

## Mediastinal Dediferansiye Kondrosarkoma

Dr. Ömer Soysal<sup>1</sup>,  
Dr. Engin Aydın<sup>2</sup>,

Dr. Abdullah Aydın<sup>2</sup>,  
Dr. Mustafa Paç<sup>1</sup>

Dr. Hasan Özdemir<sup>1</sup>,

Dr. Ramazan Kutlu<sup>3</sup>,

*Mediastinal dediferansiye kondrosarkoma nadirdir ve kondrosarkoma üzerinde high-grade bir sarkomun gelişmesi olarak tanımlanır. Dört yıl önce testiste mikst germ hücreli tümör nedeniyle orşiektomi ve kemoterapi ile tedavi edilen bir hastadaki mediastinal dediferansiye kondrosarkoma olgusuna sol pnömonektomi ve total tümör eksizyonu uygulanmıştır. Hastada postoperatif birinci ayda lokal nüks ve uzak metastaz gelişmiştir. Dediferansiye kondrosarkoma radyoterapi ve kemoterapiye dirençlidir. Tek küratif tedavi şansı geniş total rezeksiyondur fakat bu tedavi de genellikle başarısızdır. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1997;4(1):112-115]*

**Anahtar Kelimeler:** Mediasten, dediferansiye kondrosarkoma, nonseminomatöz germ hücreli tümör

## Mediastinal dedifferentiated chondrosarcoma

*Mediastinal dedifferentiated chondrosarcoma is fairly rare and defined as a high-grade sarcoma occurring on chondrosarcoma. A patient with mediastinal dedifferentiated chondrosarcoma had been treated with orchietomy and chemotherapy for testicular mixed germ cell tumor four years ago underwent left pneumonectomy and total tumor excision. He developed local recurrence and distant metastasis after one month following operation. Dedifferentiated chondrosarcoma is resistant to radiation therapy and chemotherapy. The only chance of cure is total wide resection but this is also generally unsuccessful. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1997;4(1):112-115]*

**Key Words:** Mediastinum, dedifferentiated chondrosarcoma, nonseminomatous germ cell tumor

Dediferansiye kondrosarkoma; kondrosarkoma ile high-grade bir sarkomun birlikte olduğu ve büyük ihtimalle kondrosarkomun malign progresyon ile high-grade bir sarkoma dönüştüğü bir antitedir. Bir seride kondrosarkomların %11'inin dediferansiye kondrosarkom olduğu bildirilmiştir (1). Testis tümörlerinde kemoterapi sonrası, mediastende radyolojik olarak tesbit edilebilen rezidü kitlelere cerrahi eksizyon önerilmektedir. Bu

rezidüel tümörlerin eksizyonu sonucu histopatolojik inceleme %40 fibrosis ve nekroz, %40 matür veya immatür teratom ve %20 ise karsinom olarak raporlanmaktadır. Teratom olgularından da nadiren sarkomatöz tümörlere dejenerasyon olabilmektedir (2). Dört yıl önce mikst germ hücreli tümör nedeniyle sol orşiektomi ve postoperatif dört kür kemoterapi almış ve dört yıl sonra mediastende çok

<sup>1</sup> İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Malatya

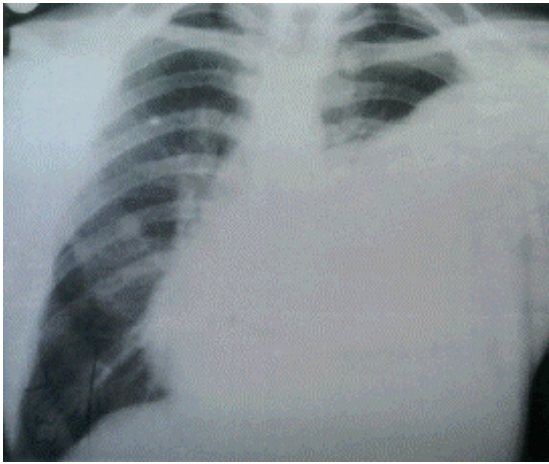
<sup>2</sup> İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Malatya

<sup>3</sup> İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Malatya

büyük cesamette dediferansiye kondrosarkom gelişmiş olan bir olgu sunulmuştur.

## OLGU

Bir ay önce başlayan sırt ve bel ağrısı yakınmaları olan 30 yaşında erkek hasta çekilen akciğer grafisinde akciğerde kitle tesbit edilmesi üzerine kliniğimize sevk edilmiş. Özgeçmişinde dört yıl önce testiste mikst germ hücreli karsinom nedeniyle sol orşiektomi ve takibinde cisplatin-etoposid-bleomisin ile dört kür kemoterapi öyküsü mevcuttu. Takiplerinde beta human koryonik gonadotropin (hCG) ve alfafetoprotein (AFP) değerleri normal sınırlarda imiş. Fizik muayenede sol akciğer alt zonda solunum sesleri azalmasından başka önemli bulgu yoktu. Laboratuar bulgularında; eritrosit sedimentasyon hızı saatte 61 mm, LDH 688 ünite/L idi. Alfafetoprotein ve beta-hCG serum değerleri normal sınırlarda idi. Akciğer grafisinde sol hemitoraksta mediasteni sağa iten dev kitle, bilgisayarlı toraks tomografisinde ise sol hemitoraksı tama yakın dolduran ve kalbe bası yapan kitle mevcuttu (Resim 1 ve 2). Bronkoskopisi normal olan hastaya bilgisayarlı tomografi eşliğinde ince iğne aspirasyon biyopsisi yapıldı ve biyopsi sonucu kötü diferansiye kondrosarkom olarak rapor edildi. Sol posterolateral torakotomi ile mediastene, perikarda ve akciğere invaze olan dev tümöral kitle sol pnömonektomi ve perikard rezeksiyonu ile totale yakın çıkartıldı. Ameliyat spesmeni patolojisi; biyopsi traktında ciltaltında tümör infiltrasyon odakları da içeren dediferansiye fibrosarkomatöz kondrosarkom olarak bildirildi. Tümör kitlesi ve

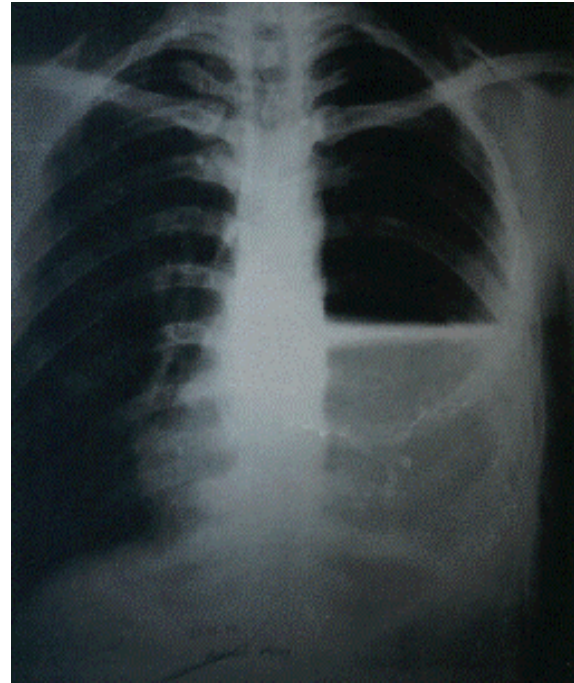


**Resim 1.** PA akciğer grafisinde mediastinal kitle izlenmektedir.



**Resim 2.** Kompüterize toraks tomografisinde sol hemitoraksı dolduran ve kalbe bası yapan dev mediastinal kitle izlenmektedir.

akciğerin toplam ağırlığı 5200 gram idi (Resim 3). Postoperatif sorunu olmadı (Resim 4) ve ameliyatın yedinci günü taburcu edildi. Fakat ameliyattan sonraki birinci ayda toraks duvarında ve mediastende nüks gelişti ve CYVADIC (siklofosamid-vinkristin-doksorubisin-dakarbazin) protokolü ile kemoterapi başlandı. Halen kemoterapinin ikinci ayında olup tümörde gerileme yoktur.



**Resim 3.** Sol pnömonektomi sonrası PA-akciğer grafisi.



**Resim 4.** 5200 gram ağırlığındaki kondrosarkom kitlesi.

## TARTIŞMA

Dediferansiye kondrosarkom ilk kez 1971'de tanımlanmıştır (3). Low-grade kondrosarkomun birlikte olduğu sarkom; fibrosarkom, malign fibröz histiyositoma veya osteosarkoma olabilir. Dediferansiye kondrosarkomanın prognozu genellikle çok kötüdür (4). Histolojik olarak çok kesin şekilde ayrılmış iki tümör dokusu vardır. Biri çok iyi diferansiye kondrosarkomdan grade 3 kondrosarkoma kadar değişebilen bir kondrosarkom ki bazen aynı tümörde birden fazla kondrosarkom formu da olabilir. Diğeri ise high-grade bir sarkomdur. Bu iki histoloji arasındaki geçiş bölgesi çok keskindir. Yetmişsekiz olguluk bir dediferansiye kondrosarkom serisinde sarkomatöz komponentler; osteosarkoma 42, fibrosarkoma 33, fibröz histiyositoma üç hastada şeklindeydi ve ortalama sürvi dokuz ay idi (1). Olgumuzda mediasten kökenli dediferansiye fibrosarkomatöz kondrosarkom mevcuttu. Akciğere yer yer minimal invazyon vardı, fakat sadece tümör rezeksiyonu yerine pnömonektominin seçilmesinin nedeni akciğer invazyonundan ziyade, teknik olarak tümörün manipülasyonun zorluğu idi. Başka bir ifade ile tümörün çıkartılabilmesi için pnömonektomi yapılması gerekti.

Kondrosarkomlar karakteristik olarak aynı tümör içinde veya tümörün rekürrensinde malign progresyon gösterebilirler veya dediferansiye olabilirler. Bu durumun tesbiti için tümörün tümünün veya bir kesitin bütün alanlarının mikroskopik muayenesinin çok dikkatle yapılması gerekebilir. Biyopsi esnasında tümör ekiminin önlenmesi için dikkatli olunmalıdır çünkü kondrosarkomlar yumuşak dokuya kolaylıkla

implante olabilirler. Olgumuzda da biyopsi traktında tümör odakları mevcuttu.

Kondrosarkom toraks bölgesinde sıklıkla toraks duvarı kökenli olur ve toraks duvarının malign tümörleri arasında en sık görülenidir. Toraks duvarı kondrosarkomlarında seçkin tedavi geniş rezeksiyondur. Mayo klinikte 96 göğüs duvarı kondrosarkomlu hastanın analizinde; 10 yıllık sürvi geniş rezeksiyon yapılan hastalarda %96 (rekürrens oranı %14), sınırlı rezeksiyon yapılanlarda %65 (rekürrens oranı %60) ve palyatif rezeksiyon yapılanlarda ise %14 olarak bildirilmiştir (5). Olgumuzda cerrahi rezeksiyona yönelmemizde, kitlenin kalbe basısı sonucu gelişen dispne ve taşikardi yanında göğüs duvarı kökenli bir kondrosarkom tanısını ekarte edememiş olmamız da etken olmuştur.

Mediastende dediferansiye kondrosarkomun gelişimi iki hipotezle açıklanabilir. Birincisi testiküler mikst germ hücreli tümörün daha önce var olan mediastinal metastazlarının kemoterapi sonrası önce teratoma, sonra da dediferansiye kondrosarkoma değişimi veya önce kondrosarkoma değişim sonra dediferansiye kondrosarkoma progresyon göstermesi, ikincisi ise primer dediferansiye kondrosarkom gelişimidir. Hipotezimizin iki kısmını da destekleyen yazılar vardır: posterior mediastende gelişen bir primer mediastinal miksoid kondrosarkom (6) ve bir mediastinal seminom olgusunun radyoterapi ve kemoterapi ile tedavisinden beş yıl sonra mediastende dev osteosarkom gelişmesi. Osteosarkom gelişmesini yazar iki hipotez ile açıklamaktadır: germ hücreli tümörün mezanşimal komponentinden gelişim veya radyoterapiye bağlı osteosarkom gelişimi (7).

Nonseminomatöz germ hücreli tümörlerin tanı ve takibinde AFP ve hCG tümör markerlarının prognozu, tedavi yaklaşımını ve sonuçlarını belirlemede önemi büyüktür. AFP ve hCG olguların yaklaşık %90'ında yükselir (8). Tedavinin başarılı olması durumunda markerlar düşer ve nüks geliştiğinde yükselir. Tümör markerlarının normal değerlere düşmesi ile başarılı indüksiyon kemoterapisinden sonra radyolojik olarak sebat eden rezidüel kitleler cerrahi için adaydır. Bu olguların yaklaşık üçte birinde eksize edilen rezidü tümörde malign komponent tesbit edilmiştir (2). Olgumuzda bu tümör markerları normaldi ve zaten biyopsi tanımımız kondrosarkomdu. Bu nedenle

olguyu metastatik germ hücreli tümör olarak düşünmedik; dört yıl önceki germ hücreli testis tümörünün mediastinal lenf nodu metastazlarının kemoterapi sonrası teratoma dönüştüğü ve teratomdan da kondrosarkomun geliştiği şeklinde yorumladık.

Dediferansiye kondrosarkomlar radyoterapi ve kemoterapiye dirençli tümörlerdir ve geniş veya radikal rezeksiyondan sonra bile erken ve sık olarak metastaz yaparlar ve prognozları çok kötüdür (4).

Mediastinal dediferansiye kondrosarkom ister primer olsun, ister testiküler germ hücreli tümörün mediastinal yayılımından malign progresyonla gelişmiş olsun, prognozu kötüdür. Tedavisinde kemoterapi ve radyoterapinin önemli bir yeri yoktur. Prognozu belirleyen iki faktör tümörün malignite grade'i ve cerrahi alanın tümör implantasyonundan korunduğu, negatif cerrahi sınırlarla yapılan radikal geniş eksizyondur.

## KAYNAKLAR

1. Frassica FJ, Unni KK, Beabot JW, Sim FH: Dedifferentiated chondrosarcoma. A report of the clinicopathologic features and treatment of seventy-eight cases. *J Bone Joint Surg* 1986;68(8):1197-205.
2. Einhorn LH. Chemotherapy of disseminated testicular cancer. In: Skinner DG, Lieskovsky G, ed(s). *Diagnosis and Management of Genitourinary Cancer*. London: WB Saunders 1988: 526-31.
3. Dahlin DC, Beabot JW. Dedifferentiation of low grade chondrosarcomas. *Cancer* 1971;28:461-6.
4. Capanna R, Bertoni F, Bettelli G: Dedifferentiated chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg* 1988;70(A):60-9.
5. Addis BJ. Pathology of the pleura and chest wall. In: Hoogstraten B, et al (eds). *Lung Tumors*. New York: Springer-Verlag 1988: 205-21.
6. Pescarmona E, Rendina EA, Venuta F, Pisacane A, Baroni CD: Myxoid chondrosarcoma of the mediastinum. *Appl Pathol* 1989;7(3):318-21.
7. Yoshitake T, Takahama T, Suzuki T, Itoyama S, Oka T: Osteosarcoma developing after radiation and chemotherapy for mediastinal seminoma. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1991;39(4):424-9.
8. Hainswort JD, Einhorn LH, Williams SD, et al: Advanced extragonadal germ cell tumors. Successful treatment with combination therapy. *Ann Intern Med* 1982;97:7-11.

Bu çalışmanın hazırlanmasında değerli katkıları olan Doç.Dr. Oğuzhan Sarıyüce'ye ve kaynak temininde yardımlarını esirgemeyen Üroloji Kliniğine teşekkürü bir borç bilirim.

**Yazışma adresi:** Yrd.Doç.Dr. Ömer SOYSAL  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Kalp Damar Cerrahisi ABD  
44100 MALATYA  
Tel: 0422-3410660  
Fax: 0422-3410728