



## ARAŞTIRMA

# BAŞ-BOYUN BÖLGESİ FİBRÖZ DİSPLAZİLERİ

Dr. Çağatay Han ÜLKÜ<sup>1</sup>, Dr. Yavuz UYAR<sup>1</sup>, Dr. Hamdi ARBAĞ<sup>1</sup>, Dr. Osman ACAR<sup>2</sup>, Dr. Kayhan ÖZTÜRK<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Konya, Türkiye  
<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

### ÖZET

**Amaç:** Baş-boyun bölgesi fibröz displazilerine cerrahi yaklaşımlarımızı sunmak ve sonuçlarımızı değerlendirmek.  
**Hastalar ve Yöntemler:** Baş-boyun bölgesi fibröz displazili 8 olgu bu çalışma kapsamına alındı. Preoperatif dönemde bilgisayarlı tomografi ile değerlendirilerek lezyonun sınırları belirlendi. Olgular orijin aldıkları bölgelere göre farklı cerrahi tekniklerle opere edildiler. Postoperatif morbidite, komplikasyon, nüks ve malign transformasyon değerlendirildi.  
**Bulgular:** Olguların 3'ü kadın, 5'i erkek ve ortalama yaş 18.3 idi. Tümörler, temporal kemik (n=2), maksilla (n=2), frontal kemik (n=2) ve sfenoid kemik (n=2)'ten orijin almakta idi. Lezyon lokalizasyonuna göre, dış kulak yolunda darlık, iletim tipi işitme kaybı, başağrısı, yüzde deformite, burun tıkanıklığı ve maloklüzyon tesbit edilen semptomlardı. Fronto-orbital yaklaşım, Le-Fort I osteotomisi, modifiye radikal mastoidektomi ve parsiyal-inferior maksillektomi tümör orijinine göre uyguladığımız cerrahi tekniklerdi.  
**Parsiyal-inferior maksillektomi uygulanan bir olguda oroantral fistül gelişti ve mukozal yanak flebi ile rekonstrükte edildi. 64.8 ay olan ortalama takip süresinde nüks ya da malign transformasyon izlenmedi.**  
**Sonuç:** Fibröz displazi gelişimsel benign bir kemik tümördür. Cerrahi tedavi kararı patolojinin neden olduğu fonksiyonel ya da estetik bozukluğa göre verilir. Prognoz çoğunlukla iyidir. Ancak malign transformasyon da rapor edilmiştir. Bu nedenle uzun süreli hasta takibi gerekir.

**Anahtar Sözcükler:** Fibröz displazi, temporal kemik, frontal kemik, maksilla, sfenoid kemik, baş, boyun, tedavi

### FIBROUS DYSPLASIA IN THE HEAD AND NECK REGION

#### SUMMARY

**Objectives:** To evaluate our surgical approaches and results to fibrous dysplasia in the head and neck area.  
**Patients and Methods:** Eight cases with head and neck fibrous dysplasia have been included in this study. In preoperative period the limits of the lesion has been determined with computed tomography. Cases have been operated with different techniques due to their origins. The postoperative morbidity, complications, recurrence and malignant transformation were evaluated.  
**Results:** Three of the cases were female and five cases were male. The average age was 18.3. The tumor was originated from temporal bone (n=2), maxillar bone (n=2), frontal bone (n=2) and sphenoid bone (n=2). External auditory canal stenosis, conductive hearing loss, headache, facial deformity, nasal airway obstruction, malocclusion were among the symptoms and fronto-orbital approach, Le-Fort-I osteotomy, partial-inferior maxillectomy, modified radical mastoidectomy were our surgical techniques performed according to the tumor localization.  
**In one case which partial-inferior maxillectomy performed, oroantral fistula occurred as a complication. It was reconstructed with mucosal cheek flap. In 64.8 months which was the average follow-up period recurrence or malignant transformation was not observe.**  
**Conclusion:** Fibrous dysplasia is a developmental benign bone tumor. The surgical decision is made according to the functional or esthetic disorder it causes. Prognosis is usually good but malignant transformation can also be seen. Thus long-term follow-up is required.

**Keywords:** Fibrous dysplasia, temporal bone, sphenoid bone, maxilla, frontal bone, head, neck, treatment

## GİRİŞ

Fibröz displazi, normal medüller kemiğin yerini alan anormal fibroosseöz dokunun yavaş ancak ilerleyici büyümesi ile karakterize benign bir hastalıktır<sup>1,2</sup>. Bu doku, fibröz bir matriks tarafından çevrelenen disorganize kemik trabekülleri ve iğsi hücreleri içerir, kemikte şekil bozukluğu ve yayıflamaya neden olarak genişler<sup>2,3</sup>.

İletişim kurulacak yazar: Dr. Çağatay Han Ülkü; Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Konya, Türkiye, E-posta: chanulku@yahoo.com

Gönderilme tarihi: 23 Temmuz 2002, revizyon isteme tarihi: 7 Eylül 2002, yayın için kabul edilme tarihi: 10 Ekim 2002

Bu çalışma 31 Mayıs-2 Haziran 2002 tarihlerinde Ankara'da düzenlenen "KBB'de Yeni Ufuklar" isimli toplantına poster olarak sunulmuş ve özet kitapçığında basılmıştır.

Üzerini örten kortikal kemik basınç nedeniyle incebilir, fakat hastalığın ilerlemesinden direkt etkilenmez<sup>4</sup>.

Hastalık, genç yaşta insanları etkileme eğilimindedir ve vücudun tüm kemiklerinde görülebilir. Genellikle kemik matürasyonu tamamlandığında ilerlemesi durur<sup>3,5</sup>. Ramsey ve arkadaşları, tarafından üç alt grubu tanımlanmıştır. a-Monostotik fibröz displazi (MFD), b. Poliostotik fibröz displazi (PFD), c-Albright Sendromu<sup>6</sup>. Tek kemik tutulumu ile karakterize MFD, en sık rastlanan formdur ve olguların %70'ini oluşturur. Ancak sadece %20'si baş-boyun bölgesinde lokalizedir. Geç çocukluk evresinde belirgin olma eğilimindedir. Lezyonlar genellikle puberteden sonra geriler. Fibröz



displazi iki ya da daha fazla kemikte mevcut ise PFD olarak isimlendirilir, olguların %30'unu oluşturur ve %50-100'ünde kraniofasiyal kemikler etkilenir. Birden fazla kemikte etkilenme olduğu için genellikle hastalığın daha erken bir döneminde tanı konabilir. Lezyonların ilerlemesi daha çok 3. ve 4. on yılda ortaya çıkar. Monostotik formdan farklı olarak, daha sıklıkla omuz, kalça, vertebra ve kraniofasiyal iskeleti etkiler. Ciddi deformite, spontan ve tekrarlayıcı kırıklara neden olabilir<sup>4,5</sup>. En az görülen form Albright Sendromu'dur. PFD'ye cilt pigmentasyonu ve endokrin bozuklukların eşlik ettiği klinik tablodur, hemen daima kadınlarda görülür. Endokrin abnormalitelerle birlikte seyrettiği için, en erken semptom veren FD grubudur<sup>4</sup>. Hipertroidizm en sık görülen endokrinopatidir ve %5 oranında görülür<sup>5</sup>.

Tedavi cerrahidir. Prognoz çoğunlukla iyi olmasına karşın, malign transformasyon ve agresiv gelişim de tanımlanmıştır<sup>7,8</sup>. Bu nedenle uzun süreli hasta takibi gereklidir<sup>1</sup>.

Bu çalışmada, kliniğimizde fibröz displazi tanısı ile opere edilen olgular analiz edilerek, hastalığın karakteristikleri literatür eşliğinde tartışılmıştır.

## GEREÇ VE YÖNTEM

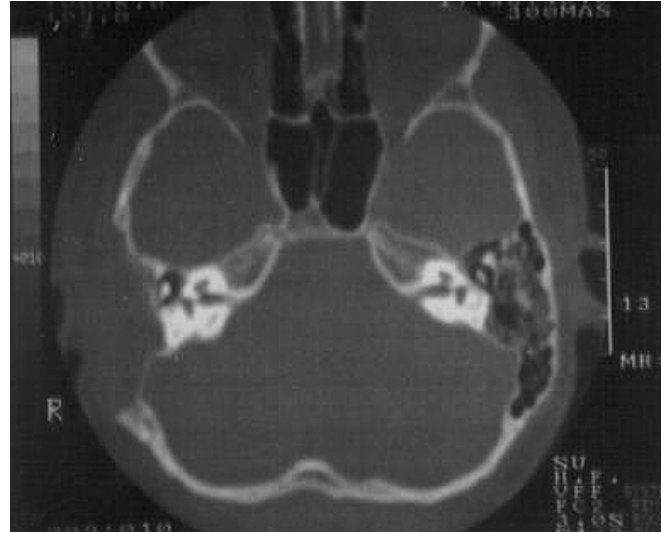
Kliniğimizde 1992-2001 tarihleri arasında fibröz displazi tanısı alan 8 olgu dosyaları retrospektif olarak incelenerek bu çalışma kapsamına alındı. Tüm olgular preoperatif dönemde düz radyografi ve bilgisayarlı tomografi ile değerlendirildiler. Bu şekilde lezyonun natürü ve sınırları hakkında detaylı bilgi elde edildi. Tedavide tümör lokalizasyonuna göre farklı cerrahi yaklaşımlar uygulandı. Olgular postoperatif dönemde, komplikasyon, morbidite, nüks ve malign transformasyon yönünden takip edildi.

## BULGULAR

Olguların 3'ü kadın, 5'i erkekti. Ortalama yaş 18.3 olarak belirlendi. Fibröz displazinin geliştiği yapılar, maksillar kemik (n=2), sfenoid kemik (n=2), frontal kemik (n=2) ve temporal kemik (n=2) idi. Dış kulak yolunda darlık, iletim tipi işitme kaybı, başağrısı, ekzoftalmi, yüzde deformite, burun tıkanıklığı, diş kaybı ve maloklüzyon olgularımızda lezyon lokalizasyonuna göre belirlenen bulgulardı. Cerrahi olarak, olgulara patalojinin orijin aldığı kemik yapıya göre, modifiye radikal mastoidektomi (Şekil 1a, 1b), Le-Fort 1 osteotomisi, inferior maksillektomi ve fronto-orbital yaklaşım ile tümör rezeksiyonu uygulandı.



Şekil 1a: Aksiyal plan BT kesitinde sağ temporal kemikte fibröz displaziye bağlı deformite ve mastoid hücrelerde obliterasyon izlenmektedir.



Şekil 1b: Sağ modifiye radikal mastoidektomi yapılan hastanın postoperatif aksiyal plan BT kesiti izlenmektedir.

Frontal bölgede lokalize FD olgularında kalvariyal greft ile rekonstrüksiyon yapılırken (Şekil 2a, 2b), bilateral inferior maksillektomi yapılan bir olguda implantlı diş protezi kullanıldı (Şekil 3a, 3b, 3c). Üst alveolar bölgede tümörü olan ve parsiyal inferior maksillektomi yapılan bir olguda oroantral fistül gelişti. Yanak flebi ile rekonstrüksiyon yapıldı. Bunun dışında komplikasyon görülmedi ve 64.8 ay olan ortalama takip süresinde olgularımızın hiç birinde nüks ya da malign transformasyon izlenmedi.

## TARTIŞMA

Fibröz displazi, iskelet sisteminin gelişimsel bir hastalığıdır<sup>5</sup>. Klinik olarak yavaş ilerlemesi nedeniyle, semptomatik hale gelmesi yıllar alabilir. Birçok hafif olgu asla tanınmayabilir ya da rastlantı olarak belirlenebilir<sup>4</sup>. İşitme kaybı ve görme bozukluğu, kraniofasiyal iskeleti etkileyen FD'lerde en sık belirlenen nörolojik semptomlardır<sup>9</sup>. Görme ile



İlgili semptomlar, optik sinir basısına bağlıdır ve kalıcı körlüğe neden olabilir. İşitme kaybı, dış kulak yolu stenozu sonucu gelişir ve çoğunlukla iletim tipidir<sup>2</sup>. Anormal cilt pigmentasyonu hastalığın en sık

görülen ekstrakraniyal bulgusudur. Monostotik formda, nadiren görülür. Poliostotik formda, olguların %50'den fazlasında mevcuttur. Albright's Sendromu'nda ise değişmez bir bulgudur<sup>5</sup>.



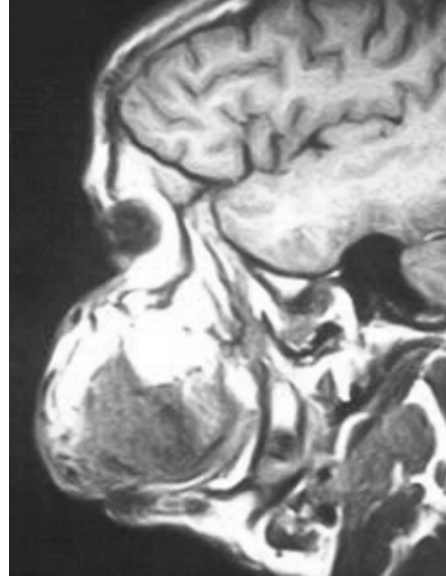
Şekil 2a: Sağ frontal bölgede lokalize fibröz displazi olgusunun koronal plan BT kesitinde görünümü izlenmektedir.



Şekil 2b: Sağ frontal bölgede lokalize fibröz displazi olgusunun rezeksiyon sonrası kalvarial kemik grefti ile rekonstrükte edilmiş durumunu gösteren postoperatif koronal plan BT kesiti izlenmektedir.



Şekil 3a: Bilateral maksillar tutulum gösteren fibröz displazili olgunun operasyon öncesi görünümü.



Şekil 3b: Bilateral maksillar fibröz displazili olgunun sagittal plan MR kesiti izlenmektedir.



Şekil 3c: Bilateral maksillar fibröz displazili olgunun parsiyal - inferior maksillektomi sonrası implantlı diş protezi ile rekonstrükte edilmiş görünümü.

Kraniofasiyal fibröz displazi radyolojik olarak birkaç formda görülür; pagetoid, sklerotik ve kistik<sup>2,10,11</sup>. Olguların %56'sında pagetoid, %23'ünde sklerotik ve %21'inde kistik form görülür. Radyolojik olarak ayırıcı tanıda, Paget hastalığı, ossifying fibroma, osteoma, menengioma, hemangioma ve mukosel düşünülmelidir<sup>7</sup>.

Tedavi cerrahidir. Amaç, fonksiyon kaybının düzeltilmesi, komplikasyonların önlenmesi ve estetik bozukluğun giderilmesidir. İşitme kaybı,

kolesteatoma ve görme kaybı gibi komplikasyonların tümü cerrahi endikasyonlardır<sup>10</sup>.

Laboratuvar incelemeleri, serum kalsiyum, fosfor ve alkalin fosfat düzeylerinin değerlendirilmesini içermelidir<sup>4,5</sup>.

Literatürde temporal kemiğin etkilendiği toplam 76 olgu vardır<sup>3</sup>. Genellikle tek taraflıdır. Dış kulak yolu, sıklıkla yeni kemik oluşumu ile daralır. Squamöz bölüm kalınlaşır ve pnömotik sistem oblitere olur. Orta kulak kemiklerinde, iç kulak



kapsülünde ve fallop kanalında erozyon, mono ya da polikraniyal nöropati ve nadiren otalji görülebilir<sup>12</sup>. Kolesteatoma olguların %40'ında görülür ve genellikle dış kulak yolu duvarından origin alır. Lezyona bağlı nörosensoriyal işitme kaybı koklear dekstrüksiyon, iç kulak yolu daralması ya da vestibular fistül gelişimine bağlı olarak olguların %17'sinde görülür<sup>2</sup>. Fasiyal sinir tutulumu %10 oranında bildirilmiştir. Sık olmamakla birlikte tüm kraniyal sinir fonksiyonları etkilenebilir<sup>4</sup>. Nager ve arkadaşları, temporal kemik FD'li 69 olguyu gözden geçirdiklerinde, en sık tesbit ettikleri semptomlar, ilerleyici işitme kaybı (%56), temporal kemikte şekil bozukluğu (%50), dış kulak yolunun ilerleyici daralması (%42)'dir. Tinnitus, vertigo, ağrı ve glenoid fossanın etkilenmesine bağlı trismus diğer semptomlardır. Tüm olgularda, kalsiyum seviyesi normal olarak rapor edilmiş, sadece bir olguda serum alkalin fosfataz düzeyi yüksek bulunmuştur<sup>4</sup>.

Temporal kemik fibröz displazi olgularının 2/3'ü radyolojik olarak sklerotik patern gösterir<sup>5</sup>. Yüksek rezolüsyonlu BT ile, dış kulak yolu stenozunun derecesi, orta ve iç kulak yapılarındaki etkilenme miktarı, kolesteatoma varlığı ve olası fasiyal sinir etkilenmesinin genişliği değerlendirilebilir<sup>13</sup>.

Temporal kemik fibröz displazilerinde konservatif cerrahi yaklaşım önerilmektedir<sup>14</sup>. Literatürdeki 76 temporal kemik FD olgusu gözden geçirildiğinde, eksizyon ve küretaj ile olguların çoğunda başarılı sonuçlar alındığı, bir olgunun cerrahi sonrası gelişen menenjit nedeniyle kaybedildiği, 21 olguda ise fibröz displazinin nüks ettiği bildirilmiştir<sup>12</sup>.

Temporal kemik FD'li bir olgunuzda, dış kulak yolunda daralma, iletim tipi işitme kaybı, skuamöz ve mastoid bölgede kemik büyümesine bağlı deformite mevcuttu. BT'de temporal kemikte genişleme ve mastoid hücrelerde obliterasyon tesbit edildi. Diğer olguda ise inkusta itilme ve buna bağlı iletim tipi işitme kaybı mevcuttu. Her iki olguda da modifiye radikal mastoidektomi yapıldı, kemikcik zincir bütünlüğü korundu. Bir olguda, hastalık fallop kanallını da sardığı için fasiyal sinirin mastoid segmenti dekompresyon edildi.

Kraniofasiyal fibröz displazi, en sık mandibula ve maksillada lokalizedir<sup>15</sup>. Paranasal sinüsleri tutan FD'ler nadirdir. Ortaya çıktığında, sinüs tıkanıklığı oluşabilir, tekrarlayan enfeksiyonlara, mukosel oluşumuna, nazal hava yolu daralmasına, yüz ağrısı ya da foraminal tıkanıklıklara neden olabilir. En sık tutulan paranasal sinüsler, maksillar sinüs, daha az sıklıkta ise etmoid

sinüslerdir. Tedavi, hastalığın yaygınlığı ve semptomlara bağlıdır. Asemptomatik FD girişim gerektirmez. Sadece tam cerrahi eksizyon nüksü önlese de, tüm displastik dokunun radikal eksizyonu iyi bir sonuç elde etmek için zorunlu değildir<sup>16</sup>.

Maksillar kemikte lokalize bir olgumuzda bilateral, diğerinde ise tek taraflı tutulum mevcuttu. Oklüzyon bozukluğu, yüzde deformite, burun tıkanıklığı ve diş kaybı tesbit edilen semptomlardı. Bilateral inferior maksillektomi ve parsiyel inferior maksillektomi ile tümör rezeke edildi. Bilateral inferior maksillektomi uygulanan olgu diş implantı ile rekonstrüksiyon yapılırken, diğer olguda komplikasyon olarak gelişen oroantral fistül yanak flebi ile rekonstrükte edildi.

Frontal kemikteki 2 FD olgusunda, başağrısı, ekzoftalmi ve deformite mevcuttu. Fronto-orbital yaklaşımla eksizyon yapıldı ve kalvariyal greft rekonstrüksiyonda kullanıldı. Orbita tavanı rekonstrüksiyonu gerekli olmadı.

Sfenoid kemik tutulumu olgularında, başağrısı ortak semptomdu. Bir olguda foramen rotundumda daralma tesbit edildi. Her iki olguda da Le-Fort 1 osteotomisi ile müdahale edildi. Bir olguda tümör total rezeke edilirken, diğerinde lezyonun pterigoid çıkıntı ve laterale uzanım göstermesi göstermesi nedeniyle parsiyel rezeksiyon uygulandı.

Prognoz genellikle tüm olgularda iyidir. Hastalığın ilerlemesini takipte ve herhangi bir cerrahi girişim gereğini değerlendirmede periodik BT kullanımı yararlıdır<sup>5</sup>.

Malignant transformasyon, olguların %0.5'inde görülür<sup>17</sup>. Albright's Sendromun'nda rapor edilen insidans %4'tür<sup>11</sup>. Fibröz displazi tanısı ile malignant transformasyon arasında geçen ortalama süre 13.5 yıldır. Bunların yarısından çoğu kraniofasiyal bölgede lokalizedir. En sık rapor edilen form osteosarkomdur. Bunu, kondrosarkom, fibrosarkom, ve dev hücreli sarkom izler<sup>10</sup>. Geçmiş deneyimler, radyasyon tedavisi sonrasında, malign transformasyon insidansının %44'e kadar çıktığını göstermektedir<sup>17</sup>. Kemoterapi etkisizdir<sup>13</sup>.

Olgularımızda 64.8 olan ortalama takip süresinde nüks ya da malign transformasyon izlenmedi.

Baş-boyun bölgesi fibröz displazileri, lokalizasyonlarına göre farklı fonksiyonel ve /veya estetik bozukluklara neden olabilirler. Uygun cerrahi yaklaşım ve rekonstrüksiyon teknikleri, kabul edilebilir bir morbidite ile tedaviyi olanaklı kılar. Benign bir tümör olmasına karşın, malign



transformasyon potansiyeli nedeniyle uzun süreli hasta takibi yapılmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Sato K, Kubota T, Kaneko M ve ark. Fibrous dysplasia of the clivus. *Surg Neurol* 1993;40:522-5 (PMID 8235979)
2. Megerian CA, Sofferan RA, McKenna MJ. ve ark. Fibrous dysplasia of the temporal bone: ten new cases demonstrating the spectrum of otologic sequelae. *Am J Otol* 1995;16:408-19. (PMID 8588639)
3. Younus M, Haleem A. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *Laryngol Otol* 1987;101:1070-4. (PMID 3681132)
4. Nager GT, Kennedy DW, Kopstein E. Fibrous dysplasia: a review of the disease and its manifestations in the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982;91(suppl92):1-52. (PMID 6807182)
5. Morrissey DD, Talbot JM, Schleuning AJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone: reversal of sensorineural hearing loss after decompression of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1997;107:1336-40. (PMID 9331309)
6. Ramsey HE, Strong EW, Frazel EL. Fibrous dysplasia of the cranial bones. *Am J Surg* 1968;116:542-7. (PMID 5676905)
7. Ameli NO, Rahmat H, Abbasioun K. Monostotic fibrous dysplasia of the cranial bones. Report of fourteen cases. *Neurosurg Rev* 1981;4:71-7. (PMID 7301140)
8. Schofield DF. An aggressive fibrous dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1974;38:29-35. (PMID 4525671)
9. Sassin JF, Rosenberg RN. Neurological complications of the fibrous dysplasia of the skull. *Arch Neurol* 1968;18:363-9. (PMID 5638539)
10. Lambert PR, Brackmann DE. Fibrous dysplasia of the temporal bone: the use of computed tomography. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 1984;92:461-7. (PMID 6435069)
11. Reddy KTV, Vinayak BC, Jefferis AF. ve ark. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994;103:74-6. (PMID 8291863)
12. Sataloff RT, Graham MD, Roberts BR. Middle ear surgery in fibrous dysplasia of the temporal bone. *Am J Otol* 1985;6:153-6. (PMID 3985131)
13. Papadakis CE, Skoulakis EC, Prokopakis EP. Ve ark. Fibrous dysplasia of the temporal bone: Report of a case and a review of its characteristics. *ENT Journal* 2000;79:52-7. (PMID 10665192)
14. Williams DML, Thomas RSA. Fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 1975;88:359-74. (PMID 1127331)
15. Mueller DP, Dolan KD, Yuh WTC. Fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:100-1. (PMID 1728878)
16. Stompro BE, Bunkis J. Surgical treatment of nasal obstruction secondary to craniofacial fibrous dysplasia. *Plast Reconstr Surg* 1990;85:107-11. (PMID 2293718)
17. Slow IN, Stern D, Friedman EW. Osteogenetic sarcoma arising in preexisting fibrous dysplasia: report of a case. *J Oral Surg* 1971;29:126-9. (PMID 5279098)