

PAROSTEAL OSTEOSARKOM (Bir olgu nedeniyle)

Dr. Filiz CÖMERT*

ÖZET: Çalışmada 35 yaşında kadın hastada saptadığımız parosteal osteosarkom olgusu sunularak bu konudaki literatür gözden geçirilmiştir.

SUMMARY: In this study is presented a parosteal osteosarcoma of a 35 year old, woman patient and the literature concerning this subject is reviewed.

GİRİŞ

Parosteal osteosarkomlar, ilk olarak 1951 yılında Gesc-hickter ve Copeland tarafından tarif edilmiş, takip eden yıl-larda nadir görülmesi yavaş büyümesi, osteosarkomların di-ğ er varyantlarına göre prognozun belirgin derecede iyiliği ve histolojik yapısının özelliği nedeniyle birçok araştırmacının dikkatini çekmiştir (1,2,3).

OLGU

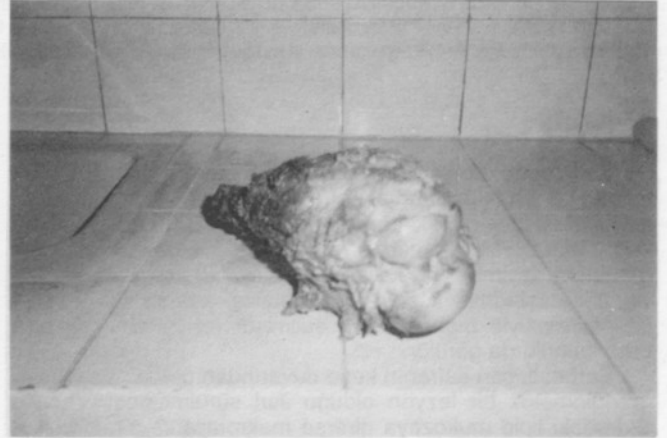
G.A., 35 yaşında kadın, 1992 Eylül ayında sol bacağı-n da onsekiz aydır devam eden şişlik ve ağrı yakınımı ile orto-pedi polikliniğine başvuran hasta tetkik için yatırıldı. Onsekiz ay önce düşme, daha sonra birkaç travma dışında hastanın öz ve soy geçmişi, sistemlerin sorgusunda bir özellik görülmedi. Fizik muayenede sol femur distalinde ortalama 20x10 cm ölçülerinde sert kitle saptandı. Laboratuvar bulgu-ları, kan analizleri, rutin idrar incelemeleri normal olarak de-ğerlendirildi. Radyografide sol femurda periferden başlamış, medullayı tutmuş, manşon tarzında gelişmiş büyük tümör kitlesi görülerek açık insizyonel biopsi uygulandı. Laboratu-varımızda 1152/92 protokol numarası ile incelenen olgu "iyi differansiye parosteal osteosarkom" olarak değerlendirildi. 1992 Aralık ayında hastaya geniş lokal rezeksiyon uygulan-dı (Resim 1). Hasta klinikte takip edilmektedir.

TARTIŞMA

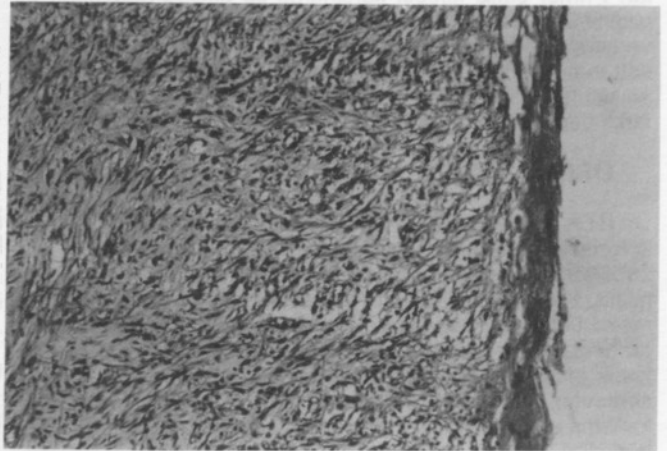
Osteosarkomların patogenezinisi üzerinde yapılan çalış-malarda 40 yaşın üzerindeki olguların büyük bir kısmında Paget hastalığı görülmüş, radyasyona maruz kalmayla ilgili olgular bildirilmiştir. Olgumuzda travma öyküsü mevcut olup, literatürde travmanın sadece mevcut ve ilerlemiş ke-mik tümörünün varlığını bildirdiği ifade edilmiştir (4).

Olgumuz 35 yaşında kadın hastadır, parosteal osteosar-komlar klasik osteosarkomlara göre daha ileri yaşlarda en sık 3. ve 4. dekatta görülür, hastaların çoğu 20 yaşından bü-yüktür (2,5). Tümörün cinslere göre dağılımında anlamlı bir fark görülememiştir (1,3,5,6,7,8). Tümörün cinslere göre da-ğılımında Van der Heul, Van Ronnen 1967'de, Unni ve ark. (5) 1976'de, Luck ve ark. (?) 1980'de, Enneking ve ark. (1) 1985'de Kavanagh ve ark. (3) 1990'da yaptıkları çalışmala-rda belirgin olarak kadın üstünlüğü görmüşler, Ahuja ve ark. (6) 1977'de, Campanacci ve ark. (7) 1984'de yaptıkları ça-lışmalarda ise her iki cins arasında anlamlı bir fark görülme-miştir.

Olgumuzda tümör sol femur 1/3 distalinde lokalize idi, bu tümörler uzun kemiklerin metafizer bölgelerinde, juksta-kortikal alanda en sık femur alt kısmının posterior yüzünde lokalizasyon gösterirler ayrıca üst üç tibia, fibula ile femur üst uç lokalizasyonları bildirilmiştir (4,2).

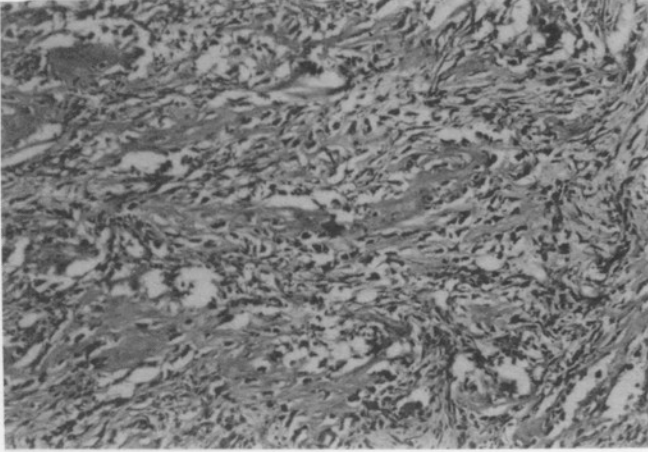


Resim 1. Geniş lokal rezeksiyon uygulanan tümörün makroskopik görünümü.



Resim 2. Tümörün dış kısmındaki uniform yapıda fibroblastik doku (H-EX100).

Olgumuzda onsekiz aydır devam eden şişlik ve ağrı ya-kınımı mevcut idi, klinikte olguların % 80'inde ilk yakınım ağ-rısız şişmedir ayrıca ağrı, hareket kısıtlılığı gibi yakınım lar görülebilir. Semptomların süresi 1 ay ile 6 yıl arasında de-ğişmektedir, % 60 olguda 18 aydan daha fazla devam ettiği gözlenmiştir (3). Semptomların süresi ile medullar invazyon arasında bir ilişki saptanmamıştır (4). Tümörün radyolojik görünümü karakteristikdir, yoğun ossifiye, oval ya da sferik, büyük, lobüle jukstakortikal kitle attaki kortekse geniş bir ta-banla tutunur. Tümör büyürken kemiği çember tarzında sar-ma eğilimindedir, başlangıçta tabanı dışında kemikle bağ-lantısı yoktur bu nedenle kemik ile tümör arasında ince rad-yolusent zon görülür (2,5). İlerlemiş veya nüks olgularında kortikal dekstrüksiyon ve medullar penentrasyon görülür.

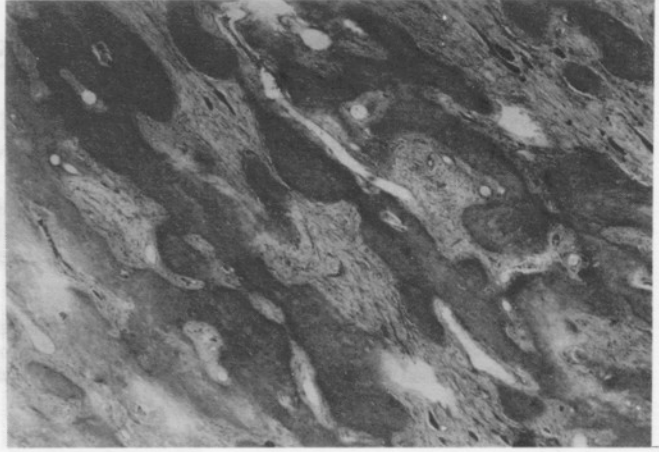


Resim 3. Tümörün orta kısımlarında kollogen üreten fibroblastik tümör dokusu ile osteoid madde (HEX100).

Makroskopik olarak enkapsüle bir membranla örtülü, iyi sınırlı, kemiği sarma eğiliminde, lobüle, sert, osseöz natürde kitle olarak gözlenir. Kesitte özellikle periferde küçük kartilaj alanları gözlenir, tabanı daha sklerotik olmaya eğilimindedir, tümör ile korteksi ayıran radyolusent zon 2-3 mm kalınlığında olup fibröz membrana benzer. Tümör başlangıçta medullayı tutmaz, daha sonra medullar kaviteye penetre olabilir ki bu yüksek grade ile azalmış sürveyi gösterir (7).

Bu tümörlerin en önemli özellikleri histolojik yorumlanmasındaki güçlülüdür. Tümörün klinik ve radyolojik görünümü bilinmeden sadece histolojik inceleme ile tanıya varılması zordur, düşük grade'li malignansilerden olduğundan sıklıkla benign veya reaktif lezyonlar şeklinde tanımlanabilir (2,3,4). Mikroskopik görünüm tümörün bölgesine göre değişiklik gösterir, dış kısımda seyrek mitoz içeren genelde uniform yapıda fibroblastik doku ile derinlere inildikçe kısmen osteoid kısmen kondroid differansiye alanlar gözlenir (Resim 2). Orta kısımlarında kollagen üreten fibroblastik tümör dokusu, trabeküler kemik dokusu ile kondroid differansiasyon gösteren alanlar görülür (Resim 3). Kemiğin kortikal yüzeyine yakın, derin kısımlarında hiposellüler stroma içinde çevrelerinde belirgin cement tabakasıyla sınırlı kalın, sklerotik kemik trabekülleri görülür ki bu alanların normal kemik korteksiyle ayırımı çok güçtür (Resim 4). Trabeküllerin çevresinde osteoblastların inaktif yapıda olması tümörü reaktif lezyonlar, kallus ve myositis ossifikansdan ayırmada yardımcıdır (3). Tümörde kemik dokusu spindle hücrelerden oluşur ki bu görünüm ile fibröz displaziden sadece histolojik inceleme ile ayırıcı tanısı mümkün değildir (3). Bazı alanlardaki kartilaj odakları düşük grade'li kondrosarkom ile benzerlik gösterebilir, yüzeyel ince düzensiz kartilaj başlığı osteokondromu düşündürülebilir (2).

Ahuja ve ark. (6) tümörü, fibröz varsa kartilaj komponentlerinin atıpi, pleomorfizm ve sellülaritesine göre üç grade ayırarak incelemişler, Enneking ve ark. (1) düşük grade'li, paraosseöz bölgede sınırlı, metastaz görülmeyen olguları I A, medullar kavite veya ekstraosseöz yayılma gösteren tümörleri IB olarak cerrahi sınıflama yapmışlardır. Bu tümörler, biyolojik olarak yavaş gelişirler, geç dönemde veya bir



Resim 4. Tümörün derin kısımlarında hiposellüler stroma içinde sklerotik kemik trabekülleri (HEX40).

vaya daha fazla nüksden sonra akciğer metastazları gözlenir. Diğer osteosarkom tiplerine göre daha iyi prognoza sahip olduğu birçok araştırmacı tarafından bildirilmiştir (2,3,4). Başlangıçta düşük grade'li maligniteler olmakla birlikte nükslerinde daha anaplazik olmaya eğilimdedirler, yineleyen nükslerde histolojik grade ve akciğer metastazlarında artma gözlenir (2,9). Wold ve ark. (9) düşük grade'li sarkom alanları arasında yüksek grade'li sarkom alanları içeren primer dedifferansiye parosteal osteosarkom olgusunu rapor ederek, primer veya sekonder olsun bu tip tümörlerde beş yıllık sürenin % 50'nin altında olduğunu, prognozunu yüksek grade'li sarkom alanlarına bağlı olduğunu ifade etmişlerdir.

Tedavisinde, Enneking ve ark. (1) çevre dokusu ile birlikte geniş rezeksiyon önermektedir, radyoterapi etkisizdir (3). Nüks gösteren, çok büyük hacimli, medullar penetrasyon düşünen ve yüksek grade'li olgularda amputasyon endikasyonu vardır (2,3). Yüksek grade'li, ekstraosseöz yayılım gösteren tümörlerde kemoterapi faydalı olabilir (7). Kavanagh ve ark. (3) geniş lokal eksizyon uyguladıkları 21 hastayı 6 yıl ile 17 yıl arasında takip ederek olguların % 85'inde tedavinin başarılı olduklarını görmüşlerdir.

KAYNAKLAR

1. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop 1980; 153: 106-120.
2. Schajowicz F. Tumors and Tumor like Lesion of Bone and Joints. Springer Verlag New York Heidelberg Berlin 1981, 96-103.
3. Kavanagh TG, Cannon SR, Pringle J, et al. Parosteal osteosarcoma. J Bone Joint Surg 1990; 72-B: 959-965.
4. Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. 7 ed. volumn II, CV Mosby Co. ST Louis Toronto Washington 1989, 1475-1483.
5. Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW, et al. Parosteal osteogenic sarcoma. Cancer 1976; 37: 2466-2475.
6. Ahuja SC, Villacin AB, Smith J, et al. Juxtacortical osteosarcoma: histological grading and prognosis. J Bone Joint Surg 1977; 59: 632-647.
7. Campanacci M, Picci P, Gherlinzoni F, et al. Parosteal osteosarcoma. J Bone Joint Surg 1984; 66: 492-497.
8. Van der Heul RO, Von Ronnen JR. Juxtacortical osteosarcoma. J Bone Joint Surg 1967; 49: 415-439.
9. Wold Le, Unni KK, Beabout JW, et al. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma. J Bone Joint Surg 1984; 66-A: 53-59.