

# İnfanfil fibromatozisli bir hastada serbest fibula flebi ile mandibula rekonstrüksiyonu: Olgu sunumu

İsmail Şahin (\*), Serbülen Güzey (\*), Serdar Öztürk (\*), Andaç Aykan (\*), Selçuk Işık (\*)

## ÖZET

Desmoid fibromatozis pediatrik yaş grubunda mandibula gibi ekstraabdominal tutulumun ön planda olduğu, nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Tümör histolojik olarak benign olarak tanımlanmasına karşın gösterdiği lokal agresif seyir nedeniyle bu tarz olgularda kemik yapı üzerinde yaygın hasarlanmalar oluşturabilmektedir. Tedavide öncelikli seçenek tümöral dokunun güvenli sınırlardan cerrahi eksizyonu iken desmoid fibrozisin agresif karakteri nedeniyle çoğu kez cerrahi sınırlar geniş tutulmakta bu yönüyle takip eden dönemde oluşan defektin onarımında seçilecek yöntemler hasta yaşıyla ilişkili olarak farklılık gösterebilmektedir. Bu çalışmada 6 yıl önce mandibulada desmoid fibromatozis nedeniyle eksizyon uygulanan ve 1 yıl önce kliniğimizde serbest fibula flebi ile rekonstrüksiyon sağlanan bir olgu sunulmaktadır. Operasyon süreci ve operasyon sonrası erken dönemde komplikasyon ve uyum yönünden herhangi bir sorunla karşılaşılmayan hastanın takibine 1 yıldır devam edilmektedir. Hastada şu an için oklüzyon anormalliği, görünümde asimetri yaratan bir gelişim paterni ve radyolojik olarak saptanan ek bir deformite izlenmemiş olup bu doğrultuda hasta yaşından bağımsız şekilde mandibular defektlerin onarımında serbest fibula flebinin etkin bir yöntem olduğunu düşünmekteyiz.

**Anahtar kelimeler:** *infantil fibromatozis, Desmoid fibromatozis, Pediatrik mikrocerrahi, Fibula flebi*

**Mandible reconstruction with free fibular flap at an infantile fibromatosis case: a case report**

## SUMMARY

In the pediatric age, "Desmoid fibromatosis" is a rare soft tissue tumor, which mostly involves extraabdominal tissues like mandible. Although histologically benign nature, locally aggressive behavior of the tumor can cause large bone tissue destruction in these cases. Even though treatment by surgical excision with extended safety margins is the mostly preferred and best practice, this approach can form large bone defects. Therefore, reconstruction of these defects are still a surgical challenge, which is closely related to the age. In this paper, we present an infantile mandibular desmoid fibromatosis case, whom tumor was totally excised 6 years ago and reconstruction of the bony segment was performed with free fibular flap 5 years later. At the microsurgical process, either intraoperatively or postoperatively we did not observe any complication or orientation problem. Also, there has not been detected any occlusion problem, facial asymmetry or additional deformities that is displayed by radiologically, up to now. By this way we describe that the free fibular flap is a good opportunity for the mandibular reconstructions, independently to the age.

**Key words:** *Infantile fibromatosis, Desmoid fibromatosis, Pediatric microsurgery, Fibular flap*

\*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi B.D., Ankara  
**Corresponding Author:** Serbülen GÜZEY  
Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi A.D.  
**Phone:** +90 312 304 54 10-58  
**Fax:** +90 312 304 54 04  
**E-mail:** drserbulent@yahoo.com

Date submitted: 29.05.2012 • Date accepted: 05.07.2012 • Online publication date: 16.04.2014

## Giriş

Yaygın fibromatozis ile karakterize yumuşak doku tümörlerinden olan desmoid fibromatozis ya da daha çok bilinen adıyla "agresif" veya "infantil fibromatozis" kavramı ilk defa 1954 yılında Stout tarafından tariflenmiştir (1). Uzun bir süre farklı isimlendirme ve sınıflamalar altında tanımlanan bu tümör formu 2002 yılında Dünya Sağlık Örgütü'nün yaptığı sınıflama doğrultusunda "Desmoid tip fibromatozis" adıyla "Intermediate lokal agresif" grup içerisine dahil edilmiştir (2).

Desmoid fibromatozis nadir görülen tümör tipi olup (tümörler içerisinde insidansı %0.03) etiyolojisi halen net olarak ortaya konulamamış ve bu süreçte endokrin, genetik, travma gibi bir çok farklı etkenin rol oynayabileceği öne sürülmüştür (3-4). Tümörün histolojik incelemesinde benign yapıda hücreler izlenmesine karşın klinikteki lokal agresif seyir göstermektedir (5-6). Erişkin yaş grubunda saptandığında desmoid tip fibromatozis genellikle abdominal yerleşim gösterirken çocukluk döneminde bunun tam tersi şekilde daha çok ekstra abdominal yerleşime eğilimlidir (7). Çocukluk döneminde tümörün başlıca lokalizasyonu odakları baş boyun ve ekstremiteler proksimali iken, baş- boyun bölgesinde ise en sık maksilla, mandibula, mastoid ve ağız tabanı yerleşimi gösterirler (8-12). Desmoid fibromatozisin agresif klinik davranışı ve geniş doku hasarı oluşturabilmesi nedeniyle tedavide en uygun yaklaşım cerrahi olarak güvenli sınırlardan eksizyondur (10,13,14). Ancak cerrahi eksizyon esnasında karşılaşılan en önemli sorun, lezyonun kapsüllü olmaması nedeniyle cerrahi sınırların belirlenmesindeki güçlüğüdür. Bu nedenle bazen yetersiz eksizyon uygulanabilmekte veya yerleşim yeri sebebiyle hiç yapılamayabilmektedir.

Güvenli cerrahi sınırlardan eksizyon uygulanan ve takip eden dönemde de nüks izlenmeyen olguların rekonstrüksiyonu ayrı bir önem taşımaktadır. Çocukluk döneminde opere edilen bu hasta grubunda tümörün lokal agresif ilerlemesi sebebiyle cerrahi sınırlar geniş tutulmakta ve oluşan defekt ise kemik grefti ile onarım için geniş kalabilmektedir. Bu olgularda serbest fleplerle rekonstrüksiyon her ne kadar uygun bir yaklaşım olarak görülebilse de damar çaplarının uygun bir anastomoz için yetersiz olabileceği ihtimali, postoperatif dönemde hastanın uyumu ve onarımda kullanılacak flebin normal mandibular gelişime paralellik gösterip gösteremeyeceği başlıca sorunları oluşturmaktadır.

Bu yazıda, 'Desmoid tip fibromatozis' sebebiyle 1 yaşındayken opere edilmiş ve 5 yıl sonra mandibulada defekt sebebiyle kliniğimize başvuran hastada uyguladığımız onarım yöntemi sonuçları tartışılmaktadır.

## Olgu Sunumu

6 yaşında erkek hasta yemek yerken zorluk şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hikayesinden 1 yaşındayken 'Mandibula ve yumuşak dokuda kitle' sebebiyle opere edildiği öğrenildi. Geçmişe yönelik operasyon kayıtlarının incelemesinde hastaya 'Kitle eksizyonu, segmenter mandibula rezeksiyonu ve kostokondral greft ile onarım' uygulandığı saptandı. Hastanın patoloji sonucu 'Desmoid tip İnfantil Fibromatozis' olarak raporlanmıştı. Lezyonun cerrahi sınırları normal idi ve operasyonu takiben herhangi bir ek tedavi uygulanmamıştı.

Hastanın fizik muayenesinde bakmakla boyunda sol mastoid çıkıntından başlayıp ilk boyun krizi boyunca devam eden ve orta hattı geçen 13 cm uzunluğunda eski insizyon skarı görüldü. Sol mandibular korpusla uyumlu cilt alanın sağ tarafa kıyasla deprese olduğu değerlendirildi. Ağız içi muayenesinde, oklüzyonda sol tarafa belirgin kayma olduğu izlendi. Sol taraf mandibular insiziv dişler laterale doğru açılmış, deforme görünümde idi (Şekil 1). Hasta sol alt alveolar arkta birinci molar dişten itibaren edentüloz yapı göstermekteydi.



Şekil 1: Hastanın ameliyat öncesi görüntüsü

Radyolojik değerlendirmede, çekilen Pantomografi ve Maksillofasiyal Bilgisayarlı Tomografi'de mandibulanın sol yarısında parasimfizial bölgeden ramusun proksimal 1/3'üne kadar defektif olduğu görüldü (Şekil 2).



Şekil 2: Hastanın ameliyat öncesi 3 boyutlu maksillofasiyal bölge tomografisindeki mandibula defekti

Mandibulanın her iki serbest ucunda birer mikroplak ve 4'er vida mevcuttu. Hasta için 'Serbest Fibula Flebi ile Mandibula Rekonstrüksiyonu' kararı alındı ve operasyon öncesi alt ekstremitte Doppler USG'si çekilen hastanın alt ekstremitte damarlarında herhangi bir anatomik varyasyon olmadığı saptandı.

## Cerrahi Yöntem:

Hasta genel anestezi ile ameliyata alındı. Trakeotomi açıldıktan sonra ventilasyon trakeotomiden sağlandı. İki ekip halinde çalışılarak bir ekip tarafından boyundaki eski skarından girilerek mandibulanın serbest uçları eksplore edildi. Diseksiyon esnasında tamamen serbest kalmış, 'yüzen' kostokondral greft ile karşılaşıldı ve eksize edildi. Mandibula üzerindeki eski ameliyatta konulan plaklar çıkarıldı ve mandibulada 5.5 cm boyutunda bir defekt olduğu saptandı. Sonrasında boyuna geçilerek anterior jugular ven distale doğru diseke edildi ve anastomoz için hazırlandı. Uygun arter bulunmadığı için karotis kılıfı açıldı ve eksternal karotid arterin superior tiroid dalı diseke edildi ve anastomoz için hazırlandı.

Diğer ekip tarafından osseoz fibula flebi peroneal arter ve ven üzerinden kaldırıldı. Flep fibulanın 1/3 orta kısmından hazırlandı ve ramus ve korpusu oluşturacak şekilde tek bir kama osteotomi uygulandı. Osteotomi hattı tel sütür ile tespit edildi. Flebin şekillendirilmesi pedikül kesilmeden öne yapıldı. Takiben pedikül kesildi ve flep mandibuladaki defekte parasimfizial bölgesinde bir adet miniplak, ramus bölgesinde bir adet mikroplak ve 4'er adet vida ile rijit olarak fikse edildi. Takiben mikroskop altında pedikül arter ve veni superior tiroid arter ve anterior jugular vene uç-uca şeklinde anastomoz edildi. Cilt altında bir adet Jackson-Pratt dren yerleştirildi ve cilt revizyon sonrasında primer onarıldı.

## Sonuçlar

Hastanın trakeotomisi postoperatif 1. günde çekildi. Oral alım (sulu diyet ile) postoperatif 5. saatinde açılan hastada takip sürecine yönelik uyumla ilgili herhangi bir sorunla karşılaşmadı. Operasyon sonrasında ciddi bir komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif 10. günde de taburcu edildi.

Taburcu sonrasında 15 gün süresince sulu gıdalar ile beslenmesine devam edilen hastanın bu süreç sonrasında oral alımında herhangi bir kısıtlamaya gidilmedi. 1 yıldır düzenli takipleri sürmekte olan hastanın takibi sonucunda flebin pantomografik görüntüsünün, çığnemesinin ve oklüzyonun sorunsuz olduğu, şu an için mandibula sağ-sol yarı görünümünün simetrik olduğu saptandı (Şekil 3).



Şekil 3: Flebin postoperatif 1. yıldaki görünümü

## Tartışma

Desmoid fibromatozis %25 oranında 15 yaş öncesi dönemde görülen histolojik olarak benign yapıda bir yumuşak doku tümürüdür (1). Tümör bu yaş grubunda, bizim olgumuzda olduğu gibi çoğunlukla baş-boyun bölgesi gibi ekstraabdominal bölge tutulumu ile karakterize olup en sık tutulan kısım ise sol yarımında üç kat fazla olmakla birlikte mandibuladır (1,7,15).

Desmoid fibromatozis, lokal agresif karakteri nedeniyle kemik doku içerisinde geniş doku hasarı oluşturabilmektedir. Bu nedenle öncelikli tedavisi cerrahi eksizyon olup, sınırların net olarak belirlenememesi nüks için büyük tehdit oluşturmaktadır. Yapılan çalışmalarda cerrahi sınırların negatif olarak raporlandığı hasta grubunda dahi 3 yıllık takiplerde nüks oranı % 16 iken, cerrahi sınırın pozitif olduğu durumlarda oran % 67'ye kadar yükselmektedir (15-16). Bizim olgumuzda ilk operasyon sonrasında 5 yıllık takipte herhangi bir nüksle karşılaşmamıştır. Tümörün eksizyonu sonrasında mandibulanın onarım süreci ise bu hastalarda bir diğer önemli aşamadır. Mandibuladan kemik eksizyonu sonrasında, pediatrik hasta grubunda maksillomandibular gelişim yetersizliği, oklüzyon bozukluğu ve fasiyal asimetri oluşumu olası deformitelerden bazılarıyken, onarımda amaç orta yüz bölgesine paralel büyüme gösteren mandibula onarımının sağlanarak, normoklüzyonun ve kozmetik olarak tatmin edici sonuçların elde edilmesidir (17). Bu nedenle kemik greftleri, serbest osseöz flepler ve distraksiyon osteogenez tedavide başlıca dinamik seçenekleri oluşturmaktadır (18-20).

Kemik greftleri kullanımda sık tercih edilen ve uygulanabilirliği kolay yöntemlerdir. Fakat bizim hastamızda olduğu gibi kemik defektinin geniş olduğu, greftin beslenmesi için gerekli olan çevre vasküler yapıların radyoterapi veya skar gibi nedenlerle yetersiz olduğu durumlarda veya osteomyelit gibi enfeksiyon varlığında kullanımı uygun değildir. Bu olgularda tedavide başlıca seçenek serbest fleplerdir (18). Serbest flep uygulama sürecinde, donör saha morbiditesinin az olması, yeterli kemik doku sağlanması, uygun osteotomilerin yapılabilmesi, pedikülün yeterli uzunlukta olması ve ilerleyen dönemde uygulanacak dental implantların tutma oranlarının da % 91,5 ile % 98,6 arasında seyretmesi nedeniyle fibula flebi uygun bir alternatif olarak görülmektedir (18,21,22).

Pediatrik hasta grubunda serbest fibula flebiyle mandibula rekonstrüksiyonu sürecinde flebin boyutunda ne derece artış olacağı halen bir soru işareti oluşturmakla beraber klinik gözlemlerde fibulanın hem vertikal boyutunda hem de kalınlığında artış gözlemlenmiştir (23). Bu da fibulanın büyüme plaklarından farklı olarak; vital bir doku olması, mandibulayla arasındaki temas ile oluşan mekanik stres, mandibula ve fibula üzerindeki periost dokusu kaynaklı kök hücrelerin takip eden dönemde osteoblastlara farklılaşması sayesinde osteogenik, osteoindüktif ve osteokonduktif özelliklere sahip olması ile ilişkilidir. Takiplerine devam ettiğimiz olgumuzda da benzer şekilde flebin kalınlık ve uzunluğunda artış izlenmiştir.

Pediatrik yaş grubunda damarların mikrocerrahi anastomoz için uygunluğu konusunda çekinceler bulunmakla beraber, mikrocerrahi tekniklerdeki gelişmeler sayesinde bu sorun ortadan kalkmıştır (24). Aynı zamanda düşünülen aksine, pediatrik hastalarda erişkin popülasyona göre vasküler yapılarda aterom plağı veya damar duvarında hasarlanmanın daha az olabilmesi de önemli bir avantaj oluşturmaktadır. İntraoperatif olarak yapılan değerlendirme sonucunda flebin

lokalisasyonu ve büyük damarlara olan yakınlığı nedeniyle biz damar boyutu ve anastomoz ile ilişkili herhangi bir sorun ile karşılaşmadık.

Bu hasta grubunda önemli bir diğer nokta postoperatif sürece hastanın uyumudur. Her ne kadar operasyonu takip eden dönem için uyumun ciddi problem oluşturabileceği düşünülse de, biz ebeveynlerin entellektüel seviyesinin yüksek olması ve hastamızın uyumlu olması nedeniyle hiç bir sorunla karşılaşmadık. Bu yönüyle hastanın ve hasta yakınlarının operasyon sonrası dönem için dikkatli hazırlanması ve tüm detayların anlatılmasının önemli bir nokta olmasına rağmen uyum problemiyle karşılaşma olasılığının yüksek olduğunu düşünüyoruz.

Operasyon sonrasında 1 yıl süresince takibine devam ettiğimiz hastamızda şuan için oklüzyon anormalliği, görünümde asimetri yaratan bir gelişim paterni ve radyolojik olarak saptanan ek bir deformite izlenmemiştir. Takibine devam edilen hastada nihai sonucun değerlendirilebilmesi için bir süre daha takibinin uygun olacağını düşünmekteyiz.

## Sonuç

Desmoid Fibromatozis çok ender görülen ve lokal agresif ilerleyen bir tümör olup primer tedavisi cerrahi eksizyondur. Yetişkin yaş grubunda öncelikle abdominal tutulum gösteren tümör pediatrik yaş grubunda daha çok ekstraabdominal tutulumlarla karakterize olup mandibula en sık kemik tutulum odağıdır. Kemik dokuda tümör sınırlarının net olarak belli olmaması nedeniyle çoğu kez eksizyon sınırları geniş tutulmakta ve bu da geniş kemik defektleri oluşumuna yol açabilmektedir. Bu yönüyle mandibulada oluşan bu defektlerin onarımında serbest fibula flebi hastanın yaşından bağımsız seçilebilecek uygun bir seçenek olarak karşımıza çıkmaktadır.

## Kaynaklar

1. Stout AP. Juvenile Fibromatoses. Cancer. 1954;7:953–978
2. Fletcher CDM, Unni KK, Lyon Mertens F. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. IARC Press; 2002:10
3. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. Eur J Surg Oncol 2001;27:701–6.
4. Hayry P, Reitamo JJ, Totterman S, et al. The desmoid tumor II. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. Am J Clin Pathol. 1982;77:674–680
5. De Wever I, Dal Cin P, Fletcher CD, et al. Cytogenetic, clinical, and morphologic correlations in 78 cases of fibromatosis: a report from the CHAMP Study Group. Chromosomes And Morphology. Mod Pathol. 2000;13:1080–1085
6. Ayala AG, Ro JY, Goepfert H, et al. Desmoid fibromatosis: a clinicopathologic study of 25 children. Semin Diagn Pathol. 1986;3:138–150
7. Goldblum J, Fletcher JA. Desmoid-type fibromatosis. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. World Health Organization classification of tumors: Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. Lyon, France: IARC Press; 2002: 83-4
8. Carr RJ, Zaki GA, Leader MB, Langdon JD. Infantile

- fibromatosis with involvement of the mandible. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1992;30:257–62
9. Meazza C, Bisogno G, Gronchi A. Aggressive fibromatosis in children and adolescents. The Italian experience. *Cancer* 2010;116:233-40
  10. Weiss S, Goldblum JR, eds. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th ed. St Louis, MO: Mosby; 2001:309-346
  11. Janahi WM, Darwish A, Paulose KO, al-Khalifa S. Infantile fibromatosis. *J Laryngol Otol* 1999;113:246-9
  12. Sharma A, Ngan BY, Sa'ndor GK, Campisi P, Forte V. Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20-year retrospective review. *J Pediatr Surg* 2008;43:1596-604
  13. Faulkner LB, Hajdu SI, Kher U, et al. Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. *J Clin Oncol* 1995;13: 2813-8.
  14. Huang K, Fu H, Shi YQ, Zhou Y, Du CY. Prognostic factors for extra-abdominal and abdominal wall desmoids: a 20-year experience at a single institution. *J Surg Oncol* 2009;100:563-9
  15. Sinno H, Zadeh T. Desmoid Tumors of the Pediatric Mandible Case Report and Review. *Ann Plast Surg*. 2009;62: 213–219
  16. Buitendijk S, Van de Ven CP, Dumans TG. Pediatric aggressive fibromatosis: a retrospective analysis of 13 patients and review of literature. *Cancer*. 2005;104:1090–1099
  17. Kaban LB, Moses MH, Mulliken JB. Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child. *Plast Reconstr Surg*. 1988;82:9-19
  18. Warren SM, Borud LJ, Brecht LE, Longaker MT, Siebert JW. Microvascular Reconstruction of the Pediatric Mandible. *Plast Reconstr Surg*. 2007;119(2):649-61
  19. Hollier LH, Kim JH, Grayson B, McCarthy JG. Mandibular growth after distraction in patients under 48 months of age. *Plast Reconstr Surg*. 1999;103:1361-70
  20. Karp NS, Thorne CH, McCarthy JG, Sisson HA. Bone lengthening in the craniofacial skeleton. *Ann Plast Surg*. 1990;24: 231-7
  21. Chiapasco M, Biglioli F, Autelitano L, Romeo E, Brusati R. Clinical outcome of dental implants placed in fibula-free flaps used for the reconstruction of maxillomandibular defects following ablation for tumors or osteoradionecrosis. *Clin Oral Implants Res*. 2006;17:220-8.
  22. Teoh KH, Huryn JM, Patel S, Halpern J, Tunick S, Wong HB. Implant prosthodontic rehabilitation of fibula free-flap reconstructed mandibles: a Memorial Sloan-Kettering Cancer Center review of prognostic factors and implant outcomes. *Int J Oral Maxillofac Implants* 2005;20:738-46.
  23. Crosby MA, Martin JW, Robb GL, Chang DW. Pediatric mandibular reconstruction using a vascularized fibula flap. *Head Neck*. 2008 Mar;30(3):311-9.
  24. Guo L, Ferraro NF, Padwa BL. Vascularized fibular graft for pediatric mandibular reconstruction. *Plast Reconstr Surg*. 2008;121:2095-2105