



# 17 Yaşında Erkek Hastada Sol Proksimal Tibiada Ağrısız Lezyon: Adamantinoma

## Painless Lesion in the Left Proximal Tibia in a 17-Year-Old Male Patient: Adamantinoma

Recep ÖZTÜRK, Eray Ertürk ENGİN, Aras PERVANE, Bedii Şafak GÜNGÖR

Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi  
Correspondence Address

### Recep ÖZTÜRK

Dr. Abdurrahman Yurtaslan  
Ankara Onkoloji Eğitim  
Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve  
Travmatoloji Kliniği,  
Ankara, Türkiye

E-posta:  
ozturk\_recep@windowslive.com

Geliş tarihi \ Received : 16.08.2019  
Kabul tarihi \ Accepted : 19.09.2019  
Elektronik yayın tarihi : 24.02.2020  
Online published

Bu makaleye yapılacak atf:  
Cite this article as:  
Öztürk R, Engin EE, Pervane  
A, Güngör BŞ. 17 yaşında erkek  
hastada sol proksimal tibiada  
ağrısız lezyon: Adamantinoma.  
Akd Tıp D 2020;3:518-21.

Recep ÖZTÜRK  
ORCID ID: 0000-0002-6753-9321  
Eray Ertürk ENGİN  
ORCID ID: 0000-0001-5660-6667  
Aras PERVANE  
ORCID ID: 0000-0002-8459-5309  
Bedii Şafak GÜNGÖR  
ORCID ID: 0000-0002-1339-0840

### ÖZ

Adamantinomalar nadir görülen low grade malign kemik tümörleridir. En sık 20-30 yaşlar arasında görülürler ve erkeklerde daha sık görülme eğilimindedirler. En sık yerleşim yeri tibiadır. Hastalar en sık ağrılı ya da ağrısız bir şişlik ile başvururlar. Radyografisi agresiftir. Tedavisi tümörün geniş rezeksiyonu ve rekonstrüksiyondur. Kemoterapi faydasızdır ve radioresistanttır. Uzun dönem sağkalımı iyidir. Bu çalışmada 17 yaşında erkek hastada tibia proksimal yerleşimli adamantinoma olgusunu sunduk. Başarılı tedavisi yapılan hasta halen takibimiz altındadır.

**Anahtar Sözcükler:** Adamantinoma, Tibia, Kemik tümörü

### ABSTRACT

Adamantinomas are rare low grade malignant bone tumors. They are most common between the ages of 20 and 30 and are slightly more common in men. The most common localization is the tibia. The patients present with a painful or painless swelling and the lesion seems to be aggressive on radiography. The treatment is extensive resection of the tumor and reconstruction. Chemotherapy is useless as the lesions are radioresistant. The long term prognosis is good. In this study, we present a case of adamantinoma located at the proximal section of the tibia in a 17-year-old male patient. The treatment was successful and the patient is still under follow-up.

**Key Words:** Adamantinoma, Tibia, Bone tumor

### GİRİŞ

Adamantinoma, mikroskopik olarak hafif bir iç hücreyle çevrili epitelial hücre kümeleriyle karakterize edilen düşük dereceli bir malign neoplazmdır (1). Tüm primer kemik tümörlerinin %1'inden azını oluşturan nadir bir tümördür (2).

En sık görüldüğü yaş aralığı 20-50 yaş arasındır ve erkeklerde daha sık görülür. Tibia, en çok etkilenen bölgedir (raporların %85'i) (3-6).

En sık klinik bulgular sırasıyla ağrı ve lokalize şişliktir (7). Radyografisinde genellikle agresif bir pattern sergiler, yer yer radyolüsen alanlar içeren kötü sınırlı sklerotik bir lezyon görülür (8). Adamantinoma tedavisi lezyonun geniş rezeksiyonu ve kemik defektinin rekonstrüksiyonudur (9,10).

Kemoterapi veya radyoterapinin tedavide yeri yoktur. Lokal rekürrens ve uzak metastaz nadirdir, metastaz gelişirse en sık akciğerlere gelişir (7,9,10).

Biz bu çalışmada sağ tibia proksimali yerleşimli adamantinoması olan bir hastanın presen-tasyon, görüntüleme bulguları, tedavisi ve takibini tanımladık.

DOI: 10.17954/amj.2020.2263

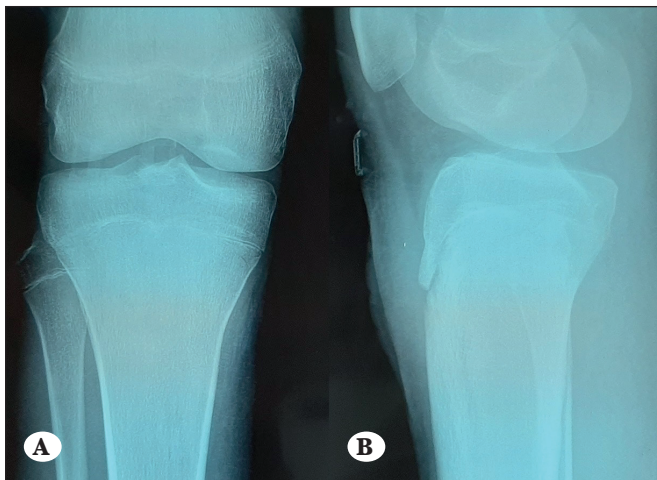
## OLGU SUNUMU

Sağ kruris proksimal anteriorunda yaklaşık 45 gün önce başlayıp hızlı büyüyen şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvuran 17 yaş erkek hastanın ağrı şikayeti yoktu. Hasta herhangi bir travmayı hatırlayamadı ve herhangi bir sistemik ya da metabolik hastalığa sahip değildi.

Klinik muayenesinde sağ kruris proksimalde yaklaşık 3x3 cm boyutlarında ekzofitik kitlesi mevcuttu, lezyon palpasyonda yumuşak kıvamlı idi. Diz ve ayak bileği eklemler hareketleri muayenede tam açık ve ağrısızdı.

Direkt grafide diz anteriorunda yumuşak doku şişliği dışında bulguya rastlanmadı (Şekil 1A,B). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG); sağ tibia proksimal metafizoepifizer bölüm anteriorunda lobüle sınırlı 63x53x40 mm boyutlarında T1A kesitlerde hipointens, T2A kesitlerde izointens cilt-ciltaltı yumuşak doku komponenti de bulunan, intravenöz kontrast madde uygulaması sonrası kısmen kontrastlanan kitle görünümü saptandı (Şekil 2A-C). Vücut taraması için yapılan tetkikleri incelendiğinde, toraks ve abdomen tomografisinde metastatik tutulum yoktu, tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ tibia proksimalde heterojen karakterde (primer patoloji) aktivite tutulumu mevcut idi. Diğer vücut kemiklerinde radyoaktivite dağılımı simetrik homojen ve beklenen düzeyde idi (Şekil 3A,B).

Hastaya insizyonel biopsi yapıldı. Lezyonun histopatolojik inceleme bulguları; spindle hücreli neoplazm, Ki67 %40, adamantinoma ile uyumlu, çapı 7 cm, mitoz 30/10 BBA idi. Tanı temelinde hastaya geniş tümör rezeksiyonu + proksimal tibia modüler tümör rezeksiyon protezi uygulandı. Tümör boyutu 10x3,5 cm idi, 23-25/10 BBA mitoz görüldü, tanı adamantinoma ile uyumlu idi, mikroskopik cerrahi sınırlar negatifti.



**Şekil 1A,B:** Hastanın iki yönlü direkt grafileri incelendiğinde, ön-arka grafide bulguya rastlanmazken, yan grafide proksimal tibia anteriorunda yumuşak doku şişliği görülüyor.

Takiplerinin 13. ayında hastada akciğer metastazı gelişti. Hastaya göğüs cerrahi tarafından metastazektomi (torakotomi ve nodüller wedge eksizyon) yapıldı. Lezyonun histopatolojik inceleme sonucu adamantinomanın akciğer metastazı ile uyumlu idi.

Takibimizden çıkan hasta, tekrar takibinin 96. ayında aranarak kontrole çağırıldı. Dış merkezde kemoterapi aldığı ve akciğer metastazektomi operasyonu geçirdiği öğrenildi. Diz muayenesinde patoloji yoktu. Stabil hastalık ile takibe alındı.

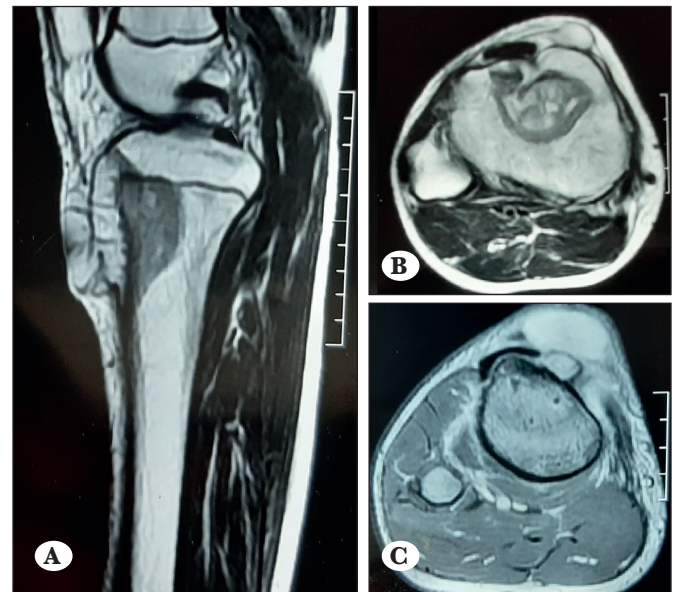
## TARTIŞMA

Bu olgu raporunda, direkt grafisinde bariz bir tümöral lezyonu görülmeyp, MRG'de agresif bulguları saptanan, proksimal tibia yerleşimli, fizisi geçmiş bir tümörü, adamantinomayı sunduk. Literatürde, bu hastalığın nadir olması nedeniyle, adamantinoma ilişkili çok fazla veri yoktur.

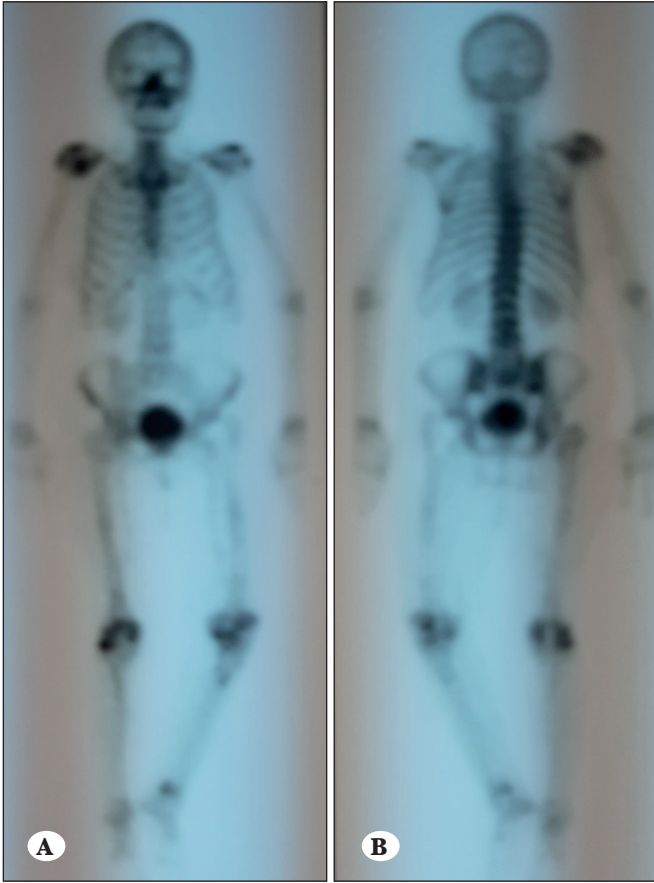
Adamantinoma çocuklarda nadirdir, birçok çalışmada olguların çoğunluğu erişkinlerde görülmüştür, ancak çocuk hastada tutulumunu bildiren yayınlar da vardır (6,11,12). Bizim hastamız 17 yaşında ilk tanısını aldı.

Adamantinoma olgularının çoğunluğu uzun kemiklerin merkezinde görülür, bu lezyonların %85'i tibiada görülür. Daha nadir olarak fibula ve ulna da etkilenir (5,9). Bizim olgumuz da literatüre uygun şekilde tibia yerleşimli idi.

Bu tümörün nadir görülmesi nedeniyle, ayırıcı tanı tibial torsiyon, genu varum gibi deformiteleri, tibiofibular sinos-



**Şekil 2A-C:** Hastanın sagittal ve aksiyel manyetik rezonans inceleme kesitlerinde sağ tibia proksimal metafizoepifizer bölüm anteriorunda lobüle sınırlı 63x53x40 mm boyutlarında T1A kesitlerde hipointens, T2A kesitlerde izointens cilt-ciltaltı yumuşak doku komponenti de bulunan, kısmen kontrastlanan kitle görünümü saptandı.



**Şekil 3A,B:** Tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ tibia proksimalde heterojen karakterde (primer patoloji) aktivite tutulumu, diğer vücut kemiklerinde tutulum yok.

toz gibi genetik hastalıkları ve özellikle uzun kemiklere yerleşme eğilimi olabilen birçok benign ve malign tümörleri içerir (13-15).

Yayınlarda sunulduğuna göre, hastalığın ana semptomu olarak ağrı bildirildi, ancak ağrısız şişlik de görülebilmek-

tedir (5). Bizim hastamız da proksimal kruriste ağrısız hızlı büyüyen bir şişlik ile başvurdu.

Malign kemik tümörlerinde ve agresif seyirli benign tümörlerde cerrahi tedavi geniş cerrahi sınırlarla tümörün rezeksiyonu ve defektin rekonstrüksiyonudur. Eklemdeki ya da eklem komşu malign kemik tümörlerinde tedavi sıklıkla geniş rezeksiyon sonrası tümör protezi ile defektin rekonstrüksiyonudur. Bir malign kemik tümörü olan adamantinomanın tedavisi hakkında ise, nadir görülmesi nedeniyle literatür verileri sınırlıdır. Adamantinoma tanılı tüm olgularda tercih edilen tedavi tümörün geniş rezeksiyonu ve defektin alanın rekonstrüksiyondur (1,5,9,16,17).

Adamantinomada lokal nüks veya uzak metastaz nadir de olsa görülebilir. Houdek ve ark. 10 yıllık takiplerde %25 rekürrens oranı buldular (6). Biz takiplerimizde nükse rastlamadık. Bizim hastamızda da nüksüz takibin en önemli nedeninin tümörün geniş sınırlarla çıkarılmış olması olduğunu düşünmekteyiz.

Literatüre göre adamantinomanın sağkalımı çok iyidir, 5 yıllık sağkalım oranları %85-95 arasında bildirilmektedir (18). Bizim hastamız da akciğer metastazları gelişmiş olmasına rağmen 8 yıldır yaşamakta ve halen takibimiz altındadır. Bu iyi yaşam süresinde, hastanın akciğer metastazlarına yönelik cerrahisinin uygulanabilmiş olmasının ve kemoterapinin yeri büyüktür.

## SONUÇ

Tibia yerleşimli agresif görünümlü lezyonlarda, hastanın ağrı bulgusu olmasa bile ve direkt grafide radyolojik bulgusu olmasa bile, malign tümörler ve adamantinoma hakkında uyanık olmak gereklidir. Ayrıca Adamantinoma saptanan bir hastada tedavi, lezyonun geniş sınırlarla rezeksiyonu ve rekonstrüksiyondur.

## KAYNAKLAR

1. Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Galanis EC, Savvidou OD, Inwards CY, Sim FH. Clinicopathological features, diagnosis, and treatment of adamantinoma of the long bones. *Orthopedics* 2007; 30(3):211-5.
2. Öztürk R, Arkan ŞM, Bulut EK, Kekeç AF, Çelebi F, Güngör BŞ. Distribution and evaluation of bone and soft tissue tumors operated in a tertiary care center. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2019; 53(3):189-94.
3. Moon NF, Mori H. Adamantinoma of the appendicular skeleton updated. *Clin Orthop Relat Res* 1986; 204:215-37.
4. Most MJ, Sim FH, Inwards CY. Osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *J Am Acad Orthop Surg* 2010; 18(6):358-66.
5. Zumárraga JP, Cartolano R, Kohara MT, Baptista AM, Dos Santos FG, de Camargo OP. Tibial adamantinoma: Analysis of seven consecutive cases in a single institution. *Acta Ortop Bras* 2018; 26(4):252-254.
6. Houdek MT, Sherman CE, Inwards CY, Wenger DE, Rose PS, Sim FH. Adamantinoma of bone: Long-term follow-up of 46 consecutive patients. *J Surg Oncol* 2018; 118(7):1150-4.

7. Khémiri C, Mrabet D, Mizouni H, Abbes I, Mnif E, Sellami S, Essaddem H. Adamantinoma of the tibia and fibula with pulmonary metastasis: An unusual presentation. *BMJ Case Rep* 2011; 16:2011.
8. Ryrie BJ. Adamantinoma of the tibia: Aetiology and pathogenesis. *Br Med J* 1932; 2(3752):1000-20.
9. Cao K, Susa M, Watanabe I, Nishimoto K, Horiuchi K, Sasaki A, Hayashi Y, Emoto K, Kameyama K, Nakamura M, Matsumoto M, Morioka H. Adamantinoma of the distal femur diagnosed 5 years after initial surgery: A case report. *J Med Case Rep* 2016; 10:185.
10. Holden DM, Joyce MJ, Sundaram M. Adamantinoma. *Orthopedics* 2014; 37(6):420-2.
11. Cafferata C, Galluzzo L, Cacciavillano W, Innocenti S. Pediatric adamantinoma. Case report. *Arch Argent Pediatr* 2015; 113(1):26-30.
12. Scholfield DW, Sadozai Z, Ghali C, Sumathi V, Douis H, Gaston L, Grimer RJ, Jeys L. Does osteofibrous dysplasia progress to adamantinoma and how should they be treated? *Bone Joint J* 2017; 99(3):409-16.
13. Atalay IB, Şimşek MA, Irak Ö, Ekşioğlu MF, Güngör BŞ. Biological reconstruction in malignant bone tumors. *Acta Oncol Tur* 2018; 51(3):283-93.
14. İlyas G, Eren TK, Kaptan AY, Ulucaköy C, Kanatlı U. Bilateral congenital dislocation of the patella associated with synostosis of proximal tibiofibular and proximal radioulnar joints: A case report. *Eklem Hastalik Cerrahisi* 2018; 29(2):123-7.
15. Bayrak A, Kürklü GB, Yargic MP, Tuncer I. Comparison of Tibial Torsion Angles between elite athletes and sedentary people. *Turkish Journal of Sport and Exercise* 2018; 20(3):137-9.
16. Atalay IB, Güngör BŞ, Yılmaz S. Surgical treatment of primary humeral malignant tumours with total humeral endoprosthesis replacement: A single-center experience. *Indian Journal of Applied Research* 2018; 8(12):53-4.
17. Öztürk R, Arkan ŞM, Toğral G, Güngör BŞ. Malignant tumors of the shoulder girdle: Surgical and functional outcomes. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2019; 27(2):2309499019838355.
18. 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(8):1122-31.