

# Yenidoğanda osteofibröz displazi

Zeynep Yazıcı, Harun Yıldız, Hülya Öztürk, Bartu Sarısözen

Z. Yazıcı (E), H. Yıldız  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı,  
Bursa

H. Öztürk  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı,  
Bursa

B. Sarısözen  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji  
Anabilim Dalı, Bursa

**O**steofibröz displazi, uzun kemiklerin seyrek görülen fibroosseöz bir tümördür (1). Genellikle erken çocukluk çağında ve hemen daima tibiada ortaya çıkar (1). Şimdiye kadar literatürde, sadece üç neonatal osteofibröz displazi olgusu bildirilmiştir (2,3). Bu yazıda, doğumdan sonra üçüncü günde saptanan bir neonatal osteofibröz displazi olgusu sunulmaktadır.

## Olgu bildirisi

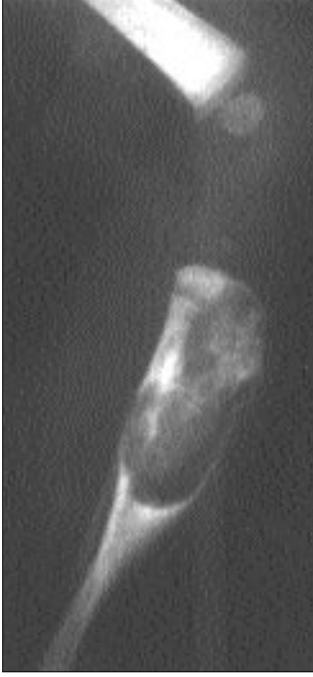
Üç günlük kız çocuğu sağ bacak ön yüzünde, doğumundan beri var olan şişlik nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde dizin hemen distalinden başlayan, cilt altında, 2x1 cm boyutlarında sert, ağrısız bir kitle palpe edildi. Ciltte kızarıklık ve ödem yoktu. Bunun dışında bacak ve ayak normaldi; kalça ve diz hareketleri doğaldı. Diğer sistemik incelemelerinde bir özellik yoktu.

Bacağın anteroposterior ve lateral röntgenogramlarında sağ tibia proksimal yarısında, ön yüzde bombeleşmeye yol açan, diametafizyal yerleşimli, 3x2 cm boyutlarında, ekspansil, litik bir lezyon saptandı (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi (BT) aksiyal kesitlerinde de tibia diametafizinde ekspansil litik lezyon izlendi (Resim 2). Klinik ve radyolojik bulgular ile osteofibröz displazi ön tanısı kondu. Hastaya altı günlükken tanı ve tedavi amacıyla açık küretaj uygulandı. Histopatolojik incelemede, fibroblastik stroma içinde osteoblastlar ile çevrili immatür kemik dokuları saptandı ve ön tanı doğrulandı (Resim 3).

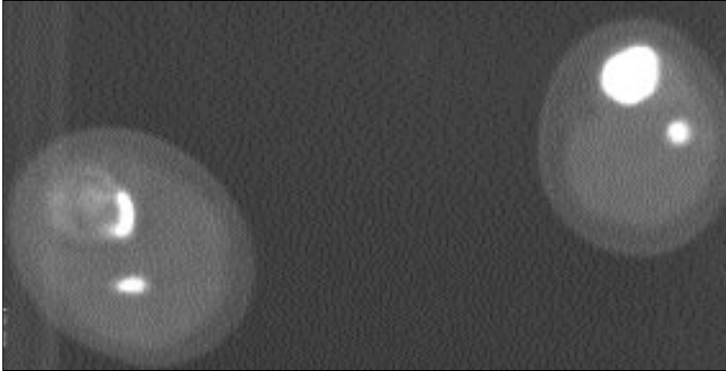
En son 12. ayda çekilen röntgenogramda kemiğin gelişimi normaldi; anterior tibial kortekste içi buzlu cam görünümünde ekspansil, litik lezyonun varlığını sürdürdüğü ve metafizden diafize doğru gerilediği görüldü (Resim 4). Hasta halen izlenmektedir.

## Tartışma

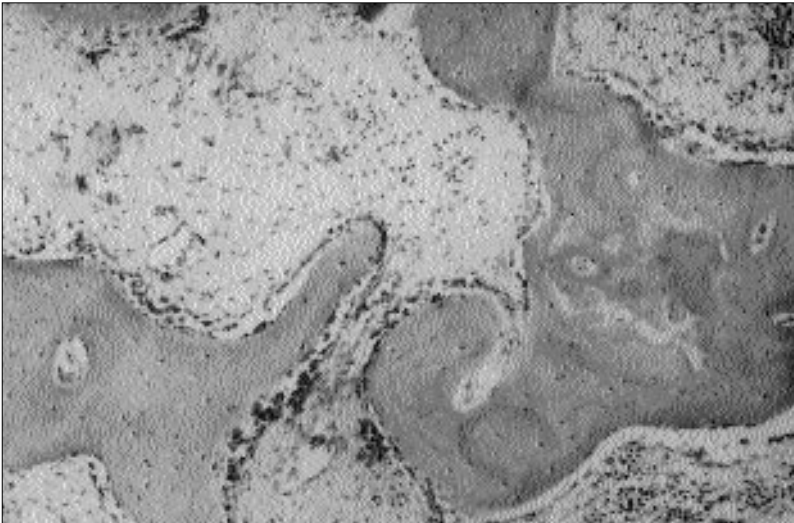
Osteofibröz displazi, tübüler kemiklerde görülen fibroosseöz bir lezyondur. Konjenital osteitis fibroza veya uzun kemiklerin ossifiye fibromu olarak da adlandırılır (4,5). Genellikle 10 yaşın altında görülmesine karşın, yenidoğan döneminde son derece nadirdir (1,3). Campanacci ve Laus, literatürdeki en geniş osteofibröz displazi serisinde, kendilerine ait ve literatürden derlenmiş toplam 39 olguyu bir araya getirmiştir (6). Bu seride yenidoğan yoktur ve en genç olgu üç aylıktır. Daha sonra, yenidoğan döneminde osteofibröz displazi sadece üç olguda bildirilmiştir (2,3).



**Resim 1.** Lateral röntgenogramda, tibia proksimal yarısında kemik ön yüzeyinde bombeleşmeye yol açan, diamefaziyal yerleşimli, ekspansil litik lezyon izleniyor. Lezyonun ön kesiminde kortikal incelleme ve içinde buzlu cam görünümü dikkati çekiyor.



**Resim 2.** Aksiyel BT kesitinde, tibia diafizinde kemiği ekspanse eden litik lezyon ve içinde buzlu cam görünümü izleniyor. Lezyonun çevresinde incelmış olan korteksin parsiyel volüm etkisi nedeniyle belirsiz olduğu görülüyor.



**Resim 3.** Histopatolojik kesitte, orta derecede sellüler fibroblastik stroma içinde osteoblastlar ile çevrili immatür kemik dokusu izleniyor (HE, x100).

Osteofibröz displazi, hemen her zaman tibiada görülür; olguların %20'sinde aynı taraftaki fibula da tutulur (6). Çok nadir olarak ulna, radius, humerus, metatars ve falanklarda da görülebilir (1). Radyolojik olarak, intrakortikal yerleşimli, ekspansiyon gösteren kistik bir tümördür. Birbiriyile birleşen litik alanlardan oluşan tek bir kist şeklindedir veya çok sayıda kistten oluşan kabarcıklı bir görünüme sahiptir (2). Tipik olarak, diafiz orta kesiminde öne yerleşir ve metafize uzanabilir. Fibröz displazide olduğu gibi, matriksi sıklıkla dumanlı bir görünüme sahiptir (1). Tutulan kemikte eğilme deformitesi sık görülür (6).

Osteofibröz displazi, radyolojik ve patolojik olarak çok fibröz displaziye benzer (1). Fibröz displazi de en sık tibiada görülür; fakat genellikle intramedüller yerleşir ve monostotik formu 10 yaşın altında nadirdir (7). Histolojik olarak osteofibröz displazide, immatür kemik trabeküllerini çevreleyen osteoblastlar vardır. Aynı bulgu nadir olmakla birlikte fibröz displazide de saptanabilir (8). Bu nedenle bazı yazarlara göre osteofibröz displazi, iyi tanımlanmış bir antite değildir ve fibröz displazinin aktif şekli olabilir (7). Kemiğin nadir görülen malign tümörlerinden biri olan adamantinoma da tipik olarak tibiada ve diafizyal yerleşim gösterir. Fibröz displazi ve osteofibröz displazide olduğu gibi geniş fibröz stroma alanları içerse de histolojik olarak farklıdır ve genellikle 2-5. dekatlarda görülür (9). Osteofibröz displazinin ayırıcı tanısında yer alan diğer lezyonlar; soliter konjenital fibromatozis, konjenital psödoartroz, konjenital fibrosarkom, konjenital sifiliz ve eozinofilik granülozdur (1,7,9,10). Bu lezyonlar, radyolojik benzerlik gösterebilmelerine karşın, klinik ve histolojik özellikleri ile osteofibröz displaziden ayırt edilirler.

Osteofibröz displazi, klinik olarak ağrısız, sert bir şişkinliğe yol açar. Patolojik kırıkla birlikte ağrı ortaya çıkabilir. Tedavisinde genel kabul görmüş bir yöntem yoktur. Campanacci ve Laus açık küretaj ve subperiosteal rezeksiyon yapılan 25 olgunun 16'sında lokal nüks saptamıştır (6). Bu nedenle,



**Resim 4.** Oniki ay sonra çekilen anteroposterior röntgenogramda, içi buzlu cam görünümünde olan hafif ekspansil litik lezyonun metafizden diafize doğru gerileme gösterdiği görülüyor. Lateral kortekste incelme olduğu dikkati çekiyor. Tibia diafizi distal kesiminde eğilme deformitesi ve medialinde endosteal yeni kemik oluşumu izleniyor.

15 yaşın altındaki asemptomatik olguların tedavisiz izlenmesini önermektedirler. Tübüler kemiklerde tümör, genellikle değişmeden kalır veya kendiliğinden geriler. Seyrek olarak progresyon gösterebilir. Olgumuza altı günlükken subperiosteal küretaj uygula-

landı. Bir yıllık izlem sonunda lezyonda gerileme izlendi.

Yenidoğanda kemik tümörü nadir görülür. Bir yenidoğanda tibia diafizi ön yüzüne yerleşen, intrakortikal kistik bir lezyonda, osteofibroz displazi tanısı akla gelmelidir.

#### CASE REPORT: NEONATAL OSTEOFIBROUS DYSPLASIA

Neonatal skeletal neoplasms are rare and difficult to diagnose. Osteofibrous dysplasia is a fibroosseous lesion of long bones that may be seen in the newborn. It is usually a lytic expansile lesion of the tibia with associated anterior bowing. We present a three-day-old female patient with osteofibrous dysplasia of the tibia. It is important to consider osteofibrous dysplasia when confronted with any bone tumor involving the tibia in a newborn.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2001; 7:585-587

#### Kaynaklar

1. Resnick DS. Diagnosis of bone and joint disorders. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995; 1001.
2. Anderson MJ, Townsend DR, Johnston JO, Bohay DR. Osteofibrous dysplasia in the newborn. J Bone Joint Surg 1993; 75-A:265-267.
3. Hindman BW, Bell S, Russo T, Zuppan CW. Neonatal osteofibrous dysplasia: report of two cases. Pediatr Radiol 1996; 26:303-306.
4. Franghenheim P. Angeborene ostitis fibrosa als Ursache einer intrauterinen Unterschenkelfraktur. Arch Klin Chir 1921; 117:22-29.
5. Kempson RL. Ossifying fibroma of the long bones. A light and electron microscopic study. Arch Pathol 1966; 82:218-233.
6. Campanacci M, Laus M. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. J Bone Joint Surg 1981; 2:221-237.
7. Bloem JL, van der Heul RO, Schuttevaer HM, Kuipers D. Fibrous dysplasia vs adamantinoma of the tibia: differentiation based on discriminant analysis of clinical and plain film findings. AJR 1991; 156:1017-1023.
8. Ksandorf MJ, Moser RP, Gilkey FW. From the archives of the AFIP: fibrous dysplasia. Radiographics 1990; 10:519-537.
9. Resnick DS. Diagnosis of bone and joint disorders. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995; 1055.
10. Inwards CY, Unni KK, Beabout JW, Shives TC. Solitary congenital fibromatosis (infantile myofibromatosis) of bone. Am J Surg Pathol 1991; 15:935-941.