

Uyluk yerleşimli ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkom: Olgu sunumu

Ekstraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the thigh: a case report

Kasım KILIÇARSLAN,¹ İsmail DEMİRKALE,¹ Aydan KILIÇARSLAN,² Bülent CİLESUN,² Hasan YILDIRIM¹

¹Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Ankara;

²Başkent Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkom, klinik olarak hızlı gelişim gösteren, lokal nüks ve uzak metastazlar ile seyreden nadir bir kartilaj tümörüdür. Genellikle mesane, beyin, meninks, mediasten ve uylukta rastlanmaktadır. Bu olgu sunumunda uyluk yerleşimli ağrılı, yavaş büyüyen bir kitle şikayeti ile başvuran ve ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkom tanısı ile tedavi edilen 22 yaşında bir erkek hasta ile tümörün genel klinik özellikleri tartışıldı.

Anahtar sözcükler: Ekstraskeletal; mezenkimal kondrosarkom; kartilaginöz tümör.

Ekstraskeletal mesenchymal chondrosarcoma is a rare cartilaginous malignant tumor that shows very fast progression clinically and has very high local recurrence and distant metastasis rates. The most common locations are the bladder, brain, meninges, mediastinum, and thigh. In this case report, we present the clinical features and treatment of a thigh-localized slow-growing, painful tumor diagnosed as ekstraskeletal mesenchymal chondrosarcoma in a 22-year-old male, and we discuss the general characteristics of the tumor.

Key words: Ekstraskeletal; mesenchymal chondrosarcoma; cartilaginous tumor.

Mezenkimal kondrosarkom tüm sarkomların %0.4'den daha azını tüm kondrosarkomların ise yaklaşık %10'unu oluşturur. Kondrosarkomların da nadir görülen bir varyantıdır.^[1] İlk kez Lichenshtein ve Bernstein tarafından tanımlanmıştır.^[2] Sonraki yıllarda Azar daha tanımlayıcı bir terim olan "kötü diferansiye kondrosarkom" teriminin kullanımının daha uygun olacağını bildirmiştir.^[3] Tümör en sık üçüncü dekada görülür. Spesifik bir anatomik bölgede ortaya çıktığı söylenemez. Lokal nüks ve metastaz yapma eğilimi oldukça yüksektir. Çok iyi kanlanan yüksek grade'li dokudan oluştuğu için kemoterapiye duyarlıdır ve tedavi

modeli olarak kombine radikal cerrahi ve kemoterapi ya da radyoterapi önerilmektedir. Mezenkimal kondrosarkomlar osteosarkom protokolü ile tedavi edilirler.

İskelet sistemi dışında ortaya çıkan mezenkimal kondrosarkoma, ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkom denilmektedir. Bu daha da nadir görülen bir tümör olup kemik ilişkisi yoktur. Mesane, kaslar, arterler, beyin, meninks, göz kapağı, farinks ve mediasten gibi yumuşak doku alanlarında ortaya çıkabilir. Alt ekstremitede ortaya çıktığında uyluk bölgesini tercih etmektedir. Ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkomların osseöz kondrosarkomla-

İletişim (Correspondence): Dr. İsmail DEMİRKALE. Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Ankara, Turkey.
Tel: +90 - 312 - 291 25 00 e-posta (e-mail): drismail@yahoo.com



Şekil 1. Sağ uyluk anterolateral bölümündeki tümörün ameliyat öncesi görünümü.

ra göre daha yavaş seyrettikleri ve daha geç metastaz yaptıklarına inanılmaktadır.^[4]

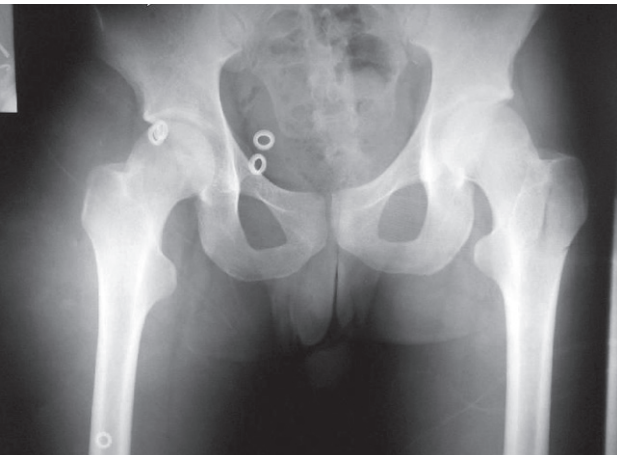
Bu yazıda, ekstraskeletal yerleşimli mezenkimal kondrosarkom ile tümörün klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri tartışıldı.

OLGU SUNUMU

Sağ uyluk ön dış bölümünde ağrılı sert bir kitle şikayeti ile başvuran 22 yaşında erkek hastanın travma öyküsü yoktu. Kitlenin ilk olarak yaklaşık 2 yıl önce ortaya çıktığı, yavaş bir şekilde büyüdüğü, son 3 aydır büyüme hızının arttığı ve özellikle geceleri olan ağrının ortaya çıktığını bildiren hastanın kilo kaybı ya da gece terlemesi yoktu. Yapılan fizik muayenesinde, sağ kalça anterolateral bö-

lümünde yaklaşık 30 cm çapında, çıkıntılı oluşturan, sıkı ve sert kitle ile üzerindeki ciltte variköz venler tespit edildi (Şekil 1). Lenfadenopatisi yoktu. Hastanın kalça ve diz eklemlerinde hareket kısıtlılığı olmamakla birlikte diz ekleminde maksimum fleksiyon esnasında ağrı olduğu fark edildi. Radyolojik muayenesinde, sağ trokanterik femur komşuluğunda noktasal kalsifikasyon gösteren ancak kemik destrüksiyonu yada periosteal reaksiyona neden olmayan yumuşak doku şişliği tespit edildi (Şekil 2).

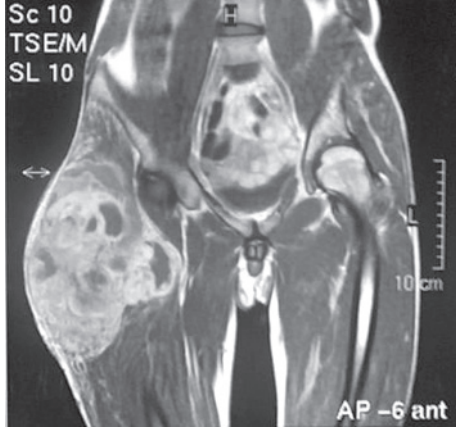
Anjiyografide femoral arterden gelen yoğun dallanma ile beslenen tümör gözlemlendi (Şekil 3). Çekilen manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ uyluk proksimal kesiminde vastus lateralis kasını infiltrate eden ve rektus femoris kasını laterale doğru iten 310x137x190 mm boyutlarında, iv gad-DTPA enjeksiyonu sonrasında heterojen tarzda kontrast tutan öncelikle malign karakterli olduğu düşünülen kitle lezyonu izlendi (Şekil 4). Hastanın ayrıca çekilen toraks bilgisayarlı tomografi taramasında her iki akciğerde alt loblarda daha belirgin olmak üzere çok sayıda metastaz ile uyumlu nodüler lezyonlar izlendi. Bu sarkomatöz bulgular nedeniyle hastaya geniş rezeksiyon uygulandı. Anjiyografinin de yardımıyla hemen neredeyse femoral arter kalınlığına yakın çapta ve tümöre giren iki ana dalı bağladıktan sonra geniş rezeksiyon tamamlandı. Tümör, çevresini sınırlayan sağlam dokular ve ciltle beraber çıkartıldı. Cerrahi sınırlar negatif olsa bile tümör 5 cm'den daha bü-



Şekil 2. Tümörün direk radyografideki görünümü.



Şekil 3. Tümörün anjiyografik görünümü.

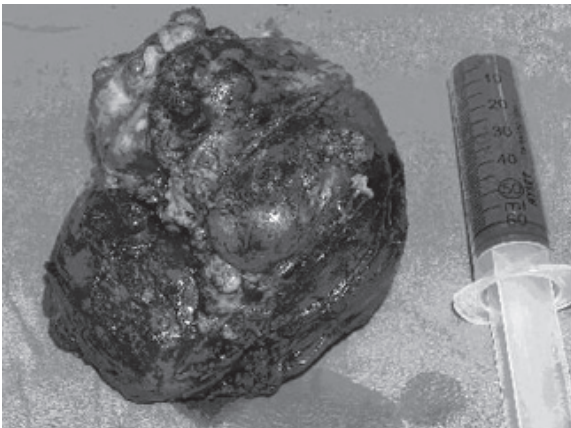


Şekil 4. Tümörün MR'daki görünümü.

yük olduğu için hastaya 2 Gy/fraksiyonda toplam 25 fraksiyon (50 Gy) tümör yatağına adjuvan radyoterapi uygulandı. Ayrıca hastaya postoperatif 6 kür methotreksat + leucovorin tedavisi uygulandı. Hasta ilk tanı sonrası takibinin 34. ayında akciğer metastazı nedeniyle yapılan metastazektomi sonrası ameliyat sonrası erken dönem komplikasyonları nedeniyle kaybedilmiştir.

Makroskopik patolojik değerlendirmede, tümörün, kas dokusu içinde 14x7x7 cm boyutlarında, sarı-kahve renkli 1240 gram ağırlığında olduğu görüldü (Şekil 5). Tümör kesit yüzünde, yer yer kanamalı, nekrotik ve kistik alanlar ile yer yer beyaz renkli solid alanlar saptandı.

Tümörün histopatolojik incelemesinde, geniş nekroz alanları arasında oval-yuvarlak, hiperkromatik çekirdekli ayırt edilebilen matriks üretme-

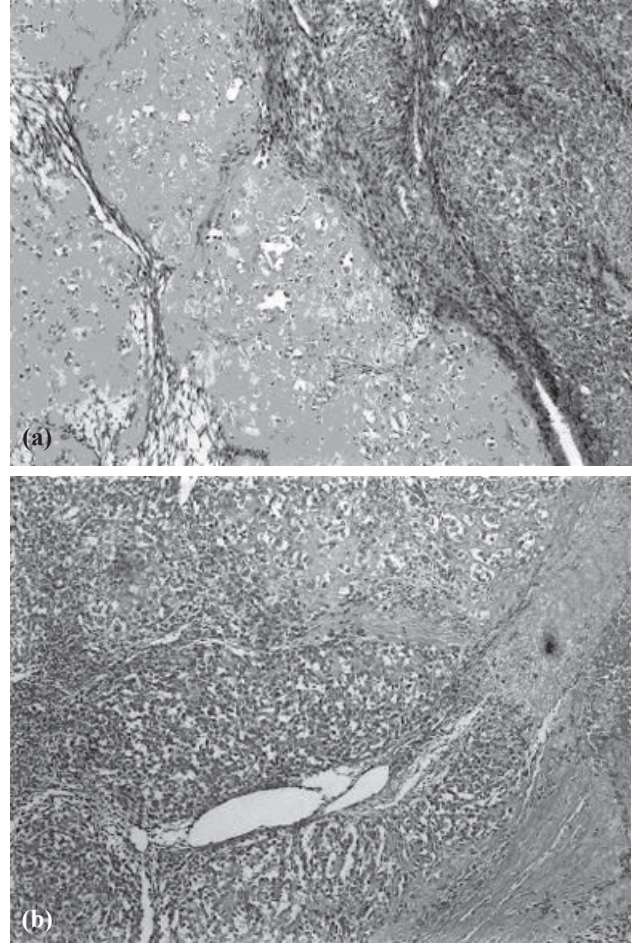


Şekil 5. Tümörün eksizyondan sonraki görünümü.

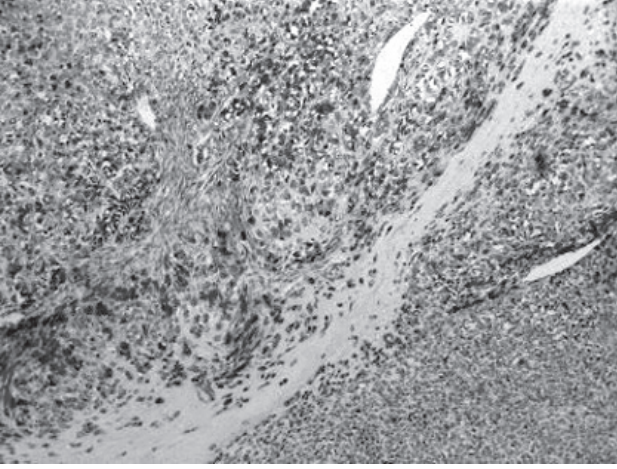
yen, diffüz, monoton hücre popülasyonu ile iyi sınırlı adalar halinde bazofilik matrikste lakünaler içinde yer alan hiperkromatik çekirdekli hücreler izlenmiştir (Şekil 6a, b). Kontrollü olarak yapılan immünohistokimyasal çalışmada, bu komponenti oluşturan hücrelerde S-100 protein ekspresyonu saptandı (Şekil 7).

TARTIŞMA

Mezenkimal kondrosarkomlar nadir görülen ve diğer kondrosarkomlara göre daha agresif davranışlı tümörlerdir.^[5] Vakaların yaklaşık %60-80'i 2. veya 3. dekad da ortaya çıkar. Kadınlarda daha sık-



Şekil 6. (a) Mezenkimal kondroma sarkomada karakteristik bimorfik yapı görülmekte: küçük undifferansiyel tümör hücreleri ve differansiyel kartilaj adaları ile aralarındaki belirgin sınır izlenmekte (H-E x 100). (b) Mezenkimal kondrosarkomdaki küçük yuvarlak hücre adaları ile kartilaj hücrelerinin karışık haldeki görünüşleri (H-E x 100).



Şekil 7. S-100 protein immünohistokimyasal çalışmasında, mezenkimal kondrosarkomun kartilaj komponentinin pozitif boyanması (S-100 protein x 100).

tır.^[6] Ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkom ise topografik olarak kemikle ilişkisi olmayan ve daha da nadir görülen bir tümördür. Ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkomların kas ve yumuşak dokularla birlikte olan tipi ve santral sinir sistemi ile birlikte olan tipi olmak üzere iki alt tipi vardır; 111 mezenkimal kondrosarkomun sunulduğu bir çalışmada 38 olgunun primer ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkom olduğu bildirilmiştir.^[1] Andrew ve ark. mezenkimal kondrosarkomları küçük hücreli diferansiye olmamış ve hemanjioperistomatoid varyant olarak iki alt gruba ayırmıştır. Mezenkimal kondrosarkomalı 35 hastanın sitopatolojik analizinin yapıldığı ve bunun tedaviye olan etkisinin incelendiği bu çalışmada küçük hücreli tipin radyoterapi + kemoterapi kombine tedavisine cevap verdiğini, cerrahi rezeksiyonun özellikle hemanjioperistomatoid tipte ek fayda sağlayabileceğini belirtmişlerdir.^[7] Ayrıca lokal radyoterapi, lokal nükslerin önlenmesinde de kullanılmaktadır. Tümör lojuna her taraftan 5 cm güvenlik marjı bırakacak şekilde 50-70 Gy (günlük 2 Gy/fraksiyon) lokal radyoterapi uygulanabilir.

Literatürde çok değişik anatomik lokalizasyonlarda ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkom olguları sunulmuştur. Bunlar arasında orbita, mediasten, genital bölge, böbrek, burun, posterior servikal bölge, göğüs duvarı, önkol, paravertebral kaslar ve retroperiton sayılabilir.^[1] Alt ekstremitelerde görülmesi bu tip nadir lokalizasyonlara kıyasla

daha sıktır ve uyluk bölgesi başta gelmektedir. Bizim sunduğumuz olguda da tümör literatürde belirtildiği gibi tümörün sık olarak izlendiği uyluk bölgesindedir, ancak muhtemelen hem sosyal nedenler hem de kitlenin ağrısız olması nedeniyle çok ileri boyutlara varmıştır. Tümör, özellikle sinirlere yakın komşuluk nedeniyle baskı yapmadıkça genellikle geç dönemde ağrıya yol açmaktadır. Bu tür geç ortaya çıkan ağrıların bir sebebi de kompartman içi basıncın artması olabilir. Gerçekten de bu tümör nispeten yavaş bir seyre sahiptir ve metastazlar ileri dönemde ortaya çıkmaktadır. Nadiren intrakranial bölgeden köken alabilir. Ayrıca tümör eş zamanlı olarak farklı bölgelerde de görülebilir. Metastaz oranının %20'nin altında olduğu bildirilmekte olup en sık akciğerler ve kemiğe olmaktadır. Hastaların 5 yıllık yaşam oranları yaklaşık %42-68 arasında bildirilmiştir.^[8] Klinik bulguları genel olarak lokalize ağrı ve şişliktir.^[9]

Tanıda direkt radyografi, ultrasonografi, MRG ve anjiyografiden faydalanılabilir. Direkt radyografide, bu tümöre has bir özellik olmamakla birlikte noktasal kalsifikasyon tespit edilebilir.^[10] MRG bulguları her ne kadar tümörün sınırlarını net bir şekilde ortaya koymaya yardımcı olsa da kesin tanıyı koyduracak spesifik bulguları vermekten uzaktır. Ayrıca, tümörün yerleşimi dikkate alındığında, femoral bölgedeki önemli damarlarla olan ilişkisini daha iyi tespit etmek amacı ile anjiyografi de yaptırıldı. Anjiyografide tümörün femoral arterden yoğun dallar aldığı ancak doğrudan temas halinde olmadığını gördük. Kesin tanı ancak ameliyatta çıkarılan materyalin patolojik incelenmesi sonrasında konulabilir.

Tümörün yerleşim yeri ve hastanın yaşı göz önüne alındığında Ewing sarkomu ile primitif nöro-ektodermal tümörden ayrımının yapılması gerekiyordu. Tümörden hazırlanan histolojik kesitlerde; bimorfik yapısı ve kartilaj adalarının S-100 proteini immüno-histokimyasal olarak pozitif boyanması ayırıcı tanıda ve kesin tanıda yardımcı olmuştur.

Ekstraskeletal mezenkimal kondrosarkomlar nadir olmasına karşın histopatolojik özellikleriyle diğer tip kondrosarkomlardan ayırt edilebilir.^[11,12] Tümör lokal ya da hematogen veya lenfatik

yolla sıklıkla akciğer ya da kemiğe metastaz yapabilmektedir. Prognozu kötüdür ve sık görülmediği için kabul edilmiş tedavi planı yoktur. Ancak, ekstremitelerde koruyucu cerrahi eksizyon ve postoperatif kemoterapi ile beklenen yaşam süresi artabilir.

KAYNAKLAR

1. Tulic G, Nagulic M, Sopta J, Todorovic A. Metastatic or multicentric? A report of what we believe to be a case of multicentric ekstraskeletal mesenchymal kondrosarkoma. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2006;17(2):173-7.
2. Lichtenstein L, Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. A survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant kondroblastik tumors, including a few multicentric ones, as well as many atypical benign kondroblastomas and kondromyokoid fibromas. *Cancer* 1959;12:1142-57.
3. Azar HA. Discussion-cancer seminar. 1976;1:39.
4. Adler CP. Bone diseases. Berlin Heidelberg, New York: Springer; 2000.
5. Bertoni F, Picci P, Bacchini P, Capanna R, Innao V, Bacci G, et al. Mesenchymal kondrosarkoma of bone and soft tissues. *Cancer* 1983;52(3):533-41.
6. Kim GE, Kim DK, Park IJ, Ro JY. Mesenchymal kondrosarkoma originating from the femoral vein. *J Vasc Surg* 2003;37(1):202-5.
7. Huvos AG, Rosen G, Dabska M, Marcove RC. Mesenchymal kondrosarkoma. A clinicopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment. *Cancer* 1983;51(7):1230-7.
8. Granter SR, Renshaw AA, Fletcher CD, Bhan AK, Rosenberg AE. CD99 reactivity in mesenchymal kondrosarkoma. *Hum Pathol* 1996;27(12):1273-6.
9. Bingaman KD, Alleyne CH Jr, Olson JJ. Intracranial ekstraskeletal mesenchymal kondrosarkoma: case report. *Neurosurgery* 2000;46(1):207-11;212.
10. Huvos AG, Rosen G, Dabska M, Marcove RC. Mesenchymal kondrosarkoma. A clinicopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment. *Cancer* 1983;51(7):1230-7.
11. Louvet C, de Gramont A, Krulik M, Jagueux M, Hubert D, Brissaud P, et al. Ekstraskeletal mesenchymal kondrosarkoma: case report and review of the literature. *J Clin Oncol* 1985;3(6):858-63.
12. Anderson JT, Lucas GL. Ekstraskeletal mesenchymal kondrosarkoma of the forearm: a case report. *J Hand Surg Am* 2007;32(3):389-92.