Tendon ve Aponevrozların Şeffaf Hücreli Sarkomu (Vaka Takdimi ve Literatüre Bakış)

Dr. Ömer Uluoğlu* / Dr. Hamdi Yılmaz**
Dr. Süleyman Demir* / Dr. Ahmet Yanat******

Tendon ve aponevrozların Şeffaf Hücreli Sarkomu, genellikle ekstremitelerde, subkütan tendon ve aponevrozlardan gelişen çok nadir bir tümördür,[4] Bir çalışmada 20 yıllık süre içinde 3 tane[3], diğer bir retrospektif çalışmada ise, yine 20 yıllık bir süre ile 1.000.000 kişilik bir populasyon içinde sadece 4 vakanın izlenebilmesi,[1] bu tümörün sıklığı hakkında bir fikir vermektedir. Antite ilk olarak 1965'de Enzinger tarafından tarif edilmiştir.[5] O zamandan bu yana geçen süre içinde histogenezi ortaya konamamış bir antite olarak kalmıştır.[2,4] Biz literatürde yayınlanmış az sayıda vaka bulabildik. Bildiğimiz kadarıyla Türkiyede yayınlanan ilk vaka, takdim edeceğimizdir. Az görülen bir lokalizasyonda olması nedeni ile yayınlamayı uygun bulduk.

Vaka Takdimi

Ö. Ö. 23 yaşında erkek hasta, sol el baş parmağında şişlik, ağrı ve akıntı şikayetleri ile A. Ü. T. F. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği'ne başvurarak, yatırılıyor. (25/11/1976, Protokol No. 1123. 1,5 sene önce sol el başparmağında morarma ve şiddetli ağrı olan hastada, konservatif tedavi ile geçmeyen bu şikayetlere parmakta şişme eklenmiş. İstanbulda bir Askeri Hastane'de biopsi yapılmış ve parmağının kesileceği söylenmiş. Hasta, bu sırada şikayetlerinin geçtiğini söyleyerek tedaviyi red etmiş.

* A. Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü Asistanı.
** A. Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü Uzman Asistanı.
*** A. Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü Asistanı.
**** A. Ü. Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Asistanı.

6 ay önce parmağı tekrar şişmiş, ağrı ve akıntı oluyormuş. Öz ve soy geçmişinde kayda değer bir özellik yok, genel durumu iyi. Sistemlerin muayenesinde sol aksiller lenfadenopatiden başka patolojik bulguya rastlanılmadı. Fizik muayenede sol el başparmak distal falanksı üzerinde 5x5 cm. boyutlarında ve üzerinde yer yer 1x1 mm. çapında fistüller bulunan kitle olduğu ve bazı sahalarda venlerin belirginleştiği izlendi. Radyolojik incelemede sol el başparmak distal falanksının tümüyle ortadan kalktığı ve yerini kaba lobüle, oldukça dens kitleye bıraktığı izlendi. Aynı parmak proksimal falanksta da litik lezyon görüldü (Şekil 1). Akciğerin PA grafide ve sintigrafik incelemede normal olduğu izlendi. Diğer laboratuvar incelemeleri ile rutin kan-idrar bulguları ve kan kimyası normal sınırlar içinde bulundu. Hastaya bu bulgularla, 30/11 1976 günü, sol el başparmak metakarpofalanjial eklemden dezartikülasyon yapıldı. 10/12/1976 günü de aksiller lenf bezleri çıkarıldı.

Patolojik İnceleme: 30/11/1976 gününde 7751/76H Protokol No. ile gelen materyelin incelenmesinde, 7x5x4 cm. boyutlarında, bir falanks kemiğine ait eklem yüzü bulunan, üstü yer yer ülsere deri ile



Şekil 1

Direkt radyolojik incelemede, baş parmakta distal falanksı tamamen ortadan kaldıran, proksimal falanksı distal kısmında kısmen ortadan kaldıran, kaba lobüle yağ dokusu koyuluğunda artma şeklinde lezyon izlenmektedir.

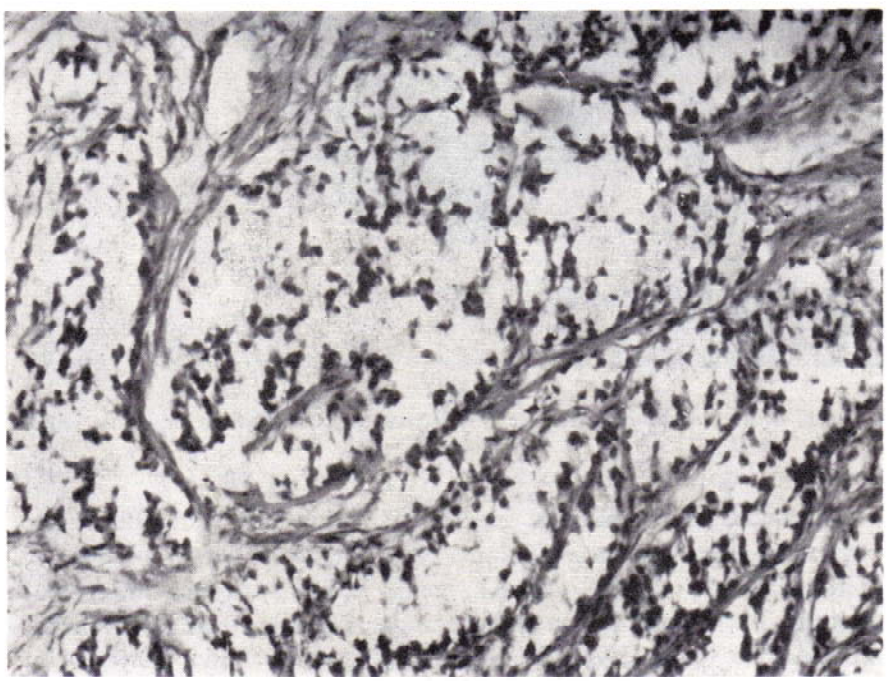
örtülü ve tırnak ihtiva eden parmak amputasyon parçası olduğu görüldü (Şekil 2). Yapılan kesitlerde, bütün oluşumu tutan ve kemiğin distal kısmında da litik lezyon meydana getiren, çevresi fibröz kapsülle çevrili izlenimi veren, kesit yüzü gri-beyaz, opak, uniform görümümde, yer yer fibröz trabekülasyonlar gösteren tümöral yapı izlendi. 10/12/1976 gününde 7927/76H Protokol No. ile incelenen materyel ise, büyüğü 7x5x5 cm. boyutlarında pake halinde, diğeri 2x1x0,3 cm. boyutlarında ve lenf bezi görünümünde doku parçaları idi. Kesitlerde yer yer, kanamalı, gri-beyaz tümöral doku olduğu izlendi.



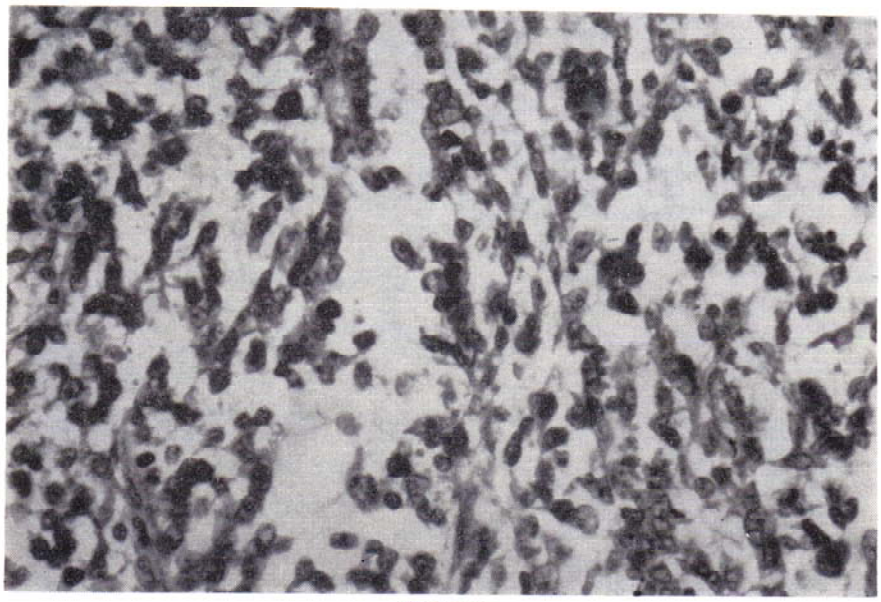
Şekil 2
Üst yüzde, tırnak ve çok ince deri ile çevrili parmak tamamen tümöral kitle halini almıştır.

Mikroskopik İnceleme: Her iki parçadan hazırlanan kesitlerde: Parmakta hemen deri altına ulaşan ve yer yer deriyi ortadan kaldıran, kemikte ekspansif tarzda gelişerek, geniş litik lezyon oluşturan, lenf bezlerinde ise normal yapıyı geniş sahalar halinde ortadan kaldıran, birbirinin aynı tümöral yapı izlendi. Nekroz ve kanamalar gösteren bu yapıyı ince, yer yer daha kalın fibröz bantlar arasında topluluklar, çok sıralı diziler meydana getiren, genellikle poligonal şeffaf sitoplazmalı,

yer yer oval veya füziform şekilde ve santral nüveli, üniform görünüşde hücreler oluşturmaktaydı. (Şekil 3) Bu yapı içinde mevcut az sayıda damarsal yapılar genellikle ince, fibröz stroma sahalarına düşmekte idi. Tümörü oluşturan hücreler karakteristik olarak, oldukça uniform görünümde santral, vezikülö nükleuslu ve belirgin, bazofilik nükleolusludur (Şekil 4). Çok sayıda kesitin incelenmesinde, tümörün hep aynı monoton yapıyı koruduğu, mitozların dikkati çekecek kadar az olduğu, multinükleer dev hücrelerinin ve herhangi bir şekilde intrasellüler veya ekstrasellüler pigmentin bulunmadığı izlendi. Hücresel atipi bakımından, lenf bezlerindeki metastatik yapılarda belirgin bir artış da izlenmedi (Şekil 5). Bütün bu bulgularla Tendon ve Aponevrozların Şeffaf Hücreli Sarkomu tanısı alan vaka özel boya yöntemleri uygulanarak daha derinlemesine incelendi. Karakteristik olarak, Wilder Retikülum boyası ile hücre topluluklarını çeviren ince retikülüm ağı mevcuttu (Şekil 6). Diastazdan evvel yapılan P.A.S. boyası ile intrastoplazmik yer yer çok yoğun boyanma mevcuttu. Bu P.A.S. pozitif materyelin glikojen olduğunu gösterecek tarzda, Diastazdan sonra pozitif boyanma özelliği tümüyle ortadan kalkdı. Müsikarmen ile intra yada ekstrasellüler boyanma mevcut değildi. Gomori Demir boyası ile dağınık granüller halinde,

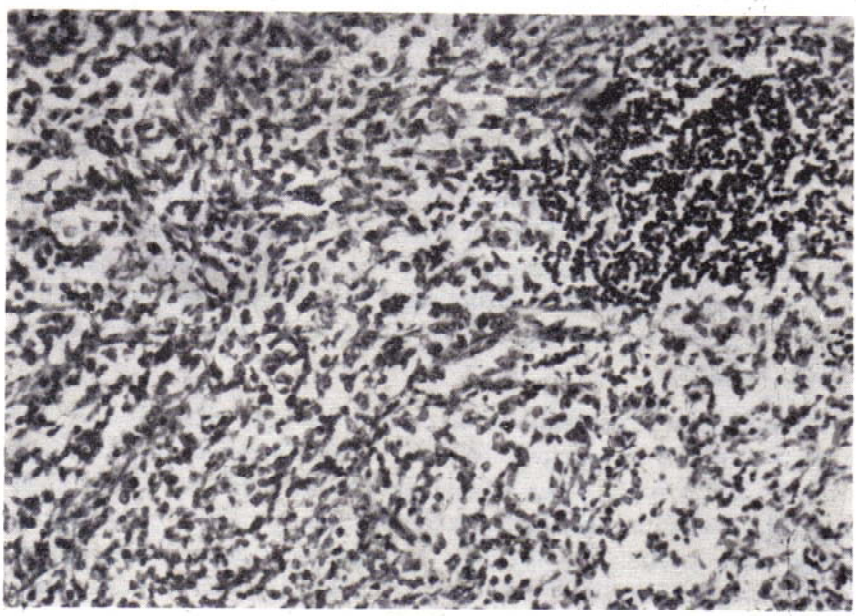


Şekil 3
İnce fibröz şeritlerle ayrılan şeffaf hücrelerden oluşmuş uniform yapı. (H. E. 100 X)



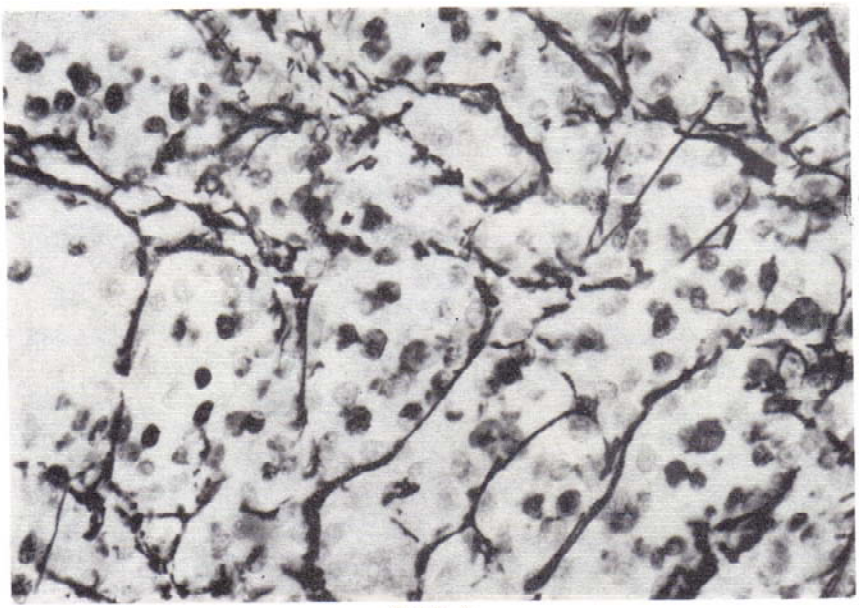
Şekil 4

Uniform tümör hücreleri karakteristik olarak şeffaf sitoplazmalı, vezikülö nükleuslu, belirgin nükleoluslu olup, oldukça tek düzedirler. (H. E. 250 X)



Şekil 5

Lenf bezlerinde aynı yapı vardır. (H. E. 100 X)



Şekil 6

Tümör adacıkları çevresinde karakteristik retikülum ağı vardır. (Wilder Retikülum 250 X)

fibröz septalara isabet eden kısımda pozitif boyanma mevcut olmakla birlikte, hücreler içinde izlenmemekteydi. Von Kossa Kalsiyum boyası ile de uniform olarak negatif sonuç alındı.

Tartışma

Tendon ve aponevrozların şeffaf hücreli sarkomu ilk defa 1965'de Enzinger tarafından, A.F.I.P.'nin arşivinin 25 senelik bir kısmının taranması ile elde edilen morfolojik olarak benzer 21 vakanın takdimi ile ayrı bir antite olarak tarif edilmiştir.[5] Biz literatürde bulabildiğimiz 19 vakayı daha bu seri ile beraber inceliyerek, kendi bulgularımızla birlikte tartıştık.

Enzinger'in serisindeki vakalar 13 ile 65 yaş arasındadır.[5] Diğer yayınlar da buna uymaktadır.[1, 2, 2a, 6, 8, 9, 10, 11] Ortalama yaş Enzingerin serisinde 26-28 iken, diğer vakalarda ortalama 35 yaş dolayındadır. Tam bir yaş dağılımı söylenememekle birlikte, çocukluk çağında yayınlanmış vaka görmedik. Enzinger kadınlarda 2 misli fazla olduğunu söylemiştir. Ancak, diğer vakalarda 12 erkek, 8 kadın bulunmuştur. Topluca ele alındığında, bizim vakamız da dahil olmak üzere 21 erkek, 20 kadın vardır. Antite her ırkta görülmektedir.[2, 3, 5, 8]

Semptomatoloji genellikle fakir olup, ağrısız, flüktüasyon vermeyen kitle ilk semptomdur.[1, 2, 3, 5, 8, 9, 10, 11] Hafif ağrı ve hassasiyet, bizim vakamızda olduğu gibi deride ülserasyonlar ortaya çıkabilir. Semptomlar genellikle ilk başvurudan oldukça evvel ortaya çıkmış bulunmakta,[5] böylelikle tedaviden evvel geçen süre uzamaktadır. Bu süre 2 ay ile 19 sene arasında değişmektedir.[1, 2, 3, 5, 8, 9, 11] Ortalama olarak 2-4 sene arasında olduğu söylenebilir.[5]

Anatomik dağılım bütün vakalarda tendinöz veya aponevrotik yapılarla sıkı ilişki içindedir.[5] 41 vaka içinde: 2 vaka ayak parmağında[3, 5] 4 vaka plantar sahada,[5] 11 vaka topuk ve ayak bileğinde,[5, 11] 3 vaka bacakta,[1, 9] 8 vaka dizde,[1, 5, 6, 8] 1 vaka uylukta,[11] 1 vaka kalçada,[5] 1 vaka sakral bölgede,[2] 1 vaka alt sırt bölgesinde,[11] 2 vaka üst kol ve dirsek bölgesinde,[3, 5] 1 vaka önkolda,[5] 1 vaka bilekte,[2a] 2 avuçta,[2, 10] ve bizim vakamız da dahil olmak üzere 3 vaka el parmaklarında görülmüştür.[5] Parmak lokalizasyonunda tümör büyük hacıma ulaştığında, tendinöz yapılarla ilşki gösterilemiyebilir. Ancak, diğer sahalarda bu kolaylıkla mümkün olmaktadır. Tümör ilk eksizyonunda tek bir kitle olarak görülmektedir.[1, 2, 2a, 3, 5, 6, 8, 10] Ancak, nükslerde multipl lezyonlar ortaya çıkmaktadır.[5]

Tümörün radyolojik incelenmesinde genellikle nonspesifik yumuşak doku kitlesi görülmektedir.[1, 5, 10] Nadiren komşu kemiklerde erozyon[5] bir vakada da tümüyle kemikte radyolesan, laküner kemik defekti izlenmiştir.[2a]

Genellikle kemiğe ve deriye fikse olmayan tümör kitlesi makroskopik olarak iyi sınırlı, psödokapsüllü ve orijin aldığı organın bir kısmı olmadan çıkarılamayacak şekilde yerleşme gösteren, kabaca küresel, sert düz, nodüler veya kabaca nodüler kitle halinde görülür.[1, 2, 2, 5, 6, 9, 10] Literatürde kesin çap veren 22 vakada, en uzun çap ortalama 5 cm.'dir.[1, 2,a 3, 5, 10] Bu büyüklük 2-15 cm. arasında olabilmektedir. Kesit yüzü genellikle solid olup az sayıda vakada merkezi kistik değişiklikler küçük nekroz sahaları, kanama odakları ve ilginç olarak pigment toplulukları izlenmektedir.[1, 2, 3, 5, 10] Genellikle gri-beyaz olan renk bu değişikliklere bağlı ve lokal olarak sarı, kahverengi, kırmızı alacalı görünüm kazanabilir. Bizim vakamızda kesit yüzü uniform olarak gri-beyaz renkte, tümör kabaca küresel, psödokapsüllü görünümde idi.

Histopatolojik Olarak: Tümör dokusu; epiteloid görünümde yada daha füziform hücrelerin kompakt yuva ve fasiküllerinden oluşur. Bu hücre kümeleri irili ufaklı düzensiz görünüşte olup, ince fibröz bağ dokusu septaları ile çevrilmişlerdir.[1, 2, 3, 5, 6, 8, 10] Bu, dallanan ve birbirleri ile devam eden septalar, yoğun kollajen gösteren, daha kalın yapılarla devam ederler. Tümörü kateden bu yapılar, tendinöz veya

aponevrotik dokuya eklenirler. Bu durum sık görülen psödokapsül oluşumuna sebep olmaktadır. Hücreler, genellikle amfofilik ve soluk boyanan, şeffaf, vakuollü yada granülö sitoplazmalı olup, sitoplazma sınırları az belirgindir.[1, 2, 3, 5] Nükleus sitoplazmaya göre genellikle küçük oval veya yuvarlak, yada uzuncadır. İnce kromatin dağılımı nedeniyle soluk yada vezikülö olup, karakteristik olarak bir çoğunda bir veya daha fazla büyük, santral, koyu bazofilik nükleolus bulunur.[1, 2, 3, 5, 6, 8, 10] Genel olarak hücresel elemanların seyrek ve gevşek olduğu sahalarda, bir çok tümörde, sakin görünüşlü, üniform nükleuslu, az sayıda multinükleer dev hücreler görülür.[1, 2, 3, 5, 8] Nadiren hücreler dizi, girdap, palizat veya birbirleri ile bağlantıyı kaybetmiş olarak görülürler.[5] Vasküler yapılar seyrek olup, genellikle fibröz trabekülalarla birlikte seyretmektedirler. Çeşitli vakalarda hücreler içinde veya tarabekülalarda pigment granüllerinin bulunduğu bildirilmiştir.[2, 3, 5, 6, 8] Bunlar farklı vakalarda değişik kompozisyon göstermektedir. Tümör hücreleri anaplazi kriterleri yönünden fakirdirler. Özellikle primer tümörler mitoz, sellüler pleomorfizm, nekroz gibi kriterler bakımından vakadan vakaya değişen oranlarda fakat genellikle az miktarlarda bulgu taşımaktadırlar.[1, 2, 3, 5] Ancak, nüks ve metastazlar bu bulgular yönünden daha zengin olmaktadır.[5, 6] Yinede, primer tümöre aynen benzer tablo çoğunluktadır.[5] Biz de, vakamızda primer ve metastatik lezyonlarda bu bulgular yönünden belirgin bir fark görmedik.

Yayınlanan vakaların birçoğu özel boya teknikleri uygulanarak, ışık mikroskopu seviyesinde daha derinliğine incelenmiştir. Enzinger orijinal serisinde, az sayıda vakada küçük boşluklar içinde az miktarda ekstrasellüler mukoid madde bulunduğunu bildirmektedir.[5] Bu görünüm diğer bazı vakalarda da bildirilmiştir.[1] Oluşan bu (+) boyanmanın, Testiküler Hyaluronidaz'la ortadan kalkması yazarlara nonsülfat mukopolisakkaritlerin varlığını düşündürmektedir.[1, 5] İntersellüler müsinöz madde mevcudiyeti de bildirilmiştir.[8] Biz vakamızda müsin için üniform olarak negatif netice aldık. Enzinger özel boya uyguladığı 12 vakanın tümünde özellikle fibröz septalar civarında intra ve ekstrasellüler demir bulunduğunu bildirmiştir.[5] Buna uyan yayınlar da vardır.[1, 2a] Ancak birçok vakada da bulunamamıştır.[2, 8, 10] Biz de demir tesbit edemedik. Yine Enzinger, 15 vakada 8'inde intrasellüler, diastaz sensitif, P.A.S. pozitif madde bildirmiştir. Diğer vakaların çoğunda ve bizim vakamızda intrasitoplazmik glikojen varlığına bağlı bu boyanma özelliği, değişen miktarlarda ve düzensiz dağılım göstermek üzere vardır.[1, 2, 3, 8] Pigment bulunan ve bulunmayan vakalarda melanin varlığı çok farklı bulguları içermektedir. Enzinger'in ilk serisinde, bir kısım vakada şüpheli olarak az oranlarda pigment içinde melanin varlığı bildirilmiştir.[5] Bundan sonra melanin olmayan vakalar[1, 8] yanında, çok hatta ileri derecede

melanin içeren vakalar bildirildi.[2, 3a, 6, 10] Bunlara karşılık yağ için yapılan boyamalar genellikle negatif sonuç vermektedir.[1, 5, 8] Oldukça düzenli sonuçlar veren diğer bir boya retikülum'dur. Genellikle fibröz çatıya uyarak hücre topluluklarını çevreleyen retikülum ağı izlenir. Tek tek hücreler çevresinde retikülum lifi yoktur.[1, 2, 5] Hücrelerde myofibril gösterilememiştir.[1] Bazı vakalarda pigment toplulukları içinde, kalsiyum çöküntüleri bildirilmiştir.[8] Biz vakamızda uniform olarak negatif sonuç aldık.

Bir kısım vakalarda, transmisyon elektron mikroskopi yöntemi ile ultrastrüktürel inceleme yapılarak, gerek bazı histoşimik bulgular ve gerekse antitenin histogenezi konusunda kıymetli deliller elde edilmiştir.[2, 6, 8] 1969'da Kubo ve ark., bir vakada yaptıkları incelemede, ultrastrüktürel olarak glikojen içeren başlıca 2 tip hücre ve bunların arasında geçiş tipleri bulunduğunu, hücreler çevresinde bazal membran yapıları ve psödoasiner yapılar görüldüğünü bildirdi. Bu yapıları oluşturan hücrelerin lümene bakan yüzlerinde filopadia'ların bulunduğunu ve ışık mikroskobu seviyesinde intrasitoplazmik pigment görünüşü veren oluşumların, çift membranla çevrili veziküler yada yoğun materyelden oluştuğunu gösterdiler.[8] Bazal laminer materyel varlığı diğer bir çalışmada da izlenmiştir.[2] Bazı ultrastrüktürel çalışmalarda ise, belirgin melanin boyanan tümörlerden hazırlanan preparatlarda, melanozomlar halinde intrasitoplazmik melanin, kesin bir bulgu olarak izlenmiştir.[2, 6]

Bütün bu çalışmalar, histogenetik yönden çeşitli düşüncelere temel teşkil etmektedir. Enzinger orijinal serisinde, spesifik sellüler diferansiasyona karşın, hücre kaynağı konusunda birşey söyleyemediği, ayrı bir antite olarak tarif etmektedir.[5] Antite 1969'da, Dünya Sağlık Teşkilatı'nın uluslararası sınıflandırmasında histogenezi belli olmayan ayrı bir tümör olarak yer almıştır.[4] Aynı yıl Kubo ve ark., vakalarındaki ultrastrüktürel bulgularla, normal ve artiritli synovial membranlarda elde edilen bulguları karşılaştırarak synovial orijini ileri sürdüler ve antitenin Synovial Sarkom kategorisinde incelenmesi gerektiğini söylediler.[8] Yine ultrastrüktürel bulgulara dayanarak, desmozomların olmamasının endotel ve epitel orijinini, kristal yapıların olmamasının da Alveoler Soft Part Sarkom'un subgrubu olma olasılığını kesinlikle ortadan kaldırdığını bildirdiler.

1973'de Kahn, "Tendon Kılıflarının Maliğn Dev Hücreli Tümörü" olarak tarif ettiği bir vakada, aşikar "Şeffaf Hücreli Sarkom" sahalarının varlığını bildirdi.[7] Ancak, bu duruma bir yorum getirmedi. 1974'de MacKenzie melanin yapımıyla karakterli bir vaka takdiminde, tümörün orijin aldığı hücrenin "Neural Crest'ten" olduğunu ileri sürdü.[10] 1975'de Bearman ve ark.. ışık ve elektron mikroskobu seviyesinde melanin ve mel-

anozomları gösterdikleri vakalarında, bu bulguların kaçınılmaz bir şekilde, vakanın Malign Melanomun mutad olmayan bir varyantı olduğunu düşündürttüğünü bildirdiler. Buna ve kendilerinin diğer bazı yumuşak doku tümörlerinde gördükleri şeffaf hücreli varyantların varlığına ve nihayet, literatürde bulunan Kahn ve Kubo'nun vakaları gibi yayınlara dayanarak şeffaf Hücreli Sarkom'un heterojen bir antite olduğunu, şeffaf hücreli patternle karakterli, farklı yumuşak doku tümörlerinin bulunabileceğini ileri sürdüler.[2] Tabiidir ki düşünce şekli, ayırdıcı tanıda çok sayıda kesitin incelenmesi ve derinliğine tetkikin gerektiğini ortaya koymaktadır. Yine açıktır ki histogenezin aydınlanması, daha pekçok çalışmaya ve bilgi birikimine gereksinmektedir.

Şeffaf Hücreli Sarkom'un ayırdıcı tanısı önem taşımaktadır. Yeni tanınan bu antitede, 21 vakalık ilk serideki şu ilk tanılar, hangi antitelerden ayırd edilmesi gerektiği konusunda bir bilgi verebilir: Synovial Sarkom, Fibrosarkom, Fibrom, Alveoler Soft Part Sarkom, Paragangliom, Maliğn Melanom, Tendon Kılıfının Beniğn Dev Hücreli Tümörü.[5] Bu listeye yumuşak dokunun Kondromatöz Tümörleri de eklenebilir.[1] Enzinger ilk serideki bulgulara dayanarak, antitenin Synovial Sarkom'a göre, preoperatif çok uzun bir devre göstermesinin ve 5 yıllık sürvinin yüksek olmasının ayırdıcı tanıyı pratik açıdan önemli kıldığını ileri sürdü.[5] Her halde enaz bunun kadar önemli bir sorun da vakaların beniğn tümör tanısı almamalarıdır.[11] Antitenin tanınmasında şu noktalar önemlidir:

1. Tendon ve aponevrozlarla yakın ilgi,

2. Soluk boyanan, vakuollü ve ince, granüle sitoplazmalı, vezikülö nüveli ve belirgin, koyu nükleollü hücrelerin monomorfik görünümü,

3. Bu hücrelerin topluluklar oluşturacak şekilde fibröz septalarla ayrılması ve buna uyan retikülum paterni.[1, 5]

Antite Synovial Sarkom'dan histopatolojik olarak, homojen yapının olması, bifazik sellüler yapının olmaması ve psödoasiner yapıların bulunmaması, ekstrasellüler P.A.S. ve aldehid fuksinin negatif olması ile, intrasitoplazmik P.A.S. pozitif granüllerin Diastaza hassas olmasıyla ve tanı için karakteristik morfolojik yapısıyla ayırd edilebilir.[1, 3, 5, 10]

Antite Fibrosarkom'dan, karakteristik görünümü ve desmoplastik aktivitenin çok zayıf olmasıyla ayrılır.[1]

Antite, melanin olmayan vakalarda, Maliğn Melanomadan karakteristik morfolojisi ile ayırılır. Melanin bulunan vakalarda isc, uzun preoperatif periyod, oldukça iyi sınırlı yumuşak doku kitlesi meydana getirmesi, deriye enfiltrasyon ve junctional aktivite olmamasıyla ayrılır.[1, 2, 5]

Antite, sülfat mukopoliskkaridlerin olmamasıyla, kondromatöz tümörlerden ayırd edilir.[1]

Morfolojisi bu şekilde özetlenebilecek antitenin klinik davranışı oldukça ilginç yönler taşımaktadır. Enzinger orijinal serisinde, takip edilen 19 hastadan 16'sında nüks ve 14'ünde metastaz izlemişti.[5] Bizim vakamız da dahil olmak üzere, toplam 36 vakadan 28'inde nüks, 26'sında ise genellikle multipl olmak üzere metastazlar bildirilmiştir.[1, 2, 2a, 3, 5, 6, 8, 9] Nüksler genellikle bir yıl içinde görülmekte, tek ve aynı yerde olmakta, primere göre daha az sınırlı ve tendon ile fassialar boyunca yayılma eğilimi göstermektedir.[5] Nükslerin çok oluşu ilk başta tümörün iyi sınırlı imiş gibi görünmesi ve bu nedenle basit bir bu eksizyonun uygulanmasına bağlı olabilir. Nitekim, Enzinger'in serisinde 10 hastada basit eksizyon (8'inde 3 veya daha fazla nüks), 11 hastada ise radikal girişimde bulunulmuştur. Bunlardan 8 tanesinde ilk olarak basit eksizyon yapılması, ancak nüksler nedeniyle radikal girişim gerekliliği doğması manidardır.[5] Yine ilginç olan bir noktada, metastazların oldukça sık olarak tekrarlayan nükslerden sonra ortaya çıkmasıdır. Bu nedenle, ilk cerrahi girişimle metastazların çıkması arasında geçen süre bir kaç ayla, 30 yıl arasında değişmekte, ortalama süre 6 yıl kadar olmakta ve hatta ilk girişimden 30 ve 36 yıl sonra metastazlarla ölen vakalar bildirilmektedir.[5, 10] Metastazların dağılımı ise şu şekildedir: Kaideten lenf bezleri tutulmakta, bununla birlikte veya sonradan akciğer, kalp, karaciğer, beyin, kemik ile plevra, perikard, periton, meninksler, deri ve sürrenaller gibi yerleşim yerlerinde organ metastazları ortaya çıkmaktadır.[1, 2, a 3, 5, 6, 8, 11] Netice olarak söylenecek şey şu olmalıdır. 41 vakalık bu toplulukda 30 yılda 13 kere[5] 21 yılda 4 kere[10] nüks eden ve metastazsız vakalar yanında bir kaç ayda metastazlarla ölen vakaların bulunuşu[1, 3, 5] geniş davranış spektrumunu ortaya koymakta, buna karşılık tümörün kapsüllü imiş gibi görünüşünün yanıltıcı olduğu, tekrarlayan nükslere ve nihai metastazlara eğilim gösterdiğini hatırlamak gerektiği ortaya çıkmaktadır. Bu nedenle prognoz uniform olarak ağır olmakta ve kesin sürvi belirlenememektedir.[1, 2, 5] Mevcut az sayıda vakada tedavi yöntemlerini kıyaslamak olanağı şu an için yoktur. Ancak, az sayıda uygulamada, radyoterapi ve kemoterapinin daha etkili olduğuna dair bir bulgu yoktur.[1, 3, 5, 11]

Özet

Tendon ve Aponevrozların Şeffaf Hücreli Sarkomu yeni ve nadir bir antitedir. Bu sebeple ve Türkiye'de yayınlanan ilk vaka olması nedeni ile takdim etmeyi uygun gördük. Kendi bulgularımız ve literatürün ışığı altında morfoloji patogenez ve kliniğini tartışmaya çalıştık.

Summary

The Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses (A Case Report and Review of Literature)

The Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses is a new and rare antity. For this reason and because it is the first published case in Turkey, we stated this report. We tried to discuss its morphology pathogenesis and clinic with our own findings and under the light of literatur

KAYNAKLAR

1. Angervall, L. and Stener, B.: Clear Cell Sarcoma of Tendons-A Study of 4 Cases. Acta Pathol. Microbiol. Scand. **77:** 589-597, 1969.
2. Bearman, R. M., J. and Kempson, R. L.: Clear Cell Sarcoma with melanin pigment. Cancer **36:** 977-984, 1975.

2a- Cammoun, M., Tabbane, F., Vogt-Heorner, G. and Nourali, N.: Sarcoma a Cellules Claires des gaines et tendons. Arch. Anat. Path. **18:** 191, 1970.

3. Dutra, F. R.: Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeurosis-Three additional cases. Cancer **25:** 942-946, 1970.
4. Enzinger, F. M.: Histologic typing of soft tissue tumours; International histologic classification of tumours, No. 3 Geneva 1969, World Health Organisation.
5. Enzinger, F. M.: Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses-An analysis of 21 cases. Cancer: **18:** 1163,1174, 1965.
6. Hoffman, G. J. and Carter, D.: Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses with melanin. Arch. Path. **95:** 22-25, 1973.
7. Kahn, L. B.: Malignant Giant-Cell Tumor of the Tendon Sheath. Arch. Path **95:** 203-208, 1973.
8. Kubo, T.: Clear Cell Sarcoma of patellar tendon-Studied by electron microscopy. Cancer **24:** 948-953, 1969.
9. Lavnikova, G. A. and Polyansky, V. I.: Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses. Arkh. Pat. (Mosk.) **35:** 66, 1973, (Eng. Abstr.)
10. MacKenzie, D. H.: Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses with melanin production. J. Path. **114:** 231-232, 1974.
11. MacKenzie, D. H.: Two types of soft tissue sarcoma of uncertain histogenesis. Brit. J. Cancer **25:** 458, 1971.