

# Sfenoid kemiğin fibröz displazisi

## Fibrous Dysplasia of the Sphenoid Bone: Case Report

Dr. Halil Erdem ÖZEL,<sup>a</sup>  
Dr. Evrim ÜNSAL TUNA,<sup>a</sup>  
Dr. Cem ÖZBEK,<sup>a</sup>  
Dr. Cafer ÖZDEM<sup>a</sup>

2. KBB Kliniği  
Ankara Numune  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 19.09.2008  
Kabul Tarihi/Accepted: 15.02.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Halil Erdem ÖZEL  
Ankara Numune  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
2. KBB Kliniği, Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
heozel@yahoo.com

**ÖZET** Fibröz displazi (FD), sıklıkla kraniyofasiyal kemikleri etkileyen, normal kemik dokusunun yerini fibröz kemik dokunun aldığı, nadir görülen, benign, etyolojisi belirsiz, gelişimsel bir kemik hastalığıdır. Bu çalışmada hafif baş ağrısı ve proptozis ile başvuran, görme bozukluğu bulunmayan, sfenoid kemikte FD tanısı konan bayan hasta sunulmuştur. Bilgisayarlı tomografide lezyon sfenoid kemiğin sol büyük kanadını tutmaktaydı. Hastaya konservatif tedavi uygulandı ve etkilenen gözün takiplerinde ilerleme izlenmedi. Bu nadir görülen hastalığın tanısının doğru konulabilmesi ve uygun klinik yaklaşıma karar verebilmek için klinik ve radyolojik araştırmaların her ikisinin de dikkatli bir yorumu gerekmektedir. Sfenoidal FD için semptomlar, bulgular, konservatif tedavi, cerrahi endikasyonlar ve klinik yaklaşım literatür eşliğinde tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Kemiğin fibröz displazisi; sfenoid kemik; kraniyofasiyal hastalıklar

**ABSTRACT** Fibrous dysplasia (FD) that often affects craniofacial bones, is a rare, benign, developmental bone disease of unknown etiology, in which normal bone is replaced by fibro-osseous tissue. In this study we present a rare case of sphenoidal FD in an adult female patient presented with mild headache and proptosis with no visual impairment. Computerized tomography showed a lesion involving the left greater wing of the sphenoid bone. The patient was managed with conservative therapy and on the follow up ophthalmologic examinations, the affected eye remained stable. A careful interpretation of both clinical and radiological investigations are required to make an accurate diagnosis and to decide the appropriate management of this rare disease. The symptoms, findings, conservative therapy and indications for surgical and management of sphenoidal FD was discussed with related literature.

**Key Words:** Fibrous dysplasia of bone; sphenoid bone; craniofacial abnormalities

**Türkiye Klinikleri J Med Sci 2010;30(1):416-20**

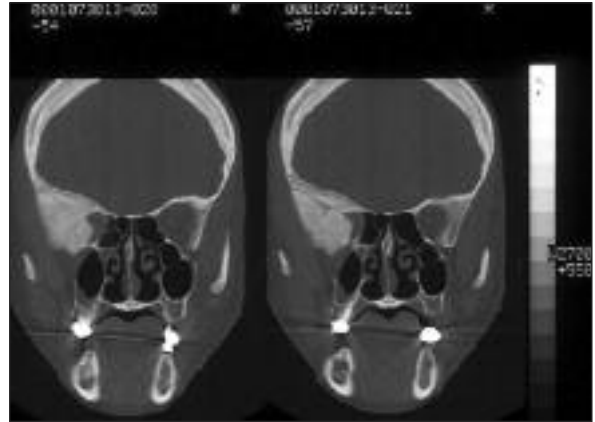
Fibröz displazi (FD), normal kemik dokusunun yerini kollojen ve fibroblastların aldığı, kemiğin nadir görülen gelişimsel bir anomalisidir. FD, Albright sendromunun bir parçası olabileceği gibi, monositotik veya poliyositotik tipte tek başına da görülebilir. Monositotik form daha siktir ve genellikle kafa, kaburgalar, femur proksimali ve tibiada görülür. Poliyositotik formda da hastaların %50'sinden fazlasında kafa lezyonları ile beraberdir.<sup>1-3</sup> Kraniyofasiyal bölgede FD'nin en sık rastlandığı kemikler ise maksilla ve mandibuladır.<sup>2,4</sup>

Fibroosseöz lezyonların bir grubu olan bu hastalık yavaş progreyon gösterir. Benign bir hastalık olmasına rağmen lokal genişleme nedeniyle ke-

miğin distorsiyonuna ve zayıflamasına bağlı olarak patolojik fraktürlere ve kranial sinir paralizilerine neden olabilir.<sup>5,6</sup> Bu lezyonlar genellikle asemptomatik olmalarına rağmen ağrı ve parestezi en sık görülen semptomlardır. Ayrıca, fasiyal asimetri ve proptozis gibi kozmetik problemlere de yol açabilir.<sup>2</sup> Sfenoid kemiğin FD'leri nadir görülür ve klinik yaklaşım açısından bir takım zorluklar taşır. Kozmetik sorunların yanında intrakraniyal yayılım ve nörovasküler yapılarda basıya bağlı daha ciddi komplikasyonlara neden olabilir.<sup>5,7,8</sup> Bu çalışmada sfenoid kemikte FD olan bir olguya ait semptomlar, bulgular, radyolojik özellikler ve klinik yaklaşım sunulmuştur ve literatür eşliğinde tartışılmıştır.

## OLGU SUNUMU

Otuz sekiz yaşında bayan hasta sol gözde son üç yıldır fark ettiği yavaş olarak artan asimetri ve hafif şiddette başağrısı şikayeti ile başvurdu. Görme azlığı ve diplopi tariflemeyen hastanın herhangi bir sistemik hastalığı yoktu. Kulak burun boğaz muayenesinde sol kulakta geçirilmiş radikal mastoidektomiye ait kavite mevcuttu ve kavite içerisi temiz izlendi, bilateral inferior konkaların önceden geçirilmiş operasyona ait rezekedildikleri gözlemlendi ve sol gözde hafif derecede proptozis mevcuttu. Kranial sinirler intakt ve göz hareketleri her yöne serbest olarak bulundu. Göz hastalıkları kliniği tarafından da değerlendirilen hastanın görme keskinliğinin tam ve göz dibi muayenesinin normal olduğu saptandı. Diğer sistemlerin muayenesinde anormal bir bulguya rastlanmadı. Soygeçmişinde benzer bir hastalığa sahip kişi yoktu. Tam kan sayımı, serum alkalin fosfataz, kalsiyum ve fosfor seviyeleri normal sınırlar içindeydi. Paranasal bilgisayarlı tomografi (BT) kesitlerinde solda sfenoid kemik büyük kanadında genişlemeye yol açan, orbita lateral duvardan retrobulber alana uzanarak daraltan, sol lateral rektus kasını ve optik siniri yaylandıran kemik lezyonu saptandı. Lezyonun heterojen kalsifiye odaklar içeren buzlu cam görünümünde olduğu izlendi (Şekil 1, 2). Mevcut klinik ve radyolojik bulgular ile hastaya sfenoid kemik yerleşimli monositotik tipte kraniofasial FD tanısı konuldu. Hastaya tedavi seçenekleri, prognoz ve olası komplikasyonlar hakkında bilgi verildi. Altı ay ve bir yıl



ŞEKİL 1: Paranasal sinüs BT koronal kesitte sol sfenoid kemik büyük kanadını tutan fibröz displazi.



ŞEKİL 2: Sfenoid kemik fibröz displazinin paranasal sinüs BT aksiyel kesitte görünümü.

sonra tekrarlanan oftalmolojik muayenelerinde ve paranasal bilgisayarlı tomografisinde progresyon saptanmadı. Hastanın da onayı alınarak klinik ve radyolojik takip kararı alındı.

## TARTIŞMA

Fibröz displazi, benign, kronik, normal kemiğin fibröz doku ile yer değiştirdiği, herediter olmayan ve sıklıkla kafa kemiklerini tutan bir hastalıktır. Kadınlar erkeklerden daha fazla etkilenir. Hastalık genellikle çocukluk yaşlarda başlar; fakat, sıklıkla 3. ve 4. dekadlarda tanı alır. Lichtenstein 1938 yılında FD'yi tanımlamıştır. Günümüzde üç tipi vardır. Monositotik FD 20-30 yaşlarında ortaya çıkan, daha selim olan ve %70 oranında en sık görülenidir. Poliyositotik FD %30 oranında ortaya çıkan,

başlangıç yaşı çocukluk çağları olan, iskelet ve kafa kemiklerini içine alan daha ciddi tiptir.<sup>9</sup> Her iki formda da lezyonlar en çok kafa bölgesini ve özellikle maksilla ve mandibulayı tutar.<sup>10-14</sup> En ciddi form %3 oranında Albright sendromudur. Daha çok kızlarda ortaya çıkar, epifizlerin erken kapanması, endokrin disfonksiyon ve pigmentte deri lezyonları ile karakterizedir.<sup>3,15</sup> Olgumuz monositotik formda görülen bir FD'dir ve sfenoid kemik tutulumuna sahiptir. Yetişer ve ark.nın kraniyofasiyal bölgeyi tutan FD olgularını sundukları 26 hastalık çalışmalarında dokuz maksiller kemik, üç temporal kemik, 12 frontal, parietel, oksipital kemikler ve bir orbito-sfenoidal kemik tutulumu rapor etmişlerdir.<sup>2</sup> Sfenoid kemiğin izole tutulumlarını rapor eden çalışmalar ise çok azdır. Selmani ve ark. temporal bölgeye lokalize baş ağrısı şikayeti ile başvuran sfenoid sinüste izole FD olgusu bildirmiştir.<sup>16</sup> Büyüklü ve ark. tüm sfenoid sinüsü dolduran FD olgusu bildirmiştir.<sup>7</sup> Mladina ve ark. sfenoid sinüste izole unilateral FD olgusunu sunmuştur.<sup>8</sup> Bizim çalışmamızdaki olgunun şikayetlerinin iki yıllık bir süreye dayanması, agresif bir progresyon göstermemesi, ailede benzer hastalık öyküsünün bulunmaması nedeniyle FD'nin genel özelliklerini yansıtmaktadır ve sfenoid kemik yerleşimli olduğundan nadir görülen bir örnektir.

Birçok sfenoid FD olgusunda radyolojik bulgular patognomiktir. BT'de erken dönemde radyolusen osteolitik görünüm vardır. Daha sonraları santralinde radyopak kalsifikasyon alanları ve periferinde radyolusen bir alan izlenir ki, bu tipik görünüm olgumuzda da mevcuttur.<sup>14,17,18</sup> FD'deki kemik proliferasyonu osteomdan farklıdır. Osteomda kemik kütle daha yoğun dansitededir ve kenarları keskindir. FD osteogenetik sarkomu da taklit edebilir, fakat olgumuzdaki kronik ve benign klinik seyir bu tanıdan da bizi uzaklaştırmıştır. FD'de mikroskopik incelemede lezyonun santralinde fibröz kemik doku ve bunu saran matür lameller kemiğin bulunması nedeniyle biyopsinin değeri çok sınırlıdır.<sup>19</sup> Bu nedenle olgumuzdan biyopsi alınmamıştır ve tanının konulmasında esas olarak klinik ve radyolojik bulgulara başvurulmuştur. Laboratuvar bulgusu olarak serum alkalin fosfat poliyositotik FD'de %30 hastada yükselmiş

olarak bulunur, fakat serum kalsiyum ve fosfor seviyeleri genellikle normaldir.<sup>20</sup> Olgumuzda da bu değerler normal sınırlar içerisinde bulunmuştur.

Kraniyofasiyal bölgenin FD'leri arasında sfenoid kemiğin FD'si birçok açıdan farklı bir öneme sahiptir. Bu bölgenin lezyonları anterior kraniyal fossaya yayılabilir ve nörovasküler yapılarda basıya bağlı olarak daha ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Ayrıca, sfenoidal FD'lerin nadir görülmesi, semptomların spesifik olmaması ve rutin muayeneler ile saptanamayabilmesi tanının konulmasını güçleştiren unsurları oluşturur. Hangi olgulara cerrahi tedavi uygulanması gerektiği konusunda da çelişkiler mevcuttur. Oysa tanının erken konulması, takibi ve gerekirse tedavinin zamanında uygulanması olası komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.<sup>6,16,21</sup> Selmani ve ark. sfenoid sinüste izole FD olgularında cerrahi tedaviden sonra 4 yıllık takibinde nüks bildirmemiştir.<sup>16</sup> Papadopoulos ve ark. akut görme kaybı gelişen 2 adet kraniyofasiyal fibröz displazi olgularında cerrahi tedavi sonrası görmede tama yakın düzelme olduğunu rapor etmiştir.<sup>5</sup> Mahapatra ve ark. ile Kurimoto ve ark. görme bozukluğu nedeniyle optik kanal dekompresyonu yaptıkları FD olgularında hastaların görme fonksiyonlarında tam düzelme olduğunu bildirmiştir.<sup>6,21</sup> Cerrahi tedaviden fayda sağlanamayan görme kayıplı olgular da bildirilmiştir. Jan ve ark. görme bozukluğu olan fronto-orbital sfenoidal FD olgusuna uyguladıkları cerrahi tedaviden 3 ay sonra görme fonksiyonunda düzelme olmadığını bildirmiştir.<sup>19</sup> Sfenoid kemikte lokalize FD'si olan olgumuzun da sol gözde son üç yıldır fark ettiği yavaş olarak artan asimetri ve hafif şiddette başağrısı dışında şikayeti olmamıştır ve proptozis ilk ve tek klinik bulgu olarak karşımıza çıkmıştır. Semptomların başlamasından üç yıl sonra BT tetkiki ile tanı almıştır. Lezyon herhangi bir komplikasyona neden olmamıştır.

Tedaviye karar vermeden önce lezyonun yaygınlığının radyolojik yöntemlerle tam olarak belirlenmesi ve FD'nin hangi formunun olduğu önemlidir. Monositotik form pubertede genellikle ilerlemesini durdurur, fakat hastaların %37'sinde erişkin yaşlarda bir aktivasyon olabilir. Poliyositotik form ise progresyon göstermeye meyillidir.<sup>11</sup> Bu

nedenle monositotik formda daha konservatif yaklaşmak doğru olabilir. Cerrahide tam ekstirpasyon mümkün olmaz ise amaç semptomatik ve kozmetik olarak mümkün olan en iyi iyileşmeyi sağlamaktır. Rekürrens ve malign dejenerasyon görülmesi sık değildir, malignite olduğunda ise sıklıkla radyasyona bağlıdır. Bu nedenle tedavide radyoterapi tercih edilmez. Sarkomatöz transformasyon %0.4 oranında meydana gelebilir.<sup>22,23</sup> Olgumuzda lezyon herhangi bir komplikasyona, çok belirgin bir kozmetik deformiteye neden olmadığından ve monositotik tipte olduğundan dolayı cerrahi girişim düşünülmemiştir. Ayrıca lezyonun yerleşim yeri ve cerrahi yaklaşım yolu nedeniyle total eksizyonun morbiditesi yüksektir. Lezyon optik kanalda daralmaya neden olmasına rağmen görmeyi ve göz hareketlerini etkilememiştir. Lee ve ark. sfenoid kemikte FD'si olan 38 hastalık serilerinde optik sinirin profilaktik dekompresyonunun yapılmaması gerektiği sonucuna varmışlardır.<sup>24</sup> Dumont ve ark.

da kraniyoorbital fibröz displazilerde görme bozukluğunun optik sinir basısından ziyade, sıklıkla tümörün kistik dejenerasyonuna bağlı geliştiği sonucuna varmışlardır ve seri radyolojik incelemeler önermişlerdir. Dekompresyon cerrahisinin ise görme bozukluğu geliştiğinde ve belirgin kozmetik deformite varsa yapılması gerektiğini belirtmişlerdir.<sup>25</sup> Benzer çalışmalarda da konservatif yaklaşımlar savunulmuştur.<sup>2,21,26,27</sup> Daha az sayıdaki çalışmada ise cerrahinin erken dönemde yapılması gerektiği belirtilmektedir.<sup>6</sup>

Sfenoid kemikte FD düşünülen olgularda BT çekilmelidir. Biyopsi çoğu durumda gerekli değildir ve tanı büyük oranda tipik radyolojik görünüm ile konulabilmektedir. Tedavide total eksizyonun sıklıkla mümkün olmaması nedeniyle konservatif davranılması gerektiği ve cerrahi tedavinin komplikasyon gelişen olgularda uygulanmasının daha doğru bir yaklaşım olduğu söylenebilir.

## KAYNAKLAR

- Ozbek C, Aygenc E, Fidan F, Tuna EU, Ozdem C. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003;112(7): 654-6.
- Yetiser S, Gonul E, Tosun F, Tasar M, Hidir Y. Monostotic craniofacial fibrous dysplasia: the Turkish experience. *J Craniofac Surg* 2006;17(1):62-7.
- Lumbroso S, Paris F, Sultan C; European Collaborative Study. Activating Gsalpha mutations: analysis of 113 patients with signs of McCune-Albright syndrome—a European Collaborative Study. *J Clin Endocrinol Metab* 2004;89(5):2107-13.
- Aktaş D, Gerek M, Özünü A, Dündar A. [Fibrous dysplasia, two case histories]. *Optimal Tıp Dergisi* 1993;6(1):27-9.
- Papadopoulos MC, Casey AT, Powell M. Craniofacial fibrous dysplasia complicated by acute, reversible visual loss: report of two cases. *Br J Neurosurg* 1998;12(2):159-61.
- Kurimoto M, Endo S, Onizuka K, Akai T, Takaku A. Extradural optic nerve decompression for fibrous dysplasia with a favorable visual outcome. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1996;36(2):102-5.
- Buyuklu F, Tarhan E, Cakmak O, Ozgirgin N, Arıkan U. Isolated fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Rhinology* 2005;43(4):309-12.
- Mladina R, Manojlovic S, Markov-Glavas D, Heinrich Z. Isolated unilateral fibrous dysplasia of the sphenoid sinus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108(12):1181-4.
- Mihçı E, Taçoy Ş, Karagüzel G, Karaali K, Akyıldız F, Söyüncü Y. [A case of polyostotic fibrous dysplasia admitted with the swelling of wrists and hand fingers]. *Turkiye Klinikleri J Pediatr* 2005;14(3):154-8.
- Doğan N, Durmaz CE, Okcu KM, Şençimen M, Üçok Ö. [Fibro-osseous lesions of the jaws: report of three cases]. *Turkiye Klinikleri J Dental Sci* 2007;13(3): 146-52.
- Davies ML, Macpherson P. Fibrous dysplasia of the skull: disease activity in relation to age. *Br J Radiol* 1991;64(763):576-9.
- Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127(10):1239-47.
- Camilleri AE. Craniofacial fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 1991;105(8):662-6.
- Fries JW. The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones; a critical analysis of thirty-nine pathologically proved cases. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1957;77(1):71-88.
- Şahin Y, Kurtoğlu S, Kendirci M. [A case of McCune-Albright syndrome]. *Turkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 1993;3(4):286-8.
- Selmani Z, Aitasalo K, Ashammakhi N. Fibrous dysplasia of the sphenoid sinus and skull base presents in an adult with localized temporal headache. *J Craniofac Surg* 2004;15(2):261-3.
- Daly BD, Chow CC, Cockram CS. Unusual manifestations of craniofacial fibrous dysplasia: clinical, endocrinological and computed tomographic features. *Postgrad Med J* 1994;70(819):10-6.
- Atalar MH, Savaş R. [Computed tomography findings in monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone: A report of two cases]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2007;27(6):923-7.
- Jan M, Dweik A, Destrieux C, Djebbari Y. Fronto-orbital sphenoidal fibrous dysplasia. *Neurosurgery* 1994;34(3):544-7.
- Merchant SN, Nadol JB. Otolologic manifestations of systemic disease. In: Cummings CW, Flint PW, Harker LA, eds. *Cummings Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2005. p.2895-6.

21. Mahapatra AK, Gupta PK, Ravi RR. Craniofacial surgery and optic canal decompression in adult fibrous dysplasia. *Neurol India* 2003; 51(1):123-4.
22. Schwartz DT, Alpert M. [The malignant transformation of fibrous dysplasia]. *Am J Med Sci* 1964;247:1-20.
23. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994; 73(5):1411-24.
24. Lee JS, FitzGibbon E, Butman JA, Dufresne CR, Kushner H, Wientroub S, et al. Normal vision despite narrowing of the optic canal in fibrous dysplasia. *N Engl J Med* 2002; 347(21):1670-6.
25. Dumont AS, Boulos PT, Jane JA Jr, Ellegala DB, Newman SA, Jane JA Sr. Craniorbital fibrous dysplasia: with emphasis on visual impairment and current surgical management. *Neurosurg Focus* 2001;10(5):E6.
26. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127(10):1239-47.
27. Michael CB, Lee AG, Patrinely JR, Stal S, Blacklock JB. Visual loss associated with fibrous dysplasia of the anterior skull base. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2000;92(2):350-4.