

YUMUŞAK DOKU ADAMANTİNOMASI

Uzm. Dr. Figen ÖZTÜRK (*) • Prof. Dr. Tahir E. PATIROĞLU (**) • Uzm. Dr. Mehmet TUNCEL (***)

ÖZET: Uzun kemiklerin adamantinomasına histolojik olarak benzeyen pretibial yumuşak dokudan gelişen ve kemik tutulumu olmayan bir adamantinoma vakası sunuldu. Bazaloid yapının hakim olduğu lokal eksizyonla tedavi edilen vakada 2 yıllık takipte rekürrens izlenmedi. Yumuşak doku adamantinoması başta snovyal sarkom ve bazal hücreli epiteloma gibi çeşitli lezyonlarla karıştırılabilir. Bu tanılardan ayrılmasına yarayan bulgular ve kemik ve yumuşak doku adamantinomalarının muhtemel ilişkisi tartışıldı.

ANAHTAR KELİMELEER: Yumuşak doku, adamantinoma, tibia.

SUMMARY: A neoplasm arising in the pretibial soft tissue without osseous involvement that is histologically identical to adamantinoma of the long bones is presented. Histologically it was composed of basaloid cells and was treated by local excision. No recurrences developed in two years. soft tissue adamantinoma may be confused especially with synovial sarcoma and basal cell epithelioma. Histologic features allowing distinction from these entities and the possible relationship of soft tissue adamantinoma to its osseous counterpart is discussed.

KEY WORDS: Soft tissue, adamantinoma, tibia.

GİRİŞ

Adamantinoma, daha çok tibiayı tutan ve uzun kemiklerin diafizinden köken alan nadir görülen primer kemik tümörüdür (1,4-6,9). Histogenezi tümörün ilk tarif edildiği 1913 yılından beri tam olarak aydınlatılamamış, ancak yapılan çok sayıda ultrastrüktürel, immunohistokimyasal ve enzim çalışmaları bunların epitelyal özellikler taşıdıklarını göstermişlerdir (2,3,7-10). Yumuşak dokudan çıkan adamantinoma genellikle pretibial yerleşimlidir ve histolojik özellikleri kemikte yerleşenlere çok benzer. Ancak kemiğe yerleşen adamantinomaya göre çok daha nadirdir (1,6). Bu makalede pretibial yerleşmiş primer adamantinoma vakasını çok nadir görülmesi ve ilginç özellikleri nedeniyle takdim ederek ilgili literatürü gözden geçirdik.

VAKA TAKDİMİ

35 yaşında kadın hasta 1989 Kasım ayında sol bacağı- nın ön ortasında 4 yıldır devam eden şişlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın travma hikayesi yoktu ve kitle o zamandan beri büyüme göstermemişti. Ağrı şikayeti yoktu. Fizik muayenede sol bacakta pretibial 1/3 orta bölgede yerleşmiş mobil, çevreden iyi sınırlı, sert 2x2 cm'lik kitle palpe edildi. Diğer sistem muayeneleri normal olarak bulundu. Çekilen röntgen grafisinde kitlenin kemik ile ilişkisinin olmadığı görüldü (Resim 1). Kitle lokal anestezi altında serbest bir şekilde üstteki deri ve alttaki subkütan dokudan ayrılarak total olarak eksize edildi.

Eksize edilen materyal makroskopik olarak 2x2x1 cm ölçülerinde düzgün sınırlı, orta sertlikte, kesit yüzü kirli sarı beyaz renkli ve homojen görünümde idi. Dokunun rutin histopatolojik takibinden sonra elde edilen kesitler hematoksi- len eozin ile boyandı. Işık mikroskobu ile incelemede oldukça sellüler yer yer daha gevşek görünümde fibroblastik stromada hiperkromatik nüveli, dar eosinofilik sitoplazmalı içsi hücrelerin oluşturduğu geniş solid adalar ve kordonlar izlendi. Adalar etrafında hücreler palizadik dizilim göstermekteydi (Resim 2). Bazı adaların içlerinde epidermoid me-

taplazi sahaları dikkati çekti (Resim 3). Arada endotelleri şiş ve yer yer prolifer olmuş kapiller kesitleri mevcuttu.

TARTIŞMA

Yumuşak doku adamantinoması nadir görülen bir tümördür ve 1990 yılına kadar literatürde yayınlanmış 3 vaka mevcuttur (1,6). Yumuşak dokuda yerleşen adamantinomaları tartışmadan önce nispeten daha fazla görülen ve daha çok araştırılan kemik adamantinomalarını tartışmak daha

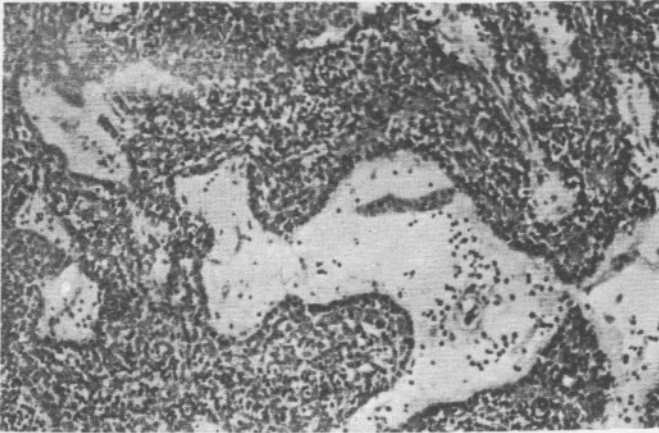


Resim 1: Ön-arka ve yan grafilerde lezyon ile kemik ile ilişkisi olmayan lezyon.

* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

*** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi Anabilim Dalı



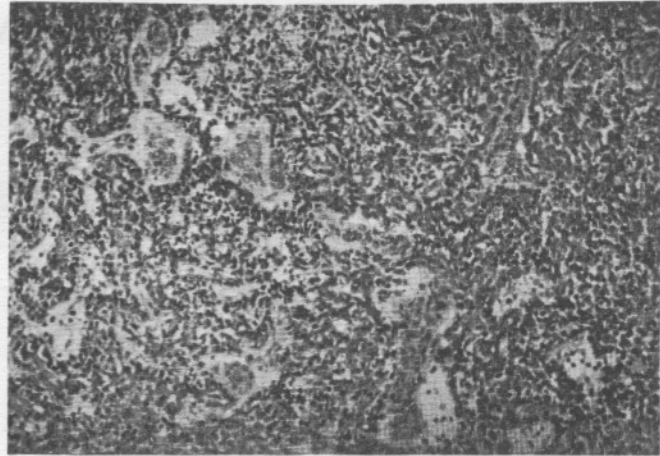
Resim 2: Tumor adaları ve etrafında palized yapan tumor hücreleri (HE X 400).

uygundur.

Intraosseöz adamantinoma genellikle uzun kemiklerin diafizinden çıkan primer kemik tümörüdür (4-6,9,10). Radyografik olarak korteks veya medullada belirgin sklerozla çevrelenmiş tek veya multipl litik sahalar mevcuttur. Genellikle tibianın diafizinde, orta 1/3 ya da distalde lokalizedir (4,5,9). Fibula, ulna da seyrek olarak tutulur (4).

Histogenezi tümörün ilk tarif edildiği 1913'den beri devamlı tartışılmıştır (4,10). Hücre kökeni hakkında çok çeşitli iddialar ileri sürülmüştür. Bunlar snovyal, mezotelyal, vasküler, fibroblastik, osteogenik, bazal hücreli veya skuamöz hücre, deri ekleri ve ameloblastik originlerdir (1,4-6,10). Yapılan ultrastrüktürel çalışmalarda tonofilamanlar, desmosom, sıkı hücre bağları, mikrovillus benzeri çıkıntılar ve bazal membranın gösterilmesi bu iddiaların çoğunu çürütmüştür (8,10). Sıkı hücre bağlarının gösterilmesi bunların osteogenik veya fibroblastik kökenli, yine bazal membranın varlığı mezodermal kökenli olmadığını desteklemektedir (8,10). Vasküler endotelde mevcut olan mikrofilyamanlar, adamantinomadaki gibi uzun lifler tarzında dizilmemektedir (4,10). Snovyal hücrelerde sıkı hücre bağları vardır ancak bunlarda mikrofilyamentöz lifler yoktur (10). Mezotel hücrelerinin özellikle epitelyal karakter göstermesi sebebiyle mezotel orijin düşünülmüş ancak bazal membranın olmayışı, mikrovilluslar ve lokalizasyonu bu ihtimali de çürütmüştür (10). Buna karşılık mevcut elektron mikroskopik bulguların hemen tamamı epitelyal kökeni desteklemektedir (1,3,4,8,10). İmmünohistokimyasal çalışmalarda ise tüm vakalar sitokeratin için pozitif boyandı. Tümör hücreleri Faktör VIII için negatif boyanırken sadece stromal hücreler yer yer pozitif boyandı (2,3,7-9). Bu bulgularda epitelyal kökeni desteklemektedir. Ancak kemik gibi mezodermal orijinli bir dokudan epitelyal tümörün çıkması henüz cevaplanamamış bir soru olarak kalmıştır. İntraosseöz epitelyal kalıntılar için kabul edilen en olası düşünce deri ekleri tipinde ya da primer mezenkimal dokuda epitelyal metaplazinin varlığıdır (4,9).

Histolojik olarak dört tipi vardır. bazaloid, iğsi hücreli, skuamoid ve tubuler. Periferde palizadik dizilim gösteren bazen de merkezde stellat yapılar oluşturan solid bazaloid hücre adalarından oluşan bazaloid tip en fazla görülendir. Tubuler tip ise vasküler tümörlere çok benzer (4-6,9). Vakamızda bazaloid tipti. Stromada fibröz displaziye benzer sa-



Resim 3: Tumor adaları içerisinde metaplazi odakları (HE X 400).

halar mevcuttur. Bu sahaların hakim olması matür ve regrese olmaya başlayan tümörlerde sekonder reperatif olayların sonucudur. Muhtemelen bu olay lezyonda tanınabilen tümör hücrelerinin ortadan kalkmasına yol açar (2,4). Bu nedenle bazı fibröz displazi vakaları altta yatan bir adamantinomanın evrimini gösterebilir (2).

Yumuşak doku adamantinomaları kemikteki eşdeğerlerine klinik ve radyolojik olarak histolojik özelliklerinden daha fazla ilişkilidir. Her ikisi de pretibial bölgeye sınırlıdır ve dahası her zaman ikisini tamamen ayırmak mümkün olmayabilir (1,6,9). Bazı küçük kemik adamantinomaları yumuşak dokudan ince bir tabaka periost ile ayrılır (4,6). Belirgin kortikal erezyon ve yaygın yumuşak doku komponentleri olan juktakortikal adamantinoma tarif edilmiştir (6). Bu tümörün gelişimine medulladan değil korteksin dış yüzeyi ile ilişkili olarak başladığı fikrini düşündürmüştür. En azından bazı kemik adamantinomalarının primer yumuşak doku adamantinoması olduğunu ve sekonder olarak kemiği tuttuğunu göstermektedir. Bunun için ilk ve ileri dönemlerde çekilmiş radyografiler gereklidir (6).

Yumuşak doku adamantinomalarının deri veya deri eklerinden çıkıp çıkmadığı açık değildir (6). Bizim vakamızda üstte deri izlenmemekteydi. Histolojik görünimleri bazal hücreli epitelyoma ya da deri eklerinin karsinomlarına benzerse de belirgin fibroblastik stroması ve derin yerleşimli özellikli subkütan tümör olması nedeniyle ayrılır (4,6).

Tubuler tip adamantinoma belirgin stroma ve bifazik yapısı ile snovyal sarkom ile karışır. Ancak snovyal sarkomda stroma daha sellüler pleomorfik ve hyaluronik asit pozitifdir. Tubuler tip ayrıca metastatik adenokarsinom ile de karışır. Müsin pozitif olması ve belirgin atipi ile desmoplastik stroma ayırma yardımcı olur (4,6). Adamantinomadaki bu tubuler yapılar damar yapıları ile karıştırıldığı takdirde histiositoid hemanjiyom ya da anjiosarkom akla gelir. İmmünohistokimyasal olarak Faktör VIII pozitifliği ve yine fibroblastik stroma ayırt ettirici olur (4,6,9).

Ekrin tip karsinomlardan ayrımı da zordur. Ancak bunun daha ziyade baş ve boyun bölgesinde yerleşmesi ve histolojik olarak daha pleomorfik, anaplastik görünmesi ile ayrılır (4,6).

Kökeni ne olursa olsun ve kemikteki eşdeğeriyle muhtemel ilişkisine rağmen yumuşak doku adamantinoması lokal

rekürrensi ve kemik invazyonu ile ayrı bir klinikopatolojik antitedir (1,6). Tedavisinde tam bir lokal eksizyon, ancak kemiğe uzanmışsa tibianın bir kısmının en blok rezeksiyonu gerekir. Medüller kaviteye uzanırsa primer kemik lezyonu gibi davranmalı ve amputasyon yapılmalıdır (5,6,9,10).

KAYNAKLAR

1. Bambirra EA, Nogueira AMMF, Miranda D: Adamantinoma of the soft tissue of the leg. Arch Pathol Lab Med 107: 500-501, 1983.
2. Czerniak B, Rojas-Corona RR, Dorfman HD: Morphologic diversity of long bone adamantinoma. Cancer 64: 2319-2334, 1989.
3. Einstein W, Pitcock JA: Adamantinoma of the tibia. An eccrine carcinoma. Arch Pathol Lab Med 108: 246-250, 1984.
4. Huvos GA: Bone tumors. Diagnosis, treatment and prognosis. W.B. Saunders Co., Philadelphia, London, Toronto 1979, pp 432-446.
5. Keeney IG, Unni KK, Beabout J, et al: Adamantinoma of the long bones. Cancer 64: 730-737, 1989.
6. Mills ES, Rosai J: Adamantinoma of the pretibial soft tissue. Am J Clin Pathol 83: 108-14, 1985.
7. Mori H, Yamamoto S, Hiramatsu K, et al: Adamantinoma of the tibia. Ultrastructural and immunohistochemic study. Clin Orthop 190: 299-310, 1984.
8. Perez-Atayde AR, Kozakewich HP, Vawter GF: Adamantinoma of the tibia. Cancer 55: 1015-1023, 1985.
9. Rosai J: Ackerman's Surgical Pathology. The C.V Mosby Company, St. Louis, Toronto 1989, pp 1509-1510.
10. Yoneyama T, Winter W, Milsow L: Tibial adamantinoma: Its histogenesis from ultrastructural studies. Cancer 40: 1138-1142, 1977.