Patoloji Bülteni 2002; 19(2): 90-92
Turkish Bulletin of Pathology 2002; 19(2): 90-92

Kondromiksoid Fibroma
Chondromyxoid Fibroma

Zuhal Gücin[1], Canan Topçuoğlu[1], Osman Hüten[1], Erol Rüştü Bozkurt [1]
[1] SSK Istanbul Hastanesi Patoloji Bölümü, İSTANBUL

11 yaşındaki erkek çocukta kalkaneus yerleşimli kondromiksoid fibroma olgusu sunuldu. Yaş, klinik, radyolojik özellikler ve histopatolojik olarak genel bilgiler ile uyumlu olmakla beraber ender görülüşü, lokalizasyonunun göreceli seyrek oluşu ve kısa sürede nüks etmesi nedeniyle bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Kondromiksoid fibroma

Chondromyxoid fibroma located in calcaneal bone of a 11 year-old boy was presented. Although most features of this tumor such as age, clinical and radiological findings ang histopathological features show conformity to the conventional informations, the case was worth to be presented, because of its rarity ,relatively rare localisation and recurrence within a short time.

Key Words: Chondromyxoid fibroma

Farklı oranlarda kondroid, miksoid ve fibroid elemanlardan oluşan kartilaj kökenli nadir görülen benign kemik tümörüdür.

İlk olarak 1948 de Jaffe ve Linchenstein tarafından tanımlanmış ve miksoma, miksosarkoma, kondromiksosarkoma ve kondrosarkomadan ayırımı yapılmıştır. 1972'ye kadar 250 olgu bildirilmiştir [1]. Değişik çalışmalarda küçük seriler ya da sıra dışı yerleşim ve görünümdeki olgular sunulmuştur [2-7]. Kondromiksoid fibrom (KMF), tüm kemik tümörleri içinde % 1 den az bir kısmını oluşturmaktadır [2,8,9].

Olguların büyük kısmı 2 ve 3. dekatta toplanmaktadır. Erkeklerde iki kat daha fazla rastlanmaktadır.

Hastalar en sık ağrı yakınması ile başvurur. Şişlik ve hareket kısıtlılığı da olabilir.Yaklaşık %15 olgu radyografide rastlantı sonucu bulunmuşlardır [9].

Çoğunlukla uzun kemik metafizine yerleşir. Tibia üst uç en sık yerleştiği bölgedir [2,8,9].

Yüzde yirmi olgu ise el ve ayak kemiklerini tutar. Vertebra, kosta, ilium, kafatası kemikleri gibi kısa ve yassı kemiklerde de görülebilir [9]. Kafa kemiklerine yerleşenlerin daha ileri yaş grubunda olduğu bildirilmiştir [4].

Radyolojik olarak metafiz yerleşimli, eksantrik, litik, keskin sınırlı lezyonlardır [2,8,9].

Mikroskobide küçük büyütmede lobüle, hipo ve hiperselüler alanlardan oluşan yapısı ile dikkat çeker. Lobüle kısımlar miksoid ya da kondroid matriks içinde iğsi veya oval hücrelerden oluşur ve hiposelülerdir.Yine bu hücreler periferde yoğunlaşarak fibroid selüler kısımları oluştururlar. Fibroid kısımlar vasküler yapılar ve genellikle bol miktarda osteoklast tipi dev hücre de içerirler [2,8,9]. Mikro ya da makro kist yapıları,köpük sitoplazmalı histiositler, kolesterol yarıkları, küçük nekroz ve distrofik kalsifikasyon odakları gibi dejeneratif değişiklikler olabilir [8].Büyük büyütmede tümör hücreleri eozinofilik sitoplazmalı, oval bazen irregüler birden çok sitoplazmik uzantıya sahip, stellat şekilli olarak seçilir. Çekirdek bir ya da birkaç sayıda, oval şekilli, genellikle hiperkromatik olup bazısı nükleer oluklanma gösterebilir ve küçük nükleoller içerebilir [8]. Hücrelerde orta dereceye kadar atipi olabilir [3,9]. Genç hastalarda bu atipinin daha aşırı olabileceği ve daha sık görüldüğü bildirilmiştir [9].

Lokal rekürrens ve yumuşak dokuya ekilme bu tümörün önemli özelliklerindendir [1,6,8-10].

Tavsiye edilen tedavi şekli küretaj ve kemik grefti konmasıdır [1,8,9]. Bu şekilde rekürrenslerin önemli ölçüde azaltıldığı söylenmektedir. Tekrarlayan olgularda da küretaj etkili olmaktadır. Çocukluk çağındaki tümörlerin daha sık rekürrens gösterdikleri, sebep olarak da bu yaşlarda korteksin ve spongiozanın ince oluşu ileri sürülmüştür [1].

OLGU

11 yaşında erkek hasta. iki aydan beri sağ topukta şişlik, ağrı ve yürüme zorluğu yakınmaları ile başvurmuş, radyolojik incelemelerde kalkaneusta lateral konturda defekt oluşturan 1,5 cm çaplı litik lezyon saptanmıştır (Resim 1). Sedimantasyon hızı yarım saatte 11mm, bir saatte 34 mm idi. Kürete edilerek alınan materyal yaklaşık 1,5 x1x0,5 cm boyutlarda, gri beyaz renkli, gevrek kıvamlıydı. Histolojik kesitlerde lobüle yapı dikkat çekiyordu (Resim 2). Lobcuklar miksokondroid matriks içinde az sayıda hücreden oluşuyor, hücreler periferde yoğunlaşarak etrafını sarıyordu. Dev hücrelerden oldukça fakirdi. Nekroz izlenmedi. Tüm alanlarda bir mitotik figür saptandı. Bu bulgular, klinik ve radyolojik bilgiler eşliğinde "kondromiksoid fibroma" tanısı verildi.Yaklaşık üç ay sonra hasta benzer yakınmalar ile geri geldi.Tekrarlanan küretajında ilki ile eşdeğer özellikler taşıyan kondromiksoid fibrom saptandı.



Resim 1: Kalkaneusta litik lezyon

TARTIŞMA

Bu tümörde kondroid, miksoid ve fibroid doku karışımı ve lobüler yapı oldukça tipik olsa da bazen tanı problemi olabilir.

Olguların hemen hepsi metafiz yerleşimlidir. Buradan diafiz veya epifize ilerleme olabilir. Epifiz tutulmasının agresiv davranışa yol açtığı bildirilmiştir [1].

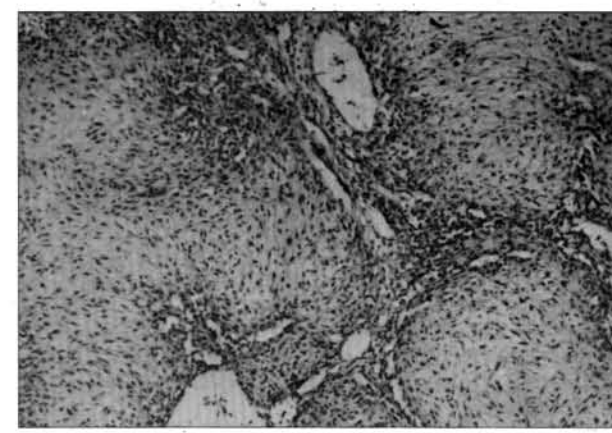
Olguların yüzde elliden fazlası uzun kemiklerde, yüzde yirmibeşi yassı kemiklerde, yüzde yirmi kadarı ayak kemiklerinde yerleşir [2,3,9]. Bizim olgumuz da bu yüzde yirmilik grup içinde olup, kalkaneusta yerleşmiştir. Rizzoliden bildirilen 27 olguluk seri içinde iki olgu kalkaneus yerleşimlidir [1]. İkinci ve üçüncü dekatlar ençok görüldüğü yaşlardır. Kafatası tabanında saptanan üç olgunun ortalama ellibeş yaş iledaha ileri yaş grubunda olduğu dikkati çekmiştir [4].

Çocukluk çağında görülenlerin daha çok rekürrens yaptıkları bildirilmektedir. Sebep olarak çocukta korteks ve spongiozanın ince oluşu ileri sürülmektedir [1]. Ayrıca yine genç hastalarda miksoid yapının daha belirgin olduğu, rekürrens yapan tümörlerde de miksoid alanların dikkat çekici olduğu belirtilmektedir [8,10]. Bizim olgumuzda da kondromiksoid alanlar dokuların yaklaşık yarısını oluşturmaktadır.

Lobüler yapılar tipik olarak hiposelüler, bunları kısmen veya tamamen çevreleyen fibroid dokular ise hiperselülerdir [2,8,9]. Tersine miksoid kısımları hiperselüler, periferi hiposelüler bir olgu da bildirilmiştir [7]. Bu tümör hastada yirmibeş yıldır mevcut olup,belirtilen değişikliklerin zamanla ilgili olduğu düşünülmüştür.

Dev hücreler bazı serilerde her olguda saptanmış, bazı serilerin ise % 50 sinden azında bulunmuştur [1]. Bizim olgumuzda da fibroid doku kısımlarında çok az sayıda dev hücre izlenmiştir.

Ayırıcı tanıya giren durumlar; kondroblastom, miksoid formda fibröz displazi, kondrosarkom ve low grade osteosarkom olarak belirtilebilir [2,8,9].



Resim 2: Tümörün lobüle görünümü; hiposelüler kondromiksoid adacıklar ve bunları çevreleyen fibroid kısımlar (H&E, x100).

Kondroblastom benzer yaş grubu ve lokalizasyonda, fakat tipik olarak epifiz yerleşimlidir. Histolojide kondroblastlar, kondroid matriks, dev hücreler yer almakta fakat lobüle yapı izlenmemektedir.

Miksoid değişikler gösteren fibröz displazi de lobüle yapı içermez, ayrıca osteoid doku taşıyabilir [2].

Miksoid alanlardan zengin kondrosarkom ve low grade osteosarkomdan ayırmak için öncelikle radyografilerini dikkatle incelemek gerekir [8]. Bu iki tip sarkom da genellikle lobüler yapı göstermez [2]. Kondromiksoid fibrom selülaritesindeki bir kondrosarkomun grade 2 olması gerekir ki bu durumda mitoz sayısı da yüksek olacaktır [9]. Low grade osteosarkomda ise osteoid doku alanları rahatça seçilebilir ve reaktif alanlar gibi periferde değil, lezyonun merkezindedir [9].

Olgumuz 11 yaş ile bu tümörün en sık rastlandığı ikinci dekattadır. Lokalizasyon olarak daha az tercih ettiği bir bölgededir. Radyolojisi benign,litik lezyon olup basit kemik kistini düşündürmüştür. Histolojisi oldukça tipik görünümde, fakat dev hücrelerden fakirdir. Bu histolojik görünüm ile yukarıda sayılan tümörler ile ayırıcı tanı problemi olmamıştır.

Kondromiksoid fibroma benign, rekürrensler ve yumuşak doku implantları yapabilen bir tümördür. Nadiren agresif seyir gösterir. Agresif gidiş göstererek yumuşak dokuya, oradan duraya geçen ve ölümle sonuçlanan bir olgu yayınlanmıştır [8].

Kondrosarkomaya dönüşüm nadir olup, % 1-2 olguda bildirilmiştir. Fakat bu şaşırtıcı bir durum değildir. Çünkü birçok benign kemik tümörü bu özelliğe sahiptir [8].

Olgumuz yaş, gelişim, klinik, radyolojik ve histomorfolojik özellikleri ile oldukça tipik bir kondromiksoid fibroma olgusudur. Olgumuzun çocuk yaşta oluşu, miksoid alanların yarıya yakın yer kaplaması ve tümörün bilinen genel seyir özellikleri ışığında ve ayrıca yalnız kürete edilip greft uygulanmaması nedeni ile rekürrens olasılığının yüksek olduğu düşünülmekte iken yaklaşık

üç ay sonra beklendiği gibi nüks etmiştir.

Tüm kemik tümörleri gibi kondromiksoid fibrom tanısı da yalnız mikroskopik özellikleri ile konamaz. Klinik, radyolojik, laboratuar bulgular tanı yolunda güvenle ilerlememizi sağlar.

KAYNAKLAR

1. Gherlinzoni F, Rock M, Picci P. Chondromyxoid fibroma: The experience at the Instituto Ortopedico Rizzoli. J Bone Joint Surg,1983; 65-A(2):198-203.
2. Inwards C.Y:,Unni K.K:Bone Tumors in Diagnostic Surgical Pathology,volume1 ,3rd edition, edited by Stephen S.Sternberg.Lippincot Williams & Wilkins,Philadelpia 1999, 275-276.
3. Wu CT, Inwards CY, O'laugin S, Rock MG, Beabout JW, Unni KK. Chondromyxoid fibroma of bone: a clinicopathologic review of 278 cases. Hum Pathol 1998; 29(5):438-46.
4. Keel SB, Bhan AK, Liebsch NJ, Rosenberg AE. Chondromyxoid fibroma of the skull base: a tumor which may be confused with chordoma and chondrosarcoma. A report of three cases and review of the literature. Am J Surg Pathol 1997; 21(5):577-82.
5. Bahk WJ, Mirra JM, Sohn KR, Shin DS. Pseudoanaplastic chondromyxoid fibroma.Ann Diagn Pathol 1998; 2(4):241-6.
6. Troncoso A, Ro JY, Edeiken J, Carrasso CH, Murray JA, Ayala AG. Case report 798: Recurrent chondromyxoid fibroma in connective tissue of leg. Skeletal Radiol 1993; 22(6);445-8.
7. Kim YS, Jeon SJ, Cha SH, Kim I. Chondomyxoid fibroma of the distal phalanx of the great toe: a tumor with unusual findings: Pathol Int 1998;48(9):739-43.
8. Mirra JM. Chondromyxoid fibroma in bone tumors: Clinical, radiologic and pathologic correlations. In: Mirra JM (ed) Bone Tumors, Vol 1, 2 nd ed, Lea& Febiger, 1995, 623- 648.
9. Fechner RE, Mills SE. Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the Bones and Joints. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1996, 95-100.
10. Baron RL, Galinski AW, Vlahos M, Heiring M. Chondromyxoid fibroma. J Am Pediatr Med Assoc 1996;:86(5):212-6.