

Tibiada intraosseöz ksantoma : Olgu sunumu

Intraosseous xanthoma of tibia: A case report

Funda Canaz

Sare Kabukçuoğlu

Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Meşelik-Eskişehir

Özet

Amaç: İntraosseöz ksantomalar az görülen benign tümörlerdir. Ksantomalı hastaların çoğunluğuna hiperlipidemi eşlik eder. Burada serum lipid değerleri normal olan bir intraosseöz ksantoma olgusu sunuldu.

Olgu sunumu: Ağrı yakınması ile başvuran kadın hasta radyolojik inceleme ile basit kemik kisti ön tanısı aldı. Lezyonun cerrahi eksizyonu yapıldı. Histopatolojik incelemede lipid yüklü histiositler, dev hücreler ve kolesterol kleftleri içeren benign lezyon tanımlandı.

Sonuç: Proksimal tibiada oluşmuş bir intraosseöz ksantoma olgusu az görülmesi nedeniyle sunuldu.

Anahtar sözcükler: İntraosseöz, ksantoma, kemik

Summary

Purpose: Intraosseous xanthoma is a rare benign tumor. Hiperlipidemia is present in most patients with xanthoma. A case of intraosseous xanthoma in a patient with a normal lipid profile is reported.

Case report: A 33- year-old female patient presented with pain and diagnosed as simple bone cyst radiographically. Surgical excision of the lesion was performed. Histopathologic examination revealed a benign lesion composed of foam cells, giant cells and cholesterol clefts

Conclusion: Herein a rare case of intraosseous xanthoma located in the proximal tibia was presented.

Key word: Intraosseous, xanthoma, bone

Ksantomalar genellikle deri ve deri altı dokusundan gelişen lipid yüklü histiosit toplulukları, fibroblastlar, dev hücreler ve kolesterol kleftlerinin oluşturduğu benign tümörlerdir. Deri altında yerleşim gösteren ksantomalar özellikle aşil tendonunda, elin ekstensör tendonlarında, dirseklerde ve tuberositas tibia üzerinde görülürler (1). Ksantomalı hastaların çoğunda hiperlipidemi vardır. Ksantomalar plazma lipoprotein düzeylerinin yüksek olduğu hipotiroidizm, obesite, insülin eksikliği, alkolizm, doğum kontrol ilacı kullanımı, nefrotik sendrom, obstruktif safra yolu hastalıklarında ve ailevi hiperlipidemilerde görülebilir. İntraosseöz ksantomalar az rastlanan ve serum lipid düzeyi normal olan hastalarda da görülebilen lezyonlardır (2,3). Hastalar deri lezyonu olmaksızın genellikle ağrı yakınması ile başvururlar (3,4).

Burada klinik bulguları ile ön tanıda basit kemik kisti düşünülen 33 yaşındaki kadın hastada histopatolojik olarak tanımlanan "intraosseöz ksantoma" olgusu, tibianın az görülen bir yerleşim yeri olması nedeniyle sunuldu.

Olgu sunumu ve patolojik bulgular

33 yaşındaki kadın hasta her iki dizinde bir yıldır devam eden ağrı yakınması ile başvurdu. Öyküden ağrının sağ dizde daha belirgin olup gün boyunca devam ettiği ve sabahları 1-2 dakika süren tutukluğu olduğu öğrenildi. Hastanın soygeçmişinden annesinde romatoid artrit olduğu saptandı.

Fizik bakıda diz hareketlerinde kısıtlılık yoktu ve derin tendon refleksleri normoaktifti. Laboratuvar incelemesinde Hb:10.4 gr/dl, kırmızı küreler: 3 milyon 770 bin idi. Total lipid, kolesterol, kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal değerlerde idi. CRP, ANA, Anti-DNA, Brucella serolojik testleri negatif olup romatoid faktör 27 IU/ml (normal değeri: 0.0-15.0) olarak ölçüldü. Radyolojik incelemede; diz grafisinde sağ tibia proksimalinde, anteromedialde yerleşim gösteren 4x2.5 cm boyutunda, sınırları belirgin, radyolüsen görünüm izlendi. Basit kemik kisti ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Operasyonda kistik kitle total olarak çıkarılarak kürete edildi ve greftlendi. Ameliyat sonrası hastanın yakınmaları düzeldi.

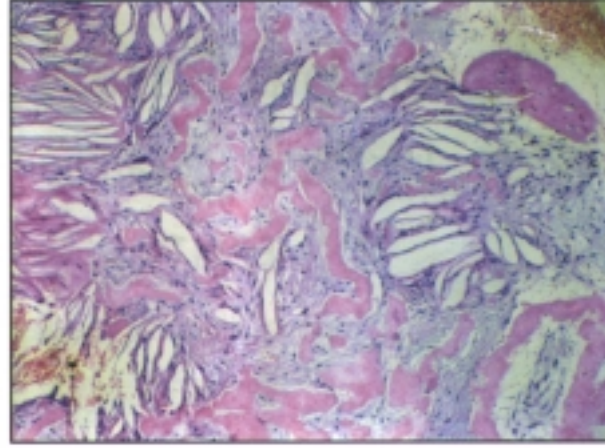
Cerrahi girişim ile çıkarılan dokular topluca 3x1x0.5 cm boyutunda, fragmanlar biçiminde gönderilmiş gri sarı, solid kıvamda yer yer kemik sertliğinde doku parçaları idi.

Mikroskopik incelemede lipid yüklü histiyositlerden oluşan, bazı alanlarda multinükleer dev hücrelerin ve kolesterol kleftlerinin oluşturduğu ksantomatöz doku izlendi. Doku içerisinde fokal alanlarda hemosiderin pigmenti, minimal polimorf nüveli lökositler ve mononükleer yagısal hücre infiltrasyonu vardı. Lezyonun çevresine ait olan kısımlarda lameller kemiğe geçiş gösteren osteoid doku, kalsifiye kemik spikülleri ve hücreden fakir vaskülarize fibröz doku izlendi. Bu alanlarda izlenen damar yapılarının çevresinde, damar duvarını da infiltre etmiş yoğun lenfositik infiltrat gözlemlendi. Kemik yapılarında osteoblastik rim görülmedi (Resim 1-3). Osteoblastik aktivitede artış, atipik hücre ve mitoz bulunmayan lezyon ksantomatoma olarak tanımlandı.

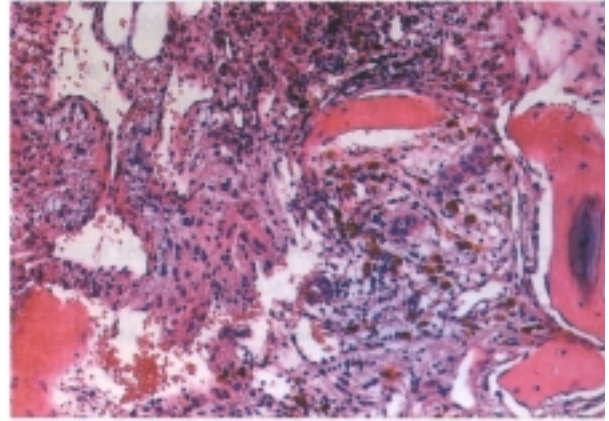
Tartışma

İntraosseöz ksantomalar genellikle hiperlipidemi ile ilişkisiz olarak gelişen az görülen, benign kemik lezyonlarıdır. Kaynaklarda kafatası, humerus, ulna, radius, vertebra korpusları, kaburgalar, pelvik kemikler, femur ve kalkaneus ksantomaların görüldüğü kemikler arasında yer almaktadır (4). Ksantomalar sıklıkla ailevi hiperlipidemilere eşlik etmekte olup, bu olgularda deri altında görülen ksantomalar yanı sıra kafa kemiklerinde ve ulnada yer alan ksantomatoma olguları da yayınlanmıştır (1,2,5,6.). Ksantomaların sık travmaya uğrayan bölgelerde daha çok görülmesi nedeniyle oluşumunda travmaların da rol oynayabileceği ileri sürülmüştür (2).

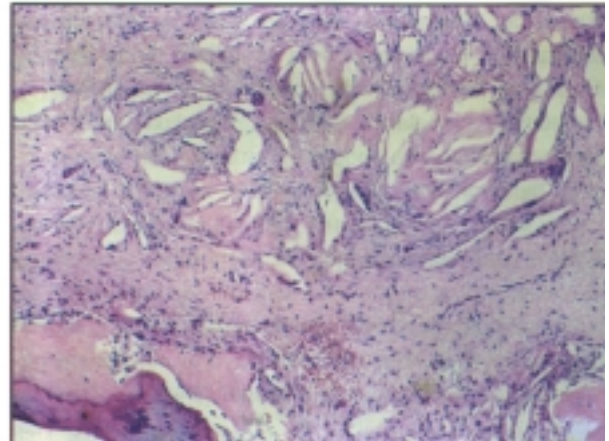
Ksantomalarda erkek/kadın oranı 2:1 olup çeşitli kaynaklarda bildirilen olguların yaşları 7-62 arasında değişmektedir (1-8). Bertoni ve ark. 21 olgudan oluşan primer ksantomalı hastaların % 61'inde esas yakınmanın ağrı olduğunu, %28'inde ise radyolojik inceleme sırasında raslantısal olarak tanımlandıklarını belirtmişlerdir (4). Kafa kemikleri ve servikal vertebraların tutulduğu olgularda yerleşim yeri ile ilişkili olarak fasial paralizi, propitozis, diplopi gibi nörolojik bulgular bulunabilmektedir (1,4,6). Mandibulayı tutan bir olguda ağrısız kemik şişliği bulunduğu bildirilmiştir (8). Bertoni ve ark. 21 ksantomalı olguda semptom süresinin 2 hafta ile 5 yıl arasında değiştiğini, ortalama 17.8 ay olduğunu bildirmişlerdir (4). İntra-



Resim 1. Kolesterol yarıkları, fibröz doku içerisinde yer alan osteoid doku ve histiyositlerden oluşan tümöral doku (H+E X100)



Resim 2. Kolesterol yarıkları kenarında osteoklastik dev hücreler izleniyor. Tümöral dokudaki çevresinde fibröz doku artışı ve lameller kemik yapıları (H+E X100)



Resim 3. Lezyon çevresindeki kapiller damarlarda myointimal hiperplazi, lenfosit ve histiyositlerden oluşan yagısal hücre infiltrasyonu ve hemosiderin yüklü makrofajlar ile lameller kemik trabekülaları (H+E X200)

osseöz ksantomalar 4 cm den küçük, oval ve yuvarlak lezyonlardır. Sıklıkla yassı kemikleri tutarlar. Lezyonlar genellikle keskin sınırlı olup, olguların 2/3 ünde çevresinde kalın, sklerotik sınır izlenir. Tüm lezyonlar radyolüsent görünümde olup, seyrek olarak sklerotik olabilirler. Kortikal genişleme bulunabilir, fakat kortikal yıkım ve yumuşak dokuya invazyon görülmez. Patolojik kırık bulunan olgularda periosteal yeni kemik yapımının olabileceği de bildirilmiştir. Bertoni ve ark. dizilerindeki 9 intraosseöz yerleşimli ksantoma olgusunda, radyografik görünümün benign olduğunu düşünmüşler, ancak iki olguda agresif bir lezyon ile kesin ayırıcı tanıya gidememişlerdir (4). Kemik ksantomalarının az görülmesi, genellikle deri altı ve tendonlarda yerleşim göstermeleri ve normal lipid değerleri ile birlikte olabilmeleri nedeni ile klinik ayırıcı tanı güçtür. Ayırıcı tanı fibröz histiositom, nonossifying fibrom, kemik kistleri, fibröz displazi, dev hücreli tümör, hiperparatiroidizm, osteoblastom, myelom ve lenfoma ile yapılır (2-5).

Ksantomalar makroskopik olarak solid, yumuşak, granüler yapıda ve sarı renktedir. Kistik lezyonlarda sarı granüler materyal ya da hemorajik sıvı izlenebilir. Mikroskopik incelemede kolesterol kleftleri, dev hücreler, lipid yüklü histiositler ve fibrozis görülür. Lezyon çevresinde yer yer lezyon içerisine uzanan lameller kemik yapılar izlenir. Genellikle histolojik bulgular, tanı koyduracak kadar açık olmakla birlikte, kaynaklarda Erdheim-Chester hastalığı, Rosai-Dorfman hastalığı, düşük dereceli metastatik renal hücreli karsinom, histiositozis X, histiositomalar, ksantogranülatöz osteomyelit, kafa kemiklerinde bulunduğu ise ksantomatoid alanlar içeren menenjiomlar ile ayırıcı tanı yapılan olgular vardır (4,7-9).

Olgumuzda, lezyonda kolesterol kleftlerinin bulunması nedeniyle kolesterol granülomu ile ayırıcı tanı yapılmıştır. Kolesterol granümları, kronik inflamasyonla ilişkili olarak sıklıkla mastoid kemikte tanımlanmıştır (10). Kaynaklarda orbita, frontal sinüs, petröz kemik ve böbrekte gelişen kolesterol granümları da bildirilmiştir (11-15). Kolesterol granümlarının histopatolojik incelemesinde, kolesterol kleftleri ve çevre dokuda dev hücre reaksiyonu izlenir. Selva ve ark. orbita yerleşimli kolesterol granülomu bulunan 2 olguda, lezyon kenarında, fibröz displazi ile uyumlu anormal kemik yapıları gözlemişler ve bu olgularda, orbitadaki kolesterol granümlarının bir kemik anomalisi zemininde geliştiğini düşünmüşlerdir (14). Mastoid kemik ve frontal sinüste izlenen kolesterol

granümları ise kolesteatoma ve kronik yangı ile ilişkilidir (13).

Olgumuzda travma, kronik yangı, defektif kemik yapısı ve hiperlipidemi olmaksızın histopatolojik incelemede reaktif osteoid yapımı ve osteoklastik aktivite görülmüştür. Romatoid faktör yüksekliği ile ilişkili olarak inflamatuvar hücrelerden salınan sitokinlerin intraosseöz ksantoma gelişiminde rol oynayabileceği düşünülmüştür. Sonuç olarak olgu, yerleşim yeri, intraosseöz ksantomanın azlığı ve tanının histopatolojik olarak konulması nedeniyle, ilginç bulunarak, sunulmaya değer görülmüştür.

Kaynaklar

1. Algoed L, Caemaert J, Achten E, Aken J, et al. A large intracranial xanthoma in familial hypercholesterolemia. Clin Neurol Neurosurg 1994;96: 79-82.
2. Friedman O, Hockstein N, Willcox TO, Keane WM. Xanthoma of the temporal bone: A unique case of this rare condition. Ear Nose Throat J 2000; 79: 433-436.
3. Boisgard S, Bringer O, Aufavre B, Joudet T. Intraosseous xanthoma without lipid disorders. Joint Bone Spine 2000; 67: 71-74.
4. Bertoni F, Unni KK, McLeod RA, Sim FH. Xanthoma of bone. Am J Clin Pathol 1988; 90: 377-384.
5. Dallari D, Marinelli A, Pellacani A, Valeriani L, et al. Xanthoma of bone: First sign of hyperlipidemia type IIB. Clin Orthop 2003; 410: 274-277.
6. Bonhomme GR, Loevner La, Yen DM, Deems DA, et al. Extensive intracranial xanthoma associated with type II hyperlipidemia. Am J Neuroradiol 2000; 21: 353-355.
7. Kuroiwa T, Ohta T, Tsutsumi A. Xanthoma of the temporal bone: Case report Neurosurgery 2000; 46: 996-998.
8. Sloopweg PJ, Swart JGN, Van Kaam N. Xanthomatous lesion of the mandible. Int J Oral Maxillofac Surg 1993; 22: 236-237.
9. Calverly DC, Wismer J, Rosenthal D, Derek deSa, et al. Xanthoma disseminatum in infant with skeletal and marrow involvement. J Pediatr Hematol Oncol 1995; 17: 61-65.
10. Shykhon ME, Trotter MI, Morgan DW, Reuser TT, et al. Cholesterol granuloma of the frontal sinus. J Laryngol Otol 2002; 116: 1041-1043.
11. Selva D, Lai T, Krishnan S. Orbitofrontal cholesterol granuloma: percutaneous endoscopic-assisted curettage. J Laryngol Otol. 2003; 117: 892-894.
12. DiNardo LJ, Pipin GW, Sismanis A. Image-guided endoscopic transsphenoidal drainage of select petrous apex cholesterol granulomas. Otol Neurotol 2003; 24: 939-941.

13. Arat YO, Chaudhry IA, Boniuk M. Orbitofrontal cholesterol granuloma. Ophthal Plast Reconstr Surg 2003; 19: 382-387.
14. Selva D, Phipps SE, O'Connell JX, White VA, et al. Pathogenesis of orbital cholesterol granuloma. Clin Experiment Ophthalmol 2003; 31: 78-82.
15. Thevendran G, Al-Akraa M, Powis S, Davies N. Cholesterol granuloma of the kidney mimicking a tumour. Nephrol Dial Transplant 2003; 18: 2449-2450.

Yazışma adresi:

Dr. Sare Kabukçuođlu
Vişnelik Mah. Taşköprü Cad. Yalçın Sitesi B Blok, D-13,
26020 Eskişehir
Tel : 0222 239 29 79 / 45 39
E-mail : skabukcuoglu @ yahoo. com
