

BERRAK HÜCRELİ KONDROSARKOM (OLGU SUNUMU)

CLEAR CELL CHONDROSARCOMA (CASE REPORT)

Tulü AYATA KEBAT
Gülay BİLİR

Fisun ARDIÇ
Işın PAK

Ebru ARABACI

Esra Zeynep ÖZKAN

Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, ANKARA

Anahtar Sözcükler : Berrak hücreli kondrosarkom, asetabulum, ayırıcı tanı

Key Words : Clear cell chondrosarcoma, acetabulum, differential diagnosis

**Bu olgu 17. Ulusal Patoloji Sempozyumunda poster olarak sunulmuştur.*

ÖZET

Asetabulum yerleşimli bir berrak hücreli kondrosarkom vakası sunulmuştur. Hasta, sağ pelvik ağrısı olan 39 yaşında bir kadındır. Mikroskopik inceleme tümör hücrelerinin santrale yerleşmiş veziküler nükleuslu, berrak sitoplazmalı olduğunu göstermiştir.

Nadir görülmesi ve daha agresif osseöz malign tümörlerle olduğu kadar, benign tümörlerle de sık karışması nedeniyle, berrak hücreli kondrosarkom literatür eşliğinde tartışılmıştır.

SUMMARY

A case of clear cell chondrosarcoma located in the acetabulum was reported. The patient was a 39 years old woman who had right pelvic pain. Microscopic examination revealed that the tumor cells have a centrally placed vesicular nucleus with a clear cytoplasm.

Because of its rarity and its frequent confusion with benign tumors as well as other more aggressive osseous malign tumors, clear cell chondrosarcoma was discussed with the review of the literature.

GİRİŞ

Berrak hücreli kondrosarkom (BHK), ilk kez 1976' da Unni ve arkadaşları tarafından tanımlanan, kemiğin nadir görülen düşük dereceli malign kondroid tümörüdür (1). Kondroblastom, dev hücreli kemik tümörü (DHT) ve osseöz tümörler ile sıklıkla karışabilmesi nedeniyle ayırıcı tanıda zorluklar yaşanabilir (2,3,4). Genellikle rezeksiyonla kür sağlanabilirken, yetersiz cerrahi tedavi nükse veya akciğer, beyin ve kemik metastazlarına yol açar (5,6).

OLGU

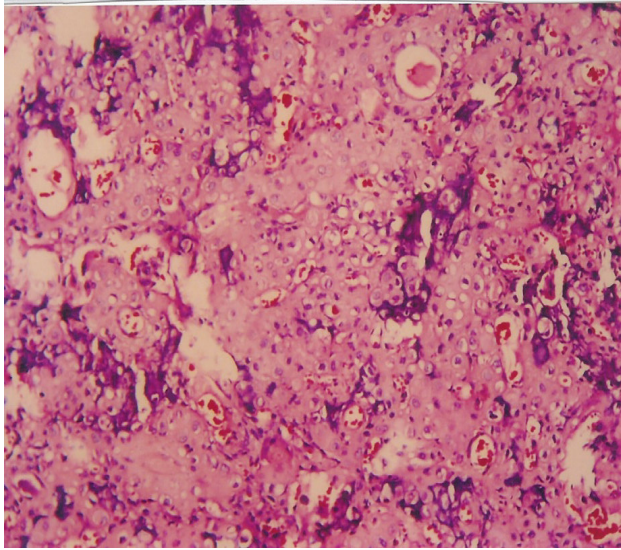
Otuzdokuz yaşında kadın hasta, sağ kalça ağrısı şikayeti ile hastanemiz ortopedi polikliniğine başvurdu. Direkt radyografisinde litik, ekspansil, hemoraji ve seviyelenme içermeyen, yumuşak doku komponenti olmayan, kalsifikasyon içermeyen lezyon izlendi.

Yapılan biyopsi sonrası bölümümüze gönderilen materyal, topluca 10 cc hacminde, frajil kıvamda doku parçaları idi. Histopatolojik incelemede lobüler gelişim paterni gösteren eozinofilik boyanan yer yer kalsifiye olan hyalin kondroid matrikse sahip tümöral doku izlendi (Resim 1). Tümöral doku santrale yerleşimli yuvarlak veziküler nükleuslu geniş berrak sitoplazmalı, sitoplazmik sınırları belirgin hücrelerden oluşuyordu (Resim 2).

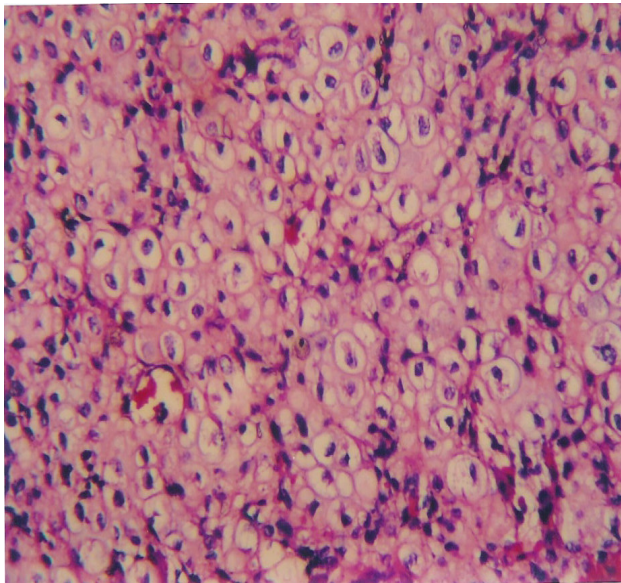
Yazışma adresi: Tulü AYATA KEBAT, Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, TÜRKİYE

Makalenin geliş tarihi : 26.11.2004 ; kabul tarihi : 26.08.2005

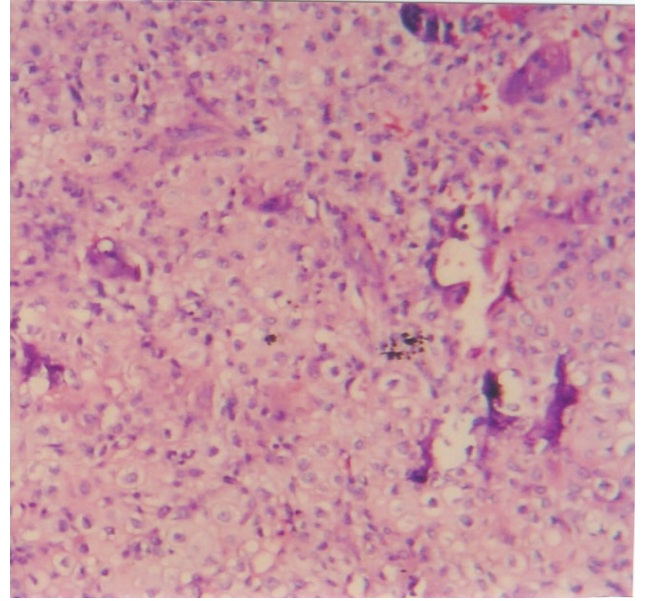
Tümör içinde kondroblastomu andıran dantela benzeri kalsifikasyon ağı (Resim 1) ve osteoklastik dev hücreler dikkati çekti (Resim 3). Stromada ince vasküler ağ yanı sıra bir iki alanda anevrizmal kemik kisti (AKK) benzeri kanla dolu kaviteler görüldü (Resim 4). Mitotik figür nadirdi. Yapılan histokimyasal boyamada PAS ile hücrelerde izlenen intrasitoplazmik kaba granüler boyanma diastaz sensitif olup glikojen lehine değerlendirildi. Bu bulgularla olguya Berrak Hücreli Kondrosarkom tanısı verildi.



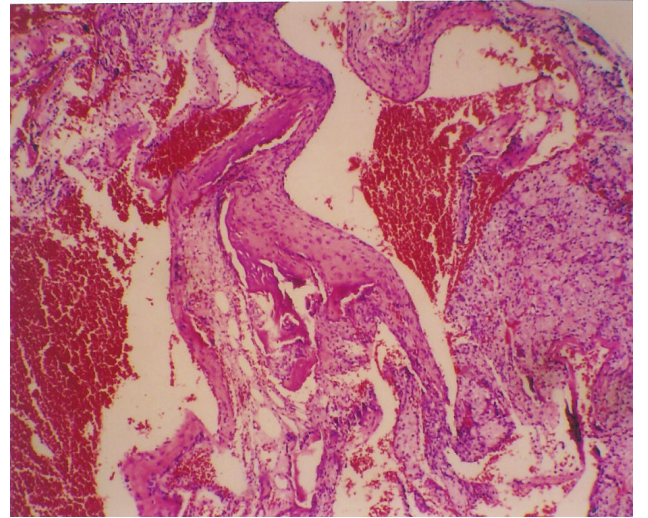
Resim 1. Eozinofilik kondroid matrikse ve dantela benzeri kalsifikasyon ağına sahip tümör (HE X 100)



Resim 2. Karakteristik berrak hücreler (HE X 200)



Resim 3. Osteoklastik dev hücreler (HE X 100)



Resim 4. AKK benzeri alanlar (HE X 40)

TARTIŞMA

İlk kez Unni ve arkadaşları tarafından tanımlanan BHK, tüm kondrosarkomların %2' sini oluşturur (7,8,9). Erkek/kadın oranı 2/1' dir (4,6). En sık 3. dekatta ortaya çıkmakla beraber, 2 ile 9. dekat arasında görülebilmektedir. Tipik olarak, uzun kemiklerin epifizini tutar (5,9,10,11). En sık yerleşim yeri femur üst uçtur ancak pelvis, maksilla, vertebra ve kosta bildirilen diğer yerleşim yerleridir (8). Bizim olgumuzda olduğu gibi, uzun süreli lokalize ağrı en belirgin bulgudur (6,9). Şişlik ve deformite ek semptomlardır (9). Yavaş ve sessiz gidişe bağlı olarak patolojik kırık ilk bulgu olabilir (4,12).

Radyolojik olarak iyi sınırlı, litik bazen ekspansil, korteksi destrükte etmeyen, periosteal reaksiyona yol açmayan, yumuşak dokuya uzanımı nadir izlenebilen bir lezyondur (5,9). Ancak bu radyolojik bulgular BHK' ye spesifik değildir (5).

Mikroskopik incelemede bu tümörün tanıda yararlı en önemli bulgusu nükleusu santrale yerleşmiş, sitoplazmik sınırları belirgin 'berrak hücreler' dir (3,4,5,6). Berrak hücreler tipik olarak mikrolobüler paternde dizilir ve arada fibrovasküler stroma izlenir (2,9). Vakaların hemen hemen yarısında konvansiyonel kondrosarkom alanları izlenebilmektedir (6,8). Bizim olgumuz, esas olarak berrak hücreli alanlardan oluşuyordu ve konvansiyonel kondrosarkom alanı yoktu. BHK' de, olgumuzda da olduğu gibi geniş kanla dolu kaviteler izlenebilir ve bu alanlar anevrizmal kemik kisti ile karışmasına yol açabilir ancak berrak hücrelerin varlığı BHK tanısını destekler (3).

Bizim olgumuzda olduğu gibi, lezyon içerisinde osteoklastik dev hücreler ve dantela benzeri kalsifikasyon ağı olabilir, bu görünüm epifiz yerleşimli diğer bir lezyon olan kondroblastomla karışmasına yol açar ancak kondroblastomda glikojenden zengin berrak hücreler ve osteoid üretimi yoktur (3,4,5,8)

BHK' de izlenen osteoid üretimi yanlılıkla osteoblastom tanısı da koydurabilir ancak infiltratif görünüm, kondroid zonlar ve S100 (+) berrak hücreler BHK' yi düşündürmelidir (5,6,8,12). BHK, benign osteoklastik dev hücreler içerebildiğinden, epifiz yerleşimli diğer bir lezyon olan dev hücreli tümör ile karışabilir. Berrak hücrelerin varlığı ve dev hücre nükleuslarının az olması BHK tanısı lehinedir (3,5). BHK içerisinde izlenen dantela benzeri, irregüler osteoid matriks, osteosarkom ile karışmasına yol açabilir.

KAYNAKLAR

1. Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW et.al. Chondrosarcoma: clear cell variant: a report of sixteen cases. J. Bone Joint Surg (Am) 1976; 58:676.
2. F. Masui, S. Ushigome, K. Fujii. Clear cellchondrosarcoma: a pathological and immunohistochemical study. Histopathology 1999; 34:447-452.
3. Wang Lian-tang, Liu Tze-chun. Clear cell chondrosarcoma of bone. A report of three cases with immunohistochemical and affinity histochemical observations. Path. Res. Pract. 1993; 189: 411-415.
4. Paul E. Swanson. Clear cell tumors of bone. Seminars in Diagnostic Pathology. 1997; 14: 281-291.
5. Bjornsson J , Unni KK , Beabout JW et.al. Clear cell chondrosarcoma of bone. Observations in 47 cases. Am. J. Surg. Path. 1984; 8: 223-230.
6. Yamaguchi H, Isu K, Ubayama Y. et al. Clear cell chondrosarcoma. A report of two cases and review of the literature. Acta Pathol. Jpn. 1986; 36(10): 1577-15785.
7. T. Aigner, S. Dertinger, J. Belke et.al. Chondrocytic cell differentiation in clear cell chondrosarcoma. Human Pathology. 1996; 27(12): 1301-1305.
8. R. Kumar, R. David, G. Cierney. Clear cell chondrosarcoma. Radiology 1985; 154: 45-48.
9. L. Bagley, JB. Kneeland, MK. Dalinka et. al. Unusual behavior of clear cell chondrosarcoma. Skeletal Radiol. 1993; 22: 279-282.

Berrak hücrelerin varlığı, bu hücrelerde atipinin minimal oluşu, mitozun nadir olması nedeniyle osteosarkom tanısı dışlanabilir (5,6,9). BHK ile konvansiyonel kondrosarkom arasındaki en önemli fark ise osteoid matriks ve benign osteoklastik dev hücre varlığıdır (4).

Kondrosarkomların %11' inde dediferansiyasyon görülmektedir. BHK' da ise dediferansiyasyon oldukça nadirdir (12).

Tedavide normal kemik ve yumuşak dokuda geniş sınır bırakarak en blok rezeksiyon yapılır. Basit eksizyon veya küretajla tedavi edilen hastaların %80 kadarında rekürrens ve metastaz riski vardır (4,5,6).

Yeterli rezeksiyon ile kür sağlanabilen BHK' ye yanlılıkla verilebilecek kondroblastom, osteoblastom, AKK veya DHT tanıları hastaya yapılması gereken en blok rezeksiyon veya amputasyon kararının alınmasını engelleyecek ve hastanın nüks veya metastaz ile geri dönmesine yol açacaktır. Bu nedenle BHK' nin tanısında patoloğa önemli bir görev düşmektedir.

Bizim olgumuzda lezyonun büyük bir kısmını berrak hücreler oluşturuyordu, tanısal zorluğa yol açabilecek kondroblastom benzeri alanlar izleniyordu. Glikojen içeren berrak hücrelerin ve osteoid matriksin varlığı BHK ile uyumluydu ve hastanın yaşı (39 yaş) ile lezyonun yerleşim yeri (aksial kemik) bizi destekleyen klinik bulguları.

Hasta yapılacak operasyonu kabul etmediği için küretaj sonrası taburcu edildi. Küretaj üzerinden 1 yıl geçmiş olmasına rağmen hastanın son kontrolünde nüks veya metastaz tespit edilmedi. Nadir görülmesine rağmen ayırıcı tanısında patoloğu oldukça zorlayabilen bir lezyon olması nedeni ile bu olguyu sunmayı uygun gördük.

10. A. Bosse, Y. Ueda, P. Wuisman et. al. Histogenesis of clear cell chondrosarcoma. An immunohistochemical study with osteonectin, a non- collagenous structure protein. J Cancer res Clin Oncol 1991; 117: 43-49.
11. Y. Chan, H. Yeung, TC Chow et.al. Case report. Clear cell chondrosarcoma: case report and ultrastructural study. Pathology 1989; 21: 134-137.
12. RK. Kalil, CY. Inwards, KK Unni et al. Dedifferentiated clear cell chondrosarcoma. The American Journal of Surgical Pathology 2000; 24(8): 1079-1086.