



Eklem içi yumuşak doku sarkomlarının teşhis ve tedavi prensipleri

Diagnosis and treatment principles for intra-articular soft tissue sarcomas

Hüseyin Yusuf Yıldız, Mustafa Onur Karaca

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

Eklem içi yumuşak doku tümörleri nadiren görülürken eklem içi yumuşak doku sarkomları ise daha nadir görülen bir antitedir. Başta diz eklemi olmak üzere; kalça, dirsek, ayak bileği ve diğer eklemlerde görülebilir. Sinovyal sarkom ve sinovyal kondrosarkom en sık bildirilen iki tümör olmakla birlikte *malign* tenosinovyal dev hücreli tümör, miksofibrosarkoma ve epitelioid tümör de eklem içi tutulum sergileyebilir. Eklem çevresi kemik ve yumuşak doku başlangıçlı sarkomlar da eklem içine kırık, tendon-ligament bağlantıları ve sinovyum yoluyla bulaşım gösterebilir. Eklem içi sarkomlara temel güncel yaklaşım radyolojik bütün verilerin kullanılarak kitlenin özelliklerinin belirlenmesi sonrası uygun bölgeden biyopsi yapmak ve/veya kitlenin eklem ile birlikte eksizeksiyonu/rezeksiyonudur.

Anahtar sözcükler: yumuşak doku sarkomu; sinovyal sarkom; sinovyal kondrosarkom; ekstraartiküler rezeksiyon

Soft tissue tumors within joints are rare, and intra-articular soft tissue sarcomas are even rarer. They can occur in joints such as the knee, hip, elbow, ankle, and others. While synovial sarcoma and synovial chondrosarcoma are the two most commonly reported tumors, malignant tenosynovial giant cell tumor, myxofibrosarcoma, and epithelioid tumors can also exhibit intra-articular involvement. Sarcomas originating from the periarticular bone and soft tissue can also spread to the joint through fractures, tendon-ligament connections, and synovium. The current fundamental approach to intra-articular sarcomas is to determine the characteristics of the mass using all available radiological data, followed by biopsy from the appropriate area and/or excision/resection of the mass with the joint.

Key words: soft tissue sarcoma; synovial sarcoma; synovial chondrosarcoma; extra-articular resection

Eklem içi yumuşak doku sarkomları oldukça nadir görülür.^[1] Bu tümörlerin çoğu, eklem çevresi kemik ve bağ dokulardan sıçrama sonrası ortaya çıkabilir veya iyi huylu bir eklem içi tümörün *malign* transformasyonu sonrası meydana gelebilir, nadiren de primer başlangıçlı bir sarkom olarak karşımıza çıkar.^[1-3] Primer başlangıçlı sarkomların en sık görüldüğü bölge diartrodial bir eklem olan dizdir. Genel olarak erkeklerde biraz daha fazla görülür (3:2). Genel yaş aralığı 16-84 olmakla birlikte en sık görüldüğü yaş aralığı 40-50 arasındır.^[1]

Osteosarkom, Ewing sarkom ve kondrosarkom gibi tümörler büyüme çekirdeği ve eklem kırıkdağı bariyerlerini geçemedikleri için eklem invazyonu pek yapmazlar. Eklem içi kırık olması veya eklem çevresi kapsül ve ligament tendon bağlantılarını invaze etmesi sonrası eklem içi invazyon görülebilir.

İyi huylu tümörlerden *malign* transformasyon yapanlar arasında sinovyal kondromatozis bulunur. Sayısız nüks ile devam eden uzun bir dönemden sonra konvansiyonel kondrosarkom gelişebilir.^[4,5] Yine iyi huylu bağ doku tümörlerinden tenosinovyal dev hücreli tümörün *malign* transformasyon yaptığı bildirilmiştir.^[6]

De novo oluşan intraartiküler sarkomlar nadirdir. Hastalar genellikle gittikçe artan ağrı, şişlik, kronik efüzyon ve bir kitle hissi ile başvururlar. En sık sinovyal sarkom olmak üzere sırasıyla konvansiyonel kondrosarkom, ekstraskeletal kondrosarkom, ekstraskeletal miksoid kondrosarkom, *malign* tenosinovyal dev hücreli tümör, miksofibrosarkoma ve epitelioid sarkomlar görülürler. En sık da diz eklemi tutulur.^[1]

İletişim / Contact: Doç. Dr. Mustafa Onur Karaca • **E-posta / E-mail:** onurkaraca@ankara.edu.tr

ORCID iD: Hüseyin Yusuf Yıldız, 0000-0002-7669-6206 • Mustafa Onur Karaca, 0000-0003-0783-510X

Geliş / Received: 22 Nisan 2023 • **Revizyon / Revised:** 5 Mayıs 2023, 10 Temmuz 2023 • **Kabul / Accepted:** 13 Temmuz 2023

SİNOVYAL KONDROSARKOM

Sinovyumun primer başlangıçlı sinovyal kondrosarkomu oldukça nadirdir. Vakaların %70'inde etiolojide sinovyal kondromatozis yatar veya tanı anında sinovyal kondromatozis görülür. Yüzde 20'den az vakada primer başlangıçlı sinovyal kondrosarkom görülmüştür.^[7] Sinovyal kondromatozislerin %6,4'ünde *malign* transformasyon bildirilmiştir.^[8] Sinovyal kondrosarkomlarda genetik olarak FN1-ACVR2A yeniden düzenleme sıkça görülür. CDKN2A ve KMT2A-BCOR füzyonları da tanımlanmıştır.^[9] Ortalama 50-70 yaşlarda görülen bu hastalık erkeklerde daha siktir. Kondrosarkom gelişiminden önce 11 yıllık rapor edilmiş sinovyal kondromatozis periyotları vardır.^[7,10] Yarıyı diz kökenliyen üçte biri kalça eklemi kökenlidir. Geriye kalanı ayak bileği, omuz ve temporomandibuler ekleme görülmüştür. Klinik olarak ekleme büyüyen bir kitle olarak karşımıza çıkar. Daha önce sinovyal kondromatozis nedeni ile sinovyektomi ve/veya eksizyon yapılan vakalarda hızlı progresyon da *malign* transformasyon açısından bir gösterge olabilir. Radyolojik olarak kemik destrüksiyonları, kondrosarkomu kondromatozisten ayırmada fikir verebilir ancak belirgin bir gösterge değildir. Halka şeklinde veya düzensiz kalsifikasyonlar ve eklem çevresi yumuşak doku şişliği tanımlanmıştır. Makroskopik olarak eklem birçok opak, mavi-beyaz kıvrımda nodülle dolmuştur.^[7] Sinovyal kondrosarkomu sinovyal kondromatozisten ayıran en önemli histolojik parametreler kondrositlerin kümelenmesinin kaybı, miksoid matriks değişimi ve periferdeki tümör hücrelerinde nekroz ve iğnelenme görülmesidir.^[4] Tedavide eklem total rezeksiyonu veya amputasyon yapılabilir. Yüksek dereceli lezyonlar dışında kemoterapi ve radyoterapinin tedavi edici etkisi yoktur. En sık uzak metastaz bölgesi akciğerdir ve %30 oranında metastaz görülebilir.^[10] Klinik gidişatı konvansiyonel kondrosarkoma göre daha agresiftir.

MALİGN TENOSİNOVYAL DEV HÜCRELİ TÜMÖR

Oldukça nadir görülen bu tümör %70-80 oranında primer başlangıçlıdır. Geriye kalanı diffüz tenosinovyal dev hücreli tümör üstünde *malign* transformasyon sonucu oluşur. En sık alt ekstremitede ve ortalama 50 yaş civarında görülür.^[11] Manyetik rezonans görüntüleme heterojen olmakla birlikte eklem dışına uzanım belirgin özelliğidir. *Benign* formunda olduğu gibi hemosiderin tutulumu görülür. Mikroskopik olarak sarkomatöz komponenti farklı diferansiyasyonlara sahip yüksek dereceli andiferansiye pleomorfik sarkom gibi görünür. Hastaların yarısında metastaz gelişir ve üçte biri bu nedenle hayatını kaybeder. En sık bölgesel lenf nodu ve sonrasında akciğer ve omurga metastazı yapmaya meyilli bu tümör yüksek oranda agresiftir.^[11,12] Tedavide geniş

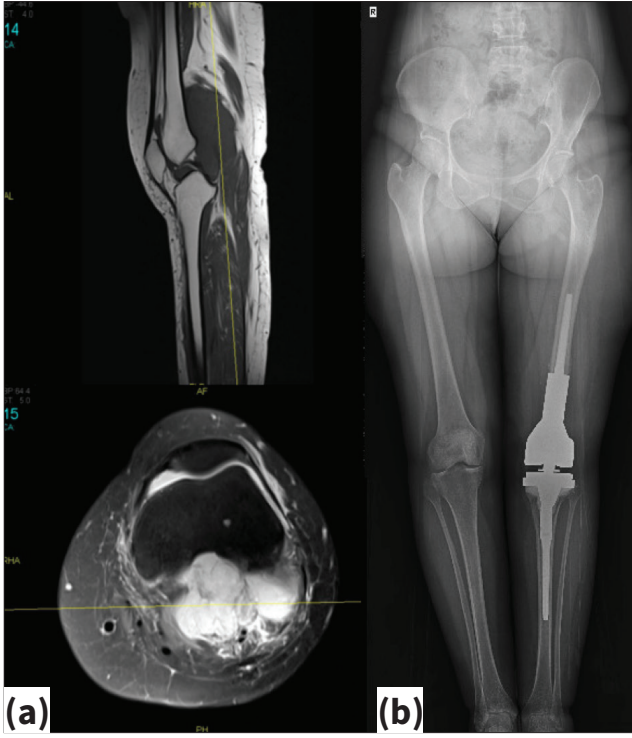
veya radikal rezeksiyonu takiben adjuvan kemoterapi ve radyoterapi verilebilir.^[11]

SİNOVYAL SARKOM

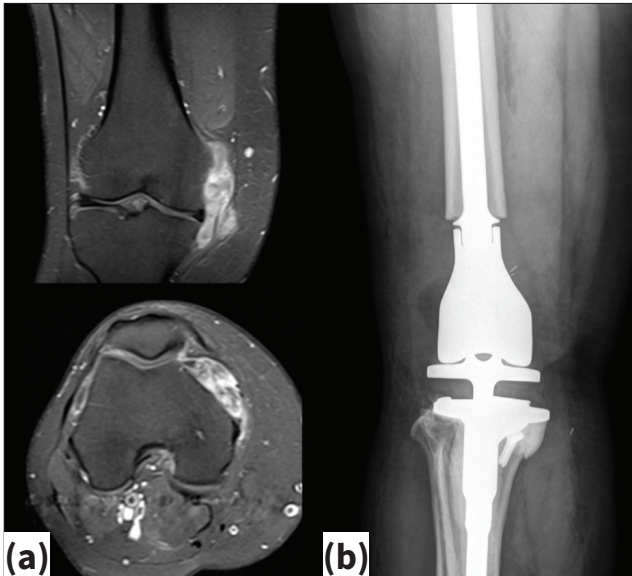
Sinovyal sarkom tüm primer yumuşak doku maligniteleri arasında %2,5-10 arasında görülmektedir.^[13,14] En sık görüldüğü bölge diz çevresidir.^[13,15] Eklem içi görülme sıklığı %5-18 olarak rapor edilmiştir.^[14-16] Bütün sinovyal sarkomlar için %10'dan azı eklem içi başlangıçlı veya uzantıları sinovyuma ulaşmış hâlde rapor edilmiştir.^[17] İntraartiküler sinovyal sarkom diz ve dirsek ekleminde görülebilir. Bununla birlikte temporomandibuler eklem de rapor edilmiştir.^[18] Sinovyal sarkomanın kalsifikasyon gösterebilmesi nedeniyle radyolojik olarak sinovyal kondromatozisle karışması söz konusu olabilir. Bu nedenle histolojik ayırım önemlidir.^[19] Periost reaksiyonu görülebilmekle birlikte, kemik invazyonuna pek rastlanmaz. Manyetik rezonans görüntüleme ayırt edici bulgular üçlü sinyal intensitesi bulgusu, meyve tabağı görüntüsü, sıvı-sıvı seviyelenmesi ve septalı multilobüle görünüm sayılabilir.^[15] Bununla birlikte, popliteal bir kist şeklinde de karşımıza çıkabilir. Klinik gidişatı öngörmek zor olmakla birlikte ölümcül olabileceği de akılda bulundurulmalıdır. Yavaş büyüyen, derin şişliğe neden olan, bazen de ağrı yapmayan kitleler olarak prezente olurlar. Semptom süresi aylardan on yıllara kadar uzanabilir (Şekil 1). Radyolojik ayırıcı tanısında hemanjiom, lipom, sinovyal kondromatozis, yumuşak doku kondrosarkomu veya osteosarkomu, miyozitis ossifikans ve anevrizma sayılabilir. Sinovyal sarkomun prognozu kötüdür. Beş yıllık sağkalım %59 olarak rapor edilmiştir.^[20] Uzak metastazların varlığı beş yıllık sağkalımı %10'a kadar düşürür. Beş santimetreden büyük tümörler, 25 yaşın altında olmak ve histolojik olarak iyi diferansiye alanların olmaması kötü prognoz göstergeleridir.^[21,22] Metastazları en sık akciğere olmakla birlikte, kemik ve karaciğerde de görülebilir. Lenf nodu metastazı nadirdir. Lokal tedavisinde cerrahiyle birlikte radyoterapi kullanılabilir. Yapılacak ekstremitte koruyucu cerrahi ekstra artiküler rezeksiyon veya intraartiküler eksizyon şeklinde olabilir (Şekil 2). Komplike vakalarda amputasyon tercih edilebilir. Sistemik tedavide kemoterapötikler, immün modulatorler ve tirozin kinaz inhibitörleri kullanılmaktadır.^[21]

DİĞER SARKOMLAR

Miksoenfamatuvar fibroblastik sarkom nadiren metastaz yapan, biyolojik olarak orta dereceli bir tümördür.^[23] Sinovyumun tendon kılıflarına komşu olduğu bölgelerden köken aldığı düşünülmektedir.^[24] Eklem içi anjiyosarkom literatürde bir defa omuz ekleminde görülmüştür.^[25] Metastaz yapmamış andiferansiye pleomorfik sarkom romatoid artriti olan bir hastada dizde rapor



Şekil 1.a,b. Kırk üç yaşında kadın hasta: 25 yıllık dizde yavaş büyüyen kitle öyküsü biyopsi sonrası sinovyal sarkom teşhisi alıyor (a). Ekstraartiküler rezeksiyon ve modüler tümör protezi ile tedavi edildi (b).



Şekil 2.a,b. Elli dört yaşında erkek hasta: Sekiz yıldır dizindeki ağrı MRG ve biyopsi sonrası sinovyal sarkom teşhisi alıyor (a). Ekstraartiküler eklem rezeksiyonu ve modüler tümör protezi ile tedavi edildi (b).

edilmiştir.^[26] Eklem içi yüksek dereceli liposarkomun da dizde nadiren görülebileceği, radyolojik olarak da pigmente villonodüler sinovit ile karışabileceği literatürde bulunmaktadır.^[27]

EKLEM İÇİ KİTLELERE TEMEL YAKLAŞIM

Bir eklem içi kitle ya da şişlik ile karşılaşıldığında hikâye, fizik muayene, rutin kan testleri, tam kan sayımı, sedimentasyon, C reaktif protein ve direkt röntgene bakılır. Romatolojik bir hastalıktan şüpheleniliyorsa romatolog veya genel ortopedi ve travmatoloji uzmanına yönlendirilir. Eklem çevresi kemiğin içinde bir lezyondan şüpheleniliyorsa bu agresif veya agresif olmayan olarak kategorize edilerek, agresifse ortopedik onkoloğa yönlendirilir. Eklem içi yumuşak dokuda kemikle ilişkili ya da ilişkisiz bir oluşumdan şüpheleniliyorsa içindeki kalsifikasyon, radyolusensi ve komşu kemik veya kırıkta oluşturduğu destrüksiyona bakılarak ön fikir oluşturulabilir. Kalsifikasyonlar kırıkdağ şeklinde veya serbest hâlde ise sinovyal kondromatozis, noktasal vasküler flebolit şeklinde ise hemanjiom, bulutsu şekilde ise gut tofusü, meniskal-ligamentöz kalsifikasyon tipinde ise psödogut, kalkar debrisisi şeklinde ise nöropatik eklem düşünülebilir. Manyetik rezonans görüntüleme bu aşamada problem çözücü olacaktır. T2 hipointens bir lezyon pigmente villonodüler sinovit (PVNS), gut, hemofili, amiloid, tüberküloz ve romatoid artriti düşündürülebilir. T1 hiperintens bir lezyon lipoma arboresans, lipom, liposarkom ve hemanjiyomu ön plana alır. Sıvı-sıvı seviyelenmesi ise hemartroz, lipohemartroz ve sinovyal sarkomu akla getirir.^[28]

Birçok kitlenin MRG ve BT yardımı ile tanımlanması mümkündür. *Malign* görünümdeki kitlelerde eklemle ilişkili olmayan kısımlarından iğne veya *tru-cut* biyopsi yapılarak tanı konulur. Eklem içi sarkomların güncel cerrahi tedavisinde ekstraartiküler rezeksiyon bulunmaktadır. En sık diz eklemine uygulanan bu yöntemde tümör protezi ile rekonstrüksiyon ve ekstansör mekanizma tamiri yapılmaktadır. Bu yöntemde enfeksiyon oranları %50'ye varabilmektedir.^[29] Yine bu yöntemde patella kırık ihtimali ve diğer komplikasyon açısından dikkatli olmak gerekmektedir.^[30] Eklem artrodezi, rotasyonplastisi ve amputasyon diğer tedavi seçenekleri olarak sıralanabilir.

KAYNAKLAR

1. Chebib I, Rosenberg AE, Fletcher CDM, Rosenthal DI, Hornicek FJ, Nielsen GP. Primary intra-articular sarcoma: A clinicopathological study of 15 cases. *Histopathology* 2016;69(4):614-23. [Crossref](#)
2. Jain V, Lindsay D, Saifuddin A. Intra-articular soft-tissue sarcomas of the knee: A case series and review. *Clin Radiol* 2022;77:e8-e9. [Crossref](#)
3. Albergo JI, Gaston CL, Davies M, Abudu AT, Carter SR, Jeys LM, et al. Hoffa's fat pad tumours: What do we know about them? *Int Orthop* 2013;37(11):2225-9. [Crossref](#)

4. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, Sim FH. Chondrosarcomas of the synovium. *Cancer* 1991;67(1):155-62. (19910101)67:1<155::AID-CNCR2820670127>3.0.CO;2-W [Crossref](#)
5. Campanacci DA, Matera D, Franchi A, Capanna R. Synovial chondrosarcoma of the hip: Report of two cases and literature review. *Chir Organi Mov* 2008;92(3):139-44. [Crossref](#)
6. Nielsen AL, Kiær T. Malignant giant cell tumor of synovium and locally destructive pigmented villonodular synovitis: Ultrastructural and immunohistochemical study and review of the literature. *Hum Pathol* 1989;20(8):765-71. [Crossref](#)
7. Demicco EG, Nielsen GP. Tumors of synovial and tenosynovial tissue. In: Folpe A, Nielsen GP, editors. *Bone and Soft Tissue Pathology*, 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2023. p.332-55.
8. Evans S, Boffano M, Chaudhry S, Jeys L, Grimer R. Synovial chondrosarcoma arising in synovial chondromatosis. *Sarcoma* 2014;2014:647939. [Crossref](#)
9. Agaram NP, Zhang L, Dickson BC, Swanson D, Sung YS, Panicek DM, et al. A molecular study of synovial chondromatosis. *Genes Chromosomes Cancer* 2020;59(3):144-51. [Crossref](#)
10. McCarthy C, Anderson WJ, Vlychou M, Inagaki Y, Whitwell D, Gibbons CL, et al. Primary synovial chondromatosis: A reassessment of malignant potential in 155 cases. *Skeletal Radiol* 2016;45(6):755-62. [Crossref](#)
11. Li CF, Wang JW, Huang WW, Hou CC, Chou SC, Eng HL, et al. Malignant diffuse-type tenosynovial giant cell tumors: A series of 7 cases comparing with 24 benign lesions with review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2008;32(4):587-99. [Crossref](#)
12. Al-Ibraheemi A, Ahrens WA, Fritchie K, Dong J, Oliveira AM, Balzer B, et al. Malignant tenosynovial giant cell tumor: The true "Synovial Sarcoma?" a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular cytogenetic study of 10 cases, supporting origin from synoviocytes. *Mod Pathol* 2019;32(2):242-51. [Crossref](#)
13. Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: Distribution of diagnoses by age, sex, and location. *Am J Roentgenol* 1995;164(1):129-34. [Crossref](#)
14. Spillane AJ, A'Hern R, Judson IR, Fisher C, Thomas JM. Synovial sarcoma: A clinicopathologic, staging, and prognostic assessment. *J Clin Oncol* 2000;18(22):3794-803. [Crossref](#)
15. Murphey MD, Gibson MS, Jennings BT, Crespo-Rodríguez AM, Fanburg-Smith J, Gajewski DA. Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006;26(5):1543-65. [Crossref](#)
16. Wright PH, Sim FH, Soule EH, Taylor WF. Synovial sarcoma. *JBJS* 1982;64(1):112. [Crossref](#)
17. Dardick I, O'Brien PK, Jeans MTD, Massiah KA. Synovial sarcoma arising in an anatomical bursa. *Virchows Arch A* 1982;397(1):93-101. [Crossref](#)
18. Bukawa H, Kawabata A, Murano A, Ono K, Ogawara K, Shiiba M, et al. Monophasic epithelial synovial sarcoma arising in the temporomandibular joint. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2007;36(8):762-5. [Crossref](#)
19. Ishida T, Iijima T, Moriyama S, Nakamura C, Kitagawa T, Machinami R. Intra-articular calcifying synovial sarcoma mimicking synovial chondromatosis. *Skeletal Radiol* 1996;25(8):766-9. [Crossref](#)
20. Guadagnolo BA, Zagars GK, Ballo MT, Patel SR, Lewis VO, Pisters PW, et al. Long-term outcomes for synovial sarcoma treated with conservation surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2007;69(4):1173-80. [Crossref](#)
21. Bergh P, Meis-Kindblom JM, Gherlinzoni F, Berlin O, Bacchini P, Bertoni F, et al. Synovial sarcoma: Identification of low and high risk groups. *Cancer* 1999;85(12):2596-607. (SICI)1097-0142(19990615)85:12<2596::AID-CNCR16>3.0.CO;2-K [Crossref](#)
22. Riedel RF, Jones RL, Italiano A, Bohac C, Thompson JC, Mueller K, et al. Systemic anti-cancer therapy in synovial sarcoma: A systematic review. *Cancers* 2018;10(11):417. [Crossref](#)
23. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO classification of soft tissue tumours: News and perspectives. *Pathologica* 2020;113(2):70-84. [Crossref](#)
24. Reiland Y, Dumont CE, Bode-Lesniewska B, Ulrich Exner G. Extra-articular en bloc resection of the talocrural and the talocalcaneonavicular joints for primary malignant synovial tumour (myxoinflammatory fibroblastic sarcoma). *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2008;42(4):211-4. [Crossref](#)
25. Blum RH, Putschar WGJ. Case 4-1980. *N Engl J Med* 1980;302(5):283-9. [Crossref](#)
26. Matsui K, Terada M, Tominaga K, Shigenobu Y, Nishigami T, Uematsu K, et al. A case of malignant fibrous histiocytoma on the knee joint in a patient with rheumatoid arthritis. *Mod Rheumatol* 2001;11(3):242-5. [Crossref](#)
27. Shaerf DA, Mann B, Alorjani M, Aston W, Saifuddin A. High-grade intra-articular liposarcoma of the knee. *Skeletal Radiol* 2011;40(3):363-5. [Crossref](#)
28. Dhanda S, Quek ST, Bathla G, Jagmohan P. Intra-articular and peri-articular tumours and tumour mimics-what a clinician and onco-imaging radiologist should know. *Malays J Med Sci MJMS* 2014;21(2):4-19.
29. Nottrott M, Streitbürger A, Gosheger G, Guder W, Hauschild G, Harges J. Intra-articular soft-tissue sarcoma of the knee: Is extra-articular resection and tumor endoprosthetic reconstruction the solution? A retrospective report on eight cases. *Orthop Rev* 2019;10(1):7764. [Crossref](#)
30. Başarır K, Karaca MO, Armangil M, Yıldız Y, Esmer T, Esmer AF. Patellar bone stock after extra-articular knee resection preserving extensor mechanism: A cadaveric study. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2020;54(5):507-10. [Crossref](#)