

OLGU BİLDİRİMİ

Pelvik Yerleşimli Sekonder Kondrosarkom: Olgu Sunumu

M.Sadık BİLGİN, Ayşe Aycan KASAB, Soner TOĞAÇ

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

Tüm kemik tümörlerinin %10-15 ini oluşturan osteokondrom iskelet sisteminin en sık görülen iyi huylu tümürüdür. Nadiren olguların %1' inden azında kondrosarkom gelişimi görülür.

Olgumuz 27 yaşında kadın hasta karın ağrısı şikayetiyle takip edilirken yapılan tetkiklerde sol superior pubik ramustan köken alan, büyük kısmı intrapelvik yerleşimli, kraniokaudal uzunluğu 176 mm, sağ-sol diametresi 158 mm olan kitle tespit edildi. Yapılan biyopsi sonucunda kondrosarkom tanısı alan hastanın kitlesi geniş cerrahi eksizyon ile rezektü edildi.

Hastanın 2. dekada kadın olması, kondrosarkomun nadir görülen pelvik osteokondroma sekonder gelişmesi, büyük bölümü intrapelvik yerleşim gösteren kitlenin, sadece karın ağrısı şikayetine sebep olması nedeniyle erken tanı konmasında güçlük ve gecikme, buna bağlı kitlenin büyüklüğü nedeniyle multidisipliner yaklaşım gerektirmesi nedeniyle tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Pelvik osteokondrom. Sekonder kondrosarkom.

Case Report: Secunder Osteochondroma in Pelvis

ABSTRACT

Osteochondroma, is representing the %10 - %15 of all bone tumors and is the most common benign tumor of the skeletal system. Rarely in %1 of the cases chondrosarcoma is developed.

Our case is a woman 27 years old presenting with abdominal pain; after some researcher are made; is settled a big mass originating from left superior ramus pubis, mostly positioned in the intrapelvic space, craniocaudal length- 176 cm; left-right diameter- 158 cm. Biopsy has been made and mass was diagnosed chondrosarcoma, surgery and wide resection was performed.

The patient is female 2. Decade; the chondrosarcoma is developed secondary to the rare seen pelvic osteochondroma; the mass was mostly positioned in the intrapelvic space and presented only with abdominal pain, thus caused difficulty and delayed diagnose; due to the large size of the mass and the necessity of the multidisciplinary approach we aimed to perform this study.

Osteochondroma is the most common benign tumor of the skeletal system representing the %10 - %15 of all bone tumors. Rarely in %1 of the cases chondrosarcoma is developed.

Our case is a 27-year-old woman presenting with abdominal pain. During the evaluation process, a big mass originating from left superior ramus pubis, mostly positioned in the intrapelvic space, with a craniocaudal length of 176 cm and left-right diameter of 158 cm was detected. Biopsy material was examined and the mass was diagnosed as chondrosarcoma, thus, surgery and wide resection was performed.

Since the patient was female and in her second decade and the chondrosarcoma was developed secondary to the a rare-seen pelvic osteochondroma as well as the mass was mostly positioned in the intrapelvic space and presented only with abdominal pain, the diagnosis was both difficult and delayed. Due to the large size of the mass and the necessity of the multidisciplinary approach we aimed to discuss this case.

Key Words: Pelvic osteochondrome. Secunder condrosarcome.

Tüm kemik tümörlerinin %10-15 ini oluşturan osteokondrom (egzostoz), iskelet sisteminin en sık görülen, iyi huylu tümürüdür¹⁻³. Soliter osteokondrom ya da

hereditör osteokondromatoziste görüldüğü gibi çok sayıda lezyonla karakterize olabilir¹⁻³. Geç adolesan ve erken erişkin dönemde farkedilen osteokondromlardan farklı olarak multipl osteokondromlar çocukluk döneminde bulgu verir¹.

Osteokondromlar çoğunlukla diz çevresinde femur ve tibianın büyüme plağına yakın metafizer bölgelerinden köken alır¹. Nadiren pelvis skapula ve kostalardan gelişebilir¹⁻³. Bu nadir görülen yerleşimlerde malign transformasyon riskinin daha yüksek olduğu bildirilmiştir. Olguların %1 inden azında kondrosarkom gelişimi görülür¹.

Geliş Tarihi: 30 Haziran 2015

Kabul Tarihi: 09 Ekim 2015

Dr. Ayşe Aycan KASAB
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı,
Bursa.
Tel: 0 224 295 28 40
Eposta: ayseaycan@uludag.edu.tr

Kondrosarkom, kemiğin matriks üreten tümörleri içinde 2. sıklıktadır. Klinik ve patolojik olarak geniş bir yelpazesi olan bu tümörlerin özelliği neoplastik kıkırdak yapımıdır¹.

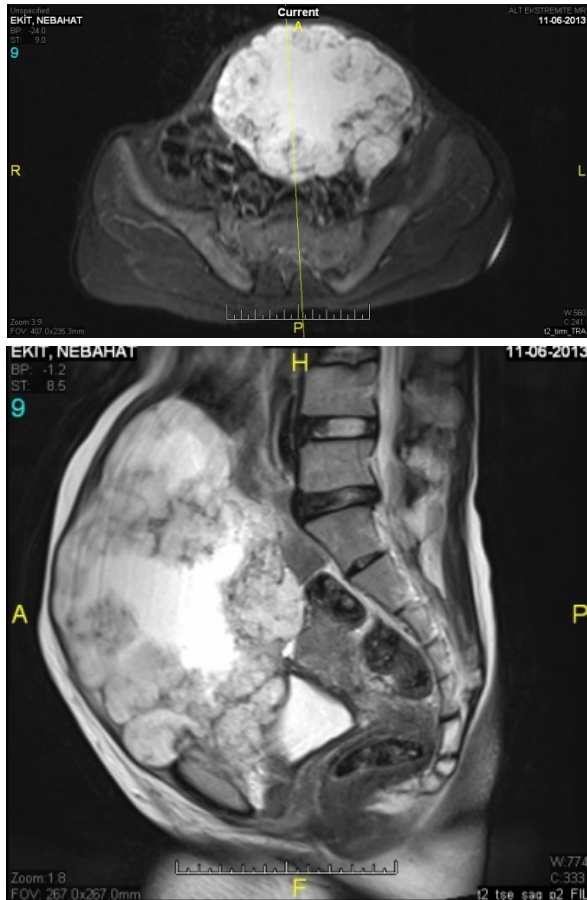
Sıklıkla iskeletin merkezi bölümlerinden gelişirler. Kondrosarkom en sık pelvis kemiklerinden köken alır.

Hasta popülasyonu sıklıkla 40 ve daha ileri yaşta erkeklerden oluşmaktadır.

Kondrosarkomun tedavisi geniş cerrahi eksizyondur. İntrapelvik yerleşimli tümörler tanı sırasında olarak oldukça büyük boyutta olabilirler.

Olgu Sunumu

Olgumuz 27 yaşında kadın hasta 6-7 aydır pelvik bölgede ağrı ve şişlik şikayeti olan hastanın çekilen pelvik BT'sinde sol pubik kemikten köken alan, büyük kısmı intrapelvik yerleşimli, kraniokaudal uzunluğu 176 mm, sağ-sol diametresi 158 mm olan sol tarafta iliak vasküler yapılar da kompresyona neden olan mesaneye sol anterolateralden bası yapan posteriora iten kitle tespit edildi (Şekil 1-2). Lezyonun görünümü radyolojik olarak osteokondromdan kondrosarkoma malign dejenerasyonu düşündürmekteydi.



Şekil 1-2.
Preoperatif görüntüleme

Hastada aynı zamanda sol femur intertrokanterik bölgede, sol iliak kanat anterosuperior kesiminde ve sağ iliak kanat posterosuperior kesiminde osteokondrom benzeri lezyonlar gözlenmiştir (Şekil-4).

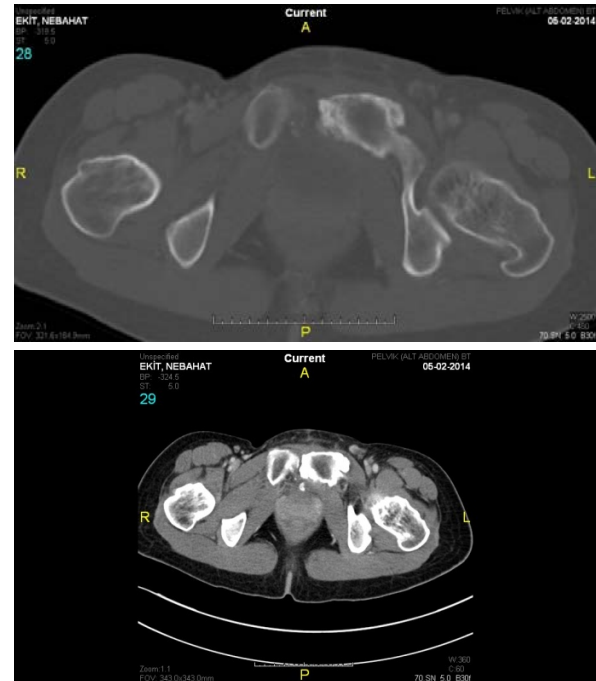
Yapılan biyopsi sonucunda kondrosarkom tanısı alan hastaya pelvik viseral organlar ve pelvik damarlara komşuluğu ve invazyon olasılığı nedeniyle Kalp Damar Cerrahisi Ad., Üroloji Ad. ve Genel Cerrahi Ad. ile bölümümüz Ortopedi ve Travmatoloji Ad. önderliğinde multidisipliner cerrahi planlandı.

Hastaya abdominal median insizyon yapıldı. Sol superior pubik ramustan köken aldığı görülen kitle osteotomi ile pubik kemikten ayrıldı. Kitlenin eksternal iliak arter ve mesane kubbesini içine almış olduğu görüldü. Kitle mesane kubbesini ve eksternal iliak arterin yaklaşık 1-2 cm lik bölümünü içine alacak şekilde rezeke edildi. Eksternal iliak arter PTFE greft ile onarıldı. Mesane kubbesi onarıldı. Pubik kemikte osteotomi yapılan bölge hematoma oluşmasını engellemek amacıyla kemik mumu ile kapatıldı.

Dış yüzü gri-beyaz renkte, düzensiz, lobüle görünümde olan kitle patolojik inceleme sonrasında grade 2 kondrosarkom olarak doğrulandı.

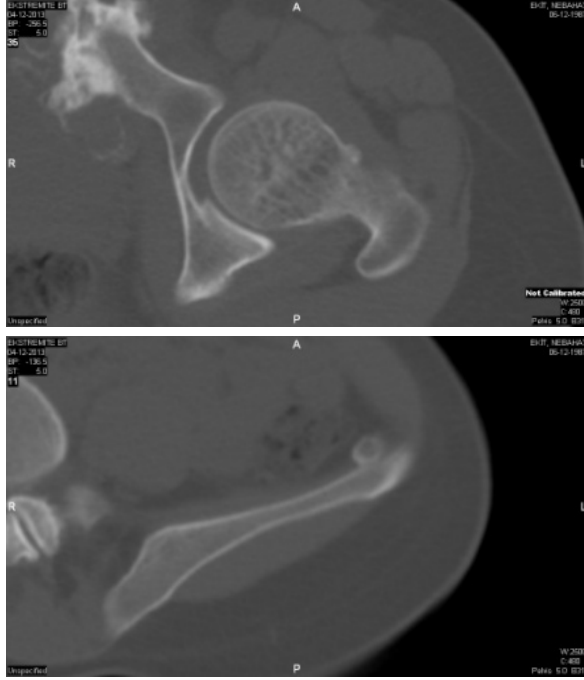
Hastaya postoperatif dönemde lokal nüksü engellemek amacıyla radyoterapi planlandı.

6 ay sonra çekilen kontrol kontrastlı MR'ında nüks ya da rezidüyü düşündürür bulgu saptanmadı (Şekil-3)



Şekil-3.
Postoperatif görüntüleme

Pelvik Yerleşimli Sekonder Kondrosarkom



Şekil-4.

Sol femur intertrokanterik bölge, sol iliak kanat anterosuperior kesimi ve sağ iliak kanat posterosuperior kesiminde osteokondromlar

Tartışma

Sekonder kondrosarkomlar daha önce var olan bir kırıkta lezyondan köken alır. Sıklıkla da osteokondromlardan köken alırlar. Herediter multipl egzostozlarda, Maffucci sendromunda ve Ollier hastalığında risk daha yüksektir.

Sekonder kondrosarkomun klinik risk faktörleri ağrı, palpe edilen lezyon boyutunda artışın olması, erkek cinsiyet, lezyonun pelvis ya da kalçada lokalize olması, hastanın yaşının hastalığın pik yaptığı 3. dekatta olmasıdır⁶. Daha önce bilinen kırıkta lezyonu olan hastalarda yapılan radyolojik incelemelerde lezyonun yüzeyinde düzensizlik, lezyon sınırında bulanıklık, osteokondrom büyüklüğünde artışın olması, 5 cm ve üzerinde osteokondromun tespit edilmesi, kartilaj kapın kalınlığının 2 cm üzerinde olması, geniş kartilaj kabın üzerinde homojen olmayan mineralizasyonun görülmesi sekonder kondrosarkom gelişme riskini artırır⁶.

Sekonder kondrosarkom tespit edilen hastalarda geniş cerrahi rezeksiyon sonrası prognoz genellikle iyi seyreder. 5 yıllık sağkalım grade 2 kondrosarkomlarda %80 ler civarındadır⁴⁻⁵⁻⁷.

Opere edilen hastalarda lokal rekürrens önemli bir problemdir. Lokal rekürrens görülme riski %10-20 arasında değişmektedir. Lokal rekürrensin önlenmesi sıklıkla iskelet sisteminin santral kısımlarında görülen hastalık için önem teşkil eder. Opere edilen klasik düşük gradeli kondrosarkom sonrası görülen lokal

rekürrens hastanın yaşam süresinin kısalması, malignite derecesinin yükselmesi ve metastaz riskinin artması ile ilişkilidir⁸⁻⁹.

Sekonder kondrosarkomun en sık karşılaşılan klinik belirtisi palpabl kitle ve ağrıdır⁶. Herediter multipl egzostoz, Maffucci sendromu, Ollier hastalığı gibi yüksek riskli hastalarda seri radyografik izlem önerilmektedir¹⁰⁻¹¹.

Radyoterapi ve kemoterapinin efektif olmaması nedeniyle geniş cerrahi rezeksiyon hastalığın tedavisinde tek geçerli yöntemdir. Marjinal eksizyon yapılan hastalarda lokal rekürrens riski yüksektir.

Olgumuz tespit edilen osteokondromların lokalizasyonu ve gelişen sekonder kondrosarkom nedeniyle nadir bir vakadır. Multipl lezyonları olan hastada lezyonların lokalizasyonları nedeniyle tanı konması gecikmiş ve multidisipliner cerrahi gereksinimi olmuştur. Lokal rekürrensin önlenmesi amacıyla radyoterapi uygulanan hastanın, cerrahi sonrası kısa dönem takibinde yapılan radyolojik çalışmalarda, lokal rekürrens ve uzak metastazı düşündürecek bulgu saptanmamıştır. Pelvik bölgede multipl osteokondromları olan hastanın bu lezyonlardan gelişebilecek sekonder kondrosarkomlar nedeniyle yakın takibi gerekmektedir. Sekonder osteokondrom nedeniyle opere edilen hastanın lokal rekürrens ve uzak metastaz açısından, uzun dönem takibi planlanmıştır.

Kaynaklar

1. Kumar R, Abbas AK, Fausto N. Hastalığın patolojik temeli. Sav A, Özdamar ŞO (çeviren) s.1298-99 Ankara, Güneş Tıp Kitabevleri, 2009.
2. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Tumors and tumorlike lesions of bone. Imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D, Niwayama G, editors. Diagnosis of bone and joint disorders. Philadelphia: W.B.Saunders Company; 2002.p. 1901-53
3. Herring JA. Benign musculoskeletal tumors. In: Tachdjians pediatric orthopaedics. Vol. 3, 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 2002. p.1901-53.
4. Ahmed AR, Tan TS, Unni KK, Collins MS, Wenger DE, Sim FH: Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: Report of 107 patients. Clin Orthop Relat Res 2003;411:193-206
5. 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
6. Maya E, Pring, Kristy L, Weber, K, Krishnan Unni, Franklin H. Sim: Chondrosarcoma of the Pelvis: A Review of Sixty-four Cases. J Bone Joint Surg Am, 2001 Nov; 83 (11): 1630 -1642.
7. Altay M, Bayrakçı K, Yıldız Y, Ereku S, Sağlık Y: Secondary chondrosarkoma in cartilage bone tumors: Report of 32 patients. J Orthop Sci 2007;12(5):415-423
8. Schwab JH, Wenger D, Unni K, Sim FH: Does local recurrence impact survival in low-grade chondrosarcoma of the long bones? Clin Orthop Sci 2007;462:175-180
9. Weber KL, Pring ME, Sim FH: Treatment and outcome of recurrent pelvic chondrosarcoma. Clin Orthop Relat Res 2002;397:19-28

10. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH: Imaging of osteochondroma: Variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20(5):1407-1434
11. Pierz KA, Womer RB, Dormans JP: Pediatric bone tumors: Osteosarcoma ewing's sarcoma, and chondrosarcoma associated with multiple hereditary osteochondromatosis. *J Pediatr Orthop* 2001;21(3):412-418