

Karın yan duvarında iskelet-dışı mezenşimal kondrosarkom

Murat Akfırat, Hüseyin Ayhan Kayaoğlu

M. Akfırat (✉)
Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji
Anabilim Dalı, Tokat

H. A. Kayaoğlu
Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi
Anabilim Dalı, Tokat

Mezenşimal kondrosarkom (MK), primitif mezenşimal hücrelerin oluşturduğu zeminde dağınık olarak iyi diferansiye kırkırdak doku adalarından meydana gelen bimorfik görünümle karakterize bir kırkırdak doku tümörü olup, ilk kez 1959 yılında Lichtenstein ve Bernstein tarafından tanımlanmıştır (1,2).

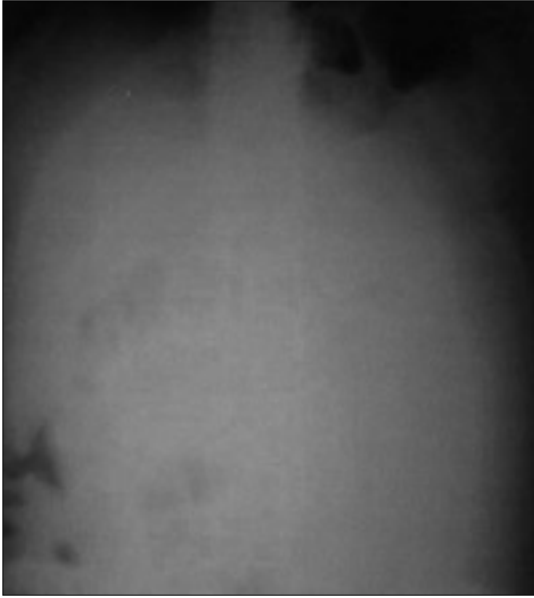
Kondrosarkomlar genellikle kırkırdak doku kökenli olurlar. İskelet dışı köken nadir olup, baş-boyun bölgesinde (beyin ve meninksler dahil), retroperitonda ve ekstremitelerde tanımlanmış olgular mevcuttur (3-6). İskelet-dışı mezenşimal kondrosarkomun (İDMK) santral sinir sistemi ve kas/yumuşak doku kökenli olmak üzere iki subtipi mevcuttur. Kas/yumuşak doku kökenli İDMK'lar daha nadir görülür ve sıklıkla alt ekstremitelerde yerleşir (7). Burada karın yan duvarından köken alıp, retro-intraperitoneal uzanım gösteren ve literatürde daha önce tanımlanmamış bir olgu sunulmaktadır.

Olgu sunumu

Yirmisekiz yaşında erkek hasta, yaklaşık 1 yıl önce fark ettiği, ancak son 3-4 ay içinde hızla büyüme gösteren, karnının sol tarafında ağrısız kitle şikayeti ile merkezimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde karın sol yan duvarını tümüyle tutmuş, yaklaşık 20 x 30 cm boyutlarında, sert, fluktuasyon vermeyen, asimetric büyümeye neden olan kitle mevcuttu. Ciltte gerilmeye bağlı parlak görünüm dışında bulgu saptanmadı. Hastanın rutin laboratuvar incelemesi ve tümör belirleyicileri normaldi.

Ayakta direkt karın grafisinde abdomen sol yarımında yumuşak doku yoğunluğunda homojen artış ile birlikte, her iki psoas konturu izlenemedi. Kitle basısından dolayı batında izlenen gaz formasyonları mide fundus seviyesinde ve sağ orta-alt kadranda lokalize idi. İnceleme alanına giren kemik yapılarında destrüksiyon izlenmedi (Resim 1). İlave akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi.

3.5 ve 7.5 MHz'lik probalar kullanılarak yapılan ultrasonografik (US) incelemede, içerisinde değişik büyüklükte sınırlı internal ekoya sahip hipoekoik alanlar bulunduran, büyük boyutlarda solid kitle izlendi (Resim 2A). Kitlenin içerisinde değişik boyutlu ve seçilebilen zayıf akustikli olan ekojeniteler izlendi. Bunların öncelikle kalsifik odaklar ile uyumlu olabileceği düşünülmesine rağmen yoğun fibrotik komponentlere bağlı ekojenite artışı ekarte edilemedi (Resim 2B). Dalak, pankreas ve sol böbrek gibi parenkimatöz organlar ile kitle arasında ilişki yoktu.



Resim 1. Ayakta direkt batin grafisinde intestinal gazları sağa iten ve psoas gölgesini silen, yumuşak doku yoğunluğunda izlenen, kemik destrüksiyonu yapmamış, büyük boyutlardaki kitle izleniyor.



Resim 2. Yapılan US'de içerisinde dağınık görünümde zayıf akustik gölge yapan ekojen odaklar (A) (ok başları) ile nekrotik odaklar olarak tanımlanan ve internal ekolar bulunduran hipoekoik alanlar (B) (kalın oklar) görülüyor.

Kontrastsız elde edilen abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) kesitlerinde solda karın yan duvarını oluşturan kasların fasiyal planlarını tamamen silen, mesenterik ve perirenal yağ planlarında kirlenme yaparak, yer yer nekrotik alanlarla uyumlu hipodensitelerin eşlik ettiği ve solid komponentinin kas ile izodens izlendiği, büyük boyutlu (17x22x25 cm) yumuşak doku kitlesi mevcuttu. Kitle içinde bir alanda lokalize kalsifik odaklar ile uyumlu densiteler bulunmaktaydı. Sol rektus abdominis kası infiltrate görünümde idi (Resim 3). Belirgin kapsüler yapı göstermeyerek orta hat düzeyine ulaşan kitlenin sol böbreğe ve da-

lağa invazyonu yoktu.

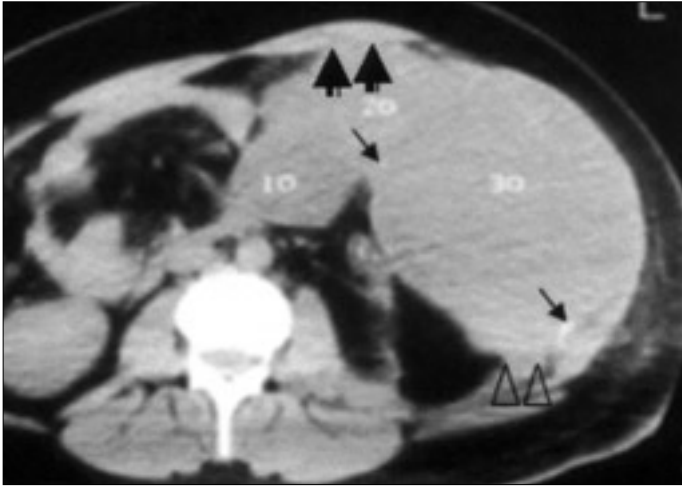
Oral yoldan barsak opasifikasyonu sağlanarak ve intravenöz (İV) kontrast verilmesini takiben alınan kesitlerde kitle, nekrotik alanlarını daha belirgin hale getiren heterojen kontrastlanma gösterdi. İntestinal yapılar kitle etkisi ile sağa toplanmış izlendiler, kitle ile aralarındaki interfaz bölgesel olarak izlenmemesine rağmen obstrüksiyon bulgusu yoktu. Mezenterik kirlenme olmasına rağmen, batında assit ya da lenfadenopati saptanmadı. Cilt altında ve ciltte yaygın kalınlık artışı (invazyon) izlendi (Resim 4).

Karın sol yan duvarını oluşturan kaslardan retro ve intraperitoneal boş-

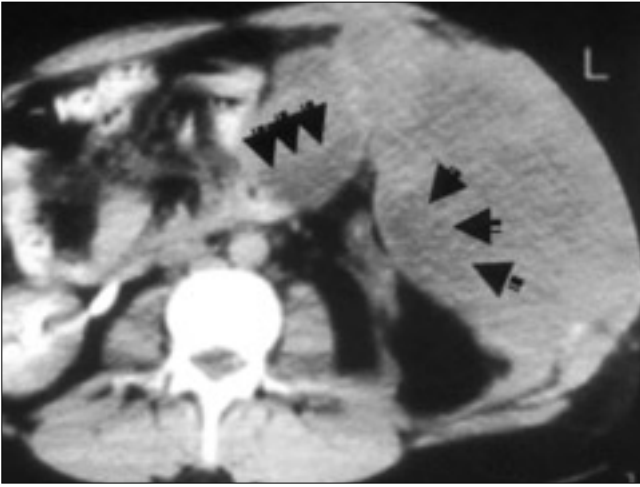
luğa invaze olan kitleye histopatolojik tanı amaçlı US eşliğinde randomize kesici iğne biyopsisi serisi uygulandı. Mezenşimal kondrosarkom tanısı alan hasta inoperabl kabul edildi ve tanıdan 15 gün sonra kaybedildi.

Tartışma

Kondrosarkomlar histopatolojik olarak konvansiyonel, mezenşimal, dediferansiye ve "clear cell" lezyonlar olarak sınıflandırılırlar (8). Konvansiyonel tipler, en sık görülen form olup yavaş büyüme özelliği gösterirler. Diğer yandan mezenşimal kondrosarkomlar daha agresif olup metastaza eğilimlidirler (9).



Resim 3. Kontrastsız BT'de orijin aldığı karın yan duvarında (ok başları) kas ile izodens izlenen ve karın orta hattına ulaşan, sol rektus kasını posteriordan infiltrate eden (kısa oklar) içerisinde seçilebilen yoğunlukta kalsifik odaklarla uyumlu dansitelerin izlendiği (oklar) büyük boyutlu kitle izleniyor.



Resim 4. Oral yoldan opasifikasyon sağlanarak verilen i.v. kontrast maddeyi takiben kitlede nekrotik alanları (oklar) nispeten daha belirgin hale getiren heterojen tutulum seçiliyor.

MK, tüm osseöz kondrosarkomlar içinde yaklaşık %1 oranında izlenir. Bunların büyük kısmı kemik kökenli ise de daha az sıklıkla (%14-25) yumuşak doku kökenli de olabilir (3,9,10). İlk İDMK 1964'te tanımlanmıştır (11).

MK, etyopatogenezi bilinmemekle birlikte primitif mezenşimal hücrelerden, daha az sıklıkla immatür kartilaj dokusundan köken alır (6). MK sıklıkla genç erişkin ve adölesan çağda görülürken, İDMK'nın daha sık görülen ve sinir sistemini tutan subtipi 3-4. de katlarda, yumuşak dokulardan başlayan subtipi ise genellikle 40 yaşın üzerinde görülür (12). Olgumuz tanı konduğunda 28 yaşında idi.

Santral sinir sistemi dışında, İDMK

alt ekstremitte kas gruplarında, gözde, leptomeninkste, mediastinumda, genital bölgede, böbrekte, nazal bölgede, posterior servikal alanda, göğüs duvarında, ön kolda, paravertebral kaslarda, retroperitoneumda ve rektus kılıfında tanımlanmıştır (7,12,13). Literatür bilgileri ışığında olgumuz karın yan duvarından köken alan ilk olgudur.

İDMK olgularının direkt radyogramlarında ve BT'lerinde insidansı %50-100 arasında olan halkasal, dağılık şekilde kalsifikasyonlar izlenir (14). Olgumuzda direkt radyogramda izlenmeyen ancak BT kesitlerinde bir alanda seçilebilen düzensiz kalsifik odaklar dikkat çekmekteydi.

Yumuşak doku tümörleri US olarak

değişik serilerde tanımlanmıştır. Malign kitlelerin karakteristik fakat non spesifik olan sonografik bulguları; zayıf sınır, heterojen eko yapısı ve çevre dokulara göre hipoekoik patern varlığıdır (15). Olgumuzda tanımlanan bu karakteristik paternlerin tamamı mevcuttu. Ayrıca bu tümörle sık olarak birliktelik gösteren kalsifikasyon ile uyumlu ekojen odakların varlığı ilave bulgumuz idi.

İDMK BT'de genellikle izodens ya da hafif hiperdens görünümde olup heterojen kontrastlanma özelliği gösterir (16). Bu tümörler BT'de kasla izodens ya da kasa göre hipodens olup, nekroz içeren-içermeyen kırık-dak benzeri farklılaşma gösterebilirler. Kontrastsız BT'de kaba kalsifik görünümler izlenir (15). Olgumuzda da solid komponenti ağırlıklı olarak kasla izodens izlenen dev boyutlu kitle içerisinde bir alanda yoğun olarak seçilebilen kalsifikasyonlar izlenmekte idi. Kontrastlı BT'de İDMK periferik ağırlıklı olmak üzere heterojen kontrast tutulumu gösterir. Tümör içi nekrotik alanlar daha belirgin hale gelir (14). Olgumuzda kontrastlı BT kesitlerinde, US'de hipoekoik alanlar olarak tanımlanan, tümör içi nekrotik alanları seçilebilir hale getiren heterojen kontrastlanma izlendi.

Kontrast verilmeden yapılan manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bu tümörlerin iskelet-dışı lokalizasyonunu, kitlenin konfigürasyonunu ve uzanımlarını göstermesi yönüyle en iyi görüntüleme yöntemidir. Kırık-dak tipi kalsifikasyon ve lobülasyon gösteren İDMK i.v. kontrastlı MRG'de kontrastlanma gösteren sınırlı septal formasyonların izlenmesiyle düşük evreli kondrosarkomlardan, daha fazla tümör içi kontrastlanma göstermesiyle de yüksek evreli kondrosarkomlardan ayırd edilir (14). Olgumuzda teknik yetersizlikten dolayı MRG yapılmadı.

MK için radyolojik yöntemler faydalı olmakla birlikte kesin tanı için histopatolojiye ihtiyaç vardır. Lezyonlar tipik olarak indifferansiye küçük stromal hücreler ile değişik sıklıkla kalsifikasyon içeren küçük kartilaj adacıkları ile karakterizedir (4). Ben-

zer yaş grubunda görülmeleri ve kitle içinde dağınık yerleşim gösteren punktat kalsifikasyonlar gibi benzer radyolojik özelliklerden dolayı malign hemanjiyoperisitom, kondrosarkom, az diferansiye sinovyal sarkom ayırıcı tanıda önemlidir (17,18).

MK genellikle zayıf prognozlu bir tümördür, olguların büyük çoğunlu-

ğunda metastaz geliştiği bildirilmiştir (4). Beş yıllık yaşam %54.6, 10 yıllık yaşam %27.3 olarak bildirilmiştir. Olguların %60'ında çoğunlukla akciğere olmak üzere, metastaz görülmüş ve MK ile yumuşak doku kaynaklı EMK arasında survey farkı izlenmiştir (9).

Tedavide kemoterapinin ve radyoterapinin etkisiz olduğunu gösteren çalışmalar vardır (17,19). Radikal cerrahi bugün için geçerli olan tedavi metodudur (17). Bu yüzden erken tanı ve tümör büyük boyutlara erişmeden önce total cerrahi eksizyon oldukça önemlidir.

EXTRASKELETAL MESENCHYMAL CHONDROSARCOMA OF LATERAL ABDOMINAL WALL (CASE REPORT)

Mesenchymal chondrosarcomas are very rare in comparison to the conventional types. They can occur from any location containing mesenchymal cells, but most arise in the lower extremities, leptomeninges and in the orbits. Other sites are very uncommon. We present a case of mesenchymal chondrosarcoma of the lateral abdominal wall, and this is the first report of the tumor localized in this region.

Key words: • chondrosarcoma, mesenchymal • ultrasonography • tomography, X-ray computed

Tani Girisim Radyol 2004; 10:292-295

Kaynaklar

1. Dabska M, Huvos AG. Mesenchymal chondrosarcoma in the young. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1983; 399:89-104.
2. Lichtenstein L, Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. *Cancer* 1959; 12:1142-1157.
3. Guccion JC, Font RL, Enzinger FM, Zimmerman LE. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma. *Arch Pathol* 1973; 95:336-340.
4. Bertoni F, Picci P, Bacchini P, et al. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissues. *Cancer* 1983; 52:533-541.
5. Salvador AH, Beabout JW, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma: observations on 30 new cases. *Cancer* 1971; 28:605-615
6. Bagchi M, Husain N, Goel MM, et al. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. *Cancer* 1993; 72:2224-2226.
7. Chetty R. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the mediastinum. *Histopathology* 1990; 17:261-263.
8. Weber AL, Brown EW, Hug EB, Liebsch NJ. Cartilaginous tumors and chordomas of the cranial base. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28:453-471.
9. Nakashima Y, Unni KK, Shives TC, Sweet RG, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma of the bone and soft tissue: a review of 111 cases. *Cancer* 1986; 57: 2444-2453.
10. Huvos AG, Rosen G, Dabska M, Marcove RC. Mesenchymal chondrosarcoma. A clinicopathological analysis of 35 patients with emphasis on treatment. *Cancer* 1983; 51:1230-1237.
11. Dowling EA. Mesenchymal chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg* 1964; 46:747-754.
12. Louvet C, Gramant A, Krulik M, et al. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma: case report and review of the literature. *J Clin Oncol* 1985; 3:858-863.
13. Bingaman KD, Alleyne CH, Olson JJ. Intracranial extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma: case report. *Neurosurgery* 2000; 46:207-211.
14. Shapeero LG, Vanel D, Couanet D, Contesso G, Ackerman LV. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma. *Radiology* 1993; 186:819-826.
15. Stafford Johnson DB, Bredahl W, Newman JS, Devaney K, Yahnda A. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the rectus sheath. *Skeletal Radiol* 1997; 26:501-504.
16. Lee YY, Tassel PV, Raymond AK. Intracranial dural chondrosarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1988; 9: 1189-1193.
17. Malhotra CM, Doolittle CH, Rodil JV, Vezzeridis MP. Mesenchymal chondrosarcoma of kidney. *Cancer* 1984; 54: 2495-2499.
18. Horowitz AL, Resnick D, Watson RC. The roentgen features of synovial sarcomas. *Clin Radiol* 1973; 24:481-484.
19. Oue T, Komoto Y, Tuji H, Okada A. Mesenchymal chondrosarcoma of the retroperitoneum. *Med Ped Oncol* 1998; 30(3):196-197.