



## Kalkaneusta primer ksantofibroma: Olgu sunumu

Ahmet KAPUKAYA<sup>1</sup>, Hseyin ARSLAN<sup>1</sup>, Emin ZKUL<sup>1</sup>, Blent MIZRAK<sup>2</sup>

Dicle niversitesi Tıp Fakltesi <sup>1</sup>Ortopedi ve Travmatoloji ve <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

Ksantoma veya ksantofibroma, kpk histiositler (kpks histiosit, ksantoma hcresi) ile karakterize bir lezyon olup genellikle yumuřak dokularda grlr. İskelet sisteminde lokalize olan ksantoma ise oęunlukla lipid metabolizması bozuk olan hastalarda grlr. alıřmamızda kalkaneusunda primer ksantofibroma nedeniyle kretaj ve grefonaj ile tedavi edilen 22 yařında bir hasta bildiriyoruz.

**Anahtar szckler:** Kalkaneus; ksantofibroma; ksantoma.

Ksantoma veya ksantofibroma, genellikle hiperlipidemik hastaların yumuřak dokularında grlen nodl řeklinde selim bir lezyondur. Hiperlipidemiye sekonder geliřen ksantoma, iskelet sisteminde de grlebilir. Bu lezyonun doęası hakkında tartıřmalar mevcuttur. Bazı yazarlar, histolojik karakterleri gereęi, gerek bir tmrden ziyade altta yatan primer bir hastalıęın veya lezyonun remisyonu veya dejenerasyonu olarak kabul etmektedir.<sup>[1-3]</sup> Buna karřılık bir kısım yazar ise, lezyonu gerek bir tmr olarak kabul etmektedir.<sup>[4-7]</sup> alıřmamızda, lipid metabolizması ve dięer biyokimyasal deęerleri normal olan ge bir hastanın, kalkaneal fibroksantomasını sunmayı ve literatr verileriyle karřılařtırmayı amaladık.

### Olgu sunumu

Yirmi iki yařında erkek hasta, yedi ay nce, travma olmadan bařlayan topukta aęrı řikayeti ile bařvurdu. Sistemik bir hastalıęı olmayan hastanın fizik muayenesinde, kalkaneus zerinde palpasyonla hassasiyeti mevcuttu. Ayak bileęi hareketleri doęaldı. Kalkaneus zerinde ısı artıřı, ele gelen kitle mevcut deęildi ve nrolojik muayenesi doęaldı. Hastanın yapılan tm

laboratuvar incelemeleri normal sınırlar iindeydi. Hastanın ekilen lateral grafisinde sınırları belirgin ve sklerotik dudakla evrili kistik bir lezyon mevcuttu (řekil 1). İntralezyonel bir kalsifikasyon saptanmadı. Hastanın ekilen BT'sinde yer yer kortikal perforasyona ve ekspansiyona neden olan sklerotik kenarlı lezyon dikkati ekmekteydi (řekil 2). MR'da T1 aęırlıklı grntlemede kalkaneusta hipointens, T2-aęırlıklı grntlemede ise lezyonun tamamı hiperintens grnmdeydi (řekil 3a ve b). Hastaya klinik ve radyolojik incelemeyle tanı konulamayınca insizyonel biyopsi uygulandı ve histopatolojik tanı ksantofibroma olarak kondu. Bunun zerine hastaya, kretaj ve otojen kemik grefti uygulandı. Kitlenin makroskopik deęerlendirmesinde, aık kahverengi sarı renkte ve yumuřak kıvamda olduęu grld (řekil 4). Kitlenin etrafındaki kemik dokunun skleroze olduęu grld.

ok sayıda kpks sitoplazmalı histiositler arasında deęiřik yoęunlukta multinkleer dev hcreler fokal lenfosit toplulukları ve fusiform nitelikte baę doku hcreleri saptandı (řekil 5). Bu patolojik bulgular eřlięinde hastada primer ksantoma dřnld. Dięer kemik tmrlerini dřndrecek bir bulguya rast-

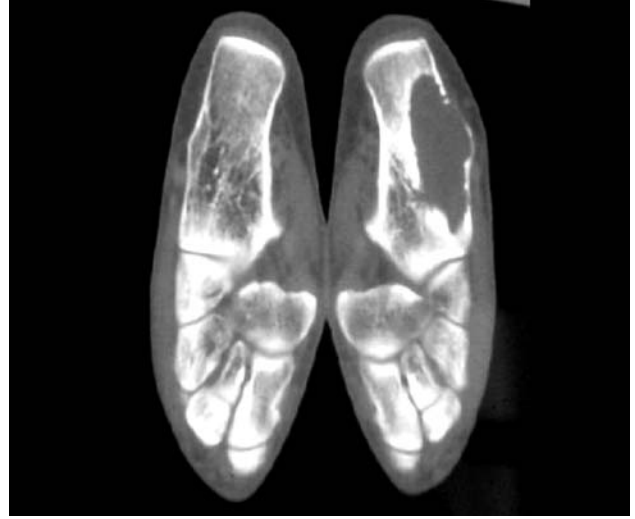


**Şekil 1.** Ayağın lateral radyografisi. Düzgün sınırlı, etrafı ince sklerotik dudakla çevrili lezyon görülmektedir.

lanılmadı. Hastanın postoperatif 15 aylık takibinde nüks saptanmadı ve topuk ağrısı mevcut değildi.

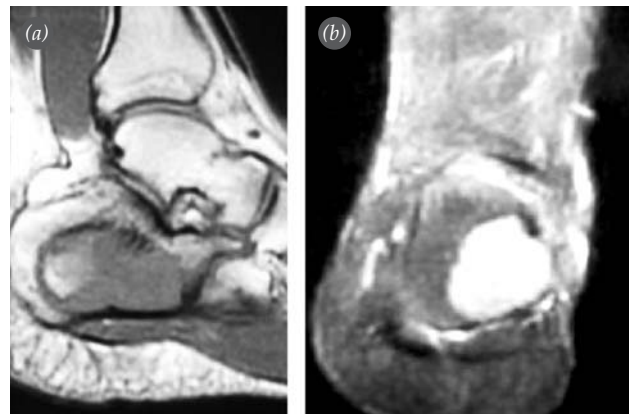
### Tartışma

Ksantom, genellikle hiperlipidemik hastaların cilt, ciltaltı doku ve tendon kılıfı gibi travmaya açık bölgelerinde görülen selim proliferatif bir lezyondur. Histolojik olarak, lipid-yüklü histiositler (köpüksü histiosit, ksantoma hücresi), dev hücreler, granülasyon dokusu, enflamatuar hücreler ile karakterize bir lezyondur. Genellikle yumuşak doku lezyonu olarak bilinen ksantoma, iskelet sisteminde de lokalize olabilmektedir. İskelet sisteminde lokalize olan ksantomatöz lezyonların hücresel kompozisyonu oldukça değişken olup, olgudan olguya farklılıklar gösterebilir.<sup>[4]</sup> İskelet sisteminde yerleşen ksantomaların hücresel kompozisyonundaki farklılıklar ve bu tümörün iskelet sisteminde oldukça nadir görülmesi bu lezyonun gerçek bir tümör olduğu konusunda tar tışmalara neden olmaktadır. Bazı yazarlar, bu lezyonu, bir varyant olarak tanımlamaktadırlar.<sup>[1,2]</sup> Çünkü ksantomal hücreler ve dev hücre gibi ksantomanın histolojik özelliğini barındıran hücreler, kemiğin birçok non-neoplastik ve neoplastik lezyonlarında da görülebilmektedir. Örneğin, fibröz displazi, dev hücreli kemik tümörü, anevrizmal kemik kisti, non ossifiye fibroma, fibröz kortikal defekt, selim ve habis fibröz histiositoma, Erdheim-Chester hastalığı, ksantogranümatöz osteomyelit ve metastatik renal hücreli karsinom gibi lezyonlarda, ksantomatöz de-

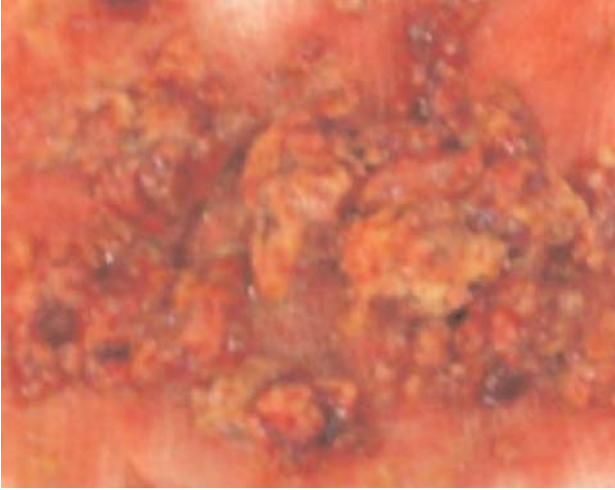


**Şekil 2.** BT görüntüsünde, kalkaneusun lateral korteksini eksenpanse eden ve yer yer perforasyona neden olan litik lezyon.

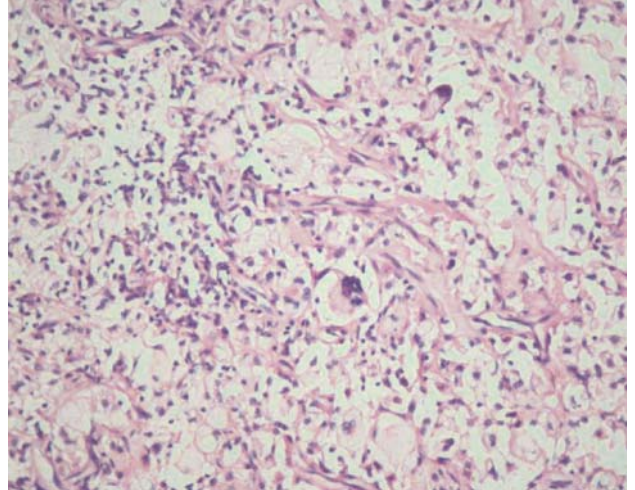
ğişiklerin oluşabileceği bildirilmiştir.<sup>[4,8-11]</sup> Bundan dolayı bu lezyonların gerçek tümörden ziyade primer lezyonun bir varyantı olarak kabul edilmesi gerektiği iddia edilmektedir. Hatta bu lezyonların ayrı bir tümör gibi kabul edilmesinin hiçbir yararının olmayacağı, selim fibröz histiositomanın alt grubu olarak tanımlanmasının uygun olacağı da iddia edilmektedir.<sup>[1]</sup> Ancak ksantoma, hiperlipidemiye sekonder olarak hastaların iskelet sisteminde oluşabileceği gibi, primer olarak da meydana gelebilmektedir.<sup>[4,6,7,12-16]</sup> Primer ve sekonder lezyonların “varyant teorisiyle” açıklanması güçtür. Aslında tek bir olgudan belirli bir sonuca gitmemiz imkansızdır. Ancak



**Şekil 3.** (a) T1 ağırlıklı MR görüntüsünde hipointens, (b) T2 ağırlıklı görüntüde ise hiperintens lezyon dikkati çekmektedir.



**Şekil 4.** Lezyonun makroskopik görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]



**Şekil 5.** Köpüksü sitoplazmalı histiositler, dev hücreler, lenfosit ve bağ doku hücreleri (H-E x20). [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

literatür verilerini de göz önüne aldığımızda iskelet sisteminde görülen bütün ksantomaların aynı grup altında incelenmesi veya “varyant” olarak tanımlanmasının önemli yanlışlıklar oluşturabileceğini düşünmekteyiz. Bu bakımdan iskelet sisteminde görülen ksantomatöz lezyonların üç grupta incelenmesinin doğru olacağı kanaatindeyiz. Çünkü, bu lezyonların farklı gruplarda incelenmesi hem terminoloji kargaşasını ortadan kaldırabilir, hem de tanı ve tedavileri sistematik bir şekilde yapılabilir. Bu tip lezyonların birincisi, habis ve selim iskelet sistemi tümörlerinin son evrelerinde ve yine bu sistemin bazı lezyonlarında ksantomatöz değişim (varyant) oluşabilir.<sup>[4,8,9]</sup> Bu tip görüntüleri, primer lezyonun dejenerasyon veya remisyon bulguları olarak tanımlamak gerekir. Bu bakımdan, bu tip ksantomatöz değişikliklerin “ksantomatöz varyant” veya “varyant ksantofibroma” olarak tanımlanması uygun olabilir. İkinci tip genellikle Tip 2 ve Tip 3 hiperlipidemik hasta-

ların iskelet sisteminde oluşan ksantomadır.<sup>[3,9,13,15]</sup> Hiperlipidemiye sekonder oluşması, hiperlipidemiyenin tedavisinden sonra geçmesi ve ek bir cerrahi tedaviye gereksinim duymaması nedeniyle bu lezyona da “sekonder ksantoma” denilmesi uygun olabilir. Diğer bir üçüncü tip ise, altta yatan herhangi bir neden olmadan, iskelet sisteminin herhangi bir bölgesinde primer olarak meydana gelen ksantomadır.<sup>[4,6,7,14,16]</sup> Bu tip ksantomaya sahip hastaların lipid metabolizması normaldir. Aynı zamanda ksantoma zemininde non-neoplastik veya neoplastik lezyon da yoktur. Bu tip ksantomaya ise “primer ksantoma” denilmesinin uygun olacağını düşünmekteyiz.

Primer ksantoma, iskelet sisteminde nadir olarak bildirilmiştir. Bunların büyük bir çoğunluğu mandibula, temporal kemik, kosta ve pelvis gibi yassı kemiklerde lokalizedir. Bu olgular içinde kalkaneusta daha önce üç olgu bildirilmiştir (Tablo 1).<sup>4,7,17</sup> Primer

**Tablo 1.** Literatürde bildirilen kalkaneal ksantofibroma olgularının özellikleri.

Olgu	Yaş ve cins	Yakınma	Boyut	X-ray	Tedavi	Nüks
Bertoni ve ark. <sup>4</sup>	Seri içinde belirtilmemiş	-	-	Sklerotik kenarlı kist	-	Yok
Yamamoto ve ark. <sup>7</sup>	51, bayan	Ağrı	4x3	Sklerotik kenarlı kist + düzensiz trabeküller	Kretaj + trikalsiyum fosfat	Yok
Kinberg <sup>17</sup>	19, bayan	Yakınma yok, raslantı sonucu	3x3	Sklerotik kenarlı kist	Küretaj+allogreft + kemik iliği	Yok
Kapukaya ve ark.	22, erkek	Ağrı	3x3	Sklerotik kenarlı kist	Küretaj + otojen greft	Yok

ksantoma, erkeklerde daha sık ve genellikle 20 yaşın üzerinde görülmektedir. Ksantoma, şikayet olarak en sık ağrıya sebep olur. Az bir kısmı ise tesadüfen teşhis edilir. Genel düz grafi bulgusu, çok iyi sınırlı, çevresi sklerotik dudakla çevrili saf litik lezyon şeklindedir. Ancak bazı lezyonlarda, habis lezyonlarda görülen agresif seyir (kortikal ekspansyon, korteksin incilmesi ve perforasyonu, permeatif görüntü) görülebilir.<sup>[6,7,13,15,18,19]</sup> Bazı olguların internal karakterlerinde kalsifikasyon dikkati çekebilir. Bizim olgumuzun düz grafisi, kortikal ekspansiyona ek olarak yer yer kortikal perforasyon ve parsiyel sklerotik dudakla çevrili düzgün sınırlı bir görüntü vermektedir. Bilgisayarlı tomografi ve MR bulguları diğer yayınlardaki bulgulara benzerlik göstermekteydi. Bu bulgular özellikle soliter kemik kisti, intraosseöz lipom, osteoblastom gibi tümörlerden ayırıcı tanının yapılmasını gerektirmekteydi. Çünkü, hem kemik kisti hem de intraosseöz lipom kalkaneal lokalizasyonu göreceli olarak sık olan tümörlerdir. Ayrıca bazı kemik kistlerinde kanamalardan dolayı kolesterol birikimi görülebilir. Bizim olgumuzda ne makroskopik, ne de mikroskopik kistik bir yapı vardı. Ayrıca lezyonun histolojik incelenmesinde, lipomatöz komponent ve osteoplastik aktivasyon da yoktu. Bu lezyonlar iskelet sisteminde nadir olarak lokalize olması, görüntüleme yöntemlerinde lezyona özel bulguların olmaması, çoğunlukla atipik görüntülerde olması nedenleriyle tanısı oldukça zor konabilen lezyonlardır. Ayrıca iskelet sisteminin habis tümörlerinde dahi histolojik olarak ksantomatoz bulguların olması nedeniyle ayırıcı tanının ciddiye alınması gerekir. Özellikle ksantomanın kendi arasında ayırıcı tanısının yapılması bazı yazarlar için önem arz etmese de biz aynı görüşü paylaşmamaktayız. Çünkü varyant ksantoma orijinal bir ksantoma olmayıp, primer tümörün histolojik görüntüsünün değişime uğramış halidir. Bu bakımdan yanlış tanıdan kaçınmak için bu lezyonlardan elde edilen tüm materyalin mikroskopik olarak incelenmesi gerekir. Varyant ksantomaya neden olan lezyonlar içerisinde çok önemli tümörler bulunduğundan primer lezyona ait radyolojik özelliklerin görüntüleme yöntemleri ile detaylı bir şekilde araştırılması gerekir. Ayrıca sekonder ksantomanın, primer ksantomadan dahi ayırıcı tanısının yapılması gerekir. Bazı olgularda hiperlipideminin ilk bulgusu, iskelet sistemi lezyonu olarak karşımıza çıkabilmektedir.<sup>[9]</sup> Bu bakımdan her ksantomatöz

lezyondan sonra mutlaka lipid metabolizmasının araştırılması gerekir. Sekonder ksantomanın tedavisi cerrahi olmayıp sadece sistemik hiperlipideminin tedavisiyle iskelet bulgularının da kaybolacağı bilinmelidir.<sup>[13]</sup> Diğer taraftan, sekonder ksantoma olmasına rağmen lezyon olası kırık oluşturacak büyüklüğe ulaşmış veya patolojik kırık oluşmuş ise tedavi cerrahi olarak küretaj, grefonaj ve internal fiksasyon tercih edilmelidir.<sup>[13]</sup> Primer ksantoma ise parsiyel veya total küretajdan sonra grefonajla tedavi edilebilir. Genellikle total küretaj yapılmasının daha uygun olacağı kanaatindeyiz. Çünkü varyant ksantomanın tanısı çoğunlukla lezyondaki total materyalin histolojik incelenmesi neticesinde konulabilmektedir.

Primer ksantoma iskelet sisteminde nadiren görülen, sadece klinik ve görüntüleme yöntemleriyle tanısı oldukça zor bir lezyondur. Histopatolojik değerlendirmede, hatalı tanıdan kaçınmak için bu lezyonlardan elde edilen tüm materyalin ayrıntılı mikroskopik incelemesi yapılmalı ve ayırıcı tanıda primer ksantofibroma akılda tutulmalıdır.

**Çıkar Örtüşmesi:** Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

### Kaynaklar

1. Macdonald D, Fornasier V, Holtby R. Benign fibrohistiocytoma (xanthomatous variant) of the acromion. Arch Pathol Lab Med 2002;126:599-601.
2. Fechner RE, Mills SE. Tumors of bones and joints. In: Rosai J, editor. Atlas of tumor pathology. Third series, fascicle 8. AFIP, Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1993. p. 161-3.
3. Huang GS, Huang CW, Lee CH, Taylor JA, Lin CG, Chen CY. Xanthoma of the sacrum. Skeletal Radiol 2004;33:674-8.
4. Bertoni F, Unni K, McLeod RA, Sim FH. Xanthoma of bone. Am J Clin Pathol 1988;90:377-84
5. Yalçınkaya U, Öztıp F. Xanthoma of the calcaneus associated with hyperlipoproteinemia. J Am Podiatr Med Assoc 2005;95:602-4.
6. Kuroiwa T, Ohta T, Tsutsumi A. Xanthoma of the temporal bone. Case report. Neurosurgery 2000;46:996-8.
7. Yamamoto T, Kawamoto T, Marui T, Akisue T, Hitora T, Nagira K, et al. Multimodality imaging features of primary xanthoma of the calcaneus. Skeletal Radiol 2003;32:367-70.
8. Vankalakunti M, Saikia UN, Mathew M, Kang M. Xanthogranulomatous osteomyelitis of ulna mimicking neoplasm. World J Surg Oncol 2007;5:46.
9. Dallari D, Marinelli A, Pellacani A, Valeriani L, Lesi C, Bertoni F, et al. Xanthoma of bone: first sign of hyperlipi-



- demia type IIB: a case report. *Clin Orthop Relat Res* 2003;(410):274-7.
10. Blanco M, Cabello-Inchausti B, Cura M, Fernandes L. Post-traumatic fibro-osseous lesion of the ribs and scapula (sclerosing xanthofibroma). *Ann Diagn Pathol* 2001;5:343-9.
  11. Dalinka MK, Turner ML, Thompson JJ, Lee RE. Lipid granulomatosis of the ribs: focal Erdheim-Chester disease. *Radiology* 1982;142:297-9.
  12. Khandpur S, Manchanda Y, Sharma VK, Singh MK, Tandon N. Rare association of xanthoma disseminatum with skeletal involvement. *J Dermatol* 2003;443:190-3.
  13. Yokoyama K, Shinohara N, Wada K. Osseous xanthomatosis and a pathologic fracture in a patient with hyperlipidemia. A case report. *Clin Orthop Relat Res* 1988;(236):307-10.
  14. Friedman O, Hockstein N, Willcox TO Jr, Keane WM. Xanthoma of the temporal bone: a unique case of this rare condition. *Ear Nose Throat J* 2000;79:433-6.
  15. Inserra S, Einhorn TA, Vigorita VJ, Smith AG. Intraosseous xanthoma associated with hyperlipoproteinemia. A case report. *Clin Orthop Relat Res* 1984;(187):218-22.
  16. Mateo MM, Torres PM, Miragall Alba L, Iglesias Gimilio ME, Pascual Gil JV. Primary mandibular bone xanthoma. A case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2004;33:806-7.
  17. Kinberg P. Xanthoma of a calcaneus. *J Foot Ankle Surg* 1998;37:531-4.
  18. Inserra S, Einhorn TA, Vigorita VJ, Smith AG. Intraosseous xanthoma associated with hyperlipoproteinemia. A case report. *Clin Orthop Relat Res* 1984;(187):218-22.
  19. Fink IJ, Lee MA, Gregg RE. Radiographic and CT appearance of intraosseous xanthoma mimicking a malignant lesion. *Br J Radiol* 1985;58:262-4.