

OLGU SUNUMU

Malın transformasyon gösteren osteokondromatozis olgusunda radyografik bulgular

Osman Temizöz ¹, İrfan Bayram ², Fuat Akpınar ³, Ömer Etlik ¹, Mesut Güler ³, M.Emin Sakarya ¹

¹ Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı,

² Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı,

³ Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Van

Özet

Osteokondromlar (eksositoz) en sık rastlanılan benign kemik tümörü olup tüm benign kemik tümörlerinin %35-50'sini oluşturmaktadır. Osteokondromlar herediter geçiş gösterebilirler. Lezyon tek olabildiği gibi nadiren birden fazla formları da görülebilmektedir. Malın transformasyon vakaların %5-25'inde görülmekte ve genellikle 20-40 yaş arasında ortaya çıkmaktadır. Osteokondromlardaki malın transformasyonu göstermede radyolojik incelemelerin önemli bir yeri bulunmaktadır. Bir eksositozun malın transformasyon gösterdiğinin erken radyolojik bulguları kitle konturunun düzensizleşmesi, kitle lezyona eşlik eden kalsifiye olmuş yada olmamış yumuşak doku kitlesi ve kartilaj kep komşuluğunda kitle lezyon içerisinde radyolusent bir alanın ortaya çıkması olarak sayılabilir. Bu makalede sekonder kondrosarkom gelişen osteokondromatozisli bir hastayı sunduk.

Anahtar kelimeler: Osteokondromatozis, malın transformasyon, kondrosarkom.

Radiographic findings of a case of multiple osteochondromatosis with malignant transformation

Abstract

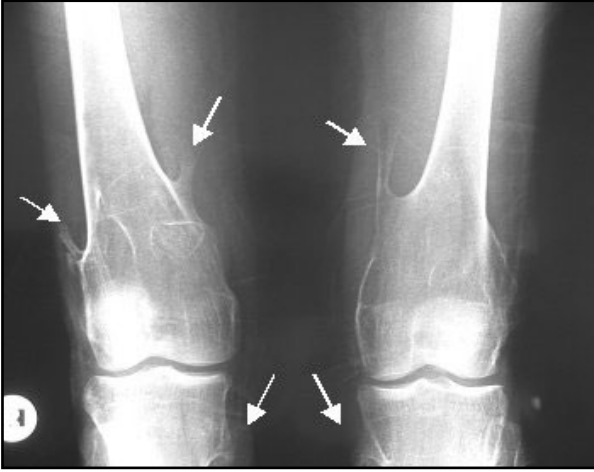
Osteochondroma is the most common bone tumor and represents approximately 35-50% of the benign bone tumors. Occasionally it appears as multiple osteochondroma and is hereditary. Malignant transformation of multiple cartilaginous exostosis has been reported to occur in 5-25% of the patients, and usually appears between 20 and 40 years of age. Radiographic findings are also valuable for diagnosing malignant transformation of the osteochondroma. The early radiographic changes of malignant transformation of the exostoses are: an indistinct margin, a soft tissue mass with or without mineralization, and an area of lucency within the osteochondroma near the cartilaginous cap. We report a case of a patient who developed a secondary chondrosarcoma in this setting.

Key words: Osteochondromatosis, malignant transformation, chondrosarcoma.

Yazışma Adresi:

Dr. Osman Temizöz
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı, Van

Osteokondromlar en sık rastlanılan benign kemik tümörü olup tüm benign kemik tümörlerinin %35-50'sini oluşturmaktadır (1). Osteokondromlar herediter geçiş gösterebilirler. Lezyon tek olabildiği gibi nadiren multiple formları da görülebilmektedir. Bu durumda osteokondromatozis veya diafizyal aklazi ismini alır.



Resim 1. AP diz grafisinde her iki femur distal metafizinde ve tibia proksimal metafizlerde multipl eksositozlar görülüyor (oklar).

Malign transformasyon vakaların %5-25'inde görülmektedir (1-4). Osteokondromların malign transformasyon riski bulunduğu hastaların takibinde dikkat edilmesi gereken radyolojik bulguları literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

Vücudunun değişik yerlerinde çok sayıda şişlikleri olduğunu ifade eden 23 yaşında bayan hastanın son 3 yıldır ayak bileklerindeki şişliğin artması ve ağrının ortaya çıkması üzerine hastanemiz ortopedi polikliniğine başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde sol ayak bileği anterior ve posteriorunda 10x15 cm, sol ayak 1. ve 2. metatars distali arasında yaklaşık 2 cm, sol cruris proksimal medial ve lateralde 12 cm, sağ ayak bileği anterolateralde 2 cm, sağ cruris medial, proksimal ve lateralde 1-3 cm, sağ iliak kanat anteriorunda 2 cm, sağ interskapuler aralıkta 1-2 cm boyutlarında sert immobil kemik kıvamında şişlikler tespit edilmişti. Hastanın anamnezinde çocukluk döneminden beri ele gelen şişlikler bulunduğunu söylemesi osteokondromatozisi düşündürdü. Biyokimyasal ve hematolojik parametreler normal sınırlarda olup herhangi bir özellik göstermemekteydi. Radyolojik inceleme amacıyla yapılan kemik survey graflerinde bu şişliklerin her iki humerus diafizinde, her iki femur distalinde ve tibia proksimalinde (Resim 1), tibia-fibula distalinde, sol radius distalinde (Resim 2), sol skapula coracoid çıkıntıda komşu kemiğin korteksi ile devamlılık gösteren, düzgün sınırlı eksositozlar olduğu izlendi. Ayrıca sol tibia-fibula distalinde büyük yumuşak doku kitlesi ve dağınık punktat kalsifikasyonlar içeren, fibula ve tibia distalinde destrüksiyonlara yol açmış kitle lezyon izlendi (Resim 3). Sol tibia distalinde destrüksiyona komşu alanlarda vücudun diğer yerlerinde gördüğümüz

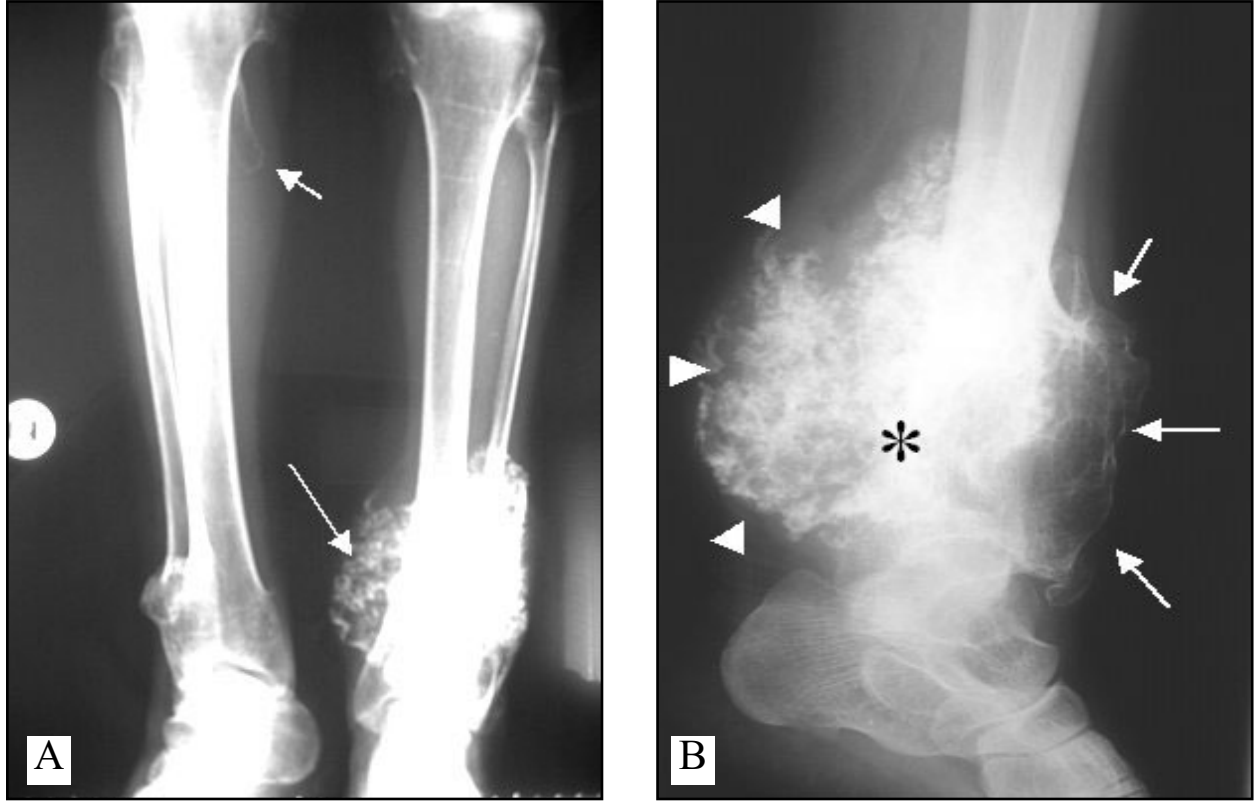


Resim 2. El bilek grafisinde sol radius distal metafizinde eksositoz (ok).

eksositozlarla aynı özellikte birkaç adet eksositoz izlendi. Sol ayak bileğindeki lezyondan insizyonel biyopsi yapıldı, patolojik tanı kondrosarkom olarak konuldu. Hastaya operasyon kemoterapi ve radyoterapi planlandı. Ancak hasta önerilen tedaviyi kabul etmediğinden planlanan tedavi yapılamadı.

Tartışma

Multiple herediter eksositozlarda malign transformasyon riski bulunmaktadır. Klinik olarak ağrının olması veya başlaması, boyut artışı sarkomatöz dejenerasyona işaret eden bulgulardır (5). Çocukluk döneminden beri ele gelen multiple eksositozları olan bu hastamızın son 3 yıldır ayak bileği çevresindeki şişliğin büyüdüğünü ve ağrı yaptığını ifade etmesi malign transformasyon düşündürmekteydi. Osteokondromlardaki malign transformasyonu göstermede radyolojik incelemelerin önemli bir yeri bulunmaktadır (6-11). Bir eksositozun malign transformasyon gösterdiğinin erken radyolojik bulguları kitle konturunun düzensizleşmesi, yumuşak doku kitlesi ve inhomojen kalsifikasyon, lezyona eşlik eden kalsifiye olmuş yada olmamış yumuşak doku kitlesi ve kartilaj kep komşuluğunda kitle lezyon içerisinde radyolusent bir alanın ortaya çıkması olarak sayılabilir (2,7,8). Kondrosarkom komşu yumuşak dokulara yayılım yapar. Tümörün kartilajinöz kısmında dağınık kalsifikasyonlar bulunması lezyonun malign olduğunu gösteren önemli bir radyolojik bulgudur. Kondrosarkom için karakteristik bir radyografik bulgu olan bu opasitelerin kartilaj içerisinde oluşan kalsifikasyonlara bağlı olduğu histolojik olarak da gösterilmiştir (6,11). Bu tür kalsifikasyonlar vakamızın ön arka ve lateral ayak bileği radyografilerinde izlenmekteydi (Resim 3). Osteokondromlarda bulunan



Resim 3. A: Ön-arka tibia grafisinde, sol tibia-fibula distal metafizinden köken alan yumuşak doku komponenti bulunan, dağınık punktat kalsifikasyonlar içeren, fibula ve tibia distalinde destrüksiyonlara yol açmış kitle lezyon ile (uzun ok), sağ tibia proksimalinde eksositoz (kısa ok) görülüyor. **B:** Lateral tibia grafisinde anteriorde eksositoz (oklar), posteriorde kondrosarkom (ok başları), tibiada destrüksiyon (asteriks) görülüyor.

kartilaj kepin kalınlığında artış olmasının malign transformasyonu göstermede bir bulgu olabileceği değişik çalışmalarda bildirilmiştir (9,10). Konvansiyonel radyografilerde kartilaj kep her zaman görüntülenemeyebilmekte ve kartilaj kep en iyi T2 ağırlıklı manyetik rezonans (MR) görüntülerde ortaya konabilmektedir. Bu sebeple özellikle şüpheli ve yüksek risk altındaki şahıslarda bu lezyonların MR ile takip edilmesi önerilmektedir. MR'da eksositoz boyutlarında artış yada kartilaj kep kalınlığında artış görülmesi malign transformasyonu gösteren bulgulardır (9,10). Bizim olgumuzda boyutta belirgin bir artışın olması, ağrının ortaya çıkması ve radyografilerde malign transformasyon bulgularının bulunması (düzensiz kontur, kemik destrüksiyonu, dağınık kalsifikasyonlar) nedeniyle malign dejenerasyon düşünülmüş ve bu sebeple MR incelemesine gerek duyulmamıştır. Osteokondromatozise sekonder gelişen kondrosarkom olgularının %33'ünde medüller tutulum bulunduğu bildirilmiştir. Ancak bu tutulum MR incelemesi yapılsa bile radyolojik olarak görülemeyebilir (10).

Malign transformasyon genellikle 20-40 yaş arasında ortaya çıkmaktadır. Bizim olgumuz 23 yaşında olup hastalığın en sık görüldüğü yaş spektrumu içinde yer

almaktaydı. Bu hastalıkta osteokondromun neden malign transformasyon gösterdiği günümüze kadar net olarak ortaya konamamıştır. Ancak son yıllarda tümör supresyon genlerinde bir bozukluk olabileceği konusunda çalışmalar bulunmaktadır (6).

Osteokondromlar ve özellikle multipl olduğunda malign transformasyon gösterebilmektedir. Bu sebeple osteokondromatozisli hastaların periyodik olarak radyolojik ve klinik takiplerinin yapılması gereklidir. Osteokondromatozisli bir olgunun radyografilerinde düzensiz kontur, kemik destrüksiyonu, dağınık kalsifikasyonlar ve boyutta belirgin artış bulunması halinde malign transformasyon düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Dahlin DC, Unni KK. Chondrosarcoma (primary, secondary, differentiated and clear-cell). In: Dahlin DC, Unni KK (eds). Bone tumors. General aspects and data on 8542 cases. Springfield: Charles C. Thomas 1986: 227-259.
2. Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. A clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. Cancer 1977; 40: 818-831.

3. Garrison RC, Unni KK, Mcleod RA, Pritchard DJ, Dahlin DC. Chondrosarcoma arising in osteochondroma. *Cancer* 1982; 49: 1890-1897.
 4. Gitelis S, Bertoni BF, Picci CP, Campanacci M. Chondrosarcoma of bone. The experience at the Instituto Orthopedico Rizzoli. *J Bone Joint Surg Am* 1981; 63: 1248-1257.
 5. Norman A, Sissions HA. Radiographic hallmarks of periosteal chondrosarcoma. *Radiology* 1984; 151: 589-596.
 6. Huvos AG. Chondrosarcoma including spindle-cell (dedifferentiated) and myxoid chondrosarcoma; mesenchymal chondrosarcoma. In: Huvos AG (ed). *Bone tumors. Diagnosis, treatment, and prognosis*. Philadelphia: Saunders 1991: 343-393.
 - 7- Ahmed AR, Tan TS, Unni KK, Collins MS, Wenger DE, Sim FH. Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients. *Clin Orthop*. 2003 Jun;(411):193-206.
 - 8- Bovee JV, Sakkers RJ, Geirnaerdt MJ, Taminiau AH, Hogendoorn PC. Intermediate grade osteosarcoma and chondrosarcoma arising in an osteochondroma. A case report of a patient with hereditary multiple exostoses. *J Clin Pathol*. 2002;55(3):226-9.
 - 9- Masciocchi C, Sparvoli L, Barile A. Diagnostic imaging of malignant cartilage tumors. *Eur J Radiol*. 1998 May;27 Suppl 1:S86-90.
 - 10- Wuisman PI, Jutte PC, Ozaki T. Secondary chondrosarcoma in osteochondromas. Medullary extension in 15 of 45 cases. *Acta Orthop Scand*. 1997;68(4):396-400.
 - 11-Norman A, Sissons HA. Radiographic hallmarks of peripheral chondrosarcoma. *Radiology*. 1984;151(3): 589-96.
-