

Ekstraskeletal Miksoid Kondrosarkom

Hasan Esen, Özlem Etlı, Pembe Oltulu, Sıddıka Fındık, Naile Kökbudak

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Konya

Eur J Basic Med Sci 2014;4(3): 74-76

Received: 24-11-2014

Accepted: 08-01-2015

Ekstraskeletal Myxoid Chondrosarcoma

ABSTRACT

Ekstraskeletal myxoid chondrosarcoma is a rare soft tissue tumor characterized by uniform spindle cells arranged in a reticular growth pattern in abundant myxoid stroma. Although originally believed to be a variant of chondrosarcoma, the World Health Organization has classified it as a tumor of uncertain differentiation due to its lack of cartilaginous differentiation. A 79-year-old male patient was operated with the complaints of the arm mass for 6-7 years and total excision performed. Histopathological investigation of the tumor showed oval and spindle uniform cells which were created cords and pseudoacini in myxoid stroma. This rare case was presented with its pathological features.

Key Words: Ekstraskeletal, myxoid chondrosarcoma, malign

ÖZET

Ekstraskeletal miksoid kondrosarkom bol miksoid stroma içinde üniform işsi hücrelerin ağısı büyümesi ile karakterize nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Her ne kadar önceleri kondrosarkomun bir varyantı olduğuna inanılsa da, dünya sağlık örgütü kıkırdak farklılaşmanın eksikliği nedeniyle bu tümörleri belirsiz farklılaşma gösteren tümörler olarak sınıflandırmıştır. 6-7 yıldır kolunda kitlesi olan ve son bir yıldır büyüme şikayeti olan 79 yaşında erkek hastaya total kitle eksizyonu yapılmıştır. Tümörün histopatolojik incelemesinde miksoid stroma içerisinde kordlar ve psödoasiner yapılar yapılmış üniform oval ve işsi hücreler görüldü. Bu nadir olgu patolojik özellikleriyle beraber sunuldu.

Anahtar kelimeler: Ekstraskeletal, miksoid kondrosarkom, malign

Correspondence (Yazışma Adresi):

Yrd. Doç. Dr. Hasan Esen

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram

Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı. 42090

Meram/Konya

E-mail: drhasanesen@gmail.com

Tel: 0332 223 72 08

Cep: 0533 453 05 95

Fax: 0332 223 61 81

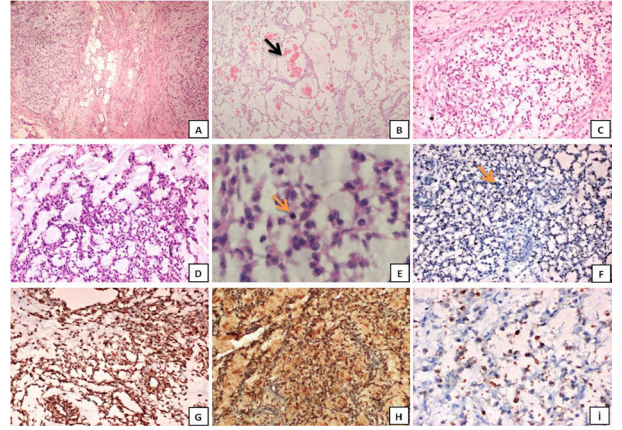
GİRİŞ

Ekstraskeletal miksoid kondrosarkom (EMK) nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olup ilk kez Stout ve Verner tarafından 1953 yılında tanımlanmıştır (1-2). Her ne kadar önceleri kondrosarkomun bir varyantı olduğuna inanılsada, 2002 yılında dünya sağlık örgütü tarafından kırkırdak farklılaşmanın eksikliği nedeniyle, belirsiz farklılaşma gösteren tümörler olarak sınıflandırılmıştır (3). EMK, tüm yumuşak doku sarkomlarının %2 sinden azını oluşturur (4). Bu tümörler genel olarak %80 ekstremitelerde %20 gövdede görülmesine rağmen, scrotum ve parmak gibi nadir lokalizasyonlarda da bildirilmiştir (5,6). Erkeklerde, kadınlara göre 2 kat daha fazla görülme olasılığı vardır (4). EMK' lar iskeletal kondrosarkomlardan farklı olarak, t(9;22) (q22;q12) resiprokal translokasyonu gösterir (7-8). Bu tümörler düşük grade ve uzun klinik gidişata sahip olsalarda, yüksek oranda nüks ve metastaz yapma potansiyelleri vardır (9).

OLGU SUNUMU

6-7 yıldır sağ kolda şişlik şikayeti olan 79 yaşında erkek hasta son bir yıldır kitlede büyüme olması üzerine ortopedi kliniğine başvurdu. Görüntülemesinde cilt altında kemikle ilişkisi olmayan kitle izlendi. Total olarak eksize edilen kitlenin makroskopik incelenmesinde, üzerinde 9x1 cm ölçülerinde deri elipsi bulunan 16x10x8 cm ölçülerinde sarı kahverenkli yuvarlakça doku parçasıydı. Kesitlerle tarandığında 15x10x7 cm ölçülerinde sınırları düzenli, sarımsı renkte bol mukoid dejenerasyon alanları içeren tümöral yapı izlendi. Ayrıca tümör içerisinde kistik boşluklar ve kanama sahaları dikkati çekti.

Dokuların mikroskopik değerlendirmesinde, muskuler ve lipomatöz doku içerisinde fibröz septalarla ayrılmış multinodüler gelişme paterni gösteren, sınırları düzenli, miksoid stromadan zengin tümöral yapı izlendi. Tümörü oluşturan hücreler bazı alanlarda oval yuvarlak epiteloïd yer yerde işi görünümde, hafif pleomorfizm gösteren hücreler olup kordonlar, trabeküller ve psödoasiner yapılar yapmaktaydı. Bazı alanlarda tümör kordonları arasında kanama sahaları da mevcuttu. Tümöral dokuda 10 büyük büyütme alanında (x40 objektif ile) 3 adet mitoz sayıldı. İmmunohistokimyasal çalışmada vimentin ve GFAP pozitif, S100 tek tük pozitif, CD34, CD68, desmin, SMA, myoglobin, pansitokeratin ve EMA ile negatif



Resim. A-Fibroz septalarla ayrılmış tümör adaları (H&E x40), B- Tümör kordonları arasındaki miksoid stromada kanama alanları (ok, H&E x40), C- epiteloïd sahalar (H&E x100) D- işi sahalar (H&E x100), E- atipik mitoz (ok, H&E x200), F- Ki-67 (x100), G-vimentin (x100), H- GFAP (x100), İ- S-100 (x100).

ekspresyon gösterdi. Histokimyasal muskarmin ve dPAS ile boyanma saptanmadı. Ki-67 indeksi %4-5 olarak tespit edildi (resim A-İ).

TARTIŞMA

EMK, nadir görülen, malign bir yumuşak doku tümürüdür. Bu tümörler genel olarak erişkinlerde görülsede, nadir olarak çocuklarda da görüldüğü bildirilmiştir (10). EMK, çoğunlukla ekstremitelerin derin yumuşak dokularına yerleşim gösterir. Uyluk en sık rastlanan lokalizasyon yeri olmakla beraber gövde, paraspinal bölge, baş, boyun, intrakranial, retroperiton, plevra, skrotum ve parmak yerleşimli vakalar da mevcuttur. Bu tümörler, düzgün sınırlı, pseudokapsüllü, multinodüler ve jelatinöz kesit yüzeyine sahip bir tümörlerdir. Tümör kesit yüzeyinde kistik boşluklar ve kanama sahaları da sıklıkla izlenmektedir. Tümör boyutu ortalama 7 cm olup 20-25 cm ye ulaşabilen olgular raporlanmıştır (3,5,6,10,11). Bizim olgumuz üst ekstremitte yerleşimli ve 15 cm çapındaydı.

Histomorfolojik olarak fibröz septalarla ayrılmış multinodüler görünümde, miksoid stromaya sahip, hipovasküler, oval hücrelerle karakterize bu tümörün diğer miksoid

tümörlerden ayrımı zor olabilmektedir. Tümör hücreleri epitelooid ve iğsi morfoloji gösterebilmektedir. Bu tümörlerin önemli karakteristik özelliği miksoid stroma içerisindeki tümör kordonları arasında var olan kanama alanlarıdır (resim-İ) (10). Bizim olgumuzda da bu özellik dikkat çekmekteydi. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken tümörler miksoid liposarkom, malign fibröz histiositomun miksoid varyantı, miksoma ve kondroid lipomadır.

Miksoid liposarkomda, miksoid zeminde zengin, dallanmış kapiller ağ ve taraklı nukleuslu vakuolize sitoplazmalı hücreler (lipoblastlar) görülür (12). Olgumuzun, miksoid liposarkomdaki gibi vasküler özellikler taşıması ve lipoblastlar içermeyişi nedeniyle bu tanı ekarte edilmiştir. Malign fibröz histiositomun miksoid varyantında, pleomorfik nukleuslu histiosit benzeri hücreler dikkat çeker. Bu hücreler yer yer demet yada storiform yapılar oluşturur ve CD 68 ile pozitif ekspresyon gösterir (12). Olgumuzda bu özellikler mevcut değildi. Miksoma, daha saydam görünümü, hiposelüler miksoid stromaya sahip olup hücreler yıldızlı uzantılar göstermektedir. Kondroid lipoma matür lipositler, lipoblast benzeri hücreler ve matür kırık sahalara görülür (12). Olgumuzda bu özellikler bulunmayışı nedeniyle, bu tanılarda ekarte edilmiştir.

Bu tümörlerde mitoz sayısı ile ilgili kesin bir rakam belirtilmemiştir (12). Xu H ve ark. 5 olguluk makalesinde mitoz sayısını 5-10 arası (13), Kapoor N. ve ark. ise 13 olguluk serilerinde bu sayıyı 1-4 arası tespit etmişler (14). Bizim olgumuzda bu sayı 3 olup, mitoz sayısının prognoz ile ilişkisi yönünde bir çalışmaya rastlanılmamıştır. EMK olgularında tutarlı olarak eksprese edilen tek marker vimentindir (11-13,15). Ancak az sayıda olguda fokal olarak S100, sitokeratin, EMA, sinaptofizin, NSE, kromogranin A ve GFAP ekspresyonu da tespit edilmiştir (3,15). Spesifik bir immunhistokimyasal tetkikin bulunmayışı EMK tanısında zorluğa sebep olabilmektedir. Olgumuzda bu tümörler için karakteristik olan, tümör kordonları arasında kanama alanları bulunması, ayırıcı tanıda yer alan tümörlerin özelliğinin taşıması ve immunhistokimyasal olarak vimentin, GFAP ve birkaç hücrede S100 pozitifliği tanıımızı desteklemiştir. Bu bulgular neticesinde olgu EMK olarak raporlanmıştır.

Sonuç olarak, bu tümörler nadir görülen tümörler olup, ayırıcı tanısının dikkatli yapılması gereken tümörlerdir.

KAYNAKLAR

1. Saleh G, Evans HL, Ro JY, Ayala AG. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma. A clinicopathologic study of ten patients with long-term follow up. *Cancer* 1992; 70: 2827-30.
2. Stout AP and Verner EW: Chondrosarcoma of the extraskelletal soft tissues. *Cancer* 1953; 6: 581-90.
3. Hisaoka M and Hashimoto H: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: updated clinicopathological and molecular genetic characteristics. *Pathol Int* 2005; 55: 453-63.
4. Smith MT, Farinacci CJ, Carpenter HA and Bannayan GA: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a clinicopathological study. *Cancer* 1976; 37: 821-7.
5. Mendez-Probst CE, Erdeljan P, Castonguay M, Gabril M, Wehrli B, Razvi H. Myxoid chondrosarcoma of the scrotum: a case report and review of literature. *Can Urol Assoc J* 2010; 4: (E)109-11.
6. Okamoto S, Hara K, Sumita S, Sato K, Hisaoka M, Aoki T, et al. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma arising in the finger. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 296-300.
7. Hirabayashi Y, Ishida T, Yoshida MA, Kojima T, Ebihara Y, Machinami R, et al. Translocation (9;22)(q22;q12). Recurrent chromosome abnormality in extraskelletal myxoid chondrosarcoma. *Cancer Genet Cytogenet* 1995; 81:33-7.
8. Orndal C, Carlen B, Akerman M, Willén H, Mandahl N, Heim S, et al. Chromosomal abnormality t(9;22)(q22;q12) in an extraskelletal myxoid chondrosarcoma characterized by fine needle aspiration cytology, electron microscopy, immunohistochemistry and DNA flow cytometry. *Cytopathology* 1991; 2: 261-70.
9. Kawaguchi S, Wada T, Nagoya S, Ikeda T, Isu K, Yamashiro K, et al. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a multi-institute study of 42 cases in Japan. *Cancer* 2003; 97: 1285-92.
10. Enzinger FM, Shiraki M : Extraskelletal myxoid chondrosarcoma; An analysis of 34 cases. *Hum Pathol* 1972; 3: 421-35.
11. Meis-Kindblom JM, Bergh P, Gunterberg B, Kindblom LG. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: A reappraisal of its morphologic spectrum and prognostic factors based on 117 cases. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 636-50.
12. Sharon W. Weiss, MD, John R. Goldblum, MD, *Soft Tissue Tumors, Fifth Edition, 2008, Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier*
13. Xu H, Yang C, Wang Y, Yang S. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a report of 5 cases and review of literature. 2014;43(1): 30-3.*
14. Kapoor N, Shinagare AB, Jagannathan JP, Shah SH, Krajewski KM, Hornick JL, Ramaiya NH. Clinical and radiologic features of extraskelletal myxoid chondrosarcoma including initial presentation, local recurrence, and metastases. *Radiol Oncol. 2014; 48(3): 235-42.*
15. Dei Tos AP, Wadden C, Fletcher CD. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma:an immunohistochemical reappraisal of 39 cases. *Appl Immunohistochem* 1997; 5: 73-7.