

Kranial Kondrosarkom : İki Olgı Sunumu

Cranial Chondrosarcoma: A Report Of Two Cases

**Mehtap DALKILIÇ ÇALIŞ*, Varol ÇALIŞ*, Öznur Aksakal,
Yusuf Başer, Murat TAŞKIN*, Oktay İNCEKARA**

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon Onkolojisi Kliniği(MDÇ,ÖA,YB,Oİ)
Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 1. Nöroşirürji Kliniği* (VÇ,MT)

ÖZET

Kondrosarkomlar en sık görülen malign kıkırdak tümörleridir, tüm kranial boşlukta %0.15 oranında görülürler. Kondrosarkomların embriyonal kıkırdak kalıntılarından veya meningeal fibroblastlardan metaplazi ile gelişikleri tahmin edilmektedir. Genel olarak bir operasyonda optimal tümör çıkarılması önerilir. Radyoterapi bu tümörlerin önemli yapılarla direkt komşuluğundan dolayı kullanılan diğer bir tedavidir. Biz bu makalede kranial kondrosarkom tanılı 34 yaşında bir erkek hasta ile 25 yaşında bir kadın hastayı sunduk.

Anahtar Kelimeler: Kranial kondrosarkom, cerrahi, radyoterapi.

GİRİŞ

Kafa kemiklerinden kaynaklanan tümörler oldukça seyrektil. Kondrosarkomlar en sık görülen malign kıkırdak tümörleridir. Tüm kranial tümörler içinde %0.15 oranında görülürler ve kafa tabanı tümörlerinin % 6'sını oluştururlar⁽⁴⁾. Kondrosarkomların embriyonal kıkırdak kalıntılarından veya meningeal fibroblastlardan metaplazi ile gelişikleri tahmin edilmektedir^(2,7,13).

Oldukça ekspansil tümörlerdir. Petrozal kemik, oksipital kemik, klivus ve sfenoid kemikte daha sık görülür⁽⁹⁾. Frontal, ethmoidal ve parietal kemikte çok seyrektilir ve çoğunuğu da maligndir. Maffucci ve Ollier sendromu olan hastaların bir kısmında kondrosarkom gelişebilir^(3,5,6).

OLGU SUNUMU I

34 yaşında erkek hasta (M.E); baş ağrısı, görme kaybı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. 4 yıl önce başka bir merkezde operasyon önerilmiş, hasta kabul etmemiştir. Yapılan muayenesinde; sol gözde amaroz, sağ gözde IR+ idi, vizyon kaybı ve proptozis mevcuttu. Kranial BT'de

Yazışma Adresi:

Dr. Mehtap Dalkılıç Çalış
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon
Onkolojisi Kliniği
Tel: 0.212.2312212/1329 E-posta: mehtapdalk@usa.net

SUMMARY

The chondrosarcoma, the most malignant cartilage tumor, represents 0.15% of all cranial space occupying lesions. It is assumed that chondrosarcomas originate from remnants of embryonal cartilage or from metaplasia of meningeal fibroblasts. In general, an optimal tumor removal in one operation was advocated. Radiotherapy is another treatment for these tumors in the direct vicinity of essential structures. In this article we report two cases with the diagnosis of cranial chondrosarcoma, one of whom is a 34-year-old male, and the other is 25-year-old female.

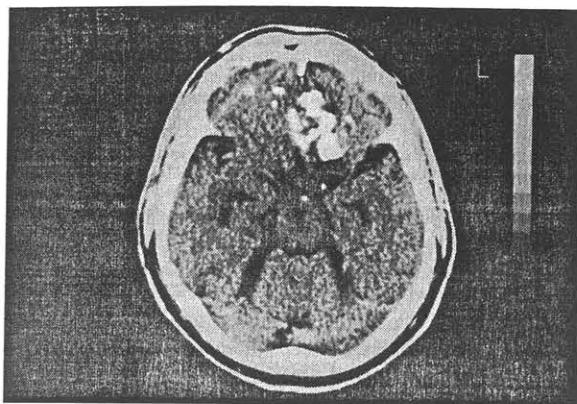
Key Words: Cranial chondrosarcoma, surgery, radiotherapy.

sellär ve parasellar alanları, nazal kaviteyi, ethmoid hücreleri dolduran, her iki orbitanın medial ve inferior duvarlarını invaze eden, heterojen dansitede yaygın kalsifikasyonlar içeren, heterojen hafif kontrast tutan ekspansil kitle tespit edildi (Resim 1 ve 2). Diğer tüm tetkikleri normal sınırlarda idi. Bifrontal kraniotomi ile kitle subtotal çıkarıldı. Postoperatif 3. gün yapılan muayenesinde; sol göz amarotik, sağ gözde vizyon tama yakındı (9/10). Histopatolojik tanı "Grade I kondrosarkom" olarak bildirildi. Primer tümör bölgесine 50 Gy/25 fraksiyonda radyoterapi uygulandı. Hasta 18 aydır izlenmektedir.

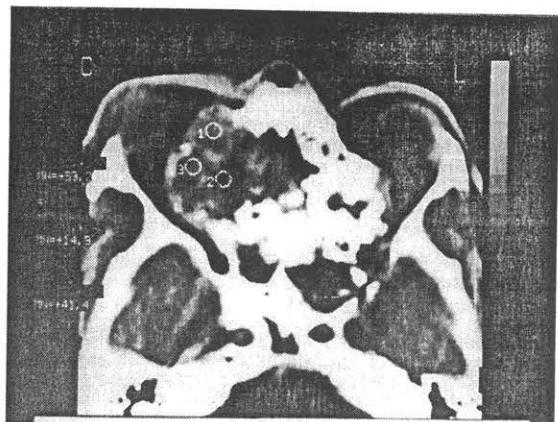
OLGU SUNUMU II

25 yaşında kadın hasta (N.B), baş ağrısı, çift görme, okülmotor bozukluklar ve davranış değişiklikleri ile başvurmuştur. Kranial BT'de; punktat kalsifikasyonlar içeren 4.5x4 cm boyutlarında, bifrontal, ekstraaksial yerleşimli ve falks serebriden gelişen kitlesel lezyon izlenmiştir. Tanıdan önce semptomların ortalama süresi 6 aydır. Hasta total tümör rezeksiyonu ile tedavi edilmiş ve rezidü bulgusu kalmamıştır. Hastanın progresyonuz süresi cerrahi sonrası 2 yıldır. 2 yıl sonra Kranial MR'da; falks cerebri anteriorundan gelişim gösteren, superior sagittal sinüse yayılan ve tikayan kitle tespit edilmiştir. Total kraniuma palyatif 30 Gy/10 fraksiyonda radyoterapi uygulanmıştır. Hasta radyoterapiden 8 gün sonra eksitus olmuştur. Toplam sağ kalım süresi 28 aydır.

Resim 1



Resim 2



TARTIŞMA

Dünya literatüründe intrakranial yerleşimli kondrosarkom olgusu oldukça azdır. Kondrosarkom her iki cinsten de eşit olarak görülür. Ortalama görme yaşı 37'dir. Çok küçük çocuklarda ve çok yaşlıarda da görülmektedir (3 ay-76 yaş)^(5,7).

Petrozal kemikteki tümörler okülmotor sinir fonksiyon bozukluğu ile semptom vermektedir. Lateral yerleşimliler daha sık VIII. sinir fonksiyon bozukluğu ile belirti vermektedir^(11,12,13).

Mezenkimal subtipi genç yaşlarda daha sık görülür. Grade I kondrosarkom için böyle bir yaş grubu sıklığı yoktur. Malign mezenkimal kondrosarkom dural ve serebral yapılara invazyon yapmaktadır. Bunların 1/5'i grade I ve II'dir^(1,9). Direkt grafileerde sadece kemik destrüksiyonu ve kalsifikasyonlar görülür. BT ile tümör yayılımı daha detaylı olarak görülebilir. MRI ile dural ekstansiyon ve sınırlar hakkında daha net olarak bilgi elde edilir. Tümörün ana damalar ve sinirler ile ilişkisi cerrahi girişimin sınırlarını belirlemeye çok önemlidir⁽¹⁰⁾.

Genel olarak bir operasyonda optimal tümör çıkarılması önerilir, çünkü tekrarlayan cerrahiler arasında, tümör hücrelerinin cerrahi ile yayılması veya skar dokusundan gelişmesi ile tümörün progresyon riski vardır^(1,9). Makroskopik total rezeksiyon hastaların %56-67'sine uygulanabilmektedir. Cerrahının en önemli komplikasyonu BOS kaçlığıdır. Nüks subtotal rezeksiyon uygulanan hastalarda sıktır. Metastaz grade I tümörlerde görülmemektedir.

Radyoterapi bu tümörlerin önemli yapılara direkt komşuluğundan dolayı kullanılan diğer bir tedavidir. Tümör ve bu kritik normal yapılar arasındaki anatominin yakınık konvansiyonel radyoterapi verilmesinde dozu

sınırlamaktadır. 3 boyutlu tedavi planlanması ile partiküler enerjili radyoterapinin kombinasyonu; doz dağılımını artırmayı ve böylelikle tümöre yüksek doz verilirken normal dokuların kabul edilebilir oranlarda doz alması sağlanmaktadır. Postoperatif radyoterapi ile 5 yıllık rekurrensiz yaşam %65'tir^(1,9). Foton ve proton (Helyum veya Neon) kombinasyonuyla 5 yıllık lokal kontrol oranları % 78-91 ve 5 yıllık sürümlü oranları % 83-94'e ulaşmıştır^(1,3,14). Stereotaktik radyoterapi uygulanan olgu sayısı ise çok azdır⁽⁸⁾.

Adjuvan kemoterapiden literatürde çok az bahsedilmiştir. Adriamisin ve sisplatin kombinasyonu sistemik kemoterapisi ile çalışmalar devam etmektedir⁽¹⁴⁾.

SONUÇ

Kranial kondrosarkomlarda radyoterapinin rolünün yıllar içinde cerrahi ile kombinasyonla artacağı düşünülmektedir. Cerrahi ve radyoterapi tedaviye bağlı yan etkilere neden olabileceğinden, tedavi seçimi her hasta için ayrı olarak değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Austin-Seymour M, Munzenrider J, Linggood R, et al: Fractionated proton radiation therapy of cranial and intracranial tumors. Am J Clin Oncol 13:327-330, 1990.
2. Bahr AL, Gayler BW: Cranial chondrosarcomas. Report of four cases and review of the literature. Radiology 124:151-156, 1977.
3. Castro JR, Linstadt DE, Bahary JP, et al: Experience in charged particle irradiation of tumors of the skull base: 1977-92. Int J Radiat Oncol Biol Phys 29:647-655, 1994.
4. Cianfriglia F, Pompili A, Occhipinti E: Intracranial malignant cartilaginous tumours. Report of two cases and review of the literature. Acta Neurochir Wien 45:163-175, 1978.
5. Çolak A, Berker M, Saçlam S, et al: Chondrosarcoma of the temporal bone in an infant: case report and review of the literature. Neurosurgery 31:956-7, 1992.
6. Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E, et al: Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery 36:887-896, 1995.
7. Gerszten PC, Pollack IF, Hamilton RL: Primary parafalcine chondrosarcoma in a child. Acta Neuropathol (Berl). Jan;95(1):111-4, 1998.
8. Kondziolka D, Lunsford LD, Flickinger JC: The role of radiosurgery in the management of chordoma and chondrosarcoma of the cranial base. Neurosurgery 29:38-46, 1991.
9. Korten GGCA, ter Berg JWH, Spincemaille GH, et al: Intracranial chondrosarcoma: review of the literature and report of 15 cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry Jul;65(1):88-92, 1998.
10. Meyers SP, Hirsch WL, Curtin HD, et al: Chondrosarcoma of the skull base: MR imaging features. Radiology 184:103-108, 1992.
11. Nozaki K, Nagata I, Takahashi JA, Hashimoto N: Intracranial mesenchymal chondrosarcoma associated with a left transverse sigmoid dural A-V fistula. Acta Neurochir 141:327-328, 1999.
12. Volpe NJ, Lessell S: Remitting sixth nerve palsy in skull base tumors. Arch Ophthalmol 111:1391-1395, 1993.
13. Volpe NJ, Liebsch NJ, Munzenrider JE, et al: Neuro-ophthalmologic findings in chordoma and chondrosarcoma of the skull base. Am J Ophthalmol 115:97-104, 1993.
14. Yoshimoto T, Sawamura Y, Ikeda J, et al: Successful chemoradiation therapy for high grade skull base chondrosarcoma in a child. Childs Nerv Syst 11:250-253, 1995.