



ÇOCUKTA İSKELET DIŞI MEZENKİMAL KONDROSARKOM : OLGU SUNUMU*

EXTRASKELETAL MESENCHYMAL CHONDROSARCOMA İN A CHILD : A CASE REPORT

Zekeriya GÜMÜŞ¹ Neşe EKİNCİ² Seyran YİĞİT² Hasan KORKMAZ³

¹Patoloji Uzmanı, Devlet Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, Ordu

²Patoloji Uzmanı, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, Basın Sitesi, İzmir

³KBB Uzmanı, Devlet Hastanesi KBB servisi, Ordu

Anahtar sözcükler: kondrosarkom, iskelet dışı mezenkimal kondrosarkom

Key words : chondrosarcoma, extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma

ÖZET

11 yaşındaki bir erkek çocukta, boyun bölgesinde 6 aydır büyüyen ağrısız kitle ile ortaya çıkan bir çocukluk çağı mezenkimal kondrosarkom olgusu sunuyoruz. Çıkarılan kitlenin en büyük çapı 5 cm olup, ışık mikroskopik olarak mezenkimal kondrosarkomun karakteristik bimorfik paterni görülmüştür. Bu bimorfik paterni iyi diferansiye, benign görünümlü kıvrımdak nodülleri ve indiferan hücresel alanlar oluşturmaktadır.

Mezenkimal kondrosarkomlar hızlı klinik seyir gösteren ve olguların çoğunda metastaz yapan, son derece malign davranışlı tümörler olduğu için tedavi modeli olarak kombine radikal cerrahi ve kemoterapi ya da radyoterapi önerilmektedir. Ancak olgumuzda radikal cerrahi girişim sonrası ailenin herhangi bir tedaviyi kabul etmemesi nedeni ile ek tedavi uygulanamamıştır. Operasyondan sonra 6.ay kontrolünde hastada rekurrens bulgusu saptanmamıştır.

SUMMARY

We present a case of childhood mesenchymal chondrosarcoma in a 11 year old boy who reported 6 month history of a painless mass in his neck region. Greatest dimension of the resected mass was 5 cm and the light microscopic examination demonstrated the characteristic bimorphic pattern of mesenchymal chondrosarcoma. This bimorphic pattern was composed of nodules of well differentiated benign appearing cartilaginous tissue and sheets of undifferentiated cellular areas.

Since mesenchymal chondrosarcoma is a fully malignant tumor that pursues a rapid clinical course and metastasizes in a high percentage of cases, combined radical surgery and chemotherapy or radiotherapy is the treatment of choice proposed. But because of his parents' refusal, our patient did not received subsequent therapy. Follow up studies revealed no evidence of recurrence 6 months after surgery.

GİRİŞ

İlk kez Lichtenstein ve Bemstein tarafından 1959 yılında ayrı bir antite olarak tanımlanan iskelet dışı mezenkimal

Yazışma adresi: Neşe Ekinci, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, Basın Sitesi, İzmir

Makalenin geliş tarihi: 26.06.2003; Kabul tarihi: 02.09.2003

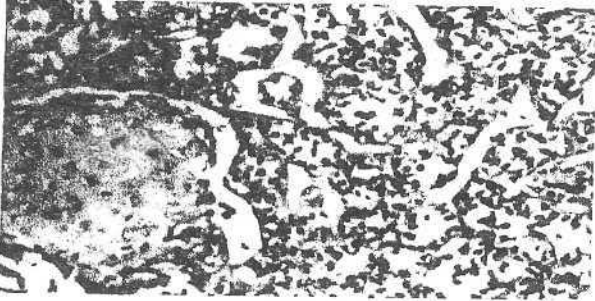
kondrosarkomlar, karakteristik bimorfik görünümü olan oldukça agresif seyirli nadir tümörlerdir (1). Sıklıkla baş-boyun özellikle orbita, kranyal ve spinal duramaterde ve alt ekstremitelerde görülen bu tümörler nadir olarak da plevra, mediasten, rektus kılıfı, kauda equina ve nervus vagus gibi atipik lokalizasyonlarda bildirilmiştir (1-8).

OLGU

11 yaşındaki erkek hasta altı aydan beri boyun sol tarafında var olan ve son bir aydır hızla büyüyen ağrısız kitle nedeni ile Ordu Devlet Hastanesi KBB kliniğine başvurdu. Radyolojik görüntüleme ve operasyon sırasında sol tiroid kıkırdak alası üzerinde fikse, perikondriumdan başlayan, 5x4 cm boyutlarda, cilde yapışık olmayan deri ile kıkırdak doku arası yumuşak dokuda lokalize, konglomere lenfadenopati görünümde kitle izlendi.

Makroskopik incelemede; 5x4x3,5 cm boyutlarda, dış yüzü lobüle görünümdeki kitlenin kesitlerinde soiid beyaz, orta sertlikte olduğu ve yer yer kalsifikasyon odakları taşıdığı dikkati çekti.

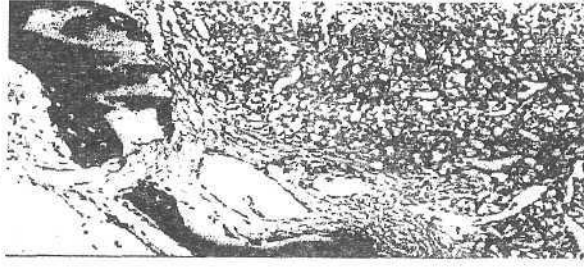
Mikroskopik incelemede; indiferan yuvarlak-oval, kısmen içi hücrelerden oluşan genellikle iyi sınırlı hücre tabakaları ve iyi diferansiye benign görümlü kıkırdak adaları ve nodüllerinden oluşan karakteristik bimorfik patern izlendi (Şekil 1). Oval-elonge hiperkromatik nükleuslu ve dar sitoplazmalı indiferan görümlü hücreler yer yer küçük gruplar şeklinde kısmen de hemanjioperisitom benzeri paternde düzenlenim göstermekte idi (Şekil 2). Bu indiferan hücresel alanlarla iç içe olan ve genelde iyi sınırlı nodüler yapılar oluşturan kıkırdak adalarının bazılarında santral kalsifikasyon ve ossifikasyon dikkati çekti (Şekil 3). immunohistokimyasal olarak kıkırdak hücreleri tipik olarak kuWetli S-100 pozitifliği göstermekte iken indiferan alanlarda yalnızca az sayıda hücrede boyanma izlendi (Şekil 4).



Şekil 1. Tümörde karakteristik bimorfik patern, H-E x 220



Şekil 2. Hemanjioperisitom benzeri alanlar, H-E x 110



Şekil 3. Kalsifikasyon ve ossifikasyon alanları ile indiferan hücresel alanlar, H-E x 220



Şekil 4. Kıkırdak alanlarında S-100 ile (+) boyanma, S-100 x 220

TARTIŞMA

iskelet dışı mezenkimal kondrosarkomlar çoğunlukla baş boyun ve alt ekstremitelerde görülen ancak birçok atipik lokalizasyonda da bildirilen, oldukça nadir ve agresif seyirli tümörlerdir (1-8). Genel-de klasik kondrosarkomun bir varyantı olarak kabul edilmekle birlikte, son yıllarda iskelet dışı EWing sarkomu / PNET grubu ile çok yakın ilişkisi olabileceğine dair sitogenetik veriler elde edilmiştir (1).

Hızlı klinik seyir ve özellikle akciğere olan metastaz kapasitesi nedeni ile 5 yıllık yaşam değişik çalışmalarında % 42- % 54,6 olarak, 10 yıllık yaşam ise % 27.3- % 28 olarak verilmektedir (1, 2, 5).

Klasik kondrosarkomlara göre daha genç yaş grubunda (15-35 yaş) görülme eğilimi olan iskelet dışı kondrosarkomların nadiren de çocuklarda görülebileceği belirtilmektedir (1-3, 5, 8). Bir çalışmada çocuklarda rekürrens ve- ya metastaz görülmediği için prognozun erişkinlere göre nispeten daha iyi olduğu ve erişkin hastaların tümünün rekürrens ve metastaz sonucu öldüğü bildirilmiştir (2).

Kitlenin total olarak çıkartıldığı olgularda tipik mezenkimal kondrosarkom nadiren tanı zorluğu yaratır. Ancak özellikle lezyonun bifazik natürünün görülmesini engelleyecek derecede küçük ve parçalı biyopsi örneklerinin yanlışlıkla diğer yumuşak doku tümörlerinden hemanjioperisitom, Ewing sarkomu ya da sinovyal sarkom tanısı koydurabile-

ceği belirtilmektedir (1-3). Ayırıcı tanıda kondrosarkomun diferansiyel formları güçlük yaratabilir, ancak bunların her zaman daha üniform patern göstermeleri ve kontrast oluşturan diferansiyel ve indiferan alanlar içermemesi ile ayırma gidilebilir (1).

Radikal cerrahiye ek olarak yapılan kemoterapi yada radyoterapi uygulamasının en doğru tedavi modeli olduğu,

ancak bu tümörlerin nadir görülmesi nedeni ile kemoterapi ve radyoterapinin yararlarının henüz net olarak bilinmediği ifade edilmektedir (1, 3).

İskelet dışı mezenkimal kondrosarkomlar nadir görülen tümörlerdir ve özellikle çocukluk çağında son derece az sayıda olgu bildirilmiştir,

KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR. Cartilaginous soft tissue tumors. Marc Strauss, ed. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors; 4ncü baskı, St Louis: Mosby 2001: 1380-1385.
2. Shapeero LG, Vanel D, Couanet D, Contesso G, Ackerman LV. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma. *Radiology* 1993; 186: 819-826.
3. Bingaman KD, Alleyne CH, Olson JJ. Intracranial extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma: Case report. *Neurosurgery* 2000; 1: 207-212.
4. Luppi G, Cesinaro AM, Zoboli A, Morandi U, Piccirini L. Mesenchymal chondrosarcoma of the pleura. *Eur Respir J* 1996; 9: 840-843.
5. Suster S, Moran CA. Malignant cartilaginous tumors of the mediastinum : clinicopathological study of six cases presenting as extraskeletal soft tissue masses . *Hum Pathol* 1997; 28: 588-594.
6. Johnson DB, Breidahl W, Neuman JS, Devaney K, Yahanda A. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the rectus sheath . *Skeletal Radiol* 1997; 26: 501-504.
7. Rushing EJ, Mena H, Smirniotopoulos JG. Mesenchymal chondrosarcoma of the cauda equina. *Clin Neuropathol* 1995; 14: 150-153.
8. Kim GE, Kim do K, Park IJ, Ro JY. Mesenchymal chondrosarcoma originating from femoral vein. *J Vasc Surg* 2003; 37 : 202 -205.

* Bu çalışma XVI.Ulusal Patoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.