam regresyon sağlandı. Hastanın 12 aylık izleminde herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

Tartışma

Osteopetroziste osteoklast yetersizliği ve bozulmuş kemik rezorpsiyonu kemik dansitesinin artmasıyla sonuçlanır. Anormal kemik gelişimi nedeniyle ortaya çıkan kemik iliği baskılanmasına bağlı pansitopeni sonucu sepsise bile neden olabilecek ciddi enfeksiyonların gelişebileceği bilinmektedir (1). Osteomyelit bu enfeksiyonlardan biri olup maksilla ve mandibula tipik yerleşim bölgelerindedir ve tedaviye oldukça dirençlidir (4). Bunun nedeni azalmış kan akımı ve eşlik eden nötropeni ya da hastamızda olduğu gibi anemidir (5).

Osteomyelit kemikte medüller kavite, korteks, periost ve yumuşak dokuyu tutabilen bir enfeksiyondur (6). Maksilla ince kortikal kemik yapısı ve zengin kollateral kan akımı nedeni ile mandibulaya göre daha nadir olarak etkilenir (3). Kırık oluşumu sonrası görülebilirse de, osteopetrozislili hastalarda mandibula os-



Resim 3. Transoral yaklaşımla gerçekleştirilen mandibula küretajı

teomyeliti genelde odontojenik enfeksiyonlar sonrası gelişir ve polimikrobiyaldir (7, 8). En sık etken olan mikroorganizmalar *Bacteroides*, *Peptostreptococcus* ve *microaerophilic Streptococcus* spp. olarak bilinmektedir (9). Tedavinin başarı ile sonuçlandığını bildiren yayınlar az sayıdadır ve çoğu olguda tablo tedaviye rağmen sürmektedir (10). Bu nedenle osteopetrozislili hastalar için oral hijyen ve bakım oldukça önemlidir ve asemptomatik hastalarda bile uygulanmalıdır (11). Yine olguların mandibula ya da maksilla osteomyeliti gelişmeden önce koruyucu diş tedavisine yönlendirilmesi bu riski azaltmak açısından önemlidir.

Mandibula osteomyelitinde, kemik destrüksiyonunun ilerlemesini önleme amacıyla hızlı müdahale gerekir. Bu amaçla öncelikle enfekte alana debridman uygulanır. Debridman sırasında immün yanıtın ve medikal tedavinin etkin olabilmesi için reperfüzyonun sağlanması amacı ile mutlak olarak enflame mandibula periostu uzaklaştırılmalıdır (12). Penisilin, klindamisin, linkomisin, vankomisin, metronidazol, sefalosporinler ve florokinolonlar medikal tedavide tercih edilen antibiyotiklerdir (12). Dirençli olguların tedavisinde etkilenen mandibula segmentinin cerrahi rezeksiyonu ve hiperbarik O₂ uygulaması en iyi tedavi seçenekleridir (3, 5, 13). Ancak mandibula segmenter rezeksiyonu sonrası normalde sık kullanılan serbest kemik grefti ile rekonstrüksiyon, bu olgularda zaten az olan kan akımı nedeni ile önerilmez (5, 14). Hiperbarik oksijen tedavisinin dirençli olgularda yara iyileşmesini, antibiyotik etkinliğini, fibroblast ve lökosit aktivitesini artırdığı kanıtlanmıştır (15). Hastamızda uygulanan medikal tedavi ve cerrahi debridman sonucu iyi yanıt

alınması doğrultusunda segmenter rezeksiyon ve hiperbarik O₂ tedavisine gerek kalmamıştır.

Sonuç

Osteopetrozisi hastalarda mandibula osteomyelitinden korunma, tedavinin zorluğu nedeni ile önem arz etmektedir. Segmenter rezeksiyon düşünülmeden önce verilebilecek en etkin antibiyoterapi başlanmalı, debridman uygulanmalı ve hiperbarik O₂ tedavisi akılda tutulmalıdır.

Conflict of Interest

No conflict of interest was declared by the authors.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients who participated in this case.

Author Contributions

Concept - M.D., T.K.E.; Design - T.K.E., M.C.E.; Supervision - M.D., T.K.E., E.D., M.C.E.; Data Collection and/or Processing - M.D., T.K.E.; Analysis and/or Interpretation - T.K.E., E.D., M.C.E.; Literature Review - M.D., E.D.; Writer - M.D., T.K.E.; Critical Review - T.K.E., M.C.E., E.D.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastalardan alınmıştır.

Yazar Katkıları

Fikir - M.D., T.K.E.; Tasarım - T.K.E., M.C.E.; Denetleme - M.D., T.K.E., E.D., M.C.E.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - M.D., T.K.E.; Analiz ve/veya yorum - T.K.E., E.D., M.C.E.; Literatür taraması - M.D., E.D.; Yazıyı yazan - M.D., T.K.E.; Eleştirel İnceleme - T.K.E., M.C.E., E.D.

Kaynaklar

1. Roopashri RK, Gopakumar R, Subhas BG. Osteomyelitis in infantile osteopetrosis: a case report with review of literature. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2008; 26: 125-8.
2. Stark Z, Savarirayan R. Osteopetrosis. *Orphanet J Rare Dis* 2009; 4: 5. [\[CrossRef\]](#)
3. Junquera L, Rodríguez-Recio C, Villarreal P, García-Consuegra L. Autosomal dominant osteopetrosis and maxillo-mandibular osteomyelitis. *Am J Otolaryngol* 2005; 26: 275-8. [\[CrossRef\]](#)
4. Satomura K, Kon M, Tokuyama R, Tomonari M, Takechi M, Yuasa T, et al. Osteopetrosis complicated by osteomyelitis of the mandible: a case report including characterization of the osteopetrotic bone. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2007; 36: 86-93. [\[CrossRef\]](#)
5. Barry CP, Ryan CD. Osteomyelitis of the maxilla secondary to osteopetrosis: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 95: 12-5. [\[CrossRef\]](#)
6. Lew DP, Waldvogel FA. Osteomyelitis. *Lancet* 2004; 364: 369-79. [\[CrossRef\]](#)
7. Waldron CA. Bone pathology. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, et al. (eds), *Oral and maxillofacial pathology*. Philadelphia, PA: Saunders, 1995; 444-5.
8. Shapiro F. Osteopetrosis current clinical considerations. *Clin Orthop* 1993; 294: 34-44.
9. Waldvogel FA, Papageorgiou PS. Osteomyelitis: the post decade. *N Engl J Med* 1980; 303: 360-70. [\[CrossRef\]](#)
10. Krithika C, Neelakandan RS, Sivapathasundaram B, Koteeswaran D, Rajaram PC, Shetkar GS. Osteopetrosis-associated osteomyelitis of the jaws: a report of 4 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009; 108: 56-65. [\[CrossRef\]](#)
11. Albuquerque MA, Melo ES, Jorge WA, Cavalcanti MG. Osteomyelitis of the mandible associated with autosomal dominant osteopetrosis: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006; 102: 94-8. [\[CrossRef\]](#)
12. Tabrizi R, Arabi AM, Arabion HR, Gholami M. Jaw osteomyelitis as a complication in osteopetrosis. *J Craniofac Surg* 2010; 21: 136-41. [\[CrossRef\]](#)
13. Chattopadhyay P, Kundu AK, Saha AK, Karthak RO. Mandibular osteomyelitis and multiple skeletal complications in Albers-Schönberg disease. *Singapore Med J* 2008; 49: 229-33.
14. 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. [\[CrossRef\]](#)
15. Topazian RG. Osteomyelitis of the jaws. In: Topazian RG, Goldberg MH, editors. *Oral and maxillofacial infections*. Philadelphia: Saunders; 1996.p.204-38.