



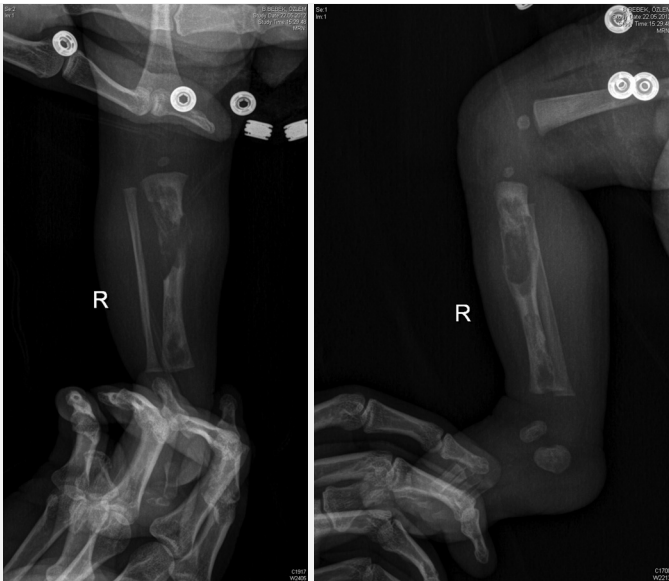
## Patolojik tibiya kırığı olan yenidoğan: osteofibroz displazi

### *Newborn with pathologic fracture of the tibia: osteofibrous dysplasia*

#### Sayın Editör,

Osteofibroz displazi, uzun kemiklerin çok nadir görülen tümör benzeri gelişimsel fibroosöz durumudur (1). Bildiğimiz kadarıyla literatürde yenidoğan döneminde toplam sekiz, patolojik kırığı olan üç osteofibroz displazi olgusu vardır (2-6). Bu yazıda doğumdan sonra ikinci saatinde patolojik kırığı saptanmış ve literatüre göre en erken tanı alan, osteofibroz displazili olgumuz sunulmaktadır.

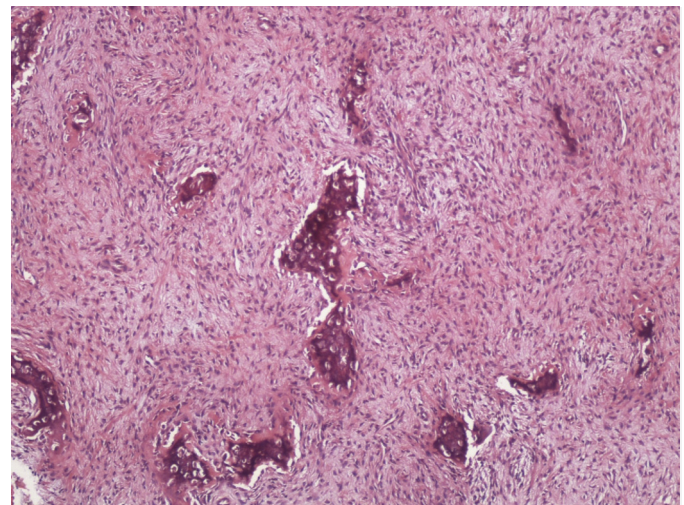
Ayak gelişi olması nedeniyle 37 5/7 gestasyon haftasında sezaryen ile doğan erkek bebeğin öyküsünde özellik yoktu. Doğum ağırlığı 3305 g, boyu 52 cm, baş çevresi 35 cm idi. Doğumundan iki saat sonraki ikinci kontrolünde sağ bacakta



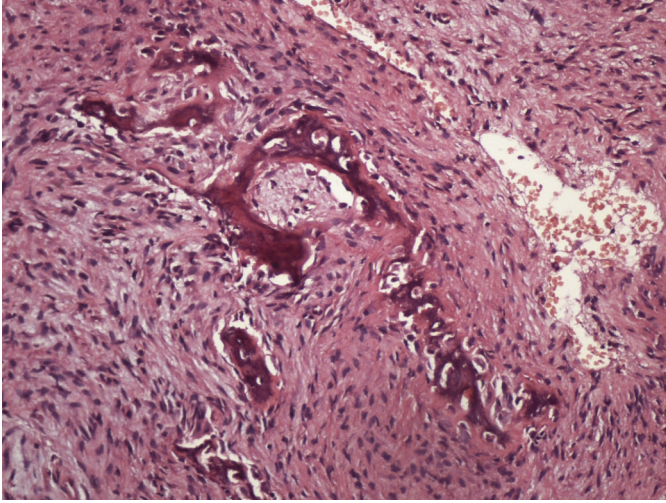
**Resim 1.** Sağ tibiya ön ve yanal röntgenogramında lobüle konturlu çok sayıda radyolüsen, 1/3 proksimal-orta diyafizer düzeyde kortikal bütünlük kaybı patolojik kırık lehine yorumlanan açılanma izlenmektedir. Görüntü alanına giren sağ fibulada kortikal bütünlük korunmuştur

şişlik, ekimoz, patolojik hareket, krepitasyon ve hassasiyet saptanması üzerine iki yönlü tibiya-fibula grafisi çekildi (Resim 1). Direkt grafide patolojik kırık saptanması üzerine doğumun 24. saatinde kemik biyopsisi alınıp patolojiye gönderildi. Biyopsi parçasında ovoid-iğsi hücreler içeren fibro-osöz lezyon, trabeküler yapıya sahip yeni kemik oluşumu görüldü (Resim 2a-2b). Yeni oluşan kemik trabeküllerinin arasında belirgin osteoplastik dizilim vardı (Resim 2b). Laboratuvar sonuçları normal sınırlarda bulundu. Ayırıcı tanıda adamantinoma, fibröz displazi, doğuştan sifiliz, histiyositoz X, doğuştan psödoartroz (nörofibromatoz) düşünüldü. Mevcut klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgularla olguya osteofibröz displazi tanısı kondu.

Hastalık daha çok 10 yaş altındaki çocuklarda saptanmıştır (1,7). Büyüyen kemiklerin hastalığıdır. Erkeklerde biraz daha sık olduğu belirlenmiştir. İleri yaşlarda ve nadiren de yenidoğan döneminde bildirilmiş olgular vardır. İleri yaşlarda hastalığın nadir saptanması kemik olgunluğunun gerçekleşmesiyle ya



**Resim 2a.** Kemik trabekülasyonu ovoid-iğsi fibroblastik hücre çoğalması içeren fibro-osöz lezyon (x200 HE)



**Şekil 2b. Bazı kemik trabekülleri osteoblastik hücreler tarafından çevrili iken bazılarında osteoblastik dizilim belirgindir**

hastalığın kendiliğinden gerilediğini ya da düzenli kaldığını göstermektedir (1,8,9). Etiolojide genetik etkinin olabileceği bildirilmiştir (10). Sıklıkla hastalık tibiya genişlemesi ve tibiyanın hafif veya orta düzeyde anterior ya da anterolaterale doğru kıvrılması ile bulgu verir (8). Lezyon genellikle ağrısızdır. Olguların bir kısmı küçük travma sonucu patolojik kırık ile saptanabilmektedir (1,7). Olgumuz yenidoğan döneminde en erken tanısı konulmuş olgudur. Literatürde yenidoğanda patolojik kırık tanımlanmış dördüncü olgudur. Ayak gelişi olması nedeniyle sezaryen sırasında ayağından tutulup çekilmesi muhtemelen patolojik kırığa yol açan küçük travmanın nedenidir. Olgunun ikinci saatinde şişlik ve ekimozunun ilk kez farkedilmesi bunu desteklemektedir. Radyolojik bulgularda eksantrik intrakortikal osteoliz kuraldır. Korteksin dış yüzeyi, ekspansiyon gösteren tümörden dolayı orta veya şiddetli düzeyde genişlemiş ya da çok incelmış olabilir. Tümör birbiriyle birleşen litik alanlardan oluşan tek bir kist veya çok sayıda kistten oluşan kabarcıklı bir görünüme sahiptir. Tipik olarak diyafizde yerleşir ve metafize uzanabilir. Tümör matriksi sıklıkla buzlu cam görünümüne sahiptir. Patolojik kırık varsa kırık bulguları, yoksa eğilme bozukluğu sık görülebilir (4,7,8). Radyolojik bulgular tanı koydurucu olmamakla birlikte osteofibroz displaziyi oldukça düşündürmektedir. Histopatolojik olarak periost her zaman iyi korunurken korteks bazen parşömen inceliğinde olabilir. Mikroskopik görünümde fibroblastik stroma içerisinde osteoblastlar ile çevrili olgunlaşmamış kemik dokusu gözükür. Bu bulgu bölgesel yapı örüntüsü (zonal architectural pattern) olarak isimlendirilmiştir. Fibroz kısım küçük ve dağınık iğsi hücreler içerir (2,7,8,11).

Genel kabul görmüş bir tedavi yöntemi yoktur. Genellikle lezyonun kendiliğinden gerileyebileceği ve özellikle 15 yaş altındaki çocuklarda "konservatif" tedavi ile izlenebileceği

bildirilmiştir (4,7,8,12). Çoğunlukla aşırı büyüme ve patolojik kırık durumunda cerrahi tedavi önerilmektedir. Bir yaşın altındaki çocuklarda cerrahi tedavi önerilmemektedir (4,7,8,12). Subperiostal rezeksiyon yapılan hastaların bir kısmında bölgesel nüks saptanmıştır (1,8). Bir çalışmada izlemde tekrarlanan biyopside adamantinoma saptanması nedeniyle bütün osteofibroz displazi tanıları olgulara ekstraperiostal eksizyon önerilmektedir (11).

Olgumuzun patolojik kırığı çocuk ortopedi tarafından alçı atel ile saptandı. Literatür bilgileri ile uyumlu olarak cerrahi eksizyon ve küretaj uygulanmadı. Halen çocuk ortopedi tarafından izlenmektedir.

Sonuç olarak, her ne kadar osteofibroz displazi çok nadir bir durum olsa da tibiya diafizi ön yüzüne yerleşmiş ve intrakortikal osteolitik doğuştan tibiya lezyonlarında akla gelmelidir.

**Serdar Al, Hasan Tarkan İkizoğlu\*, Metin Uzun\*\*,  
Mebrure Bilge Bilgiç\*\*\*, Harzem Özger\*\*\*\***

*Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
İstanbul, Türkiye*

*\*Acıbadem Maslak Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye*

*\*\*Acıbadem Maslak Hastanesi, Ortopedi Kliniği, İstanbul, Türkiye*

*\*\*\*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

*\*\*\*\*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Ortopedi Anabilim Dalı,  
İstanbul, Türkiye*

## Kaynaklar

1. Campanacci M. Osteofibrous dysplasia of long bones a new clinical entity. Ital J Orthop Traumatol 1976; 2(2): 221-37.
2. Anderson MJ, Townsend DR, Johnston JO, Bohay DR. Osteofibrous dysplasia in the newborn. J Bone Surg Am 1993; 75(2): 265-7.
3. Zamzam MM. Congenital osteofibrous dysplasia of the tibia, associated with pseudoarthrosis of the ipsilateral fibula. Saudi Med J 2008; 29(10): 1507-9.
4. Çetinkaya M, Özkan H, Köksal N, Sarısözen B, Yazıcı Z Neonatal osteofibrous dysplasia associated with pathological tibia fracture: a case report and review of the literature. J Pediatr Orthop B 2012; 21(2): 183-6.
5. Castellote A, García-Peña P, Lucaya J, Lorenzo J. Osteofibrous dysplasia. A report of two cases. Skeletal Radiol 1988; 17(7): 483-8.
6. Smith NM, Byard RW, Foster B, Morris L, Clark B, Bourne AJ. Congenital ossifying fibroma (osteofibrous dysplasia) of the tibia—a case report. Pediatr Radiol 1991; 21(6): 449-51.
7. Park YK, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ. Osteofibrous dysplasia: clinicopathologic study of 80 cases. Hum Pathol 1993; 24(12): 1339-47.
8. Campanacci M, Laus M. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. J Bone Joint Surg Am 1981; 63(3): 367-75.
9. Goto T, Kojima T, Iijima T, et al. Osteofibrous dysplasia of the ulna. J Orthop Sci 2001; 6(6): 608-11.
10. Hunter AG, Jarvis J. Osteofibrous dysplasia: two affected male sibs and an unrelated girl with bilateral involvement. Am J Med Genet 2002; 112(1): 79-85.
11. Lee RS, Weitzel S, Eastwood DM, et al. Osteofibrous dysplasia of the tibia. Is there a need for a radical surgical approach? J Bone Joint Surg Br 2006; 88(5): 658-64.
12. Resnick DS. Diagnosis of bone and joint disorders. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995; 1001.