



Kondrosarkomlar

Chondrosarcomas

Yener Sağlık

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İbn-i Sina Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara

Kondrosarkom kırıkdağı dokusu üreten kondrositlerden köken alan malign bir primer kemik tümürüdür. Yavaş büyüyen ve metastaz yapmayan lezyonlardan, çok agresif ve metastaz yapan lezyonlara kadar değişen özellikler gösterebilir. Klinik davranış genellikle lezyonun histolojik yapısı ile uyumludur. Histolojik olarak kondrosarkomlar, hücre atipisi ve sellülaritesi gibi özelliklerine bakılarak üç alt gruba ayrılır (Grade 1, 2 ve 3). Ayrıca sekonder, dediferansiye, clear cell, mezenşimal, periosteal kondrosarkom gibi alt tipleri de tanımlanmıştır. Kırıkdağı lezyonlarının en belirgin özelliğı, direkt radyografide kalsifikasyona bağılı opasitelerin varlığıdır. Tipik olarak radyölüsent bir saha içinde noktasal opasiteler görülür. Tanıda direkt grafiler, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme en sık kullanılan radyolojik araçlardır. Uzun kemikte tutulan kısım genellikle hafif genişlemiş, korteks incelmıştır; iç kısmında erozyonlar (*endosteal scalloping*) vardır. MR ve BT, medulla ve yumuşak dokuda yayılımı değerlendirmede yararlıdır. Birincil tedavisi geniş cerrahi rezeksiyondur; cerrahi yapılmayan ve metastatik olgularda ise kemoterapi ve radyoterapi verilebilir.

Anahtar sözcükler: kondrosarkom; sekonder kondrosarkom; periosteal kondrosarkom; miksoid kondrosarkom; mezenşimal kondrosarkom; dediferansiye kondrosarkom; clear cell kondrosarkom

Chondrosarcoma is a malignant primary bone tumor, arising from the cartilage-producing chondrocytes, ranging from slow-growing, non-metastasizing lesions to very aggressive and metastasizing lesions. Clinical behavior is generally consistent with the histological properties of the lesion. Histologically, chondrosarcomas are divided into three subgroups (Grade 1, 2, and 3) with respect to properties such as cellular atypia and cellularity. In addition, subtypes have been identified such as secondary, myxoid, dedifferentiated, clear cell, mesenchymal, periosteal chondrosarcoma. The most prominent feature of cartilage lesions is the presence of calcifications and opacities on radiographs. Typically, there are spotty opacities within an area of lucency. X-rays, computerized tomography (CT) and magnetic resonance (MR) imaging are the most commonly used tools for diagnosis. The cortex is slightly expanded and thinned and there is endosteal scalloping in the affected area in a long bone. MR and CT are useful in assessing the condition of soft tissues and medullary cavity. Primary treatment for chondrosarcomas is wide surgical excision, whereas chemotherapy and radiotherapy can be used for conservative treatment in metastatic patients.

Key words: chondrosarcoma; secondary chondrosarcoma; periosteal chondrosarcoma; myxoid chondrosarcoma; mesenchymal chondrosarcoma; dedifferentiated chondrosarcoma; clear cell chondrosarcoma

KONDROSARKOM

Kondrosarkom (KS) kırıkdağı dokusu üreten kondrositlerden köken alan malign bir primer kemik tümürüdür. Görülme sıklığı açısından primer kemik tümörleri arasında multipl miyelom, osteosarkom ve Ewing sarkomundan sonra dördüncü sıradadır.^[1] Belirgin bir cinsiyet ağırlığı göstermemekle birlikte, erkeklerde daha sık görülür. (Erkek/kadın = 1,4/1). Tipik olarak erişkin yaş grubunda ve 40–70 yaş arasında görülmektedir. Olguların büyük çoğunluğu 50 yaş üzerindedir; 30 yaştan önce seyrek, 20 yaşından önce ve çocukluk

çağında nadirdir. Kemik içerisindeki yerleşimi daha çok diyafiz veya metafiz bölgesindedir. Lezyon daha çok appendiküler iskelette (%45), daha sonra aksiyel iskelette (%30) bildirilmiştir. Appendiküler iskelette femur ve humerus, aksiyel iskelette ise pelvis ve kostalar en sık tutulan kemiklerdir. El ve ayaktaki ufak akrall kemiklerde son derece nadirdir, ama benign/malign ayrımı için klinik ve radyolojik bulgular çok iyi değerlendirilmelidir. Ekstraskeletal olarak da (yumuşak doku KS) görülür (%10). Kliniğimizde tedavi edilen toplam 165 KS (55 sekonder) olgusunun incelenmesinde literatürle

benzer şekilde iskelet dağılımı gözlenmiştir. Pelvis (39), proksimal femur (37), proksimal humerus (25), distal femur (16) ve proksimal tibia (13) en sık yerleşim yerleridir. Aynı seride appendiküler KS'nin kadınlarda (E/K = 2/3), aksiyel KS'nin ise erkeklerde daha sık olduğu da görülmüştür (E/K = 4/3).

Klinik olarak yavaş büyüyen ve metastaz yapmayan lezyonlardan, çok agresif ve metastaz yapan lezyonlara kadar değişen özellikler gösterebilir. Klinik davranış genellikle lezyonun histolojik yapısı ile uyumludur. Histolojik olarak KS'ler, hücre atipisi ve sellülaritesi gibi özelliklerine bakılarak üç alt gruba ayrılır (Grade 1, 2 ve 3). Tipik olarak başvuru şikayeti, başlıca belirti olan ağrıdır. Zaman zaman olan, künt bir vasfı olan ağrı genellikle istirahatte vardır ve gece şiddetlenir. Ağrı benign/malign ayrımında çok önemlidir. Zira enkondrom gibi benign lezyonlar ağrısızdır ve tesadüfen yakalanırlar. Önceden mevcut benign bir kırıkta lezyonunun boyutlarının artması, sekonder KS'ye işaret eder. Bazı olgularda patolojik kırık vardır. Ekleme yakın yerlerde eklem hareketlerinde kısıtlılık olabilir. Yumuşak dokuya yayılan olgularda kitle palpe edilir.

G1 KS ile enkondrom arasındaki temel fark, enkondromun sınırlı büyüme potansiyeline karşın G1 KS'de yavaş fakat devamlı invaziv büyüme görülmesidir. Bu iki durum arasında mikroskopik olarak ayırım yapmak genellikle mümkün değildir. Dolayısıyla, patolojik klinik belirtiler ve radyolojik görünüm gibi diğer bulguları da değerlendirmelidir. Sonuç olarak hemen bütün de novo KS'ler intramedüllerdir. Primer juktakortikal (yüzey) KS'ler son derece nadirdir, bir kısmının osteokondromlardan geliştiği bilinir. Genelde düşük dereceli lezyonlar gençlerde, yüksek dereceli lezyonlar yaşlılarda görülmektedir.

ABD'nin en büyük kanser ve insidans bilgilerinin toplandığı merkez olan SEER (*The Surveillance, Epidemiology, and End Results Program*)'in 1973–2003 arasında 30 yıllık süredeki incelemesinde tüm kanserler içerisinde KS oranı %0,5 olarak rapor edilmiştir. Olguların büyük çoğunluğu (%82) klasik KS olup, onu sırasıyla miksoid (%9), mezenşimal (%5), dediferansiye (%2), periosteal (%1), clear cell (malign kondroblastom) (%1) alt tipleri izlemektedir (Şekil 1 ve 2).^[2]

Kırıkta lezyonlarının en belirgin özelliği, direkt radyografide kalsifikasyona bağlı opasitelerin varlığıdır. Tipik olarak radyolüsent bir saha içinde noktasal opasiteler görülür. Patlamış mısır şeklinde lobüle konturlara uygun şekilli kalsifikasyon da sıklıkla görülebilir. Mineralizasyon derecesi olgudan olguya değişir, çok az veya hiç olmayabilir veya çok açık ve dens olabilir. Bir tarafta büyük kısmı litik, diğer tarafta hemen her yeri mineralize olmuş lezyonlar şeklinde de görülebilir. Düşük dereceli lezyonlar genellikle intraosseözdür ve yumuşak doku komponenti yoktur. Uzun kemikte tutulan kısım genellikle hafif genişlemiş, korteks incelmış ve iç kısmında erozyonlar (*endosteal scalloping*) vardır. Bazı olgularda aksine kortikal kalınlaşma görülür. Periost reaksiyonu olabilir. Kemikte erozyon, kortikal harabiyet ve yumuşak doku yayılımı ancak ilerlemiş olgularda görülür. Yassı kemiklerin çoğunda bu durum görülür. Yavaş büyüdüğü için lezyonun etrafında bir demarkasyon hattı görülür. Erken kortikal destrüksiyon ve destrüktif (*permeatif veya moth-eaten*) büyüme şekli yüksek dereceli lezyonun işaretidir. MR ve BT, medulla ve yumuşak dokuda yayılımı değerlendirmede çok yararlıdır. MR'de T1 ağırlıklı görüntülerde (T1AG) düşük sinyal yoğunluğu ve T2AG'de yüksek sinyal yoğunluğu KS'de sıklıkla görülür. BT, röntgende ve MR'de görülmeyen



Şekil 1. Sol iliak kanatta MHE zemininde sekonder KS.



Şekil 2. Operasyon sonrası 1. yılda takip grafisi.

kalsifikasyonları görmeye yardımcı olur. Lezyon heterojen yapıda olabilir. Miksoid alanlar veya çok büyük lezyonların orta kısımları kistik olabilir. Korteks dışına çıkan kitle kemik yüzeyi üzerinde her istikamette büyüyebilir ve çok büyük ebatlara ulaşabilir. Sintigrafide artmış tutulum, benign/malign ayırımına pek yardımcı olmaz ama düşük tutulum daha ziyade benign lezyonlara işaret eder. Benzer şekilde PET-BT G2-3 lezyonlarda G1 lezyonlara göre daha fazla bir tutulum gösterir. Ama metabolik aktivite ölçümü ile G1 KS ile encondrom veya osteokondrom ayırımı yapılmaz.

Histoloji

Histolojik ayırıcı tanıda encondrom, encondromatozis (Ollier hastalığı), fibröz displazi (fibrokartilajinöz displazi formu), kırık kallusu ve sinoviyal kondromatozis (kemik erozyonu yapmış) sayılabilir. Enneking'in sınıflandırılmasında G1 lezyonlar düşük dereceli, G2, G3 lezyonlar yüksek dereceli olarak kabul edilirler.

G1: Mikroskopik olarak encondroma çok benzer, ayırıcı tanı sadece mikroskopik inceleme ile mümkün olmayabilir. G1 KS tanısı için mutlaka klinik ve radyolojik destek gereklidir. KS'de daha fazla olan hücresellik, çift nükleus görüntüsü, infiltratif büyüme, yumuşak doku yayılımı ve endosteal erozyon ayırım için yardımcı olabilecek unsurlardır. Sınırlı bir biyopsi ile bu ayırımı yapmak zordur. Radyolojik olarak ekspansiyon, kortikal inceltme, iç kısmında erozyonlar, yeni periost reaksiyonu ve tümörün bulunduğu yerde kortikal kalınlaşma klinik agresif davranışın işaretlerindedir.

G2: Atipik hücreler, artmış hücresellik ve multinükleer hücreler görülür. Sıklıkla miksoid değişim görülür. Hücresellik düşük olsa bile miksoid yapı varsa bu G2 olarak kabul edilebilir.

G3: Tüm KS'lerin %5-10'udur. Yüksek hücresellik, hücre atipisi ve mitoz ile karakterizedir. Bu görünüm tüm sahalarda da gözlenebildiği gibi, G2 bir lezyonda bir alanda da görülebilir.

İmmünohistokimyasal (İHK) çalışmalarda KS S-100 ve vimentin(+)'tir. G3 lezyonlarda bazen S-100 negatif olur ama genelde İHK tetkiklere gerek kalmadan HE boyası ile tanı konur. DNA flow sitometrik çalışmalarda G1 KS diploid, G2 ve G3 ise aneuploiddir. Kromozom analizinde P53 geninin mutasyonu kötü prognozu gösterir.

Kondrom ile KS'nin ayırıcı tanısı

Büyük ebat veya lezyonun büyümesi, gece ağrısı veya aktiviteden bağımsız ağrı, korteks iç yüzde kortikal erozyon (*scalloping*), periost reaksiyonu, korteksin

kalınlaşması, osteolizis, tümör içi opasitelerde irregülerite ve yumuşak doku kitlesi KS'yi düşündürür. MR, miksoid ve hiyalin kısımları ortaya çıkarır, ayrıca kemik iliği içindeki yayılımı gösterir. Kaliteli bir grafide tecrübeli bir göz lezyondaki litik kısmı fark edebilir ancak MR medüller yayılımı çok daha kesin gösterir. Kemik sintigrafisi her iki lezyonda da tutulum olabilmesi nedeniyle kondrosarkom-encondrom ayırımında yararlı olmaz. Bir lezyonun değişik yerlerinde değişik dereceli sahalara olabileceğinden dolayı biyopsi radyolojik olarak en agresif yerden alınmalıdır. Miksoid lezyonlarda kontaminasyon riski daha yüksek olduğundan ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) daha uygundur.

Prognoz

KS genellikle yavaş ilerleyen bir lezyondur, belirtilerin başlangıcı ile teşhis arasındaki süre yıllar olabilir. Bazen G1 G2'ye, G2 G3'e dönüşebilir veya dediferansiye olabilir. Aynı tümörde veya nükslerde, olguların tamamının 2/3'ü G1, 1/3'ü ise G2 ve G3'tür. G2-3 lezyonlarda nüks daima ilk beş yıl içinde, genellikle de ilk bir yıl içinde görülür. Metastazlar birkaç aydan 20-25 yıl sonrasına kadar bile çıkabilir, ancak genellikle ilk beş yılda görülürler. Metastazlar hemotojen, nadiren lenfatik yolla olur. Hemen daima akciğere, nadiren kemiğe olur. Aynı kemikte skip metastaz çok seyrek. Beş yıllık sağkalım lezyonların büyük çoğunluğunu oluşturan klasik ve miksoid tipteki lezyonlarda yaklaşık olarak %70'tir. Mezenşimal ve dediferansiye tipler ise belirgin ölçüde kötü prognoza sahiptir (SEER). Yüksek dereceli lezyonlarda yüksek olan ölüm oranının 10 yıldan sonra durağanlaştığı anlaşılmaktadır. Appendiküler lokalizasyonlarının ortalama yaşam süresinin aksiyel lokalizasyonlarına göre daha iyi (%82,7-61,6) olduğu görülmüştür.^[2] Pelvis yerleşimli KS'lerde periferik yerleşime göre prognoz daha kötüdür. Egzositoza bağlı sekonder KS'ler çok daha düşük dereceli ve düşük metastaz riskine sahiptirler. Ollier, Mafucci sendromu gibi lezyonlar soliter lezyonlara göre maligniteye daha yatkındırlar; hayatları boyunca %15-30 malign transformasyon riskleri vardır.^[3] El ve ayakta ufak kemiklerde KS klinik olarak daha az agresiftir ve daha düşük oranda metastaz yapar. Bununla beraber radyolojik ve histolojik olarak daha agresif görünürler. KS diğer kemik sarkomları arasında lenf bezi metastazı en sık olanıdır. Karaciğer, böbrek, beyin metastazları kontrol edilemeyen büyümeden dolayı fatal seyredebilir.

Tümörün klinik seyri yerleşim yeri ile de ilişkilidir. KS elin en sık kemik malignitesidir. Bu yerleşimde daha çok lokal agresiftir ve yüksek dereceli lezyonlarda bile metastaz nadiren görülür (%0-1,8). Pelvis, kosta, sternum ve skapula gibi yassı kemiklerde yerleşimli KS'ler

uzun kemik KS'lerinden farklı seyir gösterir. Genellikle büyük yumuşak doku kitlesi ile karakterizedirler. Lokal nüks aynı zamanda metastaz riskini de arttırır. Düşük dereceli (G1) lezyonlarda bile çoklu nükslerden sonra akciğer metastazı gelişebildiği için agresif tedavi önerilmektedir. Ekstraskletal (yumuşak doku) yerleşimi nadir olarak görülür. Orta-ileri yaşta, derin yumuşak dokularda kalça ve uyluk yerleşimli bu lezyonda geç metastaz görülebilir.

Tedavi

Tek tedavi yöntemi cerrahidir. Kemoterapi ve radyoterapinin rolü ancak istisnai olarak histolojik alt tipe göre olabilir. Klasik ve miksoid alt tiplerde kemoterapi ve radyoterapinin rolü yoktur. G1'de orta derecede geniş cerrahi önerilir. G2-3'te geniş veya radikal sınırdan yapılmalıdır. Bunlar sağlanamaz ise ablatif cerrahi uygulanmalıdır. G1 lezyonlar daha sabit/serttir, G2-3'ler ise daha yumuşaktır, yarı likittir ve satellit lezyonlar vardır. Kıkırdak hücreleri avasküler olduğu için cerrahi sırasında kontaminasyon kolayca gerçekleşebilir. Dolayısıyla hematoma veya eski insizyon yeri geniş cerrahi sınırdan çıkarılmalıdır. Bu nedenle, patolojik kırıkta internal tespit veya artroplastik uygulanmış olan olgular amputasyon açısından da değerlendirilmelidir. Lokal nüks varsa burada da ablatif cerrahi uygulanır. Radyoterapi ancak cerrahinin uygulanamayacağı olgularda palyatif amaçlı kullanılır. Akciğer metastazlarında metastatektomi endikedir. Uzun kemiklerde düşük dereceli lezyonlarda lokal adjuvan ile birlikte intralezyonel girişimlerin de iyi sonuçları bildirilmiştir.^[4] Birçok yazar düşük dereceli lezyonlarda sınırlı küretajı, yüksek derecelilerde ise geniş eksizyonu önermektedirler.^[1] Nüks, marginal, en-blok rezeksiyonlardan sonra sık, geniş cerrahide ise nadirdir. Nüks genellikle tümörün derecesi ve cerrahinin sınırları ile ilişkilidir. Akciğer metastazı G1'de %0-10 iken aynı oran G2 ve G3'te sırasıyla %20-30 ve %50-60'tır. Uygun cerrahi sınırlar sağlandığında G1'de kür oranı %90, G2'de %70-80, G3'te ise %40-50'dir.

DEDİFERANSİYE KS

KS'nin malign fibröz histiyositom veya osteosarkom gibi yüksek dereceli bir sarkoma dönüşmesidir. Yumuşak doku KS ve sekonder KS'lerde de görülebilir. Nüksler sırasında derece artışında bu terim kullanılmaz. 1971'de Dahlin ve Beabout tanımlamıştır.^[5] Santral KS'nin %15'i dediferansiye olur. Bu açıdan tedavi edilmeyen 10 KS'den birinde dediferansiye gelişecektir.

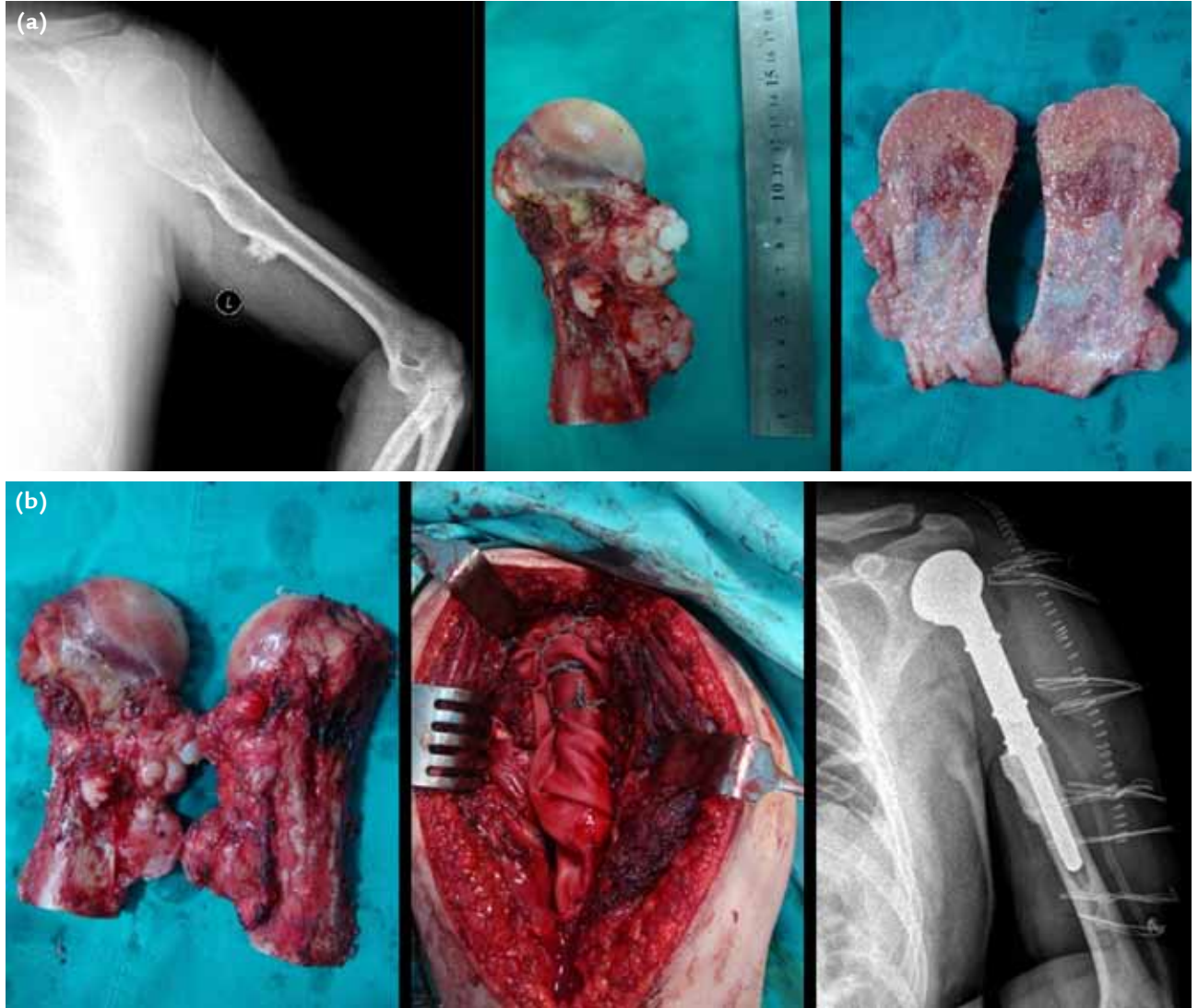
En sık ileri yaşlarda (50-80 yaş) ve femur-pelvis-humerus'ta görülür. Başlıca klinik belirti ağrıdır, buna

ek olarak kitlede ani büyüme ve patolojik kırık da görülebilir. Düşük dereceli bir lezyonda mevcut hafif ağrıda ani bir artış, yumuşak doku komponenti veya asemptomatik KS'de patolojik kırık olması bu yönde uyarıcı olmalıdır. Röntgende hem kondrosarkoma ait noktasal görünüm hem de yüksek dereceli dediferansiye bölgeye ait litik, destrüktif, permeatif sahalar birlikte görülür. Hemen daima kortikal destrüksiyon ve yumuşak doku komponenti vardır. Başlangıçta direkt grafide dediferansiye kısım küçük litik bir saha iken, ileri safhada büyüdüğü görülür. BT ve MR bunları değerlendirmede çok daha yararlıdır. Son derece agresif bir lezyon olan dediferansiye KS'de tanı konduğunda genelde metastaz vardır. Geniş cerrahi tek tedavi seçeneğidir. Kemoterapi genellikle etkili değildir. Beş yıllık sağkalım %30'un altındadır. Teşhis bazen ameliyat sonrasında konulabilir. Dediferansiye, primer tümörün küçük bir kısmında olabileceği için KS'lerde rezektatın tamamı incelenmelidir (Şekil 3).

SEKONDER KS

Tanım olarak mevcut benign bir kırıkta tümörü üzerinde KS gelişmesidir. Osteokondrom ve enkondrom bu benign lezyonların büyük kısmını oluşturur. Klasik KS'lerin yaklaşık %30'unu oluşturur. Daha genç yaş grubunda (20-50 yaş) görülür ve erkeklerde iki kat siktir.^[6] Pelvis, femur ve humerus en sık görüldüğü lokalizasyonlardır. Osteokondromda malign değişim kırıkta şapkada olur ve kalınlaşma ile kendini gösterir. Patlamış mısır görünümünde kalsifikasyon ve kemik destrüksiyonu görülebilir. Osteokondroma sekonder olan lezyonlar enkondromatoziste görülen malignitelerden daha düşük derecededir ve daha düşük metastaz potansiyeline sahiptir.

Mevcut kitlede ani büyüme, ağrısız kitlede ağrının ortaya çıkması başlıca bulgulardır. İliumdaki lezyonlar pelvis içine doğru büyürse ileri dönemde fark edilir hale gelir. Direkt grafide, önceki lezyonun dış yüzünde düzensizlik, MR'de ise kırıkta şapka kalınlığının artması (≥ 2 cm) ve yumuşak doku komponenti önemli bulgulardır. Sekonder KS'lerin 2/3'ü G1, 1/3'ü ise G2'dir. G3 lezyonlar son derece nadirdir. Özellikle yetersiz cerrahi sonrasında nüks görülebilir. Nüks durumunda lezyonun derecesi yükselebilir ve %5 olguda dediferansiye görülür. Soliter eksostozda malignite %1, multipl herediter eksostozda %10-20 oranında görülmektedir. Sağlık ve arkadaşları tarafından rapor edilen çalışmada 627 kondroid tümör içinde 32 hastada malign transformasyon tespit edilmiştir (%5,1).^[6] Bu lezyonlardan soliter eksostoz (%4,2), MHE (%9,2) ve soliter enkondrom (%4,2) başlıca tipleri oluşturur. Bunun yanı sıra Ollier ve Mafucci sendromlarında da KS geliştiği bildirilmiştir.^[3]



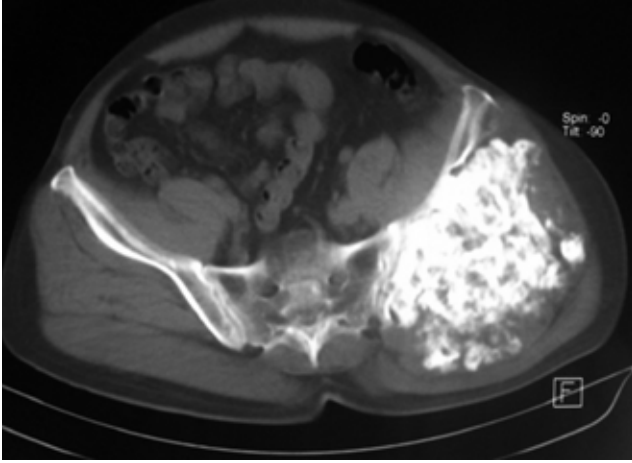
Şekil 3. a, b. Sol humerusta KS olgusu (a). Rezeksiyon sonrası modüler protez ile rekonstrüksiyonu – ameliyat öncesi, ameliyat sırasında ve ameliyat sonrası görüntüleri (b).

Klinik ve radyolojik bulguların tipik olduğu olgularda biyopsi olmadan cerrahi planlanabilir. Lokal nüks ve akciğer metastazları tedaviden yıllar sonra bile görülebilir. Tedavi tamamen cerrahidir. Radyoterapi ve kemoterapi palyatif olarak bile kullanılmaz. Yeterli tedavi geniş huduttan en blok rezeksiyondur. G1 lezyonlarda marjinal rezeksiyon sonrası kemiğin üzerinde tümör kalması veya kapsülün açılması nüks yönünden düşük risk taşır. Kontaminasyon yönünden rezeksiyon sonrası kapsül veya tümör dokusu kalmamalıdır. Skar dokusu içinde ufak nodüller olabileceğinden önceki doku veya biyopsi traktı geniş çıkartılmalıdır. Çok büyük ve gecikmiş olgularda amputasyon gerekebilir. Akciğer metastazları mümkün ise geniş ve kama şeklinde rezeksiyon ile tedavi edilmelidir. Lokal nüks marjinal

rezeksiyondan sonra sık, geniş rezeksiyondan sonra ise nadirdir (Şekil 4 ve 5).

PERİOSTAL (PAROSTEAL-JUKSTAKORTİKAL) KS

Son derece nadir olan bu lezyon daha çok genç erişkin erkeklerde görülür ve femur, tibia, humerus gibi uzun kemik meta-diyafizinde yerleşir. Ağrı az veya hiç yoktur, şişlik ve hareket kısıtlılığı başlıca klinik belirtilerdir. Direkt grafide tümör korteksin üstündedir ve genellikle kalsifikasyon içerir ama tamamen radyolüsent de olabilir. Korteks basıya uğramış (*scalloping*), sklerotik görünümde ve bazen destrükte olabilir. BT veya MR'de net ortaya çıkar. Histolojik olarak çoğunluğu G2 bazen G3'tür ve kitlenin üzerinde fibröz kapsül



Şekil 4. Sol pelvik KS – aksiyel BT görüntüsü.



Şekil 5. Sol pelvik Grade 1 KS. Eksternal hemipelvektomi sonrası 1. yıl X-ray görüntüsü.

vardır. Tamamı kartilajinöz veya miksoiddir. Miksoid olanlarda yaygın hemoraji olabilir. (Periosteal kondrom G1'dir). Periosteal osteosarkomdan da ayırt edilmelidir. Santral KS'den daha iyi seyirli olan periosteal KS çok az metastaz yapar ve geniş sınırdan cerrahi ile kür sağlanabilir (Şekil 6 ve 7).

CLEAR CELL KS

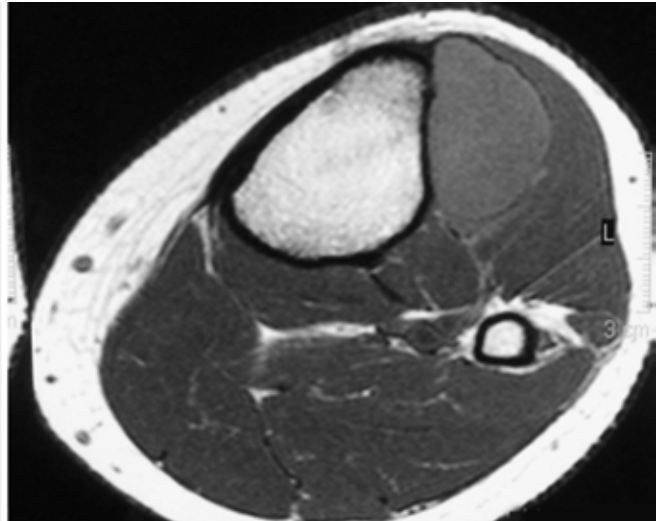
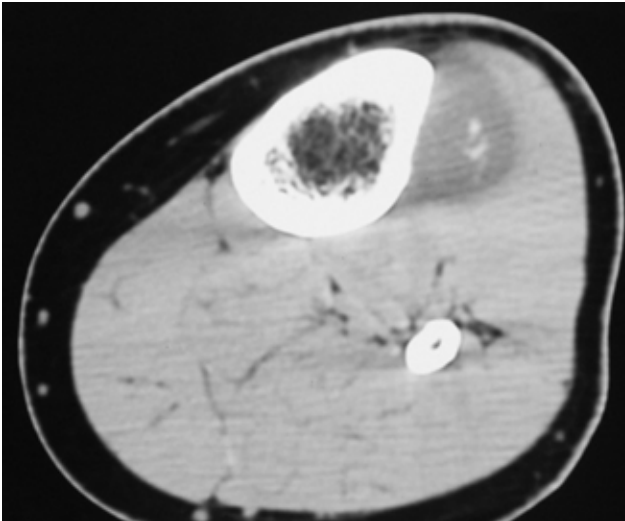
Düşük dereceli ve hücre içinde glikojen içeriği ile ayırt edilen bir kondrosarkomdur. Kondroblastomu taklit eden bu lezyon bütün KS'lerin %1 kadarını oluşturur. Otuz yaşta en yüksek olmak üzere 20–40 yaş arası görülür.

Kadın/Erkek oranı 1/2,4'tür. Lezyon genellikle kemiklerin uç kısmına yerleşir ve eklem kıkırdağına uzanır. Uzun kemiklerin (femur üst, humerus üst) epifizi veya apofizinde veya yassı ve kısa kemiklerde yerleşir.

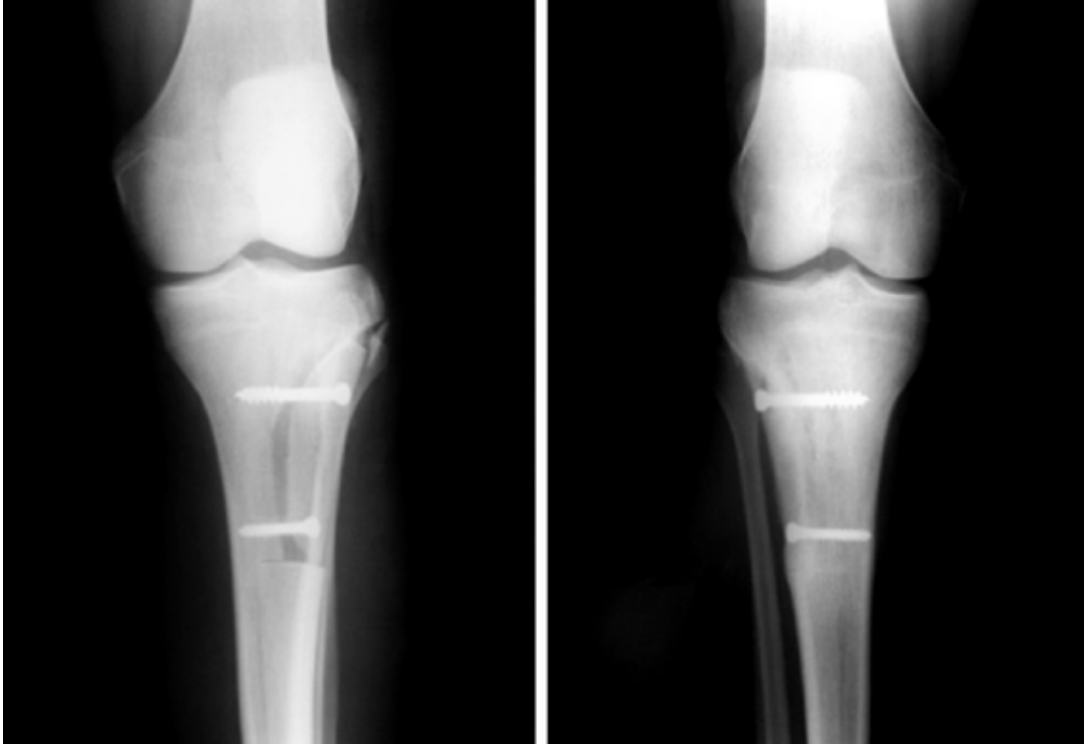
Klinikte, yıllardır süren ağrı tek bulgudur. Litik ve aynı zamanda sklerotik görüntü tipiktir. Hudutları belirgindir. Sekonder anevrizmal kemik kisti eşlik edebilir. Kortikal destrüksiyon genellikle yoktur, dansiteler içerir. Yumuşak doku komponenti sıklıkla vardır. Ayırıcı tanıda kondroblastom akla gelmelidir.

Tedavi

Düşük dereceli olmasına rağmen metastaz yapabilir. Kondroblastom öntanısı ile marjinal eksizyon veya



Şekil 6. Tibiada periosteal KS CT ve MR görüntüleri.



Şekil 7. Hemikortikal rezeksiyon sonrası iliak kemik grefti ve sonrasında, ameliyat sonrası 1. yıldaki görüntüsü.

küretaj nükle sonuçlanır. Tek tedavi geniş sınırdan cerrahidir. Geç metastaz ve nüksler görülebilir, bu nedenle uzun süreli takip gerektirir. Sırasıyla akciğer, beyin ve kemik metastazı görülebilir. Radyoterapi özellikle metastazlarda sağkalımı uzatabilmektedir.

MEZENKİMAL KS

Kıkırdak dokusuna ek olarak yüksek sellülarite gösteren bölgelerde primitif mezenşimal hücrelerin bulunduğu yüksek dereceli bu lezyon 1959'da Lichtenstein ve Bernstein tarafından tanımlanmıştır. [7] Tüm KS'lerin %2'sinden azdır. Klasik KS'ye kıyasla daha genç yaşta (20-40) rastlanır. Genel olarak maksilla ve mandibula gibi kafa kemiklerinde, aksiyel iskelette görülür. Alt ekstremitede ise daha çok femur yerleşimlidir. Olguların yaklaşık üçte birinde yumuşak doku lokalizasyonu görülür. Hızla büyüyen kitle yapar. Radyolojik olarak hudutları belirsiz osteolitik lezyon ile birlikte düzensiz opasiteler, korteks destrüksiyonu ve yumuşak doku komponenti görülür. Mikroskopide Ewing sarkomu, lenfoma veya hemanjyoperisitomaya benzeyen küçük hücre proliferasyonları vardır. Tedavisinde geniş rezeksiyona ek olarak kemo-radyoterapi kullanılabilir. On yıllık yaşam süresi olasılığı yaklaşık %28'dir.

KAYNAKLAR

1. Seo WS, Remotti F, Lee FY. Chondrosarcoma of Bone. In: Schwartz HS, editor. Orthopaedic knowledge update: musculoskeletal tumors 2. Rosemont, IL: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 2007. p.185-95.
2. Giuffrida AY, Burgueno JE, Koniaris LG, Gutierrez JC, Duncan R, Scully SP. Chondrosarcoma in the United States (1973 to 2003): An analysis of 2890 cases from the SEER database J Bone Joint Surg Am 2009;91:1063-72. [CrossRef](#)
3. Liu J, Hudkins PG, Swee RG, Unni KK. Bone sarcomas associated with Ollier's disease. Cancer 1987;59(7):1376-85.
4. Campanacci M. Bone and Soft Tissue Tumors. Clinical Features, Imaging, Pathology and Treatment. 2nd ed. Wien: Springer Verlag; 1999. p.283-379.
5. Dahlin DC, Beabout JW. Dedifferentiation of low-grade chondrosarcomas. Cancer 1971;28(2):461-6.
6. Altay M, Bayrakci K, Yıldız Y, Ereku S, Sağlık Y. Secondary chondrosarcoma in cartilage bone tumors: report of 32 patients. J Orthop Sci 2007;12(5):415-23.
7. Lichtenstein L, Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. A survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic tumors, including a few multicentric ones, as well as many atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas. Cancer 1959;12:1142-57.