

Dizde Berrak Hücreli Sarkom

Clear Cell Sarcoma of Knee

¹Harun Kütahya, ¹Ali Güleç, ¹Burkay K. Kaçıra, ²M. Ali Acar, ¹R.Gani Göncü, ³M. Nazım Karalezli

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

²Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

³Özel Kızılay Ticaret Borsası Hastanesi

Özet

Berrak hücreli sarkom; yumuşak dokuların tendon ve aponevrozları ile sıkı ilişkili, malign melanom olarak da bilinen, oldukça nadir rastlanan ve nöral krest hücrelerinden kaynaklanan tümördür. 20-40 yaşları arasında daha sık görülen bu tümöre kadınlarda daha sıklıkla rastlanır. Yüksek derecede agresif bir tümördür ve sağ kalım düşüktür. 71 yaşındaki erkek hasta sol diz lateralinde ağrı ve nöks kitle şikayetleri ile başvurdu. Biyopsi sonucu berrak hücreli sarkom tanısı koyulan hastaya geniş rezeksiyon uygulandı. Sonrasında tıbbi onkoloji tarafından tedavisine devam edilen hasta 10 ay sonra kaybedildi.

Anahtar kelimeler: Berrak hücreli sarkom, diz, malign melanom

Abstract

Clear cell sarcoma also known as malignant melanoma, is a rare tumor originated from neural crest cells. It is closely related with tendons and aponeurosis. It is most common in females between 2 nd and 4 th decades. CCS is a high degree aggressive tumor and survival rate is low. In this paper, we report a patient whom wide resection was applied for a clear cell sarcoma at his left knee and followed by oncology clinic. Postoperatively however the patient was lost 10 months following the surgery.

Key words: Clear cell sarcoma, knee, malignant melanoma

GİRİŞ

Berrak hücreli sarkom; yumuşak dokuların tendon ve aponevrozları ile sıkı şekilde ilişkili, malign melanom olarak da bilinen, oldukça nadir rastlanan ve nöral krest hücrelerinden kaynaklanan tümördür (1-3). 20-40 yaşları arasında ve kadınlarda daha sık görülür. Yüksek derece agresif bir tümördür ve sağ kalım düşüktür (1,2). 5 yıllık sağ kalım oranı %48-67'dir. Malign bir tümör olmasına rağmen bazı olgularda yıllar boyunca primer lokalizasyonunda metastaz yapmadan kalabilmektedir. Başlangıçta iyi huylu tümörlerle karışabildiklerinden tanıda gecikme olabilmektedir (4-12).

OLGU

71 yaşındaki erkek hasta 2 yıldır süren sol diz lateralinde ağrı ve şişlik şikayetleri ile başvurdu. Hastamız daha önce dış merkezde mevcut şikayetleriyle takip edilip, tanı amacıyla biyopsi ve sonrasında lokal eksizyon yapılmış. Patoloji raporu sinovyal sarkom olarak gelmiş. Hastada yaklaşık 2 ay sonra tekrar kitle oluşması üzerine nöks Sinovyal Sarkom öntanısı ile kliniğimize sevk edildi. Hastanın fizik muayenesinde sol diz anterolateralinde 9x6 cm'lik hiperemik, mobil, palpasyonla hassasiyet gösteren sert kıvamlı kitle mevcuttu. (Şekil 1)

Direk grafide sol diz eklemi lateralinde yumuşak doku opasitesi dışında patoloji yoktu. (Şekil 2) Manyetik rezonans görüntülemesinde femur lateral kondil süperiorunda yumuşak dokular içerisine yerleşmiş lobule, yaklaşık 82x48 mm boyutlarında, heterojen karakterde yumuşak doku kitlesi tespit dildi. Kitle lezyonu iliotibial trakt ve lateral retinakulumların çevresini doldurmaktaydı. Lezyon komşuluğundaki kemik yapılarda (patella laterali ve femur lateral kondilinde) belirgin kemik destrüksiyonu ya da medüller kemik invazyon bulgusu saptanmadı.

Suprakondiler seviyede kitle femur lateralinde kortekse kadar dayanmaktaydı, ancak bu düzeyde de belirgin kortikal destrüksiyon saptanmadı. İntravenöz kontrast madde uygulanması sonrası kitlede belirgin heterojen kontrast tutulumu vardı. Lateral retinakulumda küçük bir alanda devamlılık net izlenememiş olup bu alandan lezyonun kapsül içine doğru küçük bir uzanımı mevcuttu. (Şekil 3) Hastanın yapılan diğer radyolojik tetkiklerinde sistemik metastaz saptanmadı. Hastaya mevcut fizik muayenesi ve radyolojik görüntüler sonucunda amputasyon planlandı. Hastanın amputasyonu kabul etmemesi üzerine radikal eksizyon amacıyla operasyona alındı. Kitleye radikal eksizyon yapıldı. İntraoperatif değerlendirilmede kitlenin iliotibial bandı ve ciltaltı yağ dokuları invaze ettiği ve diz eklemine kadar uzandığı kemik dokuları destrükte etmediği gözlemlendi.

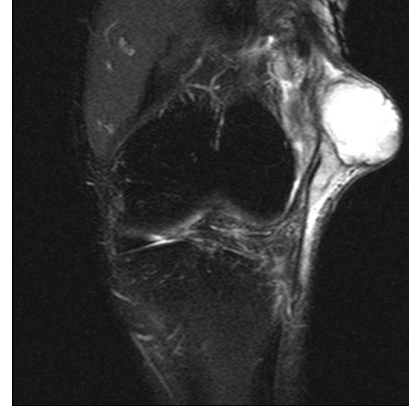
Hastanın operasyon sonrası yapılan histopatolojik incelemesinde oval, poligonal nüveli, belirgin nükleollü, şeffaf yada eozinofilik sitoplazmalı hücrelerin fibröz bandlarla ayrılan gruplar, nodüler yapılar ve yuvalanmalar oluşturduğu saptandı. Tümör içerisinde fokal nekroz alanları da mevcuttu. İmmunhistokimyasal boyamalarda tümör hücreleri S-100 ve HMB-45 ile (+), aktin, demsin, CD68, myoglobin, Mart-1 ile (-) ekspresyon göstermekteydi. (Şekil 4) Bu bulgularla berrak hücreli sarkom tanısı konuldu.

TARTIŞMA

Enzinger tarafından 1965 yılında tendon ve aponevroz kökenli malign yumuşak doku tümörü olarak tariflenmiş olan berrak hücreli sarkom, malign melanom ile bir takım fenotipik özelliklerini paylaşır ve bu yüzden yumuşak dokunun malign melanomu olarak adlandırılır (1-3,13,14). Bu ortak özellikler nöral krest kökenli olması, melanin



Şekil 1. Kitlenin klinik görünümü



Şekil 3. MRG Görüntüsü

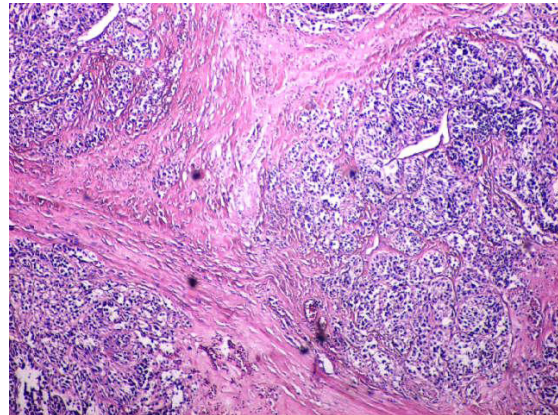
sentezi, S-100 ve HMB-45 ile (+) boyanmasıdır. Kutanöz melanomdan ayıran özellikler de berrak hücreli sarkomun hemen her zaman derin yerleşimli olması (tendon, tendon kılıfı, aponevroz), nadiren epidermise invazyon yapması, daha çok akciğere metastaz yapması ve t(12;22) q(13;12) translokasyonunu görülmesidir. Bu translokasyon kutanöz malign melanomda hiç tanımlanmamıştır (4). Kas iskelet sistem malign tümörlerinin yalnızca %0.8-1'ini oluşturur. Kadınlarda erkeklere göre daha sık rastlanır ve hastalar genelde 20 ile 40 yaş arasındadır. Yaşın prognoz üzerinde belirgin etkisi yoktur (5). Neoplazinin primer olarak rastlandığı yerler ayak ve ayak bileği bölgeleridir (%70), bunları diz uyluk ve el takip eder. Baş ve boyun tutulumuna nadir rastlanır. Gastrointestinal sistem ve kemikte de olgular bildirilmiştir (4,6). Ekstremitte yerleşimli tümörlerde prognoz daha iyidir.

Vakaların yarısında tümör yavaşça büyüyen ve ağrıya sebep olan kitle olarak görülür. Bu yüzden tümörün ilk oluşumu ile tedavi arasında uzun yıllar olabilir. Ve tanı konduğu anda tümörün boyutu sağ kalım üzerinde etkilidir ve genellikle metastaz mevcuttur (15). Sıklıkla akciğere ve lenf nodlarına metastaz yapar. Metastaz ve rekürrens genellikle 2 ila 4 yıl arasında olmakla beraber metastazları geç dönemde gelişebilmesi nedeniyle (10 yıl içinde) uzun süreli takip yapılmalıdır (4,5,8-12,16,17). Cilt, beyin karaciğer kemik ve kalp metastazları bildirilmiştir.

Yumuşak doku kitlesine ek olarak radyolojik olarak fark edilebilen kalsifikasyon nadiren görülebilir (1,2). Yumuşak doku tümörleri hatta sarkomlar bile kemiğe veya eklemeye doğru büyümek yerine dışarı doğru büyüdükleri için anormal radyolojik bulgu olarak tanımlanmazlar. Görüntüleme çalışmaları lezyonun yumuşak doku kökenli olduğunu ve yakın kemiklerde kortikal yıkıma sebep olup olmadığını gösterebilir. Ayırıcı tanı büyük hücreli tümör, malign fibröz histiyositom, sinovyal sarkom, fibrosarkom ve rabdomyosarkomu içermektedir.



Şekil 2. Direk grafi görüntüsü



Şekil 4. Patoloji görüntüsü (H&E 100)

Çoğu yazar berrak hücreli sarkomun yüksek malign özelliği üzerinde durmuştur (1,2,3,5,18). Tedavide radikal eksizyon ve amputasyon birer seçenektir ve hafifletici tedaviye ihtiyaç duyulduğunda adjuvan kemoterapi ve radyoterapi uygulanması tartışmalıdır (2). Bizim olgumuzda tanının atlanması ve yetersiz cerrahi ile lokal nüksüne neden olunması sözkonusudur. Tedavinin başarılı olması için tümörün tam rezeksiyonu çok önemlidir. Kliniğin yavaş seyretmesi ve radyolojik olarak benign olarak nitelendirilmesi bizim vakamızda da olduğu gibi yetersiz tanı ve dolayısıyla yetersiz tedavi yapılmasına ve tedavi başarısının düşmesine neden olmuştur.

KAYNAKLAR

1. Reichert B, Hoch J, Plotz W, et al. Metastatic clear cell sarcoma of the capitata. *J Bone Joint Surg Am* 2000; 83-a(11):1713-7
2. Enzinger FM, Weiss SW. Bening lipoblastoma and lipoblastomatosis. In Enzinger FM. *Soft tissue tumors*. Ed 3 th. St Louis, CV Mosby 601-5
3. Morishita S, Onomura T, Yamamoto S, et al. Clear cell sarcoma of tendon and aponeuroses with unusual roentgenologic findings. *Clin Orthop* 1987;216:276-9
4. Taminelli L, Zaman Khalil, Gengler C, et al. Primary clear cell sarcoma of the ileum: an uncommon and misleading site. *Virchows Arch* 2005; 447:772-7.
5. Ferrari A, Casanova M, Bisogno G, et al. Clear cell sarcoma of tendon aponeuroses in pediatric patients: a report from Italian and German. *Soft tissue sarcoma cooperative group. Cancer* 2002; 94(12):3269-76
6. Hersekli MA, Özkoç G, Bircan S et al. Primary clear cell sarcoma of rib. *Skeletal Radiol* 2005; 34: 167-70.
7. De Beuckeleer LH, De Schepper AM, Vandevenne JE, et al. MR imaging of clear cell sarcoma (malignant melanoma of the soft parts): a multicenter correlative MRI-pathology study of 21 cases and literature review. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 187-95.
8. Parasuraman S, Rao BN, Bodner S, et al. Clear cell sarcoma of soft tissues in children and young adults: The St. Jude Children's research Hospital experience. *Pediatr Hematol Oncol* 1999; 16: 539-44.
9. Gandolfo N, Martinoli C, Cafiero F, et al. Malignant melanoma of soft tissues (clear cell sarcoma) of the foot. Is MRI able to perform a specific diagnosis? Report of one case and review of the radiological literature. *Anticancer Res* 2000; 20: 3993-8.
10. Deenik W, Mooi WJ, Rutgers EJ et al. Clear cell sarcoma (Malignant melanoma) of soft parts: 969_75A clinicopathologic study of 30 cases. *Cancer* 1999; 86: 969-75
11. Kline A. Clear cell sarcoma of the foot: A case report of malignant melanoma of soft parts. *The foot and ankle J* 2008; 3;3.
12. Kazakos CJ, Galanis VG, Giatromanolaki A, et al. Clear cell sarcoma of the scapula. A case report and review of the literature. *World J of Oncol* 2006; 4;48.
13. Seale KS, Lange TA, Monson D, et al. Soft Tissue tumors of the foot and ankle. *Foot Ankle* 1988;9(1):19-27.
14. Hazra S, Weiner SD, Senior ME, et al. Painless enlarging subcutaneous mass in a 58-year-old woman. *Klinik Ortopedi* 2000;(370):311-4,317-9.
15. Chung EB, Enzinger FM. Malignant melanoma of soft parts: a reassessment of clear cell sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1983;7:405-13.
16. Tyler G, Wirman J, Neale HW. Melanin containing clear cell sarcoma in a fingertip: case report and review of the literature. *Hand* 1980;12(3):308-15.
17. Malchau SS, Hayden J, Hornicek F, et al. Clear cell sarcoma of soft tissues. *J Surg Oncol* 2007; 95: 519-22.
18. Deenik W, Mooi WJ, Rutgers EJ, et al. Clear cell sarcoma of soft parts: A clinicopathologic study of 30 cases. *Cancer* 1999 15;86(6):969-75.