

Fibula orijinli adamantinoma olgusu

Mehmet Yıldız⁽¹⁾, Kadriye Yıldız⁽²⁾, Ahmet U. Turhan⁽¹⁾, Celal Bakı⁽³⁾, Muhittin Şener⁽⁴⁾

Uzun kemik adamantinoması malign kemik tümörlerinin % 0,36'sını oluşturur. Bunların da yaklaşık % 4,5'i tibia yerleşimlidir (7). Sunulan olgu 21 yaşında erkek olup, primer lezyon fibula distalinde başlamış, fibula 1/3 distal rezeksiyonunu takiben sıra ile 7 yıl, 3 yıl ve 1 yıl aralarla 3 kez lokal rekürrens göstermiş ve sonuçta tibia 1/3 distali ve talusu da tutmuştur.

Olgu ayrıca ilk biopside sinovial sarkom olarak farklı bir tanı da almıştır. Histopatolojik yönden tipik çeşitli paternleri bir arada içermektedir. Olgu yerleşimi gereği nadir olup, morfolojik benzerliği nedeniyle sinoviyal sarkom ile karıştırılabilirliği ve geniş rezeksiyonlara rağmen inatçı bir şekilde lokal rekürrensler göstermesi nedeni ile erken dönemde radikal yaklaşımın gerekliliğini vurgulaması açısından ilginçtir.

Anahtar kelimeler: Adamantinoma, fibula

A case of adamantinoma of the fibula

Adamantinoma of long bones represent 0.36 percent of all malignant bone tumors. Approximately 84.5 percent of these are located in tibia (7). 21 year-old-man with adamantinoma is presented. Primary lesion was located in distal third of fibula. It recurred locally three times respectively in seven, three and one year after the resection of distal third of fibula and consequently, lesion affected talus and distal third of tibia. On the other hand, previous biopsy of the case had been reported as synovial sarcoma in another clinic. Various patterns and typical findings were on the histologic section.

Case is rare and unusual by its localization, it can not be distinguished from synovial sarcoma because of its morphological similarity and it can show locally persistent recurrences in spite of wide resection. By reasons, case is interesting by proving the necessity of radical approach in early stages.

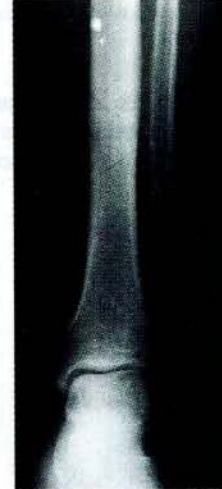
Key words: Adamantinoma, fibula

Uzun kemiklerin adamantinoması nadir olup, büyük bir kısmı tibia yerleşimlidir. Fakat neoplazm ulna, femur humerus, radius, kosta ve fibuladan da gelişebilmektedir (10). Bu neoplazm genelde malignite potansi düşük olarak kabul edilmekle birlikte lokal rekürrensler, bazen metastazları nedeniyle erken dönemde radikal cerrahi yaklaşım gerektirmektedir. Sunulan olgu, primer fibula yerleşimli olup, 11 yılda 3 kez lokal rekürrensler göstermiş ve sonuçta sekonder olarak tibia ve talusu da tutmuştur.

Olgu sunusu

21 yaşında erkek hasta sol ayak bileğinde ağrı ve şişlik yakınması ile başka bir kliniğe başvurmuş, fibula 1/3 distali rezekt edilmiş histopatolojik tanı sinovial sarkom olarak rapor edilmiştir (Resim 1). 7 yıl sonra aynı bölgede tekrar şişlik ortaya çıkması üzerine kliniğimizde 8x5x3 cm boyutlu, ağrısız orta sertlikteki kitle eksizye edilmiştir (Resim 2). Kitlenin ince kalsifiye kapsülle çevrili olduğu ve içinin gözeli olup, kirli sarı renkte sıvı içerdiği görülmüştür.

Histopatolojik incelemede dar kordonlar halinde ilerleyen atipik epitel hücreleri, lezyonun periferinde



Resim 1: İlk ameliyattan 5 yıl sonra talus lateralinde kalsifikasyon, tibia distal ve lateralinde litik saha görülmektedir.

ise iyi oluşmuş spongöz kemik dokusu izlenmiştir. Hasta ayak bileği hareketlerinde kısıtlılık ve şişlik nedeni ile 3 yıl aradan sonra tekrar kliniğe başvurmuş, yapılan tetkiklerde tibia distali ve talusta neoplastik infiltrasyon görülmesi üzerine (Resim 3) tibia 1/3 distali ile talusun rezeksiyonu ve fibuler greft ile ayak bi-

(1) KTÜ. Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Yard. Doçenti

(2) KTÜ. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Doçenti

(3) KTÜ. Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Profesörü

(4) KTÜ. Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi



Resim 2: Tibia ve talus lateralinde sabun köpüğü görünümünde multiloküler kistik lezyon izlenmektedir.



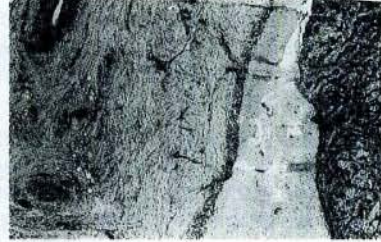
Resim 3: Tibia distal ve lateralinde korteks ve medulla harabiyeti mevcuttur.

leği artrodezi+uzun bacak alçısı yapılmıştır (Resim 4). Makroskopik incelemede tibia ve talusun neoplazm ile infiltre olduğu, mikroskopik incelemede baza-



Resim 4: Tibia distali ve talus rezeke edilmiş ve fibular greft ile ayak bileği artrodezi yapılmıştır.

loid, tübüler, ossifiye fibrom benzeri alanları, iğsel hücre paternlerini bir arada karışık olarak içerdiği görülmüştür (Resim 5 a, b, c, d). Tipik paternleri nedeni ile adamantinoma tanısı olan olguya kemoterapi (endoksan+cosmogen+oncovin) verilmiş, PTB alçısı



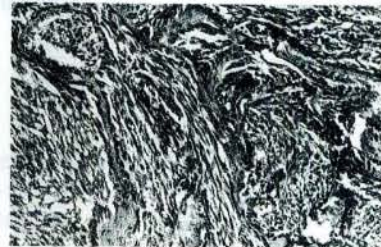
Resim 5 : Adamantinomaya ait mikroskopik fotoğraflar. a. Neoplazmanın kemik doku invazyonu (x63)



Resim 5 b: Bazaloid patern (hücre yığınları etrafında çekirdeklerin palizatik dizilimi) (x 250).



Resim 5 c: Tübüler (vasküler) patern (x 250).



Resim 5 d: İğsel hücre paterni (x 250) izlenmektedir.

yapılmıştır. 8 ay sonra greftte kırılma olmuş, 4 ay sonra alçı açılmış, ancak hala yeterli kal'ın oluşmadığı görülmüştür. Bunun üzerine tekrar iliak kanattan alınan spongiöz kemikle greftlenmiş ve bu kısımlardan biyopsi alınmış, iltihabi granülasyon dokusu içerisinde neoplazm infiltrasyonu (üçüncü rekürrens) gözlenmiştir. Amputasyonu kabul etmeyen hastada uzak

metastaz veya bölgesel lenf nodu tutulumu tespit edilmemiştir.

Tartışma

Literatürde 200'den biraz daha fazla sayıda uzun kemik adamantinoması rapor edilmiştir. Bunların % 80'inden fazlası tibia yerleşimlidir. Daha nadir görülen diğer lokalizasyonlar fibula, ulna, gibi subkutan kemikler, daha da az sıklıkla ise femur humerustur. Radius, kosta en nadir görülen diğer lokalizasyonlardır (5, 7, 10). Literatürde sunulan olguların ondörtünde fibula tutulumu izlenmiştir (10). Bunların dokuz tanesinde olay tibia ve fibulada aynı anda başlamış (3, 4, 6, 12), bir olguda tibiada başlayan neoplazm fibulaya yayılmış (9), iki olguda, fibulada başlayıp çevre yumuşak dokulara yayılmış (10) yeni fibula izole olarak tutulmuştur. İki olguda ise fibulada başlayıp sonradan tibiaya yayılmıştır (11).

11 yıllık öyküsü olan, sunulan olguda ise ilk tutulum yeri fibula diafizi olup, 3 yıl sonra o kısım yumuşak dokularında nüks, bir yıl sonra tibia distali ve talus tutulumu izlenmiştir. Tutulum biçimi ve yayılımı açısından olgu orijinaldir. Bazı araştırmacılar birçok olguda, birden fazla kemiğin kombine tutulmasını lezyonun multisentrik nitelikte olabileceği ve belki de bu nedenle lokal rekürrenslerin yüksek oranda izlendiği şeklinde yorumlamışlardır (2).

Radyolojik veriler tanıda güvenilirdir. Olguların çoğu tibia middiafizinde yerleşimli olup, lokal olarak genişlemiş, korteksi incelten intramedüller osteolitik lezyon şeklindedir. Lezyon yavaş geliştiği için belirgin periostal reaksiyona yol açmaz. Lezyon küçük boşluklar ve bunlar arasında ince kemik bölmelerinden oluşan multiloküler kistik lezyon şeklindedir. Sabun köpüğünü anımsatır. Kemikte sıklıkla deformiteye yol açar. Kemik korteksinde bazen skleroz, bazen intrakortikal yerleşim izlenebilir. Lezyon metafiz yerleşimli olduğunda anevrizmal kemik kisti, kondromiksoid fibrom, nonossifiye fibrom ve soliter kemik kisti ile; epifiz yerleşimli olduğunda ise dev hücreli kemik tümörü ile ayırıcı tanı yapılmalıdır. Kesin tanı orta büyüklükteki veç biyopsi (açık biyopsi) ile konmalıdır (1).

Bazı araştırmacılar yetersiz tedaviyi takiben rekürrenslerde mikroskopik görünümün epitelyalden çok sarkomatöz nitelikli kazandığını ve davranışın kötüleştiğini gözlemlemişlerdir. Bazı araştırmacılar ise, mitoz aktivitesinin metastatik potansiyeli göstermesi açısından önemli olduğunu, ancak mitozun az oluşunun benign davranışı göstermediğini vurgularken, diğer bazıları da histopatolojik, klinik, radyolojik hiçbir verinin davranışa ışık tutmadığını ifade etmişlerdir (8).

Daha önceleri çok düşük malignite potensine sahip olduğu zannedilen bu neoplazmın gerçekte daha malign davrandığı ve on yıllık yaşama şansının ancak % 9 civarında olduğu anlaşılmıştır. Hastalarda ölüm nedenlerinin başında metastaz (esas olarak ak-

ciğer tutulumu) gelmektedir (5).

Birçok araştırmacı tarafından multisentrik olabileceği, prognozuna hala tam anlaşılmamış olması, yayılma ve metastaz yapma özelliğinin bulunması gerekçeleri ile en başarılı tedavi olarak amputasyon önerilmiştir (7). Ancak ekstremiteyi mümkün olabildiğince koruma eğilimi nedeni ile geniş lokal eksizyon veya geniş segmental rezeksiyon teknikleri denenmiş ve amputasyon ile elde edilene eş bir başarı elde edilmiştir (7).

Sunulan olguda yaş, klinik, radyolojik, gros ve mikroskopik bulgular literatür verileri ile uyumludur. Olgumuzda skuamoid ve fibröz displazi benzeri alanlar dışındaki diğer paternler izlenmiştir. Tanı rutin teknikler ile konmuş olup, hastanın 11 yıllık öyküsü olmasına karşın hastalığın lokal kalışı, metastaz saptanmaması tanıyı desteklemektedir.

İlk tutulum yerinin fibula oluşu ve tibia dışında talusu da infiltre etmesi ilginç özellikleridir. İlk cerrahi yaklaşımın oldukça geniş rezeksiyon biçiminde olmasına karşın, tekrarlayan nüksler belki de lezyonun multifokal olabileceğini düşündürülebilir. Hastada nüksler sonrasında mikroskopik niteliklerde sarkomatoid dönüşüm ve mitoz aktivite artışı izlenmemiştir. İlk biopsilerde bazaloid paternin izlenemeyişi nedeni ile sinovial sarkomdan ayırıcı tanısında güçlük çekilmiştir. Ancak sonraki örneklemelerde kesin tanı konabilmiştir.

Hastalığın erken döneminde ilk tedavinin enblok veya segmental eksizyon, lokal rekürrens olgularında ise amputasyon olması gerektiği, baştan itibaren belirgin çevre yumuşak doku yayılımı gösteren yada iki komşu kemiği birden tutan olgularda da amputasyon endikasyonu olduğu belirtilmektedir (7, 10).

Kaynaklar

1. Andrew, G. H, Ralph C. M.: Adamantinoma of long Bones. The Journal of Bone and Joint Surg. 57-A, 148-153, 1972.
2. Bullough PG, Goldberg VM.: Multicentric origin of damantinoma of the tibia. A CASE REPORT; Rev. Hosp. Spec. Surg. 1: 71, 1971.
3. Campanacci M, Giunti A, et al. 0 Adamantinoma of the long bones. The experience at the Istituto Ortopedica Rizzoli. Am. J. Surg. Pathol. 5: 533-542, 1981.
4. Delarue J, Chmette G, Brochirou C.: Adamantinoma du tibia et "dysplasie fibreuse". Ann. Anat. Pathol. 9: 373-378, 1964.
5. Donald R, Michael K, Guerdon D. G.: Tumors and Tumor-like Lesions of Bone: Imaging and Pathology of Specific Lesions. Chapter 91 in Diagnosis of Bone and Joint Disorders Ed. Donald R, Gen N, 2. Ed. pp 3842-3845, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1988.
6. Mangalik VS, Lal Mhrota RM.: Adamantinoma of the tibia. Report of a case. British J Surg. 39: 429-432, 1952.
7. Moon NF, Mori H.: Adamantinoma of the appendicular skeleton-updated Clinical Orthopaedics and related research. 204: 215-237, 1986.
8. Naji AF.: Murphy JA, Stasney RJ, Neville WE, Chrenka P.: So-called adamantinoma of long bones. Report of a case with mas-

sive pulmonary metastasis. J Bone Joint Surg. 46 A:151, 1964.

9. Schneider H, Enderle A: Zur differential diagnoze eines metastasierenden adamantinoms der tibia und fibula. Arch Orthop und Traumat Surg. 94: 143-149, 1979.

10. Sowa DT, Dorfman HD: Unusual Localization of adamantinoma of long bones. The Journal of bone and Joint Surg. 68 A, 2: 293-296, 1986.

11. Unni K. K, Dahlin DC et all.: "Adamantinomas" of long bones. Cancer. 34: 1796-1805, 1974.

12. Weiss SW and Dorfman HD.: Adamantinoma of long bone. An analysis of nine new cases with emphasis on metastasizing lesions and fibrous dysplasia-like changes. HUM Pathol, 8: 141-153, 1977.

Yazışma adresi
Dr. Mehmet Yıldız
KTÜ. Tıp Fakültesi Ortopedi ve
Travmatoloji Anabilim Dalı
61080 Trabzon