DOI: https://doi.org/10.17650/2618-7019-2026-9-1-46-51

CC BY 4.0

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР АДАМАНТИНОМЫ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ. ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ

Кирилова Н. К.[1], Горбань Н. А.[1], Курильчик А. А.[1], Булычева И. В.[2], Гриневич В. Н.[1]

[1]Медицинский радиологический научный центр им. А.Ф. Цыба – филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России; Россия, 249036 Обнинск, ул. Королева, 4;
[2]ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115522 Москва, Каширское шоссе, 24

Контакты: Надежда Константиновна Кирилова *iabloco100@rambler.ru*

Адамантинома составляет около 0,3 % всех первичных злокачественных опухолей костей. В современном представлении это бифазная опухоль, характеризующаяся разнообразием морфологических форм. Опухоль локализуется преимущественно в длинных костях (97 %), в большинстве случаев (80–85 %) в большеберцовой. Она имеет вялотекущий характер и длительное прогрессирующее клиническое течение, что приводит к поздней диагностике. Представлен клинический случай адамантиномы большеберцовой кости у молодой пациентки с длительным периодом наблюдения, развитием местных рецидивов и метастазов.

Ключевые слова: адамантинома, опухоль кости, рецидив, метастаз

Для цитирования: Кирилова Н. К., Горбань Н. А., Курильчик А. А. и др. Клинический пример адамантиномы большеберцовой кости. Особенности течения и отдаленные результаты терапии. Онкопатология 2026;9(1):46–51. DOI: https://doi.org/10.17650/2618-7019-2026-9-1-46-51

A clinical case of tibial adamantinoma. Its clinical course and long-term treatment outcomes

Kirilova N. K.[1], Gorban N. A.[1], Kurilchik A. A.[1], Bulycheva I. V.[2], Grinevich V. N.[1]

[1]A.F. Tsyb Medical Radiological Research Center – branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia; 4 Koroleva St., Obninsk 249036, Russia;
[2]N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115522, Russia

Contacts: Nadezhda Konstsntinovna Kirilova *iabloco100@rambler.ru*

Adamantinoma comprises about 0.3 % of all primary malignant tumors of the bones. Currently it is considered a biphasic tumor characterized by variety of morphological types. Usually, the tumor is located in the long bones (97 %), in the majority of cases (80–85 %) in the tibia. It has indolent character and long progressive clinical course which lead to late diagnosis.
A clinical case of adamantinoma of the tibia in a young female patient with long-term follow-up, development of local recurrences and metastases is presented.

Keywords: adamantinoma, bone tumor, recurrence, metastasis

For citation: Kirilova N. K., Gorban N. A., Kurilchik A. A. et al. A clinical case of tibial adamantinoma. Its clinical course and long-term treatment outcomes. Onkopatologiya = Oncopathology 2026;9(1):46–51. (In Russ.).
DOI: https://doi.org/10.17650/2618-7019-2026-9-1-46-51

ВВЕДЕНИЕ

Адамантинома – крайне редкая первичная опухоль, которая составляет около 0,3 % всех первичных злокачественных новообразований костей [1]. В современном представлении это бифазная местно-агрессивная или злокачественная опухоль, характеризующаяся разнообразием морфологических форм, эпителиальными структурами всевозможного строения в сочетании с «нежным» остеофиброзным компонентом [2].

Первый случай адамантиномы описан в 1900 г. C. Maier. В 1913 г. B. Fischer назвал опухоль адамантиномой из-за ее морфологического сходства с адамантиномой челюстей [3].

Опухоль локализуется преимущественно в длинных костях (97 %), в большинстве случаев (80–85 %) в большеберцовой, и это ее наиболее характерный клинический признак. В 10–15 % наблюдений адамантинома множественная, 2-ю опухоль чаще выявляют в малоберцовой кости с той же стороны [4]. Несмотря на то что описаны единичные случаи адамантиномы, поражающей другие кости (лучевую, локтевую, локтевой отросток, плечевую, пяточную, плюсневые, бедренную, седалищную, ребро, позвоночник [2]), следует быть крайне осторожными при диагностике адамантиномы вне большеберцовой или малоберцовой костей.

Адамантиномы чаще встречаются у молодых людей, средний возраст – 25–35 лет, но при этом возрастной диапазон выявления очень широкий: с 2 до 86 лет. Мужчины болеют чаще, однако у женщин эта опухоль возникает в более раннем возрасте. У детей чаще встречается подтип адамантиномы, подобный остеофиброзной дисплазии. В среднем и пожилом возрасте изредка происходит прогрессия в дедифференцированный подтип [5].

Симптомы зависят от локализации и степени распространения опухоли. Она возникает незаметно и длительное время никак себя не проявляет, затем появляются отек, боль и деформация кости. Заболевание имеет вялотекущий характер и длительное прогрессирующее клиническое течение, что приводит к его поздней диагностике. Симптомы могут проявляться в течение многих лет, прежде чем пациент обратится за медицинской помощью. В некоторых случаях отмечается связь возникновения опухоли с травмой [5, 6].

Местные рецидивы или метастазы иногда развиваются спустя годы после хирургического лечения [2].

Адамантинома представляет собой бифазную опухоль с разнообразным морфологическим строением с вариабельным количеством и типом эпителиальных структур, расположенных внутри стромального костно-фиброзного компонента.

В зависимости от строения и соотношения количества стромального и эпителиального компонентов выделяют 3 гистологических подтипа опухоли: подобная остеофиброзной дисплазии, классическая и дедифференцированная адамантинома.

В адамантиноме, подобной остеофиброзной дисплазии, преобладает стромальный компонент, представленный рыхлой соединительной тканью. Эпителиальный компонент скудный, в виде небольших гнезд, трудноразличимых на препаратах, окрашенных гематоксилином и эозином. Для его выявления часто требуется применение иммуногистохимического (ИГХ) исследования.

В классической адамантиноме эпителиальный компонент хорошо выражен, представлен в виде гнезд, расположенных в фиброзной строме. Он может иметь разные варианты строения. Тубулярный представлен слоем кубических клеток с формированием протоковых структур. Веретеноклеточный вариант состоит из разнонаправленных пучков веретеновидных клеток с вытянутыми ядрами со слабовыраженным полиморфизмом. Плоскоклеточный вариант образован полями клеток со сквамозной дифференцировкой и явными признаками ороговения. Базалоидный формирует небольшие солидные гнезда базалоидных клеток с палисадообразной ориентацией ядер по периферии гнезд. Возможны и другие варианты строения эпителиального компонента.

Дедифференцированная адамантинома – самый редкий подтип. В таких опухолях эпителиальный компонент перерождается в солидные поля слабодифференцированных веретеновидных, эпителиоидных и плеоморфных клеток. Эпителиальная дифференцировка утрачивается, и опухоль может приобретать другую дифференцировку, в том числе хондроидную, иногда наблюдается отложение остеоида. Этот подтип обладает высокой митотической активностью клеток [2].

При ИГХ-исследовании выявляют четкое различие в экспрессии маркеров эпителиальным и стромальным компонентами опухоли. Последний экспрессирует виментин и не реагирует с эпителиальными маркерами.

Эпителитальный компонент интенсивно экспрессирует цитокератины базальных эпителиальных клеток (CK5, CK14, CK19), p63. Экспрессия эпителиального мембранного антигена, виментина, подопланина (D2-40), CK1, CK13 и CK17 вариабельна, с разной степенью интенсивности. Экспрессия CK8 и CK18 обычно отсутствует [7].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

*У **пациентки,** 18 лет, в 2007 г. после травмы выявлено кистозное образование дистального сегмента правой большеберцовой кости. До 2009 г. пациентка находилась под динамическим наблюдением. Затем по месту жительства выполнена сегментарная резекция дистального диафиза правой большеберцовой кости с реконструкцией аппаратом Илизарова. При гистологическом исследовании диагностирована десмопластическая фиброма.*

Через 7 лет, в 2016 г., выявлен местный рецидив. По месту жительства выполнена краевая резекция правой большеберцовой кости с аутопластикой дефекта из гребня подвздошной кости. При гистологическом исследовании: продолженный рост опухоли.

Пациентка обратилась в Медицинский радиологический научный центр им. А.Ф. Цыба (МРНЦ). При пересмотре гистологических препаратов в патологоанатомическом отделении МРНЦ в опухоли выявлены 2 компонента: стромальный и эпителиальный (рис. 1). Стромальный компонент представлен пучками веретеновидных клеток и напоминает остеофиброзную дисплазию. Эпителиальный – солидными

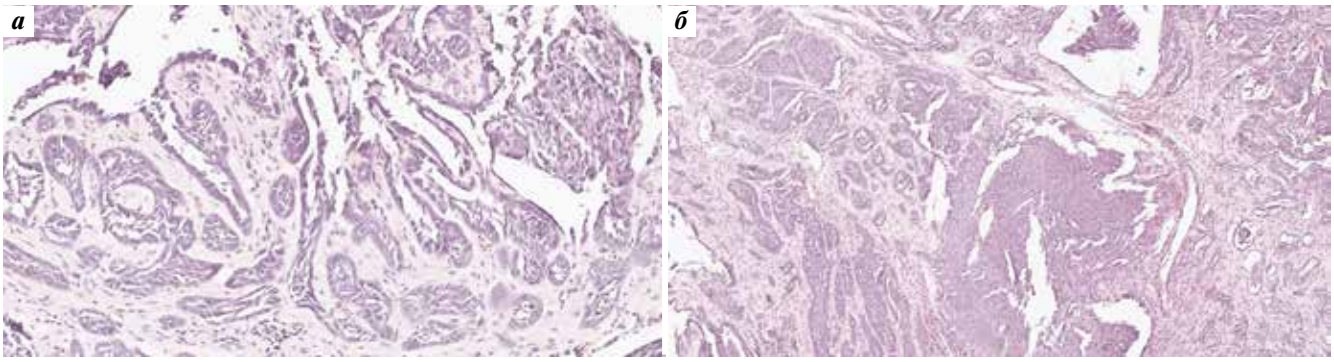


Рис. 1. *Классическая адамантинома. Рецидив опухоли в большеберцовой кости в 2016 г.: а – железистоподобные структуры в эпителиальном компоненте; б – преобладание эпителиального компонента в виде солидных пластов. Окраска гематоксилином и эозином*

Fig. 1. *Classic adamantinoma. Recurrence of the tumor in the tibia in 2016: a – gland-like structures in the epithelial component; б – predominance of epithelial component in the form of solid layers. Hematoxylin and eosin staining*

гнездами из базалоидных клеток. Диагноз изменен на классическую адамантиному.

В МРНЦ выполнена сегментарная резекция нижней половины правой большеберцовой кости с эндопротезированием голеностопного сустава.

В 2021 г. в области послеоперационного рубца появились образования в мягких тканях. Выполнена их биопсия и диагностирован рецидив адамантиномы. При гистологическом исследовании: в рецидивной опухоли эпителиальный компонент выражен минимально, опухоль имеет преимущественно веретеноклеточное строение (рис. 2). При ИГХ-исследовании: эпителиальный компонент экспрессирует p63 (рис. 3), панцитокератин (рис. 4) и подопланин (D2-40) (рис. 5).

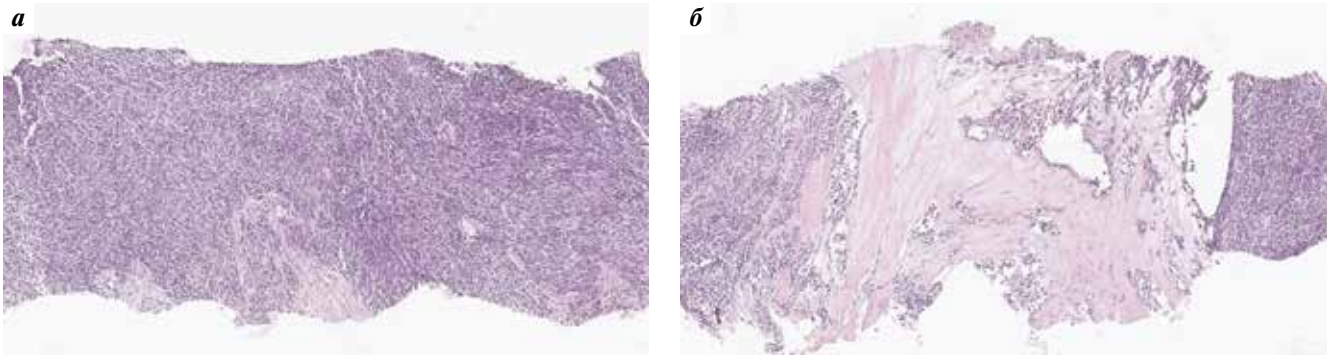


Рис. 2. *Биопсия рецидивной опухоли в мягких тканях голени в 2021 г.: а – эпителиальный компонент веретеноклеточного строения; б – минимально выраженный стромальный компонент в виде небольших островков. Окраска гематоксилином и эозином*

Fig. 2. *Biopsy of recurrent tumor in soft tissues of the calf in 2021: a – spindle-like epithelial component; б – minimally pronounced stromal component in the form of small islets. Hematoxylin and eosin staining*



Рис. 3. *Диффузная яркая экспрессия p63 в эпителиальном компоненте опухоли*

Fig. 3. *Bright diffuse expression of p63 in the epithelial component of the tumor*



Рис. 4. *Диффузная яркая экспрессия панцитокератина в эпителиальном компоненте опухоли*

Fig. 4. *Bright diffuse expression of pancytokeratin in the epithelial component of the tumor*



Рис. 5. *Очаговая яркая экспрессия подопланина D2-40 в эпителиальном компоненте опухоли*

Fig. 5. *Bright focal expression of podoplanin D2-40 in the epithelial component of the tumor*

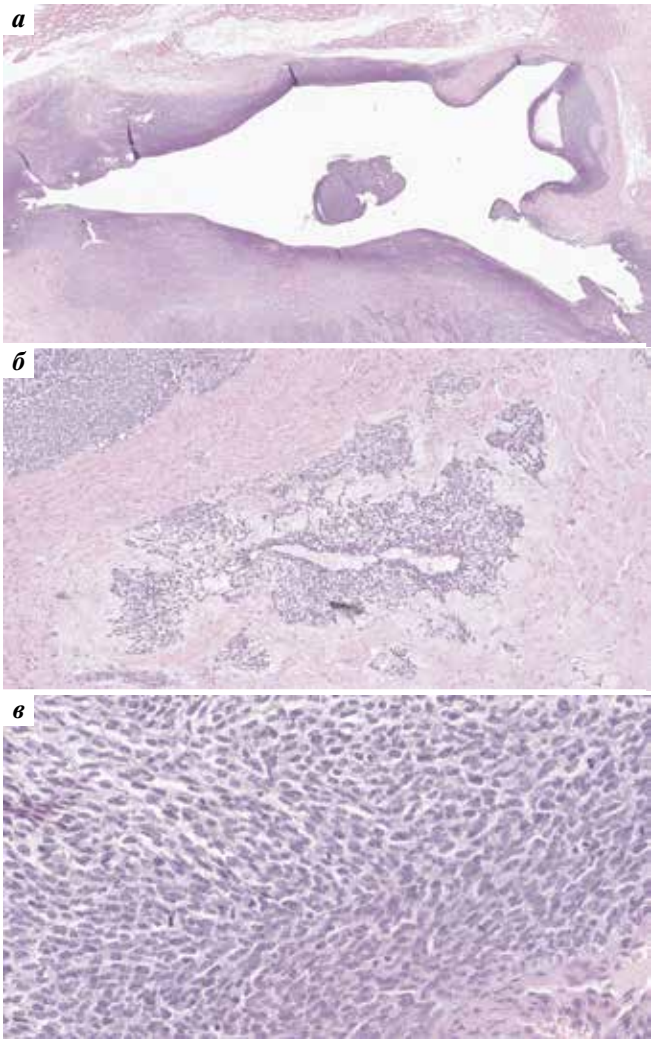


Рис. 6. *Операционный материал рецидивной опухоли мягких тканей голени 2021 г.: а – кистозная структура; б – эпителиальный компонент в виде солидных полей ветереновидных и базалоидных клеток; в – очаг митотической активности. Окраска гематоксилином и эозином*

Fig. 6. *Surgical material of recurrent tumor of the soft tissues of the calf from 2021: a – cystic structure; б – epithelial component in the form of solid fields of spindle-like and basaloid cells; в – focus of mitotic activity. Hematoxylin and eosin staining*

Выполнено удаление рецидивной опухоли правой голени. В операционном материале опухоль преимущественно веретеноклеточного строения, с наличием единичных кист, немногочисленными митозами, эпителиальный компонент минимальный (рис. 6).

В сентябре 2023 г. при контрольном обследовании выявлено метастатическое поражение нижней трети правой малоберцовой кости.

По месту жительства выполнена ампутация правой голени на уровне границы средней и верхней третей.

В 2025 г. при контрольном обследовании выявлено множественное поражение легких с обеих сторон, в МРНЦ проведена видеоторакоскопическая резекция нижней доли правого легкого с целью верификации диагноза. При гистологическом исследовании диагностирован метастаз адамантиномы веретеноклеточного строения с умеренной митотической активностью (рис. 7). На онкологическом консилиуме рекомендовано проведение системной полихимиотерапии по схеме доксорубицин + ифосфамид (adriamycin + ifosfamide, AI).

В данное время пациентка остается под наблюдением.

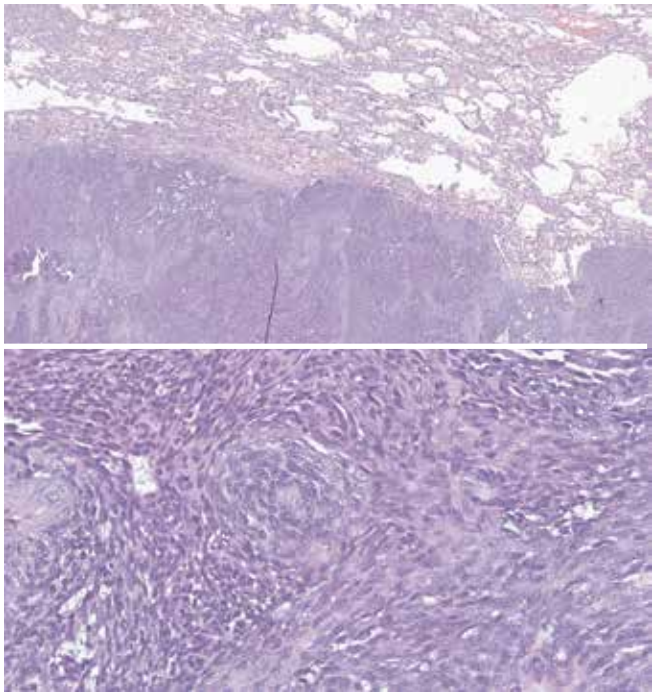


Рис. 7. *Метастаз адамантиномы в легкое в 2025 г. Опухоль представлена солидными полями из веретеновидных клеток. Окраска гематоксилином и эозином*

Fig. 7. *Adamantinoma metastasis into the lung in 2025. The tumor consists of solid fields of spindle-like cells. Hematoxylin and eosin staining*

ОБСУЖДЕНИЕ

В представленном случае у женщины в возрасте 18 лет выявлена опухоль большеберцовой кости, которая на протяжении последующих 18 лет рецидивировала и затем метастазировала. Такое течение полностью

соответствует клинической картине классической адамантиномы. Данное новообразование – первичная опухоль костей с низким потенциалом злокачественности, возникающая в диафизах трубчатых костей, чаще всего в большеберцовой кости, медленно растущая и имеющая двухкомпонентное строение. Несмотря на низкий потенциал злокачественности, адамантинома может давать местные рецидивы, метастазы в легкие, лимфатические узлы и кости [6].

По данным литературы, в рецидивных опухолях меняется гистологическое строение, обычно происходит увеличение объема стромального компонента и снижение дифференцировки [8].

В представленном случае при каждом последующем рецидиве снижалась дифференцировка опухоли и повышалась ее митотическая активность. В последнем рецидиве и метастазе опухоль приобрела саркоматоидное веретеноклеточное строение, эпителиальный компонент пришлось выявлять при помощи ИГХ-исследования, в то время как в первичной опухоли его наличие было очевидно.

Несмотря на то что адамантинома – первичная опухоль костей, она имеет эпителиальное происхождение, что подтверждается ИГХ- и ультраструктурным исследованиями. Опухолевые клетки демонстрируют выраженную экспрессию панцитокератина. При электронной микроскопии они имеют эпителиальные характеристики: базальная мембрана, десмосомы, щелевые контакты, эпителиальный специфический кератин и внеклеточный состав, схожий с эпителиальной тканью [9, 10].

Этиология адамантиномы до сих пор вызывает споры. Больше других распространена теория о смещении базального эпителия кожи во время эмбрионального развития, что косвенно подтверждается преимущественным поражением передней части большеберцовой кости, так как здесь кость находится ближе всего к поверхности кожи [11].

Дифференциальный диагноз адамантиномы проводится в основном с остеофиброзной дисплазией, метастазами карцином и саркомой Юинга, подобной адамантиноме. При остеофиброзной дисплазии отсутствуют скопления эпителиальных клеток с положительной экспрессией цитокератинов. Метастазы карцином крайне редко встречаются ниже колена и обычно выявляются у пожилых пациентов. В метастазах отсутствует строма, подобная остеофиброзной дисплазии, цитологическая атипия опухолевых клеток выражена сильнее. Саркома Юинга, подобная адамантиноме, при ИГХ-исследовании может демонстрировать эпителиальную дифференцировку в виде диффузной экспрессии цитокератинов и p63, чем напоминает адамантиному. Однако саркома Юинга, в отличие от адамантиномы, экспрессирует NKX2.2, CD99 и FLI1. Также саркома Юинга обладает специфическими хромосомными перестройками. Наиболее распространенные – слияние между геном *EWSR1* на хромосоме 22 и семейством факторов транскрипции ETSB, в редких случаях ген *FUS* на хромосоме 16 заменяет *EWSR1* [12–14].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Адамантинома, несмотря на вялотекущий характер, склонна к рецидивам и имеет метастатический потенциал, в связи с чем требуется наблюдение за пациентом длительный период даже при благоприятном клиническом течении. В рецидивах и метастазах опухоль может иметь измененное гистологическое строение и признаки снижения дифференцировки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Ларюков А.В., Ларюкова Е.К., Губайдуллина Ф.Ф. Междисциплинарный подход к диагностике длинных трубчатых костей (случай из практики). Практическая медицина 2022;20(2):110–3. DOI: 10.32000/2072-1757-2022-2-110-113
Laryukov A.V., Laryukova E.K., Gubaydullina F.F. Interdisciplinary approach to the diagnosis of long tubular bones (a case report). Prakticheskaya meditsina = Practical Medicine 2022;20(2):110–3. (In Russ.). DOI: 10.32000/2072-1757-2022-2-110-113
2. Nielsen G.P., Hogendorn P.C.W. Adamantinoma of long bones. In: WHO classification of tumours. Soft Tissue and Bone Tumours, 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2020. Pp. 460–466.
3. Houdek M.T., Sherman C.E., Inwards C.Y. et al. Adamantinoma of bone: long-term follow-up of 46 consecutive patients. J Surg Oncol 2018;118(7):1150–4. DOI: 10.1002/jso.25269
4. Keeney G.L., Unni K.K., Beabout J.W., Pritchard D.J. Adamantinoma of long bones. A clinicopathologic study of 85 cases. Cancer 1989;64(3):730–7. DOI: 10.1002/1097-0142(19890801)64:3<730::aid-cncr2820640327>3.0.co;2-p
5. Moon N.F., Mori H. Adamantinoma of the appendicular skeleton – updated. Clin Orthop Relat Res 1986;204:215–37. PMID: 3514033.
6. Jain D., Jain V.K., Vasishta R.K. et al. Adamantinoma: a clinicopathological review and update. Diagn Pathol 2008;3:8. DOI: 10.1186/1746-1596-3-8
7. Varvarousis D.N., Skandalakis G.P., Barbouti A. et al. Adamantinoma: an updated review. In Vivo 2021;35(6):3045–52. DOI: 10.21873/invivo.12600
8. Зайцева Ю.М., Засульский Ф.Ю., Деев Р.В. Опыт диагностики и лечения адамантином длинных костей. Травматология и ортопедия России 2010;3(57):79–86.
Zaytseva Yu.M., Zasulskiy F.Yu., Deev R.V. Experience in diagnostics and treatment of long bones with adamantinomas. Travmatologiya i ortopediya Rossii = Traumatology and Orthopedics of Russia 2010;3(57):79–86.
9. Mori H., Yamamoto S., Hiramatsu K. et al. Adamantinoma of the tibia: ultrastructural and immunohistochemic study with reference to histogenesis. Clin Orthop Relat Res 1984;190:299–310. PMID: 6207973.

10. Perez-Atayde A.R., Kozakewich H.P., Vawter G.F. Adamantinoma of the tibia. An ultrastructural and immunohistochemical study. Cancer 1985;55(5):1015–23. DOI: 10.1002/1097-0142(19850301)55:5<1015::aid-cncr2820550516>3.0.co;2-r
11. Adamantinoma and fibrous dysplasia. In: Bone tumors, 1st ed. Ed.: J.M. Mirra. Philadelphia: Lea & Febiger, 1989. Pp. 1203–1231.
12. Bishop J.A., Alaggio R., Zhang L. et al. Adamantinoma-like Ewing family tumors of the head and neck: a pitfall in the differential diagnosis of basaloid and myoepithelial carcinomas. Am J Surg Pathol 2015;39(9):1267–74. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000460
13. Alexiev B.A., Tumer Y., Bishop J.A. Sinonasal adamantinoma-like Ewing sarcoma: a case report. Pathol Res Pract 2017;213(4):422–6. DOI: 10.1016/j.prp.2016.11.018
14. Gamberi G., Cocchi S., Benini S. et al. Molecular diagnosis in Ewing family tumors: the Rizzoli experience – 222 consecutive cases in four years. J Mol Diagn 2011;13(3):313–24. DOI: 10.1016/j.jmoldx.2011.01.004

Вклад авторов
Кирилова Н. К., Курильчик А. А.: сбор и обработка материала, написание статьи;
Горбань Н. А.: разработка концепции и дизайна исследования, сбор материала, редактирование статьи;
Булычева И. В., Гриневич В. Н.: написание и редактирование статьи.
Authors' contributions
Kirilova N. K., Kurilchik A. A.: collection and processing of material, article writing;
Gorban N. A.: study concept and design, collection of material, article editing;
Bulycheva I. V., Grinevich V. N.: article writing and editing.

ORCID авторов / ORCID of authors
Кирилова Н. К. / Kirilova N. K.: https://orcid.org/0009-0000-4619-9375
Горбань Н. А. / Gorban N. A.: https://orcid.org/0009-0001-2401-1746
Курильчик А. А. / Kurilchik A. A.: https://orcid.org/0000-0003-2615-078X
Булычева И. В. / Bulycheva I. V.: https://orcid.org/0000-0001-7592-4249
Гриневич В. Н. / Grinevich V. N.: https://orcid.org/0000-0003-1908-2256

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.
Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов. Пациентка подписала информированное согласие на публикацию своих данных.
Compliance with patient rights. The patient gave written informed consent to the publication of her data.

Статья поступила: 13.01.2026. **Принята к публикации:** 02.03.2026. **Опубликована онлайн:** 07.04.2026.
Article submitted: 13.01.2026. **Accepted for publication:** 02.03.2026. **Published online:** 07.04.2026.