

Bölüm 2

2017 WHO SINIFLAMASINA GÖRE CHERUBİSM'İN KLİNİĞİ, HİSTOPATOLOJİSİ VE GÜNCEL TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Nazife Begüm KARAN¹
Semiha GÜÇLÜ²
Emre BARIŞ³

İlk kez 1933 yılında Jones tarafından çenelerin ailesel multiloküler hastalığı olarak tanımlanmıştır. Daha sonra çenelerde meydana gelen genişlemeyle yüzün yuvarlak bir hal alması sonucu Cherubism ifadesi kullanılmıştır. WHO'nun 1971 yılında yaptığı sınıflamada Cherubism sadece çeneleri etkileyen neoplastik olmayan lezyonların sınıflandığı fibröosseöz lezyonlar grubunda yer alırken, son WHO 2017 sınıflamasında fibro-osseöz lezyonlardan farklı olarak dev hücreli lezyonlar grubuna alınmıştır (1).

Cherubism için çeşitli sınıflandırma sistemleri mevcuttur. İlk sınıflama sistemi 1976'da Fordyce tarafından önerilmiştir ve Arnot tarafından 3'e ayrılmıştır (1):

1. **Sınıf:** Mandibula ramusundaki çift taraflı simetrik fibro-osseöz genişlemelerdir.
2. **Sınıf:** Mandibula ramusu ve corpusu, maksilla tüberlerini etkileyen şiddetli tutulumu kapsar.
3. **Sınıf:** Maksilla ve mandibula da ciddi tutulum gösteren yüz deformitesine neden olan genişlemelerdir.

1998'de Motamedi tarafından yeni bir sınıflama geliştirilmiş ve bu sınıflama 2007'de Raposo-Amoral tarafından tekrar düzenlenmiştir. Bu sınıflama;

1. **Sınıf:** Kök rezorpsiyonu belirtileri olmayan mandibula lezyonları
2. **Sınıf:** Kök rezorpsiyon belirtileri olmayan mandibula ve maksilla lezyonları
3. **Sınıf:** Kök rezorpsiyon belirtileri olan mandibula agresif lezyonları
4. **Sınıf:** Kök rezorpsiyon belirtileri olan mandibula ve maksilla lezyonları
5. **Sınıf:** Koronoid ve kondili içerebilen maksilla ve mandibulanın dahil olduğu, nadir görülen, büyüyen agresif lezyonlar

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi. karanbegum@gmail.com

² Diş Hekimi

³ Doç. Dr. Gazi Üniversitesi

oluşumunu ve aktivasyonunu bozar, ayrıca osteoblastik aktiviteyi artırır. TNF- α , IL-1B, IL-6, sitokin ve makrofaj üretimini de inhibe ettiği belirtilmiştir (6).

Son zamanlarda tedavide imatinib uygulamaları geliştirilmektedir. İmatinibin Cherubism üzerindeki etkisi osteoblast farklılaşmasını desteklemesi ve osteoklast yıkımına yardımcı olmasıdır. Kullanılan vakalarda, lezyonlar küçülmekle kalmamış aynı zamanda semptomlar gerilemiş, fasiyal asimetri, dişlerdeki maloklüzyonlar ve erüpsiyon problemleri düzelmiştir (7).

Tankiraz inhibitör tedavisi de Cherubism vakalarında yeni kullanılmaya başlanılan ajanlardandır. Tankiraz, esas olarak, SH3BP2 birikmesi ve osteoklast oluşumunda artmaya neden olarak kemik kaybına neden olur. Ayrıca yapılan çalışmalarda osteoblastik aktivite üzerinde olumlu etkileri olduğu saptanmıştır. Ancak, bu etkinin fareler üzerinde oluşabilmesi için 10 kat daha yüksek dozda tankiraz inhibitörü tedavisi verilmesi gerektiği belirlenmiştir. Cherubism ile bağlantılı olan SH3BP2 proteininin yapmış olduğu osteoklastik aktivitenin, tankiraz inhibisyonu ile olan bağlantısı çözüldüğü takdirde, olumsuz etkilerin tersine dönmesini sağlayarak lezyonlarda başarıyla gerileme görülebileceği rapor edilmiştir (8).

KAYNAKÇA

- 1 Gupta S, Singh K, Garg A, et al. Clinico-Radiological Follow Up Of Cherubism With Aggressive Characteristics: A Series Of 3 Cases. Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology, 2019;19:110-140.
- 2 Alpaslan C. (2008). Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Kanıta Dayalı Tanı ve Tedavi Yaklaşımları. (First edit). İstanbul: Quintessence.
- 3 Gümüş N, Yılmaz S. Mandibulanın nadir multiloküler kistik hastalığı: Şerubizm. Turk Plast Surg, 2014;22:124-126.
- 4 Stoor P, Suomalainen A, Kemola M, et al. Craniofacial and dental features in six children with cherubism. The Journal of Craniofacial Surgery, 2017;1:1-6.
- 5 Son JH, Marshall DC, Valiathan M, et al. Innovative Surgical Treatment of Severe Cherubism. The Cleft Palate-Craniofacial Journal, 2018, 1:1-4.
- 6 Kadlub N, Vazquez MP, Galmiche L, et al. The calcineurin inhibitor tacrolimus as a new therapy in severe cherubism. Journal of Bone and Mineral Research, 2014;30:878-885.
- 7 Ricalde P, Ahson I, Schaefer ST. A paradigm shift in the management of cherubism? a preliminary report using imatinib. J Oral Maxillofac Surg, 2019;1:1-6.
- 8 Mukai T, Fujita S, Morita Y. Tankyrase (PARP5) inhibition induces bone loss through accumulation of its substrate SH3BP2. Cells, 2019;195:1-14.