



Üç aylık bir çocukta tibiada osteofibrözdisplazi benzeri adamantinoma: Olgu sunumu

Halil BULDU¹, Tuncay CENTEL¹, Hale KIRIMLIOĞLU², Yalın DİRİK¹

¹Memorial Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Bölümü, İstanbul;

²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Kemik tümörleri içerisinde nadir görülen osteofibrözdisplazi benzeri adamantinoma (OFDBA)'nın saptandığı ve literatürde bildirilen en küçük yaştaki olgu tanımlanmıştır. OFDBA, osteofibröz displazi ve klasik adamantinomaya radyolojik, histopatolojik olarak benzerlik göstermektedir. OFDBA'nın klasik adamantinomaya dönüşebilme özelliği nedeniyle selim bir lezyon kabul edilmesine rağmen, pre-malign bir lezyon olarak değerlendirilmesi önerilir. Olgumuzda da biopsi ile OFDBA tanısı sonrasında lokal rezeksiyon ve masif allogreft ile rekonstrüksiyon uygulanmıştır.

Anahtar sözcükler: Adamantinoma; osteofibröz displazi; osteofibröz displazi benzeri adamantinoma.

Adamantinoma düşük malignite potansiyeli bulunan, epitelyal ve osteofibröz komponentleri birlikte içeren, bifazik nitelikte bir kemik tümörüdür.^[1-13] Osteofibröz displazi (OFD) çocukluk döneminde sık görülen, selim karakterli fibroosöz bir lezyondur. Osteofibröz displazi benzeri adamantinoma (OFDBA) ise yoğun osteofibröz dokular ile birlikte nadir epitelyal hücre kümeleri içeren bir tümördür.^[1-5,12-14] Adamantinoma, OFD ve OFDBA'nın morfolojik ve radyolojik görüntüsü birbirine çok benzer.^[12] Özellikle OFDBA, OFD'den ancak histopatolojik inceleme ile ayırt edilebilir.

Uzun kemiklerin adamantinoması nadir görülmektedir ve primer kemik tümörlerinin yaklaşık %0.4'ünü oluşturur.^[1-3,15] Görüldüğü yaş aralığı çok geniştir ve 3 ila 86 yaş aralığında bildirilmiştir.^[1,2,4,8-10] En sık 25 ila 35 yaşlar arasında rastlanır.^[1] OFDBA'nın görülme sıklığı ile ilgili kesin bilgi bulunmamaktadır.

Olgu sunumu

Üç ay 18 günlük erkek çocuğu iki haftadır sol bacağı kullanamama ve bacakta kalınlaşma yakınmalarıyla polikliniğimize getirildi. Fiziksel muayenede genel durumunun iyi olduğu, ancak sol tibia üzerinde kalınlaşma, şekil bozukluğu ve lokal hassasiyet bulunduğu saptandı. Yerel ısı artışı, ya da ciltte değişiklik gözlenmedi. Diğer sistem muayeneleri normal bulunan çocukta eşlik eden başka bir hastalığa ait bulguya rastlanmadı. Vücut sıcaklığı, kan basıncı, nabızı ve diğer vital parametreleri normaldi. Sol kruris için yapılan basit radyografi ve manyetik rezonans görüntüleme incelemelerinde tibia diyafizinde yaklaşık 3 cm uzunluğunda, öne açılanma gösteren, lobüllü yapıda, kortikal lezyon saptandı (Şekil 1). Radyolojik incelemede ayırıcı tanı olarak OFD, nonossifiye fibrom ve eozinofilik granülom düşünüldü.

Yazışma adresi: Dr. Halil Buldu, Memorial Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Bölümü, İstanbul.

Tel: +90 212 – 314 66 00 / 4320 e-posta: halilb77@hotmail.com

Başvuru tarihi: 05.01.2012 **Kabul tarihi:** 01.11.2012

©2015 Türk Ortopedi ve Travmatoloji Derneği

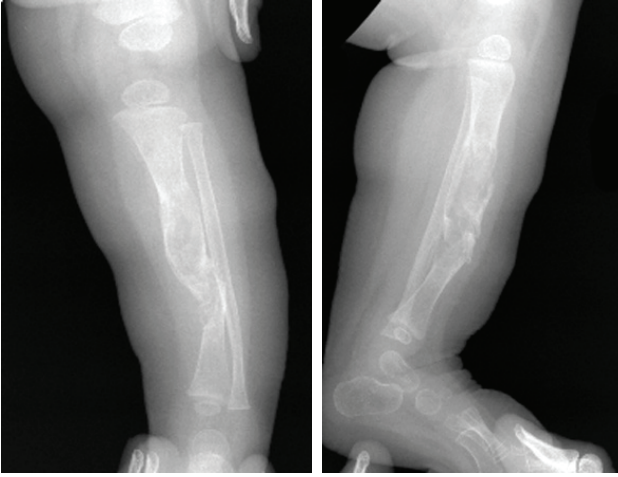
Bu yazının çevrimiçi İngilizce versiyonu

www.aott.org.tr adresinde

doi: 10.3944/AOTT.2015.2809

Karekod (Quick Response Code)





Şekil 1. Kruris ön-arka ve yan grafilerinde kortikal litik alanlar, öne ve iç yana açılma gösteren patolojik kırık görülmekte.

Hastaya tru-cut biyopsi yapıldı. Histolojik incelemede osteofibröz dokular içerisinde, hiposellüler karakterde, epiteloïd görünümde hücreler izlendi. Keratin immun boyamada tek tek serpilmiş veya birkaç sıralı trabeküller oluşturmuş epitelyal hücreler görüldü. Bu görüntü ile OFDBA tanısı konuldu (Şekil 2a, b).

Tibiada OFDBA tanısı ile tibiadan 6 cm'lik bir segment rezeksiyon yapıldı (Şekil 3). Rezeksiyon sonrası masif allogreft ile rekonstrüksiyon yapıldı.

Tibiadan rezeksiyon edilen materyalin histolojik incelemesinde biyopside izlenen yapıların benzeri görüldü. Yer yer mikrofraktür ve mikrocallus alanları mevcuttu. Lez-

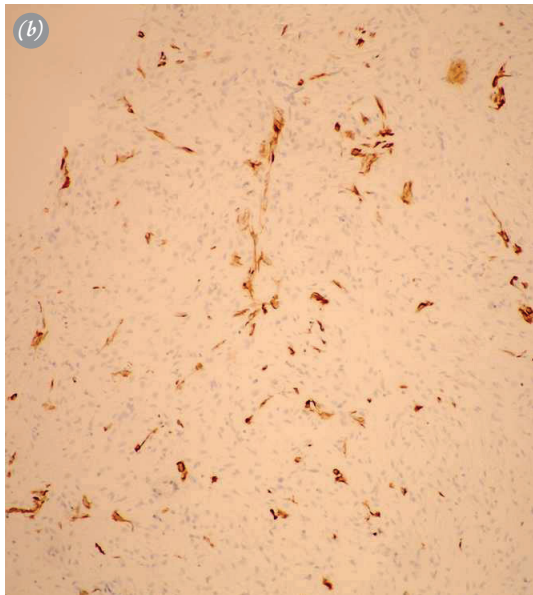
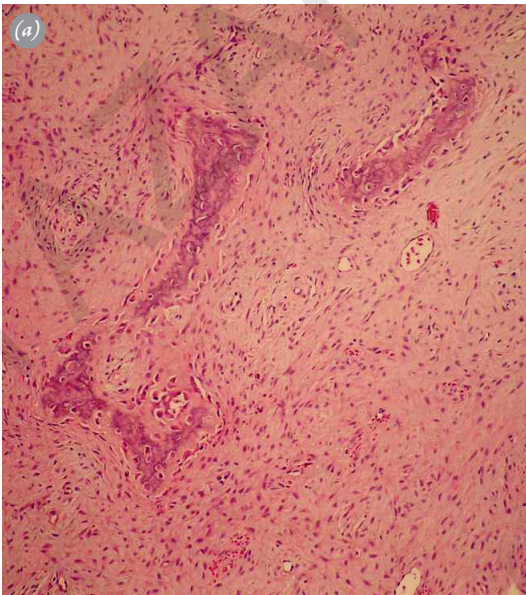


Şekil 3. Tibiadan 6 cm'lik rezeksiyon yapıldı. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

yon korteksi yer yer tama yakın destrükte etmiş, fakat korteks dışına yayılım yapmamıştı.

Tartışma

Osteofibröz displazi, OFDBA ve adamantinoma nadir görülen kemik tümörlerindedir. Campanacci ve Laus'a göre 10 yaş altında adamantinoma görülmesi oldukça nadirdir.^[16] OFDBA, Kuruvilla ve Steiner tarafından beş olguluk bir seride 4.5 ila 14 yaş aralığında bildirilmiştir.^[17] Sunulan olgu 3.5 aylık bir erkek çocukta görüldüğünden literatürde bildirilmiş en küçük OFDBA olarak kabul edilmektedir.



Şekil 2. (a) Osteofibröz dokular içerisinde, hiposellüler karakterde epiteloïd görünümde hücreler izlendi (H&Ex100). (b) Keratin immün boyası ile boyanan epitelyum hücreleri izlendi (x100). [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

Kuruvilla ve Steiner ile Sarisozen ve ark., OFDBA'nın klasik adamantinomaya öncü lezyon olabileceğini bildirmektedirler.^[7,17] Adamantinomanın metastaz yapabilmesi, çok odaklı olabilmesi ve lokal yayılma yapabilmesi gibi malign tümörlerde rastlanan özellikleri taşıması nedeniyle hastaya klasik adamantinoma olgusu gibi yaklaşılarak rezeksiyon uygulanmış ve takipleri adamantinoma temel alınarak yapılmıştır. Nitekim araştırmacıların OFDBA ile ilgili ortak düşüncesi, bu lezyonla karşılaşıldığında, yakın radyolojik ve histopatolojik bulgulara sahip klasik adamantinoma gibi düşünülerek tedavinin ona göre düzenlenmesidir.^[1,2,3,7,17] OFDBA'nın prognozu ise klasik adamantinomanın aksine iyidir ve çoğunlukla izlemle yetinilir.^[1-3,17]

Olgumuzun üç yıllık kontrolünde metastaz, ya da yerel nüks lehine bulgu saptanmamıştır.

Çıkar örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. 1. Ed. International Agency for Research on Cancer Press, Lyon, 2002. p. 332-44.
2. Hatori M, Watanabe M, Hosaka M, Sasano H, Narita M, Kokubun S. A classic adamantinoma arising from osteofibrous dysplasia-like adamantinoma in the lower leg: a case report and review of the literature. *Tohoku J Exp Med* 2006;209:53-9.
3. Hahn SB, Kim SH, Cho NH, Choi CJ, Kim BS, Kang HJ. Treatment of osteofibrous dysplasia and associated lesions. *Yonsei Med J* 2007;48:502-10.
4. Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW, Ivins JC. Adamantinomas of long bones. *Cancer*. 1974;34:1796-805.
5. Hazelbag HM, Taminiau AH, Fleuren GJ, Hogendoorn PC. Adamantinoma of the long bones. A clinicopathological study of thirty-two patients with emphasis on histological subtype, precursor lesion, and biological behavior. *J Bone Joint Surg Am* 1994;76:1482-99.
6. Yıldız M, Yıldız K, Turhan AU, Baki C, Şener M. A case of adamantinoma of the fibula. *Acta Orthop. Traumatol Turc* 1991;25:243-6.
7. Sarisozen B, Durak K, Ozturk C. Adamantinoma of the tibia in a nine-year-old child. *Acta Orthop Belg* 2002;68:412-6.
8. Pieterse AS, Smith PS, McClure J. Adamantinoma of long bones: clinical, pathological and ultrastructural features. *J Clin Pathol* 1982;35:780-6.
9. Baker PI, Dockerty Mb, Coventry Mb. Adamantinoma (so-called) of the long bones; review of the literature and report of three new cases. *J Bone Joint Surg Am* 1954;36:704-20.
10. Qureshi AA, Shott S, Mallin BA, Gitelis S. Current trends in the management of adamantinoma of long bones. An international study. *J Bone Joint Surg Am* 2000;82:1122-31.
11. Rankin JO. Adamantinoma of the tibia. *J Bone Joint Surg Am*. 1939;2:425-32.
12. Khanna M, Delaney D, Tirabosco R, Saifuddin A. Osteofibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia-like adamantinoma and adamantinoma: correlation of radiological imaging features with surgical histology and assessment of the use of radiology in contributing to needle biopsy diagnosis. *Skeletal Radiol* 2008;37:1077-84.
13. Marthew M, Joseph B. Differentiated adamantinoma: a case report and review of literature. *Indian J Pathol Microbiol* 2007;50:565-7.
14. Kahn LB. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol* 2003;32:245-58.
15. Gebhardt MC, Lord FC, Rosenberg AE, Mankin HJ. The treatment of adamantinoma of the tibia by wide resection and allograft bone transplantation. *J Bone Joint Surg Am* 1987;69:1177-88.
16. Campanacci M, Laus M. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1981;63:367-75.
17. Kuruvilla G, Steiner GC. Osteofibrous dysplasia-like adamantinoma of bone: a report of five cases with immunohistochemical and ultrastructural studies. *Hum Pathol* 1998;29:809-14.