

Enkondroma-santral kondrosarkoma ayırıcı tanısı - I

19 Santral Kondrosarkom ve 45 enkondrom vakası üzerinde klinikopatolojik çalışma

Dr. Mustafa Tunç* Dr. Nural Erdoğan*

ÖZET

Tüm klinik bilgileri ve radyografileri ile beraber değerlendirdiğimiz 19 santral kondrosarkom ve 45 enkondrom vakası üzerinde çalıştık. Sonuçta, enkondroma-santral kondrosarkoma ayırıcı tanısı için çoğu vakada sitolojik özelliklerin yeterli olmadığı, yapısal özelliklerin çok önemli olduğu görüldü. Ancak falanks gibi küçük kemiklerde yerleşmiş enkondromlarda yapısal özelliklerin değerlendirilmesi güçlük yaratmıştır. Bu yüzden vakalar mutlaka ayrıntılı klinik bilgi ve radyografileri ile beraber değerlendirilmelidir.

Kondrosarkoma klinikopatolojik özellikleri ve biyolojik davranışları açısından geniş bir spektruma sahip, bir çok değişik varyantlar içeren malign bir tümördür. İlk olarak Keiller (1925) ve Phemister (1930) osteojenik sarkomadan ayırarak farklı bir antite olarak ortaya koymuştur.

Kondrosarkomanın benign kıkırdak tümörlerinden ayrımı patolojide en güç konulardan biridir. Bu nedenle tüm kemik tümörleri için gerekli olan; Klinik ve radyolojik bulguların mikroskopik bulgularla korelasyonu, kıkırdak tümörleri için çok daha fazla önem taşımaktadır.

Bu çalışmada 10 yılda arşivlerimizde birikmiş kondrosarkom (KS) ve enkondrom vakalarının mikroskopik, klinik ve radyolojik özelliklerini ortaya koymak ve yeni bilgiler eşliğinde bunları yeniden değerlendirmeyi amaçladık. Malign-benign ayrımında sitolojik bulguların yeterli olmadığını bildiğimiz kıkırdak tümörlerinde, yapısal özelliklerin değerini araştırdık.

MATERYAL VE METOD

Bu çalışmada 1982-1991 yılları arasında A.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalında tanı almış 19 adet santral KS, 45 adet enkondroma vakası incelenmiştir.

Arşivimizdeki Hematoksilen-Eozin boyalı preparatlar-
dan, bazı vakalarda parafine gömülmüş dokulardan ya-
pılan yeni kesitlerden ve bazı vakalarda toluidin bue, al-

SUMMARY

We studied on well-documented 19 central chondrosarcoma and 45 enchondroma. We observed that cytologic findings were not efficient for differential diagnosis between them. Contrary, architectural features were very helpful. But, in the cases, located at small bones like phalanx, evaluation of these architectural patterns were difficult. So, chondromatous bone lesions must be evaluated with clinical knowledge and radiographies.

cian blue, mucicarmen, PAS gibi özel tekniklerden yararlanılmıştır. Dört KS vakamız konsültasyon için gönderilen hazır preparat veya bloklar şeklindeydi.

Vakaların dosyaları İbni Sina ve Cebeci Hastanesi arşivlerinden çıkartılarak incelenmiştir. Ayrıca KS vakaları ve ayırıcı tanı güçlüğü bulunan enkondrom vakalarının radyografileri ortopedi, göğüs cerrahisi, onkoloji bölümlerinin arşivlerinden elde edilmiştir. Yeterli klinik bilgi sağlanamayan veya tanı için yeterli materyalin bulunmadığı vakalar çalışmaya dahil edilmemiştir.

Vakalar klinik, radyolojik ve mikroskopik bulgular eşliğinde daha önce aldığı tanılarına bakılmaksızın yeniden değerlendirilmiştir.

Endondrom

40 tane soliter enkondrom ve 5 tane Ollier hastalığında enkondromatozis olmak üzere toplam 45 tane enkondrom vakası incelenmiştir. Soliter enkondrom vakaları 10-65 yaşları arasında ortalama 28,2 yaşında saptanmıştır. 26'sı erkek 14'ü kadındır (E/K= 1,85). Bunların lokalizasyonu Tablo I'de gösterilmiştir. Beş enkondromatozis vakası ise 8-28 yaşları arasında ortalama 16,8 yaşında saptanmıştır.

Klinik Bulguları: Vakaların çoğunda şişlik, 7 tanesinde (%15) ağrı, bir kısmında patolojik kırık ve son zamanlarda büyüme görülürken az sayıda hasta tesadüfen saptanmıştır. Tibia üst uçta yerleşmiş bir vakamız 2 yıl sonra nüks etmiştir.

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı.

Tablo 1: Soliter enkondrom vakalarında lokalizasyon

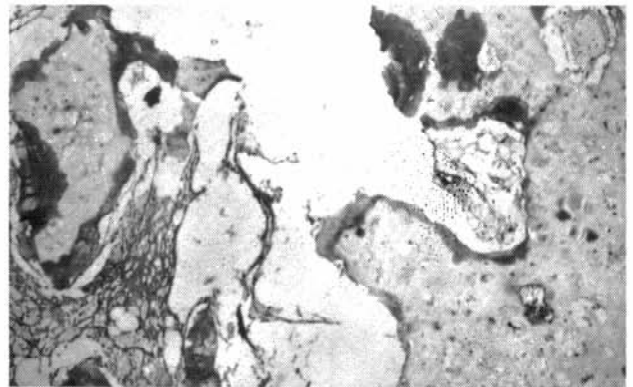
Yerleşim Yeri	Vaka Sayısı	Görülme Oranı
Falankslar	16	40.0
Femur	8	20.0
Kostalar	6	15.0
Metakarp	4	10.0
Tibia	2	5.0
Vertebra	1	2.5
Metatars	1	2.5
Humerus	1	2.5
Kalkaneus	1	2.5
Toplam	40	100.0

Radyolojik Bulgular: Radyolojik incelememizde küçük kemiklerde kemiği ekspanse etmiş, korteksi inceltmiş, genellikle radyolusent, intramedüller, iyi sınırlı, oval-yuvarlak kiteller şeklindeydi. Büyük kemiklerde ise yine intramedüller bölgede genellikle metadiafizyel, bir vaka epifiz yerleşimli, genellikle popcorn veya kaba konglomeratlar şeklinde kalsifikasyonlar bulunduran kiteller şeklindeydi (Resim 1). Ollier hastalığı olan vakalarda uzun kemiklerde kısalık ve "curved" deformiteleri de görülmüştür.

Patolojik Bulgular: Vakalarımızın büyük çoğunluğu küretaj, kosta yerleşimlilerin ise çoğu blok rezeksiyon şeklinde idi. Küretaj materyallerinde kemik parçaları ile karışık mavi-beyaz, translusent kıkırdak nodülleri izlendi. Bu nodüllerin bazılarında tebeşir beyazı-sarı, mat, sert kalsifikasyon ve enkondral ossifikasyon sahaları saptandı. Rezeksiyon materyallerinde, medullada kemik trabekülleri arasında yerleşmiş kıkırdak nodülleri saptandı. Bunların kemiği hafifçe ekspanse ettiği ve korteksi hafifçe incelttiği görüldü. Mikroskopik incelemede kosta yerleşimli enkondromaların 2 tanesi tek büyük nodül şeklinde izlenmiştir. Bunun dışındaki materyellerin tamamında intramedüller kıkırdak adaları paterni ve lameller kemik ile kaplanma paterni izlenmiştir (Resim 2). Ancak bu yapı falankslarda belirgin değildir. Falanks enkondromalarında kıkırdak nodüllerinin genellikle büyüyerek birbiri ile birleştiği, kıkırdak nodülü çevreleyen lameller kemiğin incelendiği ve yer yer kaybolduğu görülmüş, bu tanıda güçlüğe yol açmıştır. Ancak kıkırdak adaları paterni izlenmesinde polarize ışık ile yer yer kıkırdak nodüllerinin lameller kemik ile kaplı olduğunun saptanması ve malign paternlerin bulunmaması enkondrom tanısına götürmüştür. Ayrıca bazı vakalarda benign fokal kıkırdak replasmanı sahaları izlenmiştir (Resim 3). Bunun önemi malign bir gelişim paterni olan Havers kanalları infiltrasyon paterni ile karıştırılmaması gerektiğidir. Vakalar sitolojik özellikleri açısından



Resim 1: Tibia metafizinde Popcorn kalsifikasyonlar: enkondrom.



Resim 2: Solda enkondromatöz paternler (Kıkırdak adaları paterni ve lameller kemik ile kaplanma paterni), sağda ise kondrosarkomatöz paternlerin beraberce bulunduğu vaka: sekonder santral kondrosarkom (HE, X40).

dan incelendiğinde falanksta yer alanlar ve/veya Ollier hastalığı olanlarda sellülaritenin oldukça fazla olduğu ve sık çift nükleuslu kondrositler bulundurduğu, bu görünümü ile bazı grade I KS vakalarından daha atipik görünümlü olduğu izlenmiştir. (Resim 4).

Tablo 2: KS vakalarımızda yaş, cins, grade dağılımı

Santral KS	Yaş Ort.	Cins E/K	Gr. 1 (n)	Gr. 2 (n)	Gr. 3 (n)	Toplam Vaka (n)
Primer	56.7	2/5	3	3	1	7
Sekonder	46.2	2/10	4	6	2	12
Toplam	50.6	4/15	7	9	8	19

Tablo 3: Gelişim paternlerinin grade'lere göre dağılımı

	Grade 1 n=7	Grade 2 n=9	Grade 3 n=3	Toplam n=19
Enkondromatöz paternler	2	3	1	6
KS permeasyon paterni	5	5	1	11
Yum. doku kitlesi paterni	4	7	2	13
Fibröz bantlar paterni	3	5	1	9
Havers kanalları inf. pat	1	-	-	1
Kemik iliği invazyon pat	-	1	-	1

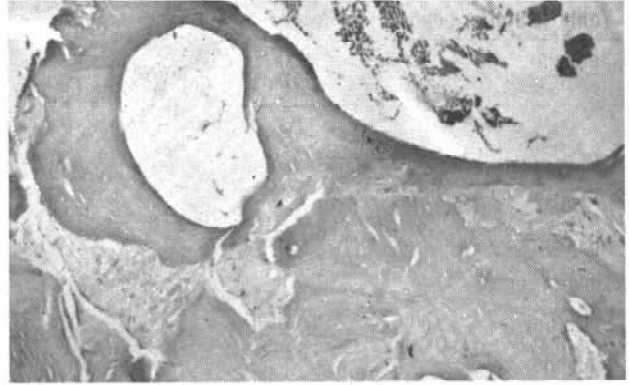
Tablo 4: Santral KS vakalarında lokalizasyon

Yerleşim yeri	Primer	Sekonder	Toplam	Oran(%)
Tibia üst uç	-	3	3	15.8
Femur üst uç	2	-		
alt uç	-	1	3	15.8
Kostalar	2	-	2	10.5
Sternum	1	1	2	10.5
Vertebra	2	-	2	10.5
Skapula	-	1	1	5.2
El 1. falanks	1	-	1	5.2
3. Metakarp	-	1	1	5.2
Pubis	1	-	1	5.2
Temporoparietal	1	-	1	5.2
Mandibula	1	-	1	5.2
Maksilla	1	-	1	5.2
Toplam	12	7	19	100.0

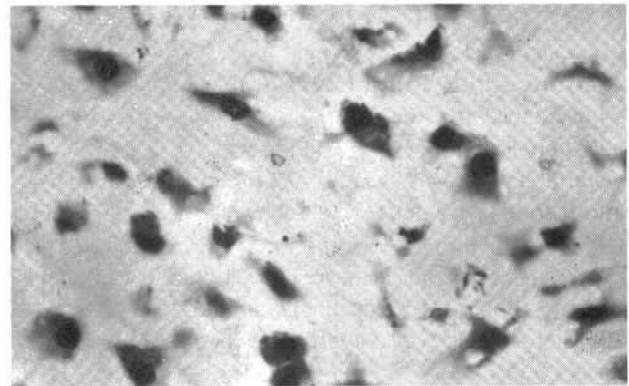
Santral Kondrosarkoma

17 santral KS vakasından 6 tanesinde mikroskopik olarak benign prekürsör endondroma sahaları saptanmış, ayrıca 1 hastada KS gelişiminden 3 sene evvel aynı bölgeden kürete edilen lezyonun hastanemiz dışında enkondrom tanısı aldığı öğrenilmiştir. Böylece 7 vaka (%38) sekonder santral KS kabul edilmiştir. Bunlardan sadece 2 tanesinin radyografisinde prekürsör enkondroma ait bulgu saptanmıştır. Primer ve sekonder santral KS vakalarımızda lokalizasyon Tablo IV, yaş, cins ve grade dağılımı Tablo II'de gösterilmiştir.

Klinik Bulgular: Vakaların büyük çoğunluğu şişlik ve ağrı şikayeti ile başvurmuştur. Vertebra yerleşimli 2



Resim 3: Korteşte benign fokal kırıldak replasmanı. Havers kanallarının invazyon paterninden ayrımı yapılmalı (HE, X40).



Resim 4: Falanksta enkondrom, Ollier hastalığı. Oldukça sellüler ve pleomorfik kondrositler (HE, X400).

vakada nörolojik bulgular, temporal yerleşimli 1 vakada ise görme alanı defekti, sol santral fasiyal paralizi, sağ hipostezi gibi bulgular saptanmıştır.

Radyolojik Bulgular: Uzun kemiklerde yerleşmiş 6 santral KS'nın 1 tanesi epifiz yerleşimli diğerleri metafiz-diafiz yerleşimlidir. Santral bölgede enkondroma göre kötü sınırlı, bulanık, genellikle lobüler, radyolusent, bir kısmı ise noktalı veya yaygın kalsifikasyon içeren kitle şeklindedir. KS için karakteristik endosteal yeniklikler ve kortekste incelleme ve/veya kalınlaşmaya çoğu vakada rastlandı. Genellikle kemikte ekspansiyona yol açmıştı. İki vakamızda prekürsör enkondroma ait olabileceği düşünülen; popcorn veya kaba konglomeratlar şeklinde benekli kalsifikasyonlar saptandı. Bazılarında yumuşak doku kitleleri izlendi. Periferik-santral ayrımı ve yumuşak doku kitleleri bilgisayarlı tomografi ile çok daha kolaylıkla saptandı.

Patolojik Bulgular: Spesmenlerimizin çoğu blok rezeksiyon, bir kısmı amputasyon, az bir kısmı ise küçük biopsi parçası şeklindeydi. İncelenen makroskopik spesmenlerimizde kemik medüller sahasını işgal eden, lobüle, büyük, tanslulent, gri-mavi, içerisinde sarı, sert kalsifiye sahalar bulunduran kitle şeklinde görüldü. Prekürsör en-

kondromatöz kırıkdağ nodülleri makroskopik inceleme yapılabilen vakalarımızda izlenmedi. Çoğu vakada kitlenin korteksi infiltre ederek yumuşak doku kitleleri oluşturduğu görüldü. Hatta kostayı tutan bazı vakalarda periferik-santral ayrımı kesin olarak yapılamıyordu.

Santral KS vakalarında kondrosarkomatöz paternlerden en az 1 tanesi mevcuttu. Bu paternlerin görülmesi ile tümör grade'i arasında bir ilişki saptanmadı. En fazla yumuşak doku kitlesi ve KS permeasyon paterni görülmüştür (Resim 5,7). Kemik iliği infiltrasyon paterni ve Havers kanalları invazyon paternine sadece 1'er vakada rastlanmıştır (Resim 6). Enkondromatöz paternlerin (kırıkdağ adaları paterni ve lameller kemikle kaplanma paterni) görüldüğü 6 vaka sekonder KS olarak kabul edilmiştir (Resim 2). Gelişim paternleri Tablo III'de gösterilmiştir.

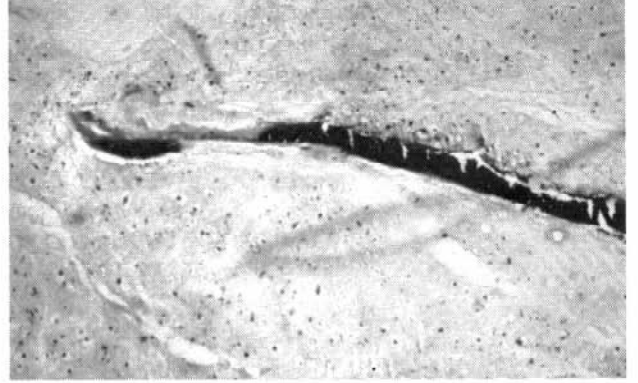
Mikroskopik incelememizde bazı grade I KS'ların, özellikle falankslarda yerleşmiş ve Ollier hastalığı olan vakalardan daha az sellüler olduğu, daha az sayıda çift nükleuslu kontrositler bulundurduğu görülmüştür. Mitoz sadece grade III KS vakalarında az miktarda seçilebilmiştir. Bu yüzden enkondroma-KS ayırımında yapısal özelliklerin çok önemli olduğunu gördük (Tablo VII) (Resim 4).

1 adet grade II (24 yaşında, kadın, mandibula) ve 1 adet grade III (61 yaşında, kadın, femur) santral KS vakasında hyalin kırıkdağ nodülleri etrafında spindle hücrelerin oluşturduğu anaplastik halka izlenmiştir (Resim 7). İkinci vakanın birer ay arayla iki kez nüks ettiği ve 2. nüksünde malign fibröz histiositom benzeri sarkomatöz transformasyon gösterdiği dikkati çekmiştir. Maksilla yerleşimli (22 yaşında, kadın) santral grade II KS vakamızda ise miksoid kırıkdağ ve üzerinde küçük nodüller şeklinde hyalin kırıkdağ sahaları izlenmiştir. 6 vakamızda miksoid kırıkdağ sahalarının baskın olduğunu, 2 vakamızda ise metaplastik osteoid varlığı dikkati veçmiştir.

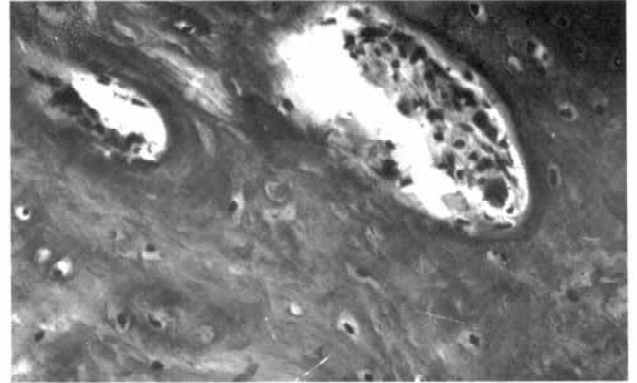
TARTIŞMA

Kartilajinöz lezyonlar en sık görülen tümörlerdendir.¹³ KS ise osteosarkomdan sonra 2. sıklıkla görülen primer malign kemik tümörüdür.¹⁴ Bu tümörlerin biyolojik davranışları, histolojik görünüşleri aynı olsa bile, yaşa, yerleşim yerine ve multiple oluşuna bağlı olmak üzere, belirgin bir fark gösterir. Bu nedenle, histopatolojik bulguların, klinik ve radyolojik bulgularla birlikte değerlendirilmesi şarttır.

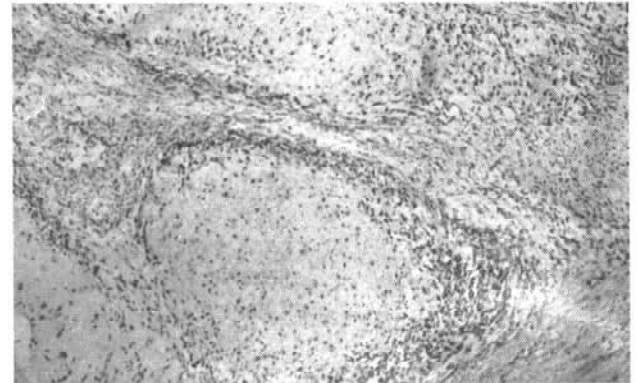
KS'lar lokalizasyonuna göre santral-periferik ve önceden benign bir neoplazmin olup olmasına göre primer-sekonder olarak ayrılmaktadır.^{2,5,8,10,12} Sekonder KS; osteokondrom, enkondrom, jukstakortikal kondrom ve bazen de fibröz displazi gibi lezyonların komplikasyonu olarak görülebilir.^{2,4,5} Periferik-santral ayrımı kosta, sternum ve pelvisin büyük tümörlerinden ve rekürrens gösteren tümörlerde her zaman mümkün olmamaktadır.¹⁰ An-



Resim 5: Neoplastik kırıkdağın intramedüller bölgede host lameller kemiği sararak içine hapsedmesi: kondrosarkoma permeasyon paterni (HE, X40).



Resim 6: Havers kanallarının içinde atipik kondrositler: Havers kanalları invazyon paterni (HE, X200).



Resim 7: Etrafı spindl hücreli anaplastik halka ile çevrili yumuşak doku kitleleri (HE, X40).

cak muhtemelen pek çoğu santral orijindir.

Soliter enkondrom vakalarımız ortalama 28,2 enkondromatozisli 5 vakamız ise ortalama 16,8 yaşında saptanmıştır. En genç vakamız 10 yaşında erkekte femur üst metafizinde yerleşmiş olup, ağrı şikayeti ile hastanemize başvurmıştır. En yaşlı vakamız ise 65 yaşında erkekte 6. kostada yerleşmiştir.

Enkondroma klinik olarak ikiye ayrılabilir; tesadüfen saptananlar tipik enkondroma, ağrı şikayeti bulunanlar ise atipik enkondroma olarak adlandırılır. Bu ayrımın yapılması gerektiği, çünkü bahsedilen yöntemlerle saptanmayan düşük grade'li bir KS'nin gelişmiş olabileceği, bu yüzden atipik enkondromaların en az 10 yıl boyunca takip edilmesi gerektiği söylenmektedir.

Bizim vakalarımızda %15'inde ağrı hikayesi mevcuttur. Mirra'nın serisinde ise soliter enkondromaların %40'ını ağrı şikayeti ile başvuranlar oluşturmuştur.⁸ Bizim vakalarımız ise daha çok el, ayak kemikleri, kostalar gibi ince kemiklerde yerleşen ve şişlik yakınması ile başvuran hastalardan oluşmaktadır. Bu, hastanemize ağrı yakınması ile başvuran hastalarda diagnostik yöntemlerin yeterince kullanılmadığını düşündürmüştür. Yine, tesadüfen saptanan enkondrom oranının düşük oluşu bu görüşümüze desteklemektedir.

Enkondromanın %62 el kemiklerinde yerleştiği söylenirdi.¹³ Halbuki radyonüklit kemik scanning yöntemlerinin kullanılmaya başlamasıyla bu oran %15'e inmiştir.⁸ Bizim serimizde ise vakaların %50'si el kemiklerinde (falanks+metakarp) yerleşmiştir. Bu da, bu yöntemin hastanemizde yaygın olarak kullanılmadığını göstermektedir.

Enkondromanın da OK gibi aberan epifiz hattı kırıkdağından geliştiği kabul edilmektedir. Bilinmeyen bir sebeple epifiz hattında bir grup kondrositin hipertrofi, dejenerasyon ve ölüme doğru ilerlemediği, diğer kırıkdağı dokuları primer kemiğe dönüşmüş iken bu izole grubun korunduğu ve bunun intraosseöz kondromalar oluşturacak şekilde proliferasyon olduğu ileri sürülmektedir.⁷

Gelişmekte olan bir enkondroma ile düşük grade'li KS arasında ayırım son derece güç olabilir.^{4,12} Keiller (1925), daha sonra Lichtenstein ve Jaffe (1943) ayrımında sitolojik değişikliklerin önemini vurgulamışlardır;

1- Çok sayıda şiş nükleuslu hücre,

2- Normalden fazla sayıda çift nükleuslu hücre ve

3- Tek veya multiple nükleuslu ve dev kırıkdağı hücrelerinin izlendiği lezyonlar KS olarak tanımlanmıştır.^{2,10,12} Ancak bu kriterler oldukça subjektiftir. Ayrıca, uzun kemikler veya kostalardaki büyük lezyonlarda minör atipik KS tanısı için yeterli iken, el-ayak kemikleri, osteokondromalar ve yumuşak doku neoplazmlarında daha fazla miktarda atipik dahi KS tanısı için yeterli olmayabilir.^{4,13}

Sanerkin (1980) ayrımın yayma preparatlarında sitolojik inceleme ile mümkün olabileceğini, ancak bunun tanınmasının nispeten zor olduğunu belirterek destekleyici histolojik bulguların tanı için gerekli olduğunu belirtmiştir. Histolojik olarak enkondromada tümör ile çevre kortikal veya medüller kemiğin mutlaka fibrovasküler doku ile ayrıldığını, direkt olarak kemiğe dayanmadığını, oysa KS'da tümörün intertrabeküler mesafeyi tamamen infiltre ettiğini ve direkt olarak dayandığı kemik trabeküllerini içine

hapsettiğini vurgulamıştır. Bunun nedeninin enkondromanın ekspansif ve noninfiltratif büyümesi sırasında çevre kemiğin osteoklastik aktivite ile ortadan kaldırılabilmesi, KS'da ise osteoklastların invaziv tümör tarafından öldürülmesi ve kısmen erode olmuş kemiğin tamamen ortadan kaldırılamayarak tümör içerisinde sıkışıp kalması olduğunu ileri sürmüştür.¹¹ Daha sonra Mirra ve ark. 1985 yılında enkondroma-santral KS ayrımında somut histolojik kriterler ortaya koymuşlardır.⁹

Mirra ve ark. enkondromatöz ve kondrosarkomatöz paternler tariflemişlerdir. Buna göre kırıkdağı adaları paterni ve lameller kemikle kaplanma paterni enkondromatöz paternlerdir. Ancak bunların kondrosarkomatöz transformasyon gösteren enkondromada da bulunabileceğini belirtmişlerdir. Kırıkdağı çevreleyen kemiğin polarize ışıkla lameller olup olmadığının belirlenmesi gereklidir. Enkondromanın lameller kemikle kaplanma paterni; kırıkdağı normal trabeküler kemiğe bitişmesi değil, altındaki kırıkdağı dokusuna katılan yeni reaktif kemik kabuk oluşumudur. Bu kabuk kırıkdağı nodülünün irregüler sınırlarını belirler ve genellikle kemiği kısmen sarar. Eğer kırıkdağı nodülü tamamen kemik kabuk ile sarılmışsa beslenmesi bozularak nekroze olur. Kırıkdağı nodülünü saran kemik pür lameller ise kırıkdağı tamamen beningdir. Woven ve lameller kemik beraber ise bu hem enkondrom, hem de KS'de görülebilir. Pür reaktif woven kemik ile sarılı ise bu genellikle KS'yı belirler.^{8,9}

Mirra ve ark.'nın tanımladığı kondrosarkomatöz paternler şunlardır; Kondrosarkoma permeasyon paterni, Havers kanallarının infiltrasyon paterni, yumuşak doku kitlesi paterni, kemik iliği yağ dokusunun invazyon paterni ve fibröz bantlar paterni. Kondrosarkoma permeasyon paterni Sanerkin'in¹¹ tariflediği histolojik ayırım kriteri ile aynıdır. Mirra ve ark. bu paternin sadece KS, kırıkdağı ve kondroblastik osteosarkomada görüldüğünü ve KS tanısında en önemli histolojik patern olduğunu belirtmişlerdir. Ancak benign enkondromanın küretaj sırasında aşırı parçalanması kondrosarkoma permeasyon paterni görüntüsü vererek yanlış tanıya sebep olabilir. Ayrıca, bu patern benign kırıkdağı nodülünde de görülen osseöz metaplazi ile karıştırılmamalı. Bu patern, KS vakalarının %80'inde görülmüştür. Havers kanallarının infiltrasyon paterni 21 KS vakasının 7'sinde görülmüş, enkondromada hiç görülmemiştir. Bu patern, benign kırıkdağı lezyonlarında da görülebilen kortikal kemiğin fokal kırıkdağı replasmanından ayrılmalıdır. Ayrımında en önemli kriter benign durumlarda beraberinde yumuşak doku kitlesi olmaması ve endosteal yüzde kırıkdağı lameller kemikle kaplanma paterni göstermesidir. Yumuşak doku kitlesi KS'ların %50'sinde görülür. Dediferansiye KS'da %75 oranında görülür ve yumuşak doku kitlesini genellikle kondrosarkomatöz değil fibro-veya osteosarkomatöz komponent oluşturur. Kemik iliği yağ dokusunun infiltrasyon pa-

terni KS'ların sadece %10'unda görülür. Bu yüzden diagnostik değeri sınırlıdır. Fibröz bantlar paterni ise KS'ların %80'inde görülür. Bu patern ilk olarak 1966 yılında Barnes ve Catto tarafından tariflenmiştir. Fibröz bantlar 5-20 hücre kalınlığında fibroblastlardan oluşmaktadır. Nadiren Ollier hastalığında da olur ama yüksek oranda KS'yi belirler. Bu patern KS nodüllerinin büyüüp çevre dokuları komprese etmesi ve reaktif fibröz doku gelişimine yol açması sonucu ortaya çıkar.^{8,9}

Bizim enkondroma vakalarımızda küretaj sırasında ileri derecede parçalanmış iki tanesi haricinde, her iki enkondromatöz paternde izlendi. Sadece tek büyük nodül şeklindeki iki vakamızda kırık adaları paterni görülmedi. Ayrıca enkondromatöz paternler santral KS vakalarının 6 tanesinde de (%31,5) görüldü. Bu oran Mirra ve ark. serisinde %50'dir. Bu, Mirra'ya göre KS'nin prekürsör enkondromadan geliştiğini gösterir.^{8,9} Kondrosarkoma permeasyon paterni santral KS vakalarımızın 11'inde (%57) görülmüş olup, bunun 10 tanesi grade I ve II KS'dir. Bu da, kondrosarkoma permeasyon paterninin özellikle düşük grade'li KS tanısında önemli olduğunu göstermektedir. Yumuşak doku kitlesi 13 KS vakamızda (%72) görülmüştür. Bu patern grade III KS'de daha sık rastlanırsa da düşük gradeli KS'larda da görülmüştür. Grade I KS'de en sık kondrosarkoma permeasyon paterni (%71), grade II ve III'de ise yumuşak doku kitlesi paterni (%77 ve %66) görülmüştür. Fibröz bantlar paterni santral KS vakalarımızın %47'sinde, her grade'de birbirine yakın oranlarda görülmüştür.

Mirra'nın serisinde santral KS'da enkondromatöz paternler %50, Kondrosarkoma permeasyon paterni %80, fibröz bantlar paterni %80 ve yumuşak doku kitlesi paterni %50 oranında görülmüştür. Bizim serimizde kondrosarkoma permeasyon paterni, enkondromatöz paternler ve fibröz bantlar paterninin düşük, yumuşak doku kitlesinin ise daha yüksek oranda görülmesi, vakaların çoğunlukla gecikmiş olduğunu ve materyallerin daha çok periferiden örnekleme yapıp, lezyonun kemik uzun eksenine paralel olarak açılarak yeterince incelenip örneklemediğini gösterdiği kanaatindeyiz.

Schajowicz ve Mc Guire 1989 yılındaki makalesinde Sanerkin ve Mirra'nın tanımladığı tümör permeasyonunun önemli bir diagnostik patern olduğunu, ancak en önemli bulgunun radyolojik olarak endosteal yenilik ve/veya sıklıkla kortikal kalınlaşma ve bazen de yumuşak doku invazyonu ile beraber görülen fokal kortikal destrüksiyon olduğunu belirtmiştir.¹² Ancak Enneking, endosteal yeniliğin enkondromada da bulunduğunu, eğer kronik periost reaksiyonu ile beraber bulunursa maligniteye işaret ettiğini söylemiştir.³ Ağrının, özellikle fiziksel aktivite olmadan, kendiliğinden görülen ağrının şiddetle KS düşünülen bir semptom olduğu vurgulanmıştır.^{9,12} Bu ağrı progressif olup, genellikle geceleri uykudan uyandırır

tarzdadır. Ayrıca, enkondromada şişlik şikayeti hiç görülmezken konvansiyonel KS'da %24, dediferansiye KS'de %83 hastada kitle saptanmıştır.⁹

Radyolojik olarak soliter enkondromalar genellikle ovoid-sferik şekillidir ve keskin odaksal kalsifikasyonlar bulundurulur. Bazen ovoid-sferik şekilli ama radyolüsent olup benign sklerotik bir zonla çevrilir. KS'da ise lezyon genellikle iyi sınırlı ovoid şekilli değildir. Lezyona komşu kortekste kalınlaşma sadece KS'da, Havers kanallarının infiltrasyonu sonucu görülür. KS genellikle puslu veya windblown dansiteler veya belirgin radyolüsent kabarcıklı patern şeklinde görülebilir. Korteks kalınlaşmıştır ve yumuşak doku kitlesi içerebilir. Sekonder KS'da enkondromatöz sahalarla bağlanabilecek keskin, odaksal kalsifikasyon sahaları görülebilir. Bilgisayarlı tomografi ve NMR özellikle litik lezyonların ayırımında yararlıdır.

Santral sekonder kondrosarkoma'ya eski makalelerde oldukça nadir rastlandığı bildirilirdi.¹³ Dahlin'in 212 vakalık serisinde enkondroma zemininde gelişmiş KS'ya rastlanmamıştır.¹ Çünkü prekürsör enkondromanın klinik bulgularının mevcudiyeti aranır, histolojik olarak sekonder santral KS tanısı konmazdı. Mirra ve ark. ise %50 KS'da histolojik ve/veya radyolojik olarak enkondroma bulguları saptamış ve KS'nin bu prekürsör enkondromadan geliştiğini iddia etmiştir.^{8,9} Ancak bazı yazarlar ise benign kırık adalar tümörünün malign transformasyonun çok seyrek olduğunu, benign ve malign paternlerin beraber bulunmasının bunun sekonder bir KS olduğunu göstermediğini, çünkü çoğu malign tümörün, hem çok iyi diferansiye hem de belirgin derecede malign sahaları beraber bulundurduğunu söylemiştir.¹²

25 tane konvansiyonel KS vakamız 22-74 yaşları arasında, ortalama 49,5 yaşında görülmüştür. Santral KS ortalama 50,6, periferik KS 46,1 yaşında görülmüştür. Vakalarımızın 8 tanesi erkek, 17 tanesi kadındır. Kadın/erkek oranımız literatür ile uyumlu değildir. Ancak vaka sayımız az olduğu için bunun anlamlı olduğunu sanmıyoruz.

Mirra'nın serisinde, santral KS ve kondrosarkomatöz transformasyon gösteren soliter enkondromada ortalama yaş 50'dir. Her iki tip KS'ya aynı yaşlarda rastlanıyor olması, primer santral KS'nin aslında primer prekürsör enkondroması malign süreç tarafından ortadan kaldırılmış bir sekonder KS olabileceğini akla getirmektedir.⁸ Ancak sekonder KS gelişen multiple enkondromatozisli hastalarda ortalama yaş Mirra'nın serisinde 36,⁹ Liu'nun serisinde 40,5'dir.⁶ 20 yaş altında saf kartilajinöz malignansi oldukça nadirdir.

Ollier hastalığında KS gelişim riski %20-50 arasındadır. Jaffe'nin serisinde bu oran %50, Liu ve ark. ve Schajowicz'in serisinde %30 civarındadır.^{6,13} Bizim vakalarımız arasında Ollier hastalığına sekonder KS mevcut değildir.

KAYNAKLAR

- 1 Dahlin DC, Beabout JW; Dedifferentiation of low grade Chondrosarcomas. *Cancer* 28: 461, 1971.
- 2 Dahlin DC, Henderson ED; Chondrosarcoma. A Surgical and pathological problem. *J Bone Joint Surg (Am)* 38: 1025, 1956.
- 3 Enneking WF, Campanacci M; Course on musculoskeletal pathology. Bologna, 1992.
- 4 Healey JH, Lane JM; Chondrosarcoma. *Clin Orthop* 204: 119, 1986.
- 5 Kristensen IB, Cunde LM, Jensen OM; Chondrosarcoma. Increasing grade of malignancy in local recurrence. *Acta Path Microbiol Immunol Scand Sect A* 94: 73, 1986.
- 6 Liu J, Hudkins PG, Sweet RG, Unni KK; Bone sarcomas associated with Ollier's disease. *Cancer* 59: 1376, 1987.
- 7 Mirgram JW; The origins of osteochondromas and enchondromas. A histopathologic study. *Clin Orthop* 174: 264, 1983.
- 8 Mirra JM; Bone tumors. Clinical, radiologic and pathologic correlation. Lea&Febiger, Philadelphia, 1989.
- 9 Mirra JM, Gold R, Downs J, Eckardt J; A new histologic approach to the differentiation of enchondroma and chondrosarcoma of the bones. A clinicopathologic analysis of 51 cases. *Clin Orthop* 201: 214, 1985.
- 10 O'Neal LW, Ackermann LV; Chondrosarcoma of bone. *Cancer* 5: 551, 1952.
- 11 Sanerkin NG; The diagnosis and grading of chondrosarcoma of bone. A combined cytologic and histologic approach. *Cancer* 45: 582, 1980.
- 12 Schajowicz F, McGuire MH; Diagnostic difficulties in skeletal pathology. *Clin Orthop* 240: 281, 1989.
- 13 Schajowicz F; Tumors and tumorlike lesions of bone and joints. New York, Springer, 1981.
- 14 Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV; Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathology. Second series. Fascicle 5. Armed forces institute of pathology. Washington, D.C., 1983.