KOSTA YERLEŞİMLİ MEZENKİMAL KONDROSARKOM: OLGU SUNUMU

[1]Emine TÜRKMEN, [1]Hacer HALTAŞ, [1]Ufuk USTA, [1]Hasan GÖKÇE, [1]Mehmet Naci EDALI, [2]Hakkı ULUTAŞ

ÖZET

Yirmiiki yaşında sağ göğüs duvarında şişlik ve ağrı şikayeti ile başvuran kadın hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde ikinci ve üçüncü kostaları çevreleyen, plevraya uzanım gösteren yaklaşık yedi santimetre çapında kitle tespit edildi. Sağ ikinci ve üçüncü kostaların plevral yüzeyine yapışık kitle, komşu kostalar ile birlikte rezeke edilerek laboratuarımıza gönderildi. Hematoksilen eozin kesitlerde tümör küçük, yuvarlak, dar sitoplazmalı, hiperkromatik nükleuslu hücreler ve diferansiye hyalin kıkırdak adalarından oluşmaktaydı. Bu bulgular ile olguya mezenkimal kondrosarkom tanısı verildi. Bu antitenin insizyonel biyopsileri, özellikle kartilaj alanlarını içermediği durumlarda Ewing sarkomu, lenfoma, nöroblastoma gibi hatalı tanılara sebep olabilir. Rezeksiyon materyallerinde geniş örnekleme ve immunohistokimyasal boyama yöntemleri tanı için yardımcıdır. Nadir olan bu neoplazi ve ayırıcı tanısı literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Mezenkimal kondrosarkom, küçük yuvarlak hücreli tümörler, kemik tümörleri.

MESENCHYMAL CHONDROSARCOMA LOCATED IN THE RIB: CASE REPORT

SUMMARY

A 22 years old woman with a complaint of a painless mass on her chest wall. The computarized tomography of the thorax showed a mass localized to the 2nd and 3rd ribs. The mass surcinscribed the ribs, attached to the parietal and visceral plevra and was of 7 cm in the largest dimension. The mass was excised with the adjacent ribs and sent to our laboratory. In the examination of hematoxylin-eosin sections, The tumor was composed of cells with small, round, hyperchromatic nuclei and scant cytoplasm. The other component of the tumor was formed by the differentiated islands of hyaline cartilage. This case was diagnosed as mesenchymal chondrosarcoma with these findings.

The incisional biopsies of this entity especially when it does not contain any cartilage, may be missdiagnosed mostly as Ewing sarcoma, lymphoma or neuroblastoma. In resection materials thorough sampling and immunohcytochemical staining are useful for the differential diagnosis. This rare neoplasm and its differential diagnosis are discussed in view of the literature.

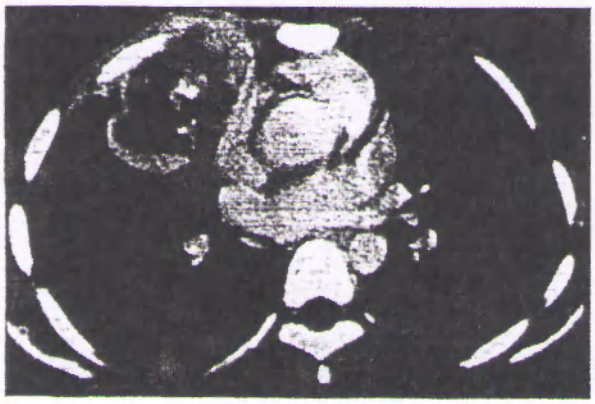
Key words: Mesenchymal Chondrosarcoma, blue round cell tumors, bone tumors.

GİRİŞ

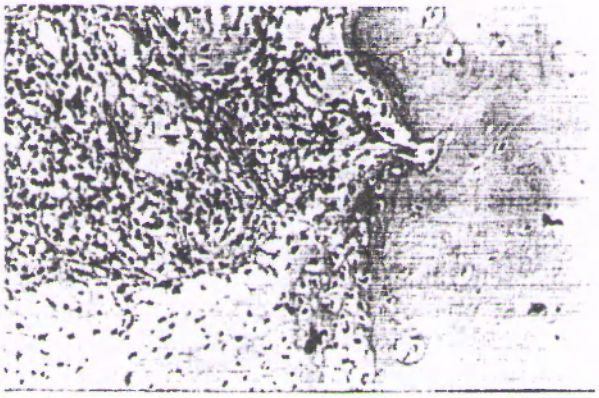
Mezenkimal kondrosarkom (MK), ilk olarak 1959 yılında Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır (1,2,3). Bifazik paternli nadir bir mezenkimal tümördür. Undiferansiye küçük yuvarlak mavi hücreli tümörlere benzer hücreler ve diferansiye hyalin kıkırdak adalarından oluşur. Yuvarlak hücreler elonge, hatta iğsi şekilli olabilirler. Nukleuslar kaba, granüler kromatin paternine sahiptir. Bu hücreler tabakalar halinde görülebileceği gibi, fibröz dokuyla çevrelenmiş nodüller olarak da görülebilirler. Hemanjioperisitomu düşündürecek yarık benzeri damar yapıları da dikkat çekicidir (3,4).

MK üçüncü ve dördüncü dekatlarda en sık görülmesine karşın her yaşta görülebilir. En

İnönü Üniv. Tıp Fak., [1]Patoloji AD., [2]Göğüs Cerrahisi AD. MALATYA. 15-19 Ekim tarihleri arasında Denizli pamukkale'de düzenlenen Kemik ve yumuşak doku tümörleri 16. ulusal patoloji sempozyumunda poster olarak sunulmuştur. E-mail: turkmenmd@yahoo.com



Resim 1. Santralinde kistik-nekrotik alanlar ve kalsifikasyonlar içeren kosta yerleşimli tümörün bilgisayarlı tomografi görüntüsü.



Resim 2. Tümörün kostadan geliştiğini düşündüren tümör-kosta birleşim yeri (H-EX200)

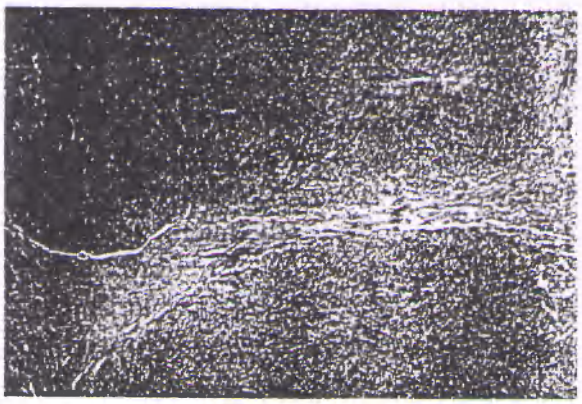
sık lokalizasyonları meninksler, orbita, boyun ve alt ekstremitelerdir (3,4,5). Baş ve boyun yerleşimli MK' lar lokalizasyonları nedeniyle daha erken semptom verirler (4,6).

Makroskopik olarak MK' lar kalsifikasyon veya kıkırdak alanlarının görülebildiği genellikle palpabl kitlelerdir. Kanama ve nekroz alanlarının görülmesi olağan değildir, ancak olgumuzda geniş nekroz alanları mevcuttur (3,4).

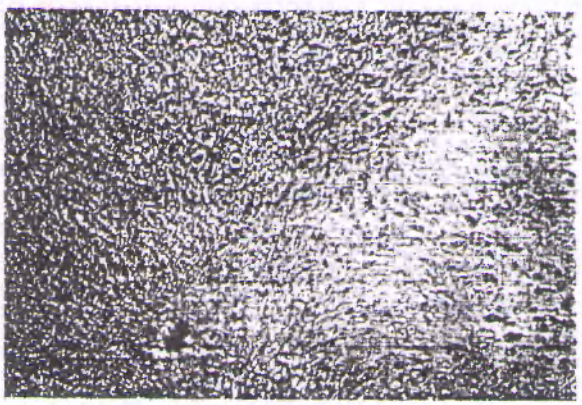
Kosta yerleşimli bir mezenkimal kondrosarkom olgusu seyrek görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

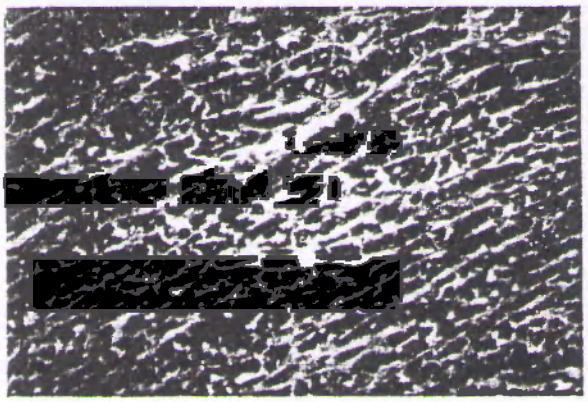
Yirmiiki yaşında kadın hasta bir hafta boyunca süren nefes darlığı, sırtta ağrı ve sağ göğüste şişlik şikayeti ile hastaneye başvurmuştur. Derin nefes almakla ağrısının artığını belirten hastanın palpasyonunda sağda iki ve dördüncü kostalar arasında yaklaşık beş santimetre çapında kısmen düzgün sınırlı, dokunmakla ağrılı kitle saptanmıştır. Posterior - anterior akciğer grafisinde sağda iki ve üçüncü sternokostal eklem lokalizasyonunda opasite artışı izlenmiştir. Toraks bilgisayarlı tomografisinde ise göğüs ön duvarında sağda geniş plevral tabanlı, komşu kostokondral bölgeye uzanım gösteren yaklaşık 7x5x5 santimetre boyutlarında santrali kistik-nekrotik sahalar ve kalsifikasyonlar içeren medialde perikard ile yakın komşuluk gösteren solid yer kaplayıcı lezyon tanımlanmıştır (Resim 1). Genel anestezi altında ikinci - üçüncü kostalara ve akciğere invaze kitleden intraoperatif olarak doku örneğinde frozen çalışılarak, tümöre MK tanısı verilmiştir.



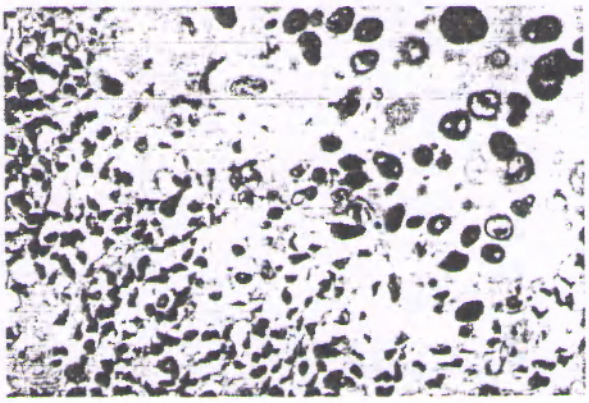
Resim 3. Fibröz bantlarla çevrelenmiş, nodüler paternde gelişim gösteren, ''küçük yuvarlak mavi hücrelerin'' oluşturduğu tümöral alan. (H-EX40)



Resim 4. Küçük yuvarlak, hiperkromatik tümör hücreleri arasında hyalin kıkırdak adası. (H-EX100)



Resim 5a. İmmunohistokimyasal olarak CD99 antikoru ile küçük yuvarlak hücrelerdeki pozitif boyanma.(X400)



Resim 5b. İmmunohistokimyasal olarak diferansiye hyalin kıkırdak hücrelerinde S100 proteini ile pozitif boyanma (X400)

Makroskopik olarak kostaların iç yüzeyine yapışık 8x5,5x3 santimetre ölçülerinde, gri renkte tümör görüldü. Kesit yüzeyi kirlibeyaz- sarı renkte, merkezi nekrotik, diğer alanları solid yapıda ve parlak görünümdeydi. Kitlenin histopatolojik incelemesinde tümörün kostadan köken aldığını düşündüren alanlar görüldü (Resim 2). Bazı alanlarda fibröz bantlarla çevrelenmiş nodüler görünüm mevcuttu (Resim 3). Tümör, geniş alanlarda küçük, yuvarlak, bazofilik dar sitoplazmalı, hiperkromatik nükleuslu hücreler ve arada yer yer ossifiye hyalin kıkırdak adalarından oluşmaktaydı (Resim 4). Geniş nekroz alanları yanı sıra yarık şeklinde damarlar dikkati çekti.

İmmünhistokimyasal olarak CD99 (NeoMarkers, monoklonal, USA) ile küçük yuvarlak tümör hücrelerinde ve S100 (NeoMarkers, monoklonal,USA) ile hyalin kıkırdak hücrelerinde pozitif reaksiyon saptandı (Resim 5a ve 5b). CD34 (NeoMarkers, monoklonal,USA) ile tümör içindeki damar duvarlarının haricinde boyanma izlenmedi. LCA, desmin, pansitokeratin (DAKO, monoklonal, USA), epitelial membran antijen (EMA) ve kromogranin-A (NeoMarkers, monoklonal, USA) ile tümör hücrelerinde boyanma saptanmadı.

TARTIŞMA

Mezenkimal kondrosarkom, farklı histomorfolojik görüntüsüyle nadir bir antitedir. Hem kemikten hem de kemik dışı lokalizasyonlardan gelişebilir (1,2,4). Kemikte esas olarak çene ve kostalardan köken alır (3,7). Olgumuzdaki mezenkimal kondrosarkom ikinci kostadan kaynaklanmaktadır. Genç yaş grubunda, üçüncü - dördüncü dekadlarda ve kadınlarda daha sık görülür (4). Bu özellikler de olgumuzda izlenmektedir. Bulgular lokalizasyona göre ortaya çıkar ve lokal nüks sıktır (2,4). Direkt röntgenografilerde opasite artışı şeklindeki lezyonlar, bilgisayarlı tomografi gibi daha detaylı incelemelerde kistik, kalsifik, solid, yer kaplayıcı lezyonlar olarak tanımlanırlar (2,5,6). MK'ların %50'si birkaç ay veya yıllar sonra metastaz yaparlar ve akciğer, uzak metastaz için en sık tutulan organdır. Metastaz için ortalama süre beş yıldır. Hastalıksız 5 yıllık yaşam %50 iken 10 yıl için %25 civarındadır. Hastalığın tedavisi kitlenin total rezeksiyonu ile birlikte kemoterapi ve radyoterapiyi içerir, ancak kemoterapi ve radyoterapinin tedavideki yeri için çalışmalar sınırlıdır (4,6).

MK'lar genellikle kıkırdak neoplazileri arasında yer alırlar. Son yıllarda yapılan çalışmalarda MK'un bir komponenti olan küçük yuvarlak hücreler CD99 (MIC2, O13) ile immünopozitiftirler. Ayrıca periferal primitif nöroendokrin tümörlerde (PPNET)/Ewing sarkomunda tanımlanan t(11,22) translokasyonu da MK' da gösterilmiştir. Bu bulgular MK'un PPNET/Ewing sarkomunun fokal kartilajinöz diferansiyasyonu olabileceğini

desteklemiştir. Fakat bu düşüncenin kabul edilebilir olması, gelecekte yapılacak olan çalışmalara bağlıdır (3,4,7).

Lakün içinde hücrelerden oluşan hyalin kıkırdak görüntüsünü içermeyen örneklerde kıkırdak diferansiasyonunun göstergelerinden olan kondroid matriks, histopatolojik tanı kriteri olarak kabul görmemektedir (3,4). Kıkırdak, kalsifiye veya ossifiye olabilir. Olgumuzda da hem radyolojik hem de histopatolojik olarak kalsifikasyon ve ossifikasyon odakları mevcuttu.

İmmünohistokimyasal olarak kartilaginöz hücreler, S-100 proteini ile pozitif boyanma gösterirler. Olgumuzdaki hyalin kıkırdak hücrelerinde S-100 ile görülen pozitivite literatür bulgularını desteklemektedir. CD57 ile undiferansiye küçük hücreler ve kıkırdak hücrelerinde boyanma görülür. CD99 ile undiferansiye küçük hücrelerin immünopozitivite göstermesi tüm MK olgularında saptanmıştır. Aynı immün belirleyici ile olgumuzdaki küçük yuvarlak hücrelerde de diffüz sitoplazmik-membranöz boyanma saptandı. Tümör hücreleri genellikle desmin, CD45, kromogranin, sitokeratin, epitelial membran antijen (EMA) ve aktin ile boyanma göstermez (3,4,5,6,8).

Tanı amacıyla yapılan ve hyalin kıkırdak alanların izlenmediği insizyonel biyopsilerde Ewing sarkomu, rabdomyosarkom, lenfoma, nöroblastom, hemangioperisitom gibi hatalı tanılar verilebilir (3). Böyle durumlarda immünohistokimyasal çalışmalar yardımcı olabilir. Pratikte tüm embriyonal rabdomyosarkomlarda pozitif olan desmin'in MK'da negatif olması bu iki tümörü ayırmak için faydalı olabilir. MK'daki gibi PPNET/Ewing kategorisindeki tümörler de CD99 ile pozitif boyanırlar. Bu durumda kartilaginöz diferansiyasyon ve hemangioperisitom benzeri vasküler paternin görülmesi tanı koydurucudur. Nöroblastom çocukluk çağının tümörüdür ve katekolamin üretimiyle ilişkilidir (3,4). Lenfomalar lenfoid belirleyicilerle pozitif boyanırlar. Dallanmış ve yarık şeklinde damar yapılarının örneklendiği alanlarda hemangioperisitom, sinovyal sarkom ve fibröz histiyositom ayırıcı tanıya girmelidir. Sinovyal sarkomda da kıkırdak metaplazisi görülebilir. Böyle şüpheli vakalarda sitokeratin ve EMA tanıyı sinovyal sarkom yönüne kaydırır (3,4). Ayrıca sinovyal sarkomda da CD99 pozitif hücrelerin bulunabileceği unutulmamalıdır. CD34, hemangioperisitom olgularının yaklaşık yarısında pozitif boyanırken MK'da CD34 ile boyanma bildirilmemiştir.Üstelik hemangioperisitomda hücreler daha fibroblastiktir. (4,5). Olgumuzda da literatür bilgileri ile uyumlu olarak tümör hücrelerinde CD34 ile boyanma saptanmamıştır.

İnsizyonel biyopsilerde undiferansiye küçük hücreli alanların örneklendiği durumlarda bu nadir bimorfik antite, ayırıcı tanıda unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR:

1. Lichtenstein l,Bernstein D. Unusual and malignant chondroid tumors of bone. Cancer 1959;12:1142-1157.
2. Khouja N, Ben Amor S, Jemel H, et all. Mesenchymal extraskeletal chondrosarcoma of the orbit. Surg Neurol 1999;52:50-53.
3. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 4th ed. Missouri: Mosby, 2001:1380-1385
4. Kempson R L, Fletcher C, Evans HL, et all. In: Tumors of the soft tissues. Third ser. Washington, D.C: AFIP 2001:405-408
5. G E, 5 K D, Park J I, Ro Y J. Mesenchymal chondrosarcoma originating from the femoral vein. J Vasc Surg 2003;37:1
6. Diagnosis Pathology Quiz Case 1. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002; 128: 1211-1212
7. Nakaskima Y, Unni KK, Shives TC,et al. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue:a review of 111cases. Cancer 1986;57 : 2444
8. Swanson PE, Lillemoe TJ, Manivel JC, et al. Mesenchymal chondrosarcoma: an immunohistochemical study. Arch Pathol Lab Med 1990;114:943