



## Fibröz displazide femur kırıklarının tedavisi: Olgu sunumu

### *Treatment of femoral fractures associated with fibrous dysplasia: a case report*

Özal ÖZCAN, <sup>1</sup> Hakan BOYA, <sup>1</sup> Önder BARAN, <sup>2</sup> Hasan HAVİTÇİOĞLU <sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ege Sağlık Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği;

<sup>2</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Fibröz displazi, kemik dokunun yerini fibröz dokunun aldığı fibroosseöz bir lezyondur. On altı yaşında fibröz displazili bir erkek hastada femur 1/3 proksimal diafiz kırığına uygulanan plaklı fiksasyondan 18 ay sonra deformitede ilerleme ve tekrarlayan kırık belirlendi. Üç ay süreyle uygulanan konservatif tedavinin başarısız olması üzerine, plak çıkarılarak intramedüller fiksasyon uygulandı. İntramedüller çivilemeden 18 ay sonra yapılan kontrol grafilerinde ve fizik muayenede kırığın iyileştiği gözlemlendi. Fibröz displazide, özellikle femur kırığı tedavisinde, intramedüller fiksasyonun, tekrarlayan kırık oluşumunu önlemede ilk seçenek olması gereği vurgulandı.

**Anahtar sözcükler:** Kemik plakları; femur kırıkları/etiyojisi/cerrahi/radyografi; kemik fibröz displazisi/cerrahi; fibröz displazi, polyostotik/cerrahi/komplikasyon; kırık fiksasyonu, intramedüller; osteotomi/yöntem.

Fibrous dysplasia is a rare condition in which bone tissue is replaced by fibro-osseous lesions. A sixteen-year-old male patient with fibrous dysplasia underwent plate fixation for subtrochanteric fracture of the proximal femur. Eighteen months postoperatively, progressive femoral deformity and refracture occurred. Upon failure in three-month conservative treatment, the plate was removed and intramedullary fixation was performed. Control radiographs at the end of 18 months after intramedullary fixation showed complete fracture healing. This case emphasizes that intramedullary fixation should be the first choice to treat femoral fractures and to prevent refractures in patients with fibrous dysplasia.

**Key words:** Bone plates; femoral fractures/etiology/surgery/radiography; fibrous dysplasia of bone/surgery; fibrous dysplasia, polyostotic/surgery/complications; fracture fixation, intramedullary; osteotomy/methods.

Fibröz displazi, normal kemik dokusunun yerini kollajen fibroblast ve değişen miktarlarda osteoid dokunun aldığı fibroosseöz bir lezyondur.<sup>[1-3]</sup> Yaygın cilt pigmentasyonu ile birlikte görüldüğünde, Mc Cune Albright sendromu olarak da adlandırılmaktadır.<sup>[4]</sup> Bu yazıda, fibröz displazi tanısı konan bir olgu sunularak, femur kırığının tedavi yöntemleri ve fibröz displazi zemininde oluşan uzun kemik kırıklarına yaklaşım değerlendirildi.

### Olgu sunumu

1996 yılında sağ femur subtrokanterik kırık tanısıyla başka bir merkezde ameliyat edilerek, 95° angüler plak ile osteosentez uygulanmış 16 yaşındaki

erkek hasta, 1997 yılında zorlama sonrası oluşan sol uyluk ağrısı ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayene ve radyolojik inceleme sonrasında sol femurda subtrokanterik bölge kırığı belirlendi ve hasta tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı (Şekil 1). Kırık yanı sıra femurda deformite olduğu saptanarak, deformite düzeltildi ve 95° angüler plaklı osteosentez uygulandı (Şekil 2a). Kemik kalitesi kötü olduğundan, fiksasyon stabilitesini artırmak için vidaların ikinci korteksi geçen uç kısımlarına vida somunu takıldı. Hastanın uzun bacak yürüme cihazı ve çift koltuk değneği ile yürümesi sağlandı. Altıncı ayda tek koltuk değneğine geçildi. Birinci yılın sonunda kırığın kaynadığı gözlenerek tam yük verilmeye başlandı.

1998 yılında (15. ay) çekilen kontrol grafisinde, sağ taraftaki plağın distal kısmında displazi zemininde oluşan deformitenin ilerlediği, vidalarda gevşeme olduğu, plağın laterale doğru yer değiştirdiği gözlemlendi. Plak, cilt altında kabartı oluşturması ve hastaya verdiği rahatsızlık nedeniyle çıkarıldı. 1998 yılında (18. ay) sol uylukta ağrı ve deformitenin tekrarladığı ve plağın 5 cm distalinde, femur 1/3 orta diyafizde nondeplase yeni bir kırık olduğu görüldü (Şekil 2b). Hastaya üç ay boyunca konservatif tedavi (pelvik destekli uzun bacak tespit cihazı) uygulandı. Tedavinin sonunda, kontrol grafisinde kaynama bulgusu olmaması üzerine plak çıkarıldı; kırık seviyesinin 10 cm distalinden yapılan osteotomi sonrası intramedüller çiviyle osteosentez uygulandı; deformite de tekrar düzeltilmiş oldu (Şekil 3a). İntramedüller çivilemeden 18 ay sonra çekilen grafilerde deformitede ilerleme olmadığı ve kırığın iyileştiği gözlemlendi (Şekil 3b).

### Tartışma

Fibröz displazi, malign transformasyon potansiyeli barındırsa da, iskelet sisteminin genellikle benign bir lezyonudur.<sup>[3,4]</sup> Tekrarlayan kırıklar, ilerleyen deformiteler ve sonuçta ekstremitelerde oluşan kısalık gibi fibröz displazinin yarattığı problemler cerrahi tedavi gerektirir.<sup>[1]</sup>

Harris ve ark.<sup>[5]</sup> fibröz displazinin genellikle uzun kemiklerin metafizine yerleştiğini ve puberteden önce epifiz plağını invaze etmediğini, puberteden sonra ise epifiz plağını geçtiğini göstermişlerdir.

Fibröz displazi, hastaların önemli bir kısmında 20 yaşına kadar ortaya çıkar. Lezyonlar pubertenin bitimi veya iskelet yapısının olgunlaşmasıyla birlikte inaktif hale geçer. Bu durum, hastalara yaklaşımda yaş faktörünü ön plana çıkarmaktadır.<sup>[6]</sup>

Uzun kemiklerde, özellikle yük taşıyan alt ekstremitelerde, displazik kistik lezyonların ilerlemesine bağlı olarak varus veya valgus deformiteleri görülebilir. “Çoban asası” da denilen, femurdaki varus deformitesi ile sık karşılaşılmaktadır.<sup>[1,3,7,8]</sup> Olgumuzda da her iki femurda böyle bir görünümün olması, fibröz displazi açısından tipiktir.

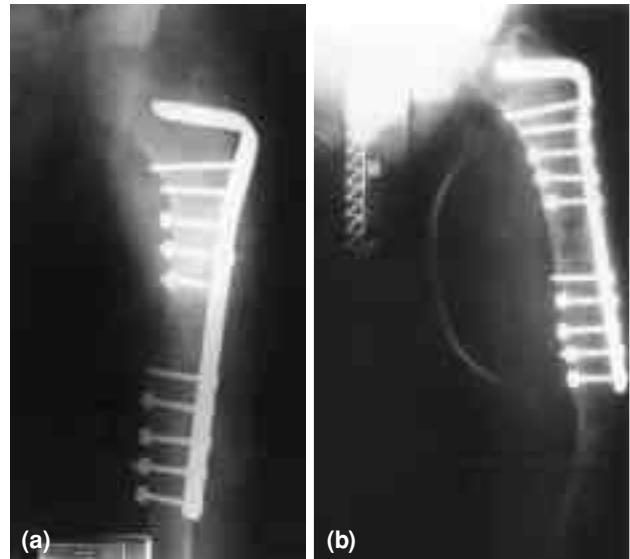
Radyografik olarak, litik görünümdeki kistik lezyonların olduğu buzlu cam görünümü ile fibröz dokunun kalsifikasyonu sonucu oluşan sklerotik değişime bağlı Paget görünümü tanımlanmıştır.<sup>[3,7]</sup> Olgumuzda, litik lezyonların ağırlıkta olması nedeniyle buzlu cam görünümü vardı.



Şekil 1. Hastanın sol femur proksimalindeki kırıkla başvuru anındaki radyografisi.

Fibröz displazi, lezyon dağılımı ve yerleşimi açısından iki tipe ayrılır. Monostatik tip genellikle tek kemikte yerleşen lezyonla kendini gösterir.<sup>[7,9]</sup> Henry,<sup>[9]</sup> küretaj ve kansellöz kemik greftleme ile 56 olgunun %61’inde başarılı sonuç alındığını bildirmiştir. Polyostatik tip, ağırlıklı olarak alt ekstremitelerde birden fazla uzun kemik lezyonu ile kendini gösterir. Patolojik kırık ve deformite genellikle 10 yaşına kadar semptomlarla seyredir.<sup>[3,7]</sup>

Stephenson ve ark.<sup>[3]</sup> fibröz displazi zemininde gelişen kırıklarda konservatif tedavinin başarılı olmadığını göstermişlerdir. Olgumuzda da her iki fe-



Şekil 2. (a) Sol femur proksimal diyafiz kırığının angüler plakla fiksasyonu sonrası radyografisi. (b) Ameliyat sonrası 15. ayda sol femurda plak distalinde yeni bir kırıkla başvuru anındaki radyografisi.

murda lezyon belirlenmesi fibröz displazinin pol-yostatik tipiyle uyumlu idi. Hastada, polyostatik tipin açık özellikleri olan erken dönemde deformite gelişimi ve patolojik kırık oluşumu görülmüştür. Tedavi sürecinin kronolojik incelemesi, plakla yapılan osteosentez ve deformite düzeltimlerinin başarısız olduğunu göstermektedir. Hastanın son başvurusunda, sol femurda plağın distalinde görülen nondeplase kırık için uygulanan konservatif tedavi de Stephenson ve ark.nın<sup>[3]</sup> çalışmasını destekler nitelikte başarısızlıkla sonuçlanmıştır.

Cerrahi tedavide küretaj ve greftleme, internal fiksasyon ve amputasyon olmak üzere başlıca üç yöntem önerilmiştir.<sup>[1,3,8]</sup> Küretaj ve greftlemenin, erişkin çağa gelmeden oluşan deformitelerin tedavisinde, greft rezorbsiyonu nedeniyle başarısızlıkla sonuçlanacağı bildirilmiştir.<sup>[3]</sup> Andrisano ve ark.<sup>[6]</sup> plak ile yapılan osteosentez sonrasında, plak distalinde tekrarlayan kırıklar ve deformite gelişiminin devam ettiğini bildirmişler; plak yerine intramedüller çivi

uygulanmasını önermişlerdir. Olgumuzda da, sağ femurda plak uygulaması sonrasında varus deformitesinin gelişimi ve sol femurda plak fiksasyonu sonrası oluşan distal bölgedeki kırık, fibröz displazi zemininde yürütülen uzun kemik kırık tedavisi ve deformite düzeltilmesinde plakla osteosentezin yetersiz kaldığını göstermektedir. İntramedüller çivi ise hem deformitelerin ilerlemesini azaltmakta, hem de kemik yapıya destek oluşturarak yeni oluşabilecek kırıkları önlemektedir. Freeman ve ark.<sup>[1]</sup> fibröz displazili dört hastanın altı femuruna deformite düzeltici osteotomi ile Zickel intramedüller çivisi uygulayarak başarılı sonuç elde ettiklerini ve normal aktiviteye dönüş sağladıklarını bildirmişlerdir.

Sonuçta fibröz displazili olgularda tedavi, deformitelerin ilerlemesini ve tekrarlayan kırıkların engellenmesini hedeflemelidir; bu nedenle, uzun dönemde başarı için tedavi yönteminin seçimi oldukça önem kazanmaktadır. İskelet yapının olgunlaşması tamamlanmaya kadar fibröz displazinin aktif bir lez-



**Şekil 3.** (a) İkinci kırık sonrası, plağın çıkarılması ve düzeltici osteotomi ile intramedüller çivi uygulamasından sonraki radyografik görünüm. (b) İntramedüller çivileden 18 ay sonra kontrol grafisinde kırığın kaynadığı ve sol femurda, sağ femura göre deformitenin düzeldiği ve ilerleme olmadığı görüldü.

yon olduğunu da göz önünde bulundurarak, tedavide hastanın yaşına bakılmaksızın intramedullar çivi kullanımının uygun bir seçenek olduğu kanısındayız.

### Kaynaklar

1. Freeman BH, Bray EW 3rd, Meyer LC. Multiple osteotomies with Zickel nail fixation for polyostotic fibrous dysplasia involving the proximal part of the femur. *J Bone Joint Surg [Am]* 1987;69:691-8.
2. Stewart MJ, Gilmer WS, Edmonson AS. Fibrous dysplasia of bone. *J Bone Joint Surg [Br]* 1962;44:302-18.
3. Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kaufer H. Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. *J Bone Joint Surg [Am]* 1987;69:400-9.
4. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994;73:1411-24.
5. Harris WH, Dudley HR, Barry RJ. The natural history of fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg [Am]* 1962;44:207-33.
6. Andrisano A, Soncini G, Calderoni PP, Stilli S. Critical review of infantile fibrous dysplasia: surgical treatment. *J Pediatr Orthop* 1991;11:478-81.
7. Campanacci M. Tumors of bone. In: Enneking WF, editor. *Bone and soft tissue tumors*. 2nd ed. New York: Springer-Verlag; 1990. p. 93-701.
8. Guille JT, Kumar SJ, MacEwen GD. Fibrous dysplasia of the proximal part of the femur. Long-term results of curettage and bone-grafting and mechanical realignment. *J Bone Joint Surg [Am]* 1998;80:648-58.
9. Henry A. Monostotic fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg [Br]* 1969;51:300-6.