

Kondrojenik Tümörler

Remide Arkun¹ , İpek Tamsel² 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Benign kartilajinöz tümörler
- Malign kartilajinöz tümörler
- İntermediate (lokal agresif) kıkırdak lezyonları

Arkun R, Tamsel İ. Kondrojenik Tümörler. Trd Sem 2021; 9: 31-50.

Kartilajinöz (kıkırdak) tümörler kemik tümörleri sınıflamasında kıkırdak matris üreten hücrelerin yer aldığı geniş ve heterojen bir grup oluşturmaktadır. Bu grupta hastanın yaşına göre kıkırdak hücrenin farklı formları benign, intermediate (lokal agresif) ve malign kıkırdak tümörlerini oluşturmaktadır. Dünya Sağlık Örgütü (WHO) iskelet sistemi tümörlerini 2002, 2013 ve en son olarak 2020 yılında sitogenetik çalışmalarındaki ilerlemelere göre yeniden sınıflamıştır.

Bu bölümde dilimize uygun şekli ile kıkırdak doku kökenli iskelet sistemi tümörleri WHO 2020 sınıflamasına göre (Tablo 1) anlatılacaktır [1, 2].

BENİGN KARTİLAJİNÖZ (KIKIRDAK) TÜMÖRLER

Enkondrom

Kondroma veya enkondromlar osteokondromdan sonra ikinci sıklıkla görülen iyi huylu

kıkırdak tümörleridir. Embriyonik kıkırdak kalıntılarının büyüme plağından metafize doğru yer değiştirmesine bağlı geliştiği kabul edilmektedir. Genellikle asemptomatik olup, en sık 2-4. dekatlar arasında tesadüfen saptanırlar [3, 4]. En sık el kısa tübüler (proksimal - orta falanks, metakarp) kemiklerinde, ikinci sıklıkta uzun tübüler kemiklerde (proksimal humerus, distal femur ve proksimal tibia) yerleşim gösterir [4, 5] Kosta, klavikula, küboid ve karpal kemiklerde nadir olarak görülebilir. Kemiğin santral bölümünde *enkondrom*, kemik yüzeyi/ periost altında yerleşimli ise *periosteal / jukstakortikal kondrom* olarak adlandırılır. *Enkondroma protuberans* sıklıkla falanks ve metakarplarda, medüller alandan kemiğin dışına doğru ekzofitik büyüme paterni gösteren çok nadir bir formudur [6]. Ollier hastalığı (multipl enkondromatozis) ve Mafucci sendromu (enkondromatozis ve yumuşak doku hemanjiomları) ilişkili sendromlardır.

¹Özel Star Radyoloji Laboratuvarı, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

✉ Remide Arkun • rarkun@yahoo.com

Tablo 1: WHO 2020 kırıkdağk tümör sınıflaması

Kondrojenik tümörler		
Benign	Intermediate (lokal agresif)	Malign
Enkondrom	Kondromatozis	Kondrosarkom derece 1
Osteokondrom	Atipik kırıkdağk tümörü	Kondrosarkom derece 2
Kondroblastom		Kondrosarkom derece 3
Kondromiksoid fibrom		Dediferansiye kondrosarkom
Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon (Nora lezyon)		Mezenkimal kondrosarkom
Subungual ekzoztoz		Periosteal kondrosarkom
Osteokondromiksom		Seffaf hücreli kondrosarkom



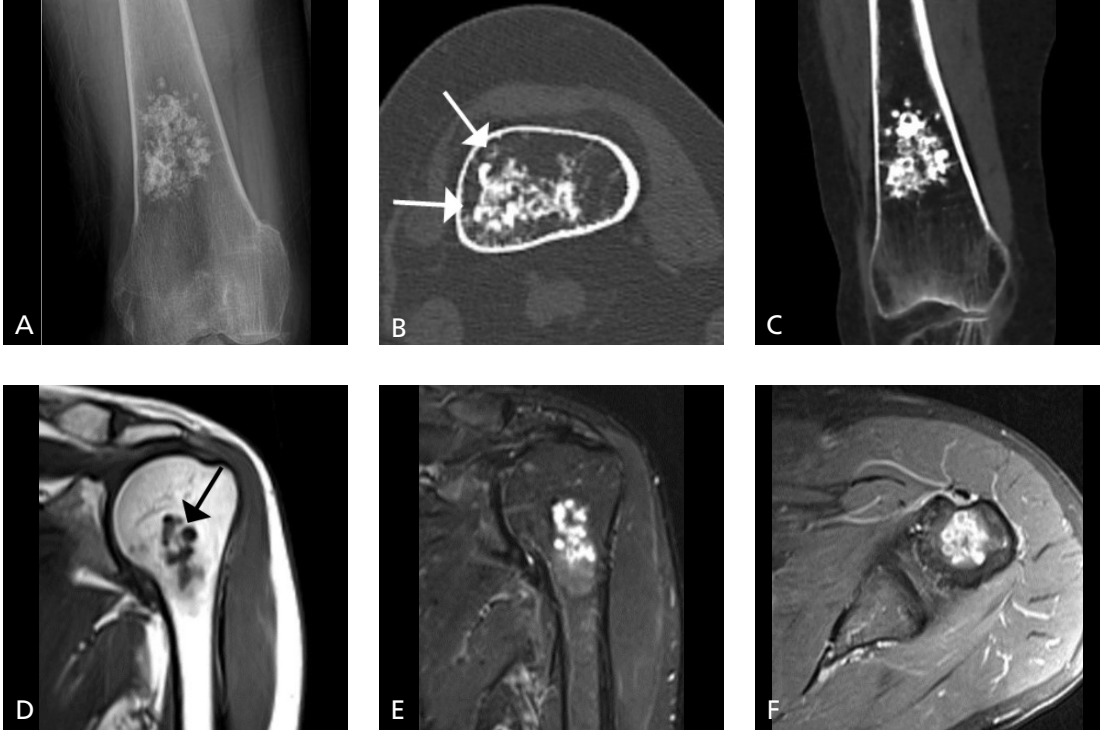
Resim 1. Enkondrom. Direkt grafide falanksta ekspanzil, kortikal incelmeye neden olan radyolüsen lezyon, anterior kortekste patolojik kırığa ait kortikal devamsızlık (ok)

Direkt grafide kısa tübüler kemiklerde diyafizer bölgede, santral alanda lobüler konturlu radyolüseni şeklinde izlenir. Diyafizer bölgeden epifizer alana doğru büyüme görülebilir. Kemikte ekspansiyona, kortekste incelme ve endosteal çentiklemeye yol açabilirler. Ekspansiyon ve kortikal incelmeye bağlı patolojik kırıklara sık rastlanır (Resim 1). Uzun kemik yerleşimli olanlar direkt grafide metafiz ya da meta-diyafizer bölgede, matriks kalsifikasyonu içeren radyolüsen lezyon şeklinde izlenir. Matriks kalsifikas-

yonu noktasal, ince tüysü, halka-yay formda görülebilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile grafide saptanamayan matriks kalsifikasyonu ve endosteal çentiklenme daha iyi görüntülenir (Resim 2A-C). Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde T1 ağırlıklı görüntülerde düşük-ara, T2 ağırlıklı görüntülerde hiyalin kırıkdağa bağlı yüksek sinyalli izlenir. Lezyon içinde fibrovasküler septalara ait düşük sinyal, kalsifiye matrikse ait punktat veya halka-yay şeklinde sinyalsiz alanlar görülebilir. Kontrast madde verilmesi ardından lezyonda periferik ve septal parlaklaşmalar izlenir (Resim 2D-F) [7, 8].

Soliter enkondromlarda malign transformasyon <1% sıklıkta bildirilmiştir. Ollier hastalığı ve Maffucci sendromunda kondrosarkoma malign transformasyon soliter lezyonlara göre daha sıktır.

Jukstakortikal/periosteal kondrom 30 yaş altında ve erkeklerde daha sık görülür. Genellikle proksimal humerus, femur, tıbya, el ve ayak kemiklerinde görülür [9]. Direkt grafide kortekste çanaklaşmaya neden olan defektif alan şeklinde izlenir. Bu çanaklaşma komşuluğunda kondroid matriks içeren yumuşak doku komponenti yer alır (Resim 3A). MR incelemede T2 ağırlıklı görüntüde yüksek, T1 ağırlıklı sekansda ara sinyal özellikleri gösterir (Resim 3B-D). Yüzey kondrosarkomu ile ayırıcı tanısında >3 cm boyut ve medüller kaviteye invazyon bulguları yer alır [10].



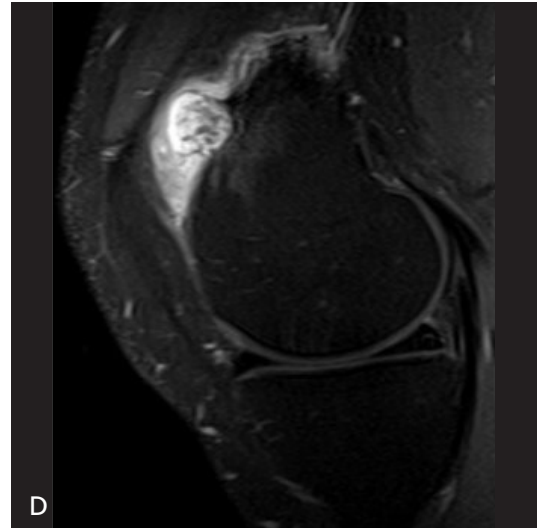
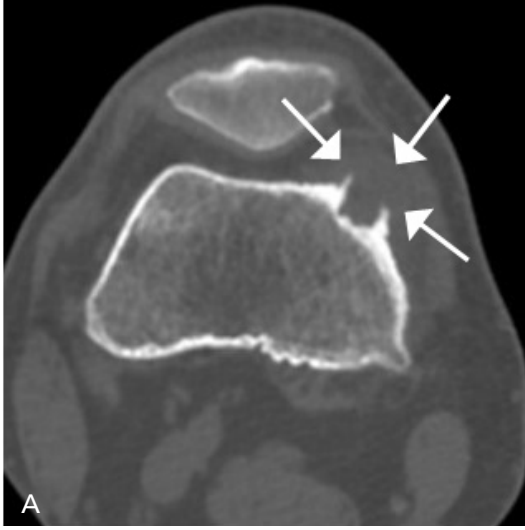
Resim 2. A-F Enkondrom. (A) Ön-arka diz grafisinde femur distalinde noktasal, halka-yay şekilli kondroid matriks mineralizasyonu içeren lezyon. (B) Aksiyel, (C) koronal reformat BT görüntüde lezyon ile endosteal korteks ilişkisi görüntülenir (ok). (D) Sol humerus proksimalinde T1 koronal MR görüntüde santral yerleşimli, lobüle konturlu düşük sinyalli, kalsifiye matrikse ait sinyalsiz odaklar (ok) içeren lezyon. (E) Yağ baskılı (YB) T2 ağırlıklı koronal görüntüde hiyalin kıkırdağa bağlı yüksek sinyalli lezyon. (F) Postkontrast YB T1 ağırlıklı aksiyel görüntüde lezyonda septal ve periferik kontrastlanmalar mevcut.

Osteokondrom

Osteokondrom (*osteokartilajinöz ekzostoz*) tüm benign kemik lezyonları arasında en sık (%20-50) görülen tümördür. Alt ekstremitelerde femur (%30), tibia (%20), üst ekstremitelerde proksimal humerus en sık görülen lokalizasyonlardır. Genellikle 1-3. dekatlar arasında görülür. Büyüme plağının periost altındaki bölgede fragmantasyonu ve seperasyonu sonucunda kondrositler subperiosteal alana doğru yer değiştirirler. Bu alandaki kondrositlerin enkondral ossifikasyonu ile üzeri kıkırdak şapka ile kaplı, hem meduller hem kortikal kemikten oluşan, metafizde yerleşik bir kemik çıkıntı meydana gelir. Lezyonun patognomonik özelliği, köken aldığı kemik medüllası ve korteksi ile devamlılık göstermesidir [11, 12]. Osteokondromlar iskelet matürasyonu tamamlanmasına dek büyümeye devam ederler. Soliter ya da çoğul lezyon (*diyafizyal aklazi veya*

multipl herediter ekzostoz) şeklinde görülebilir. Soliter lezyonlarda %1 malign transformasyon gelişebilmektedir. *Trevor hastalığı (displazi epifizyalis hemimelika)* sıklıkla diz ve ayak bileği epifizer yerleşimli çoklu osteokondromlar ile karakterizedir.

Klinikte yavaş büyüme gösteren ağrısız kemik şişliği olarak bulgu verir. Kırık, deformite, çevresinde gelişen bursit ve bası bulgularına bağlı ağrı görülebilir [7]. Direkt grafide köken aldığı kemik korteksi ve medüllası ile devamlılık gösteren, metafizer veya metafizo-diyafizer yerleşimli kemik çıkıntı olarak izlenir. Kemik devamlılık saplı ya da geniş tabanlı olabilir (Resim 4A). Kesitsel görüntüleme yöntemleri yassı kemik ve ayak yerleşimli lezyonların tanısı ve komplikasyonların değerlendirilmesinde kullanılır. BT kondro-ossöz bileşke ile kıkırdak şapka kalsifikasyonlarını, grafide net değerlendirilemeyen korteks-medulla devamlılığını daha

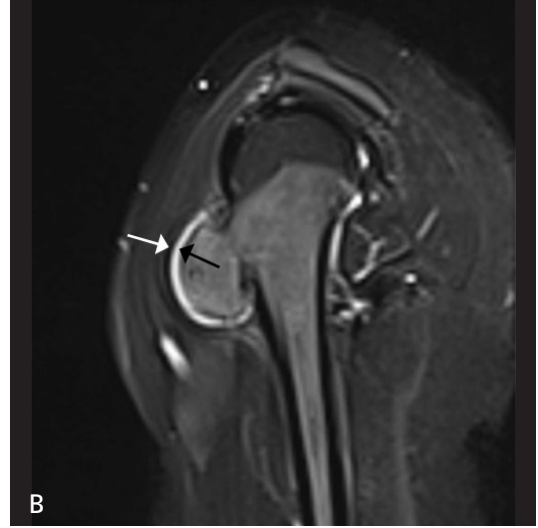


Resim 3. A-D. Jukstakortikal / periosteal kondrom. Femur distalinde (A) aksiyel BT görüntüde kortikal çanaklaşma ve komşuluğunda kıkırdak dokuya ait yumuşak doku dansitesi izlenmekte (ok). (B) YB T2 ağırlıklı aksiyel MR görüntüde kortekste çanaklaşma oluşturmuş (ok), kemikten dışarı büyüme gösteren yüksek sinyalli lezyon, lezyon korteksle sınırlı olup medüller alana uzanım mevcut değil. (C) T1 ağırlıklı sagittal görüntüde ara sinyalli iyi sınırlı lezyon olarak izlenmekte, kortikal çanaklaşma (ok) (D) Kontrastlı YB T1 ağırlıklı sagittal görüntüde lezyonda septal ve periferik kontrastlanmalar izlenir.

iyi bir şekilde gösterir. MR incelemede kıkırdak şapka T1 ağırlıklı görüntülerde düşük, T2 ağırlıklı yağ baskılı görüntülerde yüksek sinyal özelliklerine sahip olup, kalınlığı 2 cm'ye ulaşabilir. Kıkırdak şapka üzerini ince bir bant şeklinde düşük sinyalli perikondrium çevreler (Resim 4B). Takiplerde kıkırdak şapkada kalınlık artışı, konturlarında düzensizlik, fragmentasyon ya da heterojen sinyal değişikliği malign transformasyon açısından anlamlıdır [7, 8, 12].

Kondroblastom

Kondroblastom kemiklerin epifiz veya apofizlerinde yerleşim gösteren nadir bir kıkırdak tümörüdür. Lezyonlar %75-80 sıklıkta uzun kemiklerde (femur, tibia ve humerus), ikinci sıklıkta ayak (talus, kalkaneus ve küboid), pelvis kemikleri (asetabulum) ile patellada izlenir. Erkeklerde ve 10-25 yaş arasında daha siktir. Klinik olarak ağrı, lokal hassasiyet ve



Resim 4. A, B. Osteokondrom. (A) Femur distali posterior kesimde geniş tabanlı (sesil) ekzofitik büyüme gösteren, korteks ve medulla devamlılığı gösteren lezyon. (B) Humerus proksimali metafizer alanda saplı uzanım gösteren osteokondrom. Sagittal YB T2 ağırlıklı MR görüntülerde homojen ve düzgün konturlu yüksek sinyalli kıkırdak şapka (siyah ok), düşük sinyalli ince perikondrium çevrili (beyaz ok).

şişlik şikayeti mevcuttur. Komşu eklemden sinoviyit bulgularına yol açabilirler. Direkt grafide epifiz yerleşimli, iyi sınırlı, ince sklerotik kenarlı, boyutu 1-4 cm arasında radyolüsen lezyon şeklinde izlenir (Resim 5A). Lezyonlarda %25-30 oranında matriks kalsifikasyonu görülebilir. Kondroblastom tipik olarak epifiz yerleşimli olup bazı olgularda metafizer alana doğru uzanım gösterebilir. Metafizer uzanımı olan olgularda kalın solid periost reaksiyonu sıklıkla eşlik eder. BT ile direkt grafide saptanamayan matriks kalsifikasyonu ve sklerotik kenar özellikleri daha iyi görünür. **Kondroblastomlar MR incelemede T1 ağırlıklı görüntülerde ara sinyal, T2 ağırlıklı görüntülerde içyapısındaki kalsifikasyon, immatür kıkırdak, sellüler kondroblast ve hemosiderine bağlı düşük sinyal özellikleri ile izlenir. Lezyonun çevresinde skleroza bağlı ince hipointens rim görülebilir. En karakteristik özelliği lezyon komşuluğunda perilezyoner ödem bulgularının izlenmesidir (Resim 5B-D).** Periost reaksiyonu, çevre yumuşak doku planlarında ödem ve komşu eklemden effüzyon görülebilir [8, 9]. Kondroblastomlarda tedavi sonrası rekürrens oranı %10-20 olup, pulmoner metastaz gelişimi ise %1 olarak bildirilmiştir [13, 14].

Kondromiksoid fibrom

Kondroid, fibröz ve miksoid dokular içeren, iyi huylu kemik tümörlerinin yaklaşık %2'sini oluşturan nadir görülen kıkırdak tümörüdür. Erkeklerde ve 2.-3. dekatlarda daha sıktır. Genellikle alt ekstremitelerde uzun kemiklerinde proksimal tibia (%32) ve distal femurda (%17) yerleşim gösterir. Ayak kemiklerinde metatars ve falanks yerleşim de görülebilir. Klinik bulgular lokal şişlik ve ağrı olarak tanımlanmıştır. Direkt grafide metafizer ya da diyafizer alanda, lobüle konturlu, ekzantrik yerleşimli, geografik paternde radyolüsen lezyon olarak izlenir. Komşuluğundaki kortekste sklerotik kenarlı çentiklenme, incelme ve ekspansiyona neden olabilir. Lezyonda matriks kalsifikasyonu genellikle izlenmez. MR incelemede diğer kıkırdak tümörleri ile benzer T1 ağırlıklı görüntülerde ara/ düşük, T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyalli olup nonspesifik karakterdedir [7, 8].

Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon (Nora lezyon)

Nora lezyonu içyapısında değişken derecelerde kıkırdak, kemik ve içi hücrelerden oluşan nadir bir lezyondur. Genellikle el ve ayak



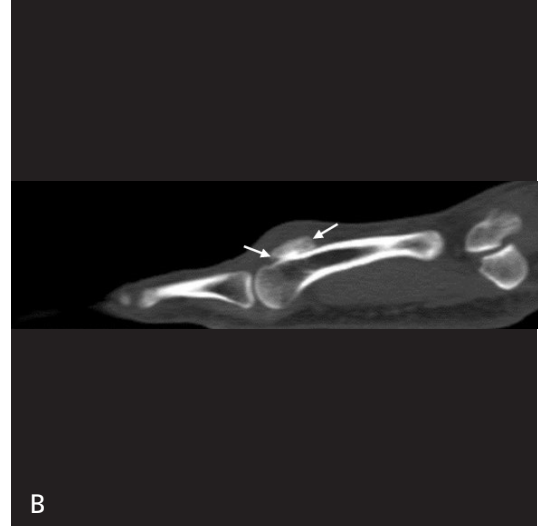
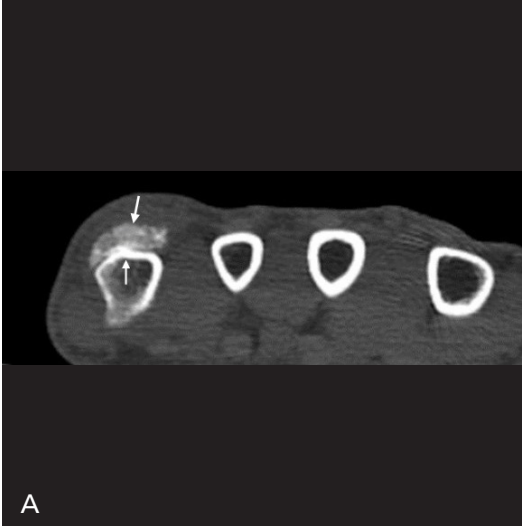
Resim 5. A-C. Kondroblastom. (A) Ön - arka diz grafisinde femur medyal kondilde epifizler alanında iyi sınırlı osteolitik lezyon (açık ok). (B) T1 ağırlıklı sagittal görüntüde ara sinyalli lezyon (ok). (C) Koronal T2 ağırlıklı YB MR görüntüde lezyon heterojen iç yapıda ara sinyalli (kasa kıyasla yüksek), çevresinde kemik iliği ödemeine bağlı sinyal artışı (ok başı) izlenmekte.

kısa tübüler kemiklerinde (metakarp, metatars, proksimal ve orta falankslar) görülür. Literatürde nadir olarak uzun kemik ve kraniofasial kemik yerleşimi bildirilmiştir. 20-30 yaş aralığında, kadın ve erkek eşit sıklıkta izlenir. Lezyonda medüller ve kortikal kemik ile devamlılık bulunmaz. Etiyolojide diğer reaktif lezyonlarda olduğu gibi travma ile ilişkili olduğu düşünülmektedir [14-16]. Histolojik olarak kıkırdak dokunun mor-mavi mineralizasyonu olarak tanımlanan 'mavi kemik' görünümü Nora lezyonu için karakteristiktir. Direkt grafide kortikal kemikte periosteal yüzden geniş tabanlı ekzofitik büyüme gösteren kalsifiye lezyon olarak izlenir. Direkt grafi ile medüller kemik ilişki-

sinin net olarak söylenemediği durumlarda BT inceleme tanısal önem taşır (Resim 6 a,b). MR incelemede kalsifikasyon / ossifikasyon derecesine göre T1 ağırlıklı görüntülerde ara-düşük sinyal, T2 ağırlıklı görüntülerde ara- yüksek sinyal özellikleri taşır. Lokal nüks (%20-55) göstermesi nedeniyle cerrahi olarak geniş ekzizyon yapılmalıdır [16].

Subungual ekzostoz (Dupuytren ekzostoz)

Distal falanks tırnak yatağı altında gelişen iyi huylu osteokartilajinöz tümördür. Çocuk ve genç adolesan yaş grubunda sık görülür. Kadın-



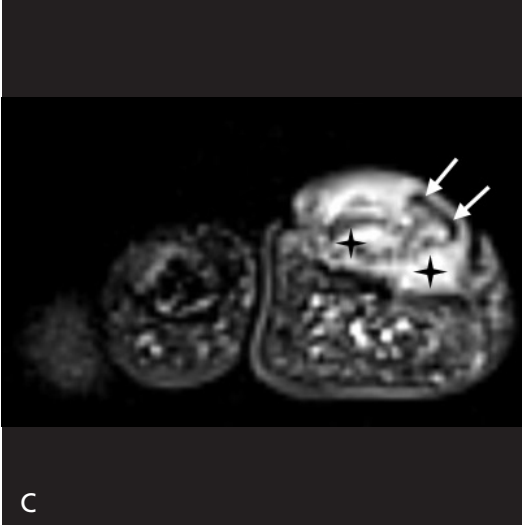
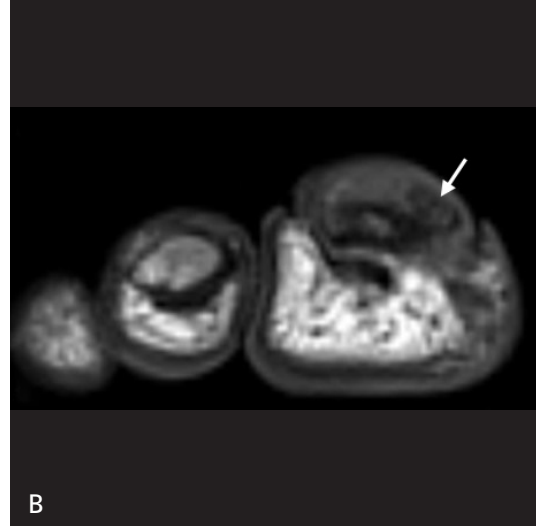
Resim 6. A, B. Nora lezyonu. (A) Aksiyel (B) sagittal BT görüntüde 5. metakarp dorsalinde korteks kom-suluğunda ekzofitik karakterde, medüller kemik ile ilişkisi bulunmayan ossifiye lezyon (ok).

larda erkeklere oranla iki kat daha sıktır. Klinik olarak (en sık ayak 1. distal falanks) tırnak yatağında gelişen ağrı ve hızlı büyüyen şişlik ile karakterize olup, tırnakta deformite ve ülserasyona neden olabilir. Olguların çoğunda travma ya da kronik enfeksiyon öyküsü eşlik eder. Patogenezinde etiyojisi bilinmeyen mekanik irritasyona bağlı olduğu varsayılan tırnak yatağı metaplazisi tanımlanmıştır. Lezyon kallus benzeri matür fibrokartilajinöz ve ossöz doku, üzerinde fibrökartilajinöz şapka içerir [17]. Direkt grafide distal falanksta genellikle dorso-medyal kesimde iyi sınırlanan ekzofitik kemik oluşum şeklinde izlenir (Resim 7A). Komşu kemik ile kortikal ve medüller devamlılığın bulunmaması ile osteokondromlardan ayrılır. MR incelemede subungual ekzostozda bulunan fibrökartilajinöz şapka, osteokondromda izlenen yüksek sinyalli kıkırdak şapkanın aksine tüm sekanslarda düşük sinyal özelliğine sahiptir (Resim 7B, C) [18].

Osteokondromiksom

Osteokondromiksom, *Carney kompleks* olgularında son derece nadir görülen bir kemik tümörüdür. Bu sendromla ilişkili olması sebebiyle ‘*Carney kemik tümörü*’ olarak da adlandırılır. Carney kompleksi otozomal dominant

geçişli (PRKARIA gen mutasyonu), heterojen multipl endokrin neoplazi ve lentiginöz sendrom olarak tanımlanmıştır. Bu hastalarda görülen osteokondromiksom 11 tanı kriteri arasında yer alır. Lezyonlar genellikle 2 yaşından önce görülür, literatürde yenidoğan döneminde bildirilen olgular da mevcuttur. Fasyal kemikler (nazal bölge ve paranasal sinüsler), kalvaryumda sellar bölge, uzun kemik diya-fizleri (tibya ve radius) ile göğüs duvarı/ kostalar en sık yerleşim yerleridir. Ağrısız şişlik ile karakterize olup, lokal inflamasyon ya da kitle etkisi bulgularına yol açtığımda semptom verir. Direkt grafide osteolitik ya da miks (litik ve sklerotik) paternde izlenir. Komşu kortekste erozyon / çentiklenmeye neden olabilir. Kesitsel görüntüleme yöntemlerinde lezyonlar *halka işareti* / *düzensiz halka işareti* olarak adlandırılan çevresi skleroze rim ile çevrili, yuvarlak konfigürasyonda, santral bölümü osteolitik alanlar olarak tanımlanmıştır. MR incelemede T1 ağırlıklı görüntülerde ara ya da düşük, T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek, heterojen sinyal özelliği gösterir. Lezyonların periferinde sklerotik halkaya bağlı T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal izlenir. Tedavide total cerrahi ekzisyon küratiftir, tam olarak çıkarılamayan lezyonlarda lokal nüksler bildirilmiştir [19, 20].



Resim 7. A-C. Subungual ekzostoz. (A) Ayak 1. distal falanks medyal kesiminde korteks komşuluğunda ekzofitik büyüme gösteren ossifiye lezyon (ok). (B) T1 ağırlıklı aksiyel (C) STIR aksiyel MR görüntülerde korteks komşuluğunda, medüller kemik ile ilişkisi bulunmayan lezyon, fibrökartilajinöz şapka osteokondromların aksine tüm sekanslarda düşük sinyal (ok) özelliğinde izlenir. Distal falanks ve çevre yumuşak doku planlarında enfeksiyona bağlı T2 sinyal artışı (yıldız) mevcut.

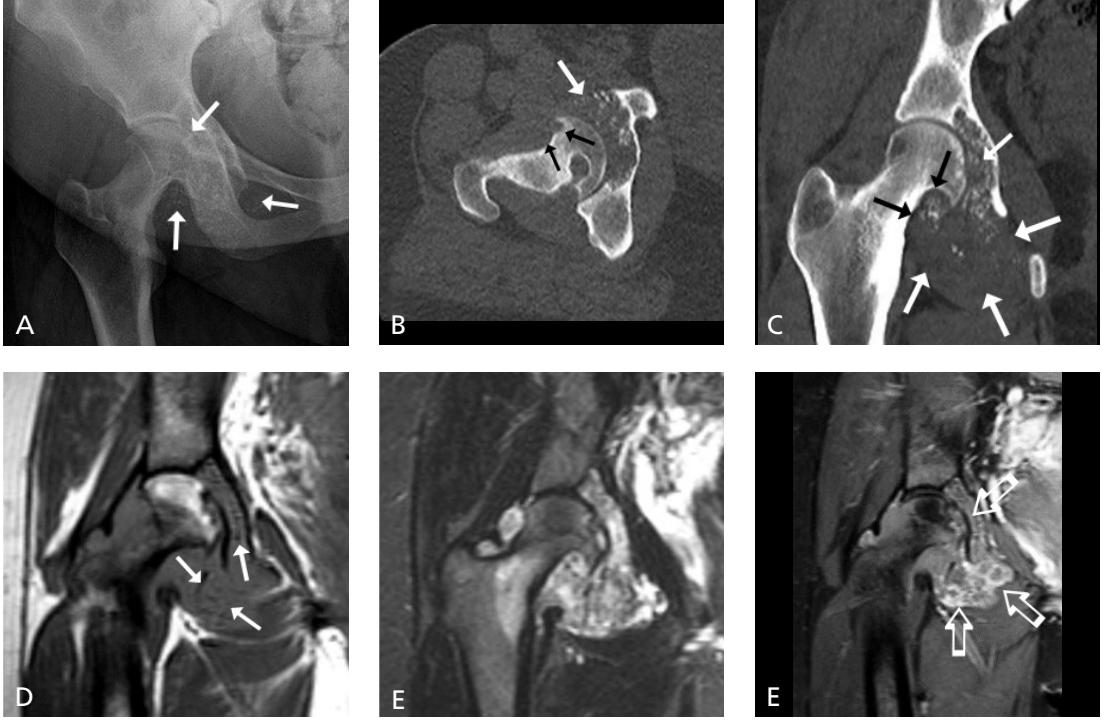
İNTERMEDIATE (LOKAL AGRESİF) KIKIRDAK LEZYONLARI

Kondromatozis

Sinoviyal kondromatozis (*Reichel sendromu*), etiolojisi bilinmeyen nadir bir kıkırdak tümörüdür. Eklem, tendon kılıfı ya da bursal sinovyumun metaplaziye uğramasına bağlı mineralizasyon / kemikleşme gösteren kıkırdak nodülleri ile karakterizedir. Başlangıçta sinovyanın metaplazisine bağlı gelişen kıkırdak nodülleri sesil nodüller şeklindedir. Geçiş döneminde nodüller sinovyumdan ayrılarak eklem içinde serbest hale gelir. Serbest hale gelen

nodüllerin yaklaşık 2/3 kısmı encondral ossifikasyona uğrar. Ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı, krepitasyon, kilitleme gibi klinik semptomlara yol açabilir. Kıkırdak nodülleri kemik dokuda erozyona ve erken osteoartroz gelişimine neden olur.

Primer ve sekonder olmak üzere iki tipi mevcuttur. Primer kondromatozis 4.ve 5. dekatta, erkeklerde daha sık görülür. Diz (%70), kalça (%20), omuz, dirsek ve ayak bileği sık görülen yerleşim bölgeleridir. Kıkırdak nodülleri uniform, 2-3 cm'den küçük, sferik konfigürasyonda izlenir. Birden fazla nodülün birleşmesine bağlı daha büyük boyutlarda (20 cm'ye ulaşan) nodüller görülebilir [21]. Görüntüleme



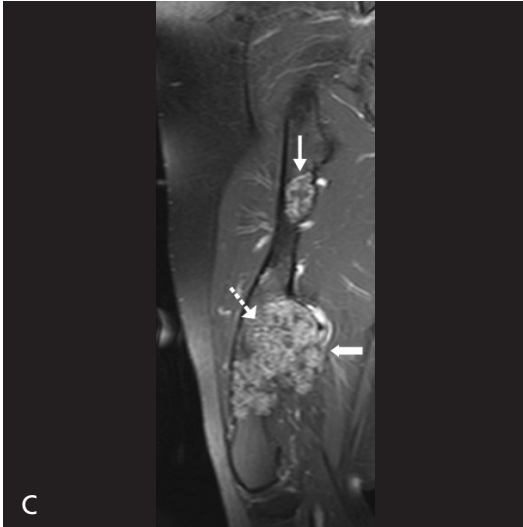
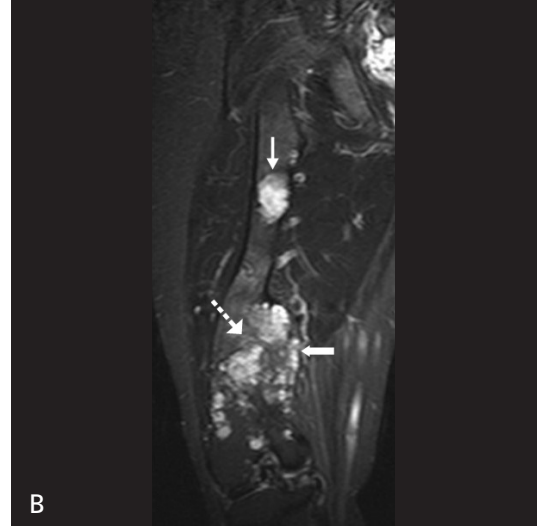
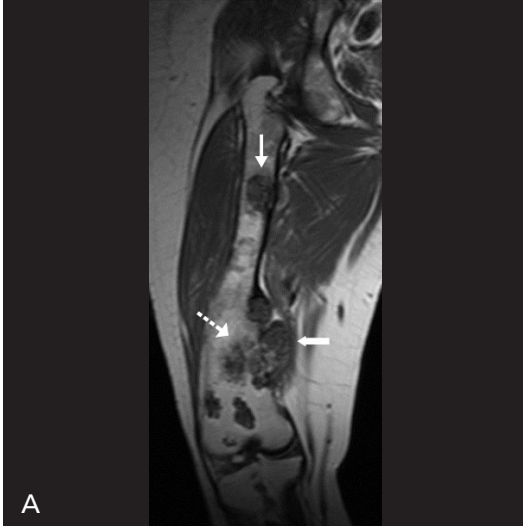
Resim 8. A-F: Sinovyal kondromatozis. (A) Direkt grafide sağ kalça eklem aralığı ve çevresinde uniform boyut ve şekilli mineralize kondroid nodüller (ok). Aksiyel (B) ve koronal (C) BT kesitinde eklem aralığı ve periartiküler alanda mineralize nodüllere ait yüksek dansiteler içeren kondroid nodüllere ait yumuşak doku dansiteleri (ok), sağ femur boynu medyalinde erozyon görünümü (siyah ok). Koronal planda T1ağırlıklı (D) ve STIR (E) MR görüntüde non-mineralize kondroid nodüller ara sinyalli, mineralize odaklar düşük sinyalli (ok) izlenir. (F) Kontrastlı YB T1 ağırlıklı görüntüde periferik ve septal kontrast parlaklaşmaları (açık beyaz ok) izlenir.

bulguları hastalığın evresine, kıkırdak nodüllerin kalsifikasyon / ossifikasyonuna bağlıdır. Direkt grafide eklem içi ve periartiküler alanda çok sayıda sferik konfigürasyonda kalsifik opasiteler şeklinde izlenir (Resim 8a). Mineralize olmayan nodüller (%20 olguda) effüzyon benzeri dansite artımı şeklinde bulgu verir. Kesitsel görüntüleme yöntemleri hastalığın premineralizasyon evresinde tanıda yardımcıdır. BT ile eklem ve çevresi yapılar, eşlik eden kemik erozyonları görüntülenir (Resim 8B, C). MR incelemede serbest cisimler T1 ağırlıklı görüntülerde ara (kas dokusuna göre yüksek), T2 ağırlıklı görüntülerde kıkırdak dokuya bağlı yüksek sinyalli izlenirler. Mineralize olan nodüller T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda düşük, ossifikasyon gösterenler T1 ağırlıklı sekans ta yağlı kemik iliği ile eş sinyal gözlemlenebilir (Resim 8D-F). Sekonder kondromatozis ise travma, osteoartroz ya da nöropatik artropati

zemininde gelişen eklem içi serbest cisimler ile karakterizedir. En sık 5. ve 6. dekatlarda görülür. Kondral nodüller boyut ve şekil olarak çeşitlilik göstererek daha büyük ve az sayıda olma eğilimindedir [22]. Tedavi cerrahi olarak sinovektomiyle birlikte serbest cisimlerin çıkarılmasıdır. Olgularda %3-23 oranda rekürrens gelişebilmektedir. Rekürrent ve atipik olgularda çok nadir olarak malign transformasyon bildirilmiştir [21, 22].

Atipik kıkırdak tümörü

Kıkırdak tümörlerinin heterojen histolojik özelliği görüntüleme bulgularına da yansır. Özellikle diz eklemi başta olmak üzere ekstremitelerde MR incelemesinin yaygın kullanılması ile hücresel ve görüntüleme özellikleri ile bazı olgularda enkondrom ve osteokondromun yüksek dereceli (grade) kondrosarkomdan ayrımında



Resim 9. A-C. Ollier hastalığı, malign dejenerasyon. Koronal plan femur MR incelemede kemik üst ve alt diyafizde farklı karakterde iki adet kıkırdak lezyonu izleniyor. (A) T1, (B) YB proton ağırlıklı (PD) MR incelemede proksimalde yerleşik lezyon iyi sınırlı, medyal kortekste çanaklaşma oluşturmuş lezyon sırası ile hipointens ve lobüler hiperintens (ok) sinyal özelliği gösteriyor. Distaldeki lezyon medüller kemik ile kötü sınırlı, geniş alanda (kesintili ok) ve medyal korteksi ekspansiyon gösteriyor (kalın ok). Bu lezyon sırası ile heterojen hipointens ve heterojen hiperintens sinyal özelliği göstermekte olup PD MR görüntüde yaygın sinyalsiz halka-yay biçimi sinyal değişiklikleri mevcuttur. (C) Kontrastlı YB T1 ağırlıklı görüntüde proksimaldeki lezyon içinde periferik lobüler parlaklaşma (ok), distaldeki lezyonda periferik ve septal, halka-yay biçiminde parlaklaşma (kesintili ok) ve yumuşak dokuya uzanım (kalın ok) izleniyor. Distaldeki lezyonun yapısal özellikleri ve operasyon sonucu patolojik incelemesi encondrom zemininde sekonder kondrosarkom derece 1 olarak raporlandı.

atipik kıkırdak tümörü (AKT) olarak tanımlanan lokal agresif ancak metastaz potansiyeli olmayan veya çok düşük bir tümör grubu tanımlanmıştır. Bu tümör grubu sitogenetik çalışmalar göre WHO 2020 sınıflamasında periferik iskelette yerleşik ise AKT, aksiyel iskelette yerleşik

ise kondrosarkom derece 1 olarak tanımlanmakta ve tedavi planlamasının da bu ayrıma göre yapılması önerilmektedir [1, 2, 23].

Santral AKT/kondrosarkom derece 1 lokal agresif, hiyalin kıkırdak üreten ve medüller kemikten köken alan bir tümör olup en sık femur

(%31), pelvik kemikler (%22), humerus (%11) ve kostada (%6) yerleşir. Kısa tübüler kemik, kafa kaidesi ve omurda tutulumu daha nadirdir. Genellikle asemptomatik veya klinik olarak ağrı ile birlikte olur. Sekonder periferik AKT/kondrosarkom derece 1 daha önce var olan osteokondromun hiyalin kırıldak şapkasından köken alır. Aksiyel iskelette, en sık iliak kemik (%19), skapula (%15), pubis (%10) ve kostalarda; periferik iskelette tibia (%12) ve femurda (%11) görülür. Klinik olarak daha önce var olan kitlede ani büyüme ve ağrı yakınması vardır [2].

Bu grup tümörlerin radyolojik özellikleri daha sonraki kondrosarkom bölümünde anlatılacaktır.

MALİGN KARTİLAJİNÖZ (KIKIRDAK) TÜMÖRLER

Kondrosarkom kırıldak matriksten köken alan malign kemik tümördür. Tüm primer kemik tümörlerinin %3-5, primer malign kemik tümörlerinin %20-27 kısmını oluşturur. Multipl miyelom ve osteosarkomdan sonra kemiğin üçüncü sıklıkta görülen malign tümördür. Gelişim özelliklerine göre primer ve sekonder; kemikte yerleşim özelliklerine göre santral, periferik ve juktakortikal (periosteal); histolojik alt guruplarına göre konvansiyonel (derece 1-3), dediferensiyel, mezenkimal, periosteal ve şeffah hücreli tipleri mevcuttur [1, 2, 23-26]

Konvansiyonel intramedüller kondrosarkom

En sık görülen kondrosarkom tipidir. En sık 4. ve 5. dekatta, erkeklerde daha fazla görülür. Klinik olarak ağrı, palpe edilen kitle ve patolojik kırık ile ortaya çıkabilir. Uzun kemiklerde %45 oranında görülmekte olup en sık femur (%20-35) ve humerus üst uçta (%10-20) yerleşir. Pelviste %25, kostalarda %8, skapulada %2 oranında olup, diğer uzun ve yassı kemiklerde de görülmektedir. Uzun kemikte en sık metafizde (%50) yerleşik olup sırası ile diyafiz (%36) ve epifizde (%16) yerleşir. Epifiz yerleşiminde eklem invazyonu mevcuttur [25, 26].

Intramedüller santral kondrosarkom medüller kemik içinde malign tümör olarak başlayabileceği gibi (primer) daha önce var olan enkondromun malign transformasyonu (sekonder) ile de oluşabilir. Sitogenetik çalışmalar izositrat dehidrogenaz genlerinde (IDH1 ve IDH2) oluşan heterozigot somatik mutasyon ile malign transformasyon olabileceğini göstermiştir. Soliter enkondrom %52, multipl enkondromatozis (Ollier hastalığı) %90 oranında malign transformasyon göstermektedir (Resim 9) [2]. Histolojik olarak medüller kemik içinde lobüler şekilde büyüme gösteren kırıldak adacıklarının trabeküler kemikle ilişkisi ve Haversian sisteme invazyonu enkondromdan kondrosarkom derece 3'e uzanan spektrumda radyolojik değişiklikleri oluşturur. Enkondromda lobüler büyüme gösteren kırıldak adacıkları normal yağlı kemik iliği adacıkları ve trabeküler kemik ile çevrelenmektedir. Kırıldak adacıklarının büyümesi ile önce trabeküler kemik üzerinde düzgün sınırlı oluşan erozyonlar radyolojik olarak endosteal kortekste çanaklaşma oluşturur. Birlikte kırıldak matriks üzerinde lobüllerin çevresinde oluşan mineralizasyon ile halka-yay biçiminde kalsifikasyonlar görülür. Tümörün sellülaritesinin ve pleomorfizmin artması, kondroid matriksin azalması, miksoid matriksin artması ile trabeküler kemik rezorbe olur, matriks mineralizasyonu azalır. Bu durumda radyolojik olarak derinleşen endosteal korteks çanaklaşması, azalan matriks kalsifikasyonu; Haversian sistemle yayılarak korteks invazyonu ile kortikal düzensiz kalınlaşma daha agresif lezyonlarda kortikal devamsızlık ve kemik çevresinde yumuşak doku kitlesi oluşur [2, 26].

Santral kondrosarkom, direkt grafi, BT ve MRG'de tümörün histolojik derecesine göre değişen radyolojik özellikler gösterir. Direkt grafide medüllada kötü sınırlı multilobule, osteolitik alan içinde halka-yay biçiminde matriks mineralizasyonu, kortikal düzensizlik, endosteal çanaklaşma, tümörün agresivitesine bağlı değişken kortekste kalınlaşma veya harabiyet, periosteal yeni kemik oluşumu ve eşlikçi yumuşak doku kitlesi mevcuttur. Histolojik derece arttıkça matriks mineralizasyonu ve halka-yay görünümü azalır. BT matriks mine-



Resim 10. A-F Santral kondrosarkom. (A) Sagittal plan T1ağırlıklı MR incelemede humerusun 2/3 üst kısmında medüller kemikte normal yapı ortadan kalkmış olup kemikte ekspansiyon, agresif periost reaksiyonu (beyaz ok), kemik çevresinde lobüler, geniş, hipotens kitle lezyonu ve medüller kemik ve yumuşak dokuda sinyalsiz, amorf matriks mineralizasyonu, (B) Koronal plan STIR görüntüde lezyonun içinde sinyalsiz matriks mineralizasyonu, lobüler hiperintens alanlar ve halka-yay biçimi sinyalsiz yapılar izleniyor. (C) Koronal reformat BT görüntüde lezyonun santralinde matriks mineralizasyonu ile beraber agresif periost reaksiyonu ve kemikte ileri derecede ekspansiyon mevcut. (D) Aksiyel plan PD MR görüntüde, hiperintens lezyon içinde matriks mineralizasyonuna ait amorf sinyalsiz alanlar (siyah ok), (E) Kontrastlı YB T1 ağırlıklı aksiyel MR görüntüde glenoid kemikte kontrast madde ile parlaklaşma (beyaz ok) eklem invazyonunu gösteriyor. (F) Humerus rezeksiyonu sonrası piyes radyografisinde amorf matriks mineralizasyonu gösteren, dantelimsi tümör komşuluğunda nodüler satellit lezyonlar mevcut.

ralizasyonu, endosteal çanaklaşma ve kortikal değişiklikleri daha iyi gösterir. Ancak MR inceleme ile tümör evrelemesi yapılacağı için BT daha çok pelvik lezyonlar ile direkt grafide matriks mineralizasyonu bulunmayan olgularda kullanılmalıdır. MR incelemede santral kondrosarkom T1 ağırlıklı serilerde lobüler, heterojen kasa göre daha hipotens, T2 ağırlıklı serilerde hiyalin kıvrımdağı bağlı lobüler hiperintens, lezyon içinde septal hipotens alanlar ve sinyalsiz kalsifikasyon alanları, kortikal harabiyet ve hiperintens yumuşak doku kitlesi ile tümör komşuluğunda kemik iliği ödemi görülür. Kontrast madde ile lezyon içinde yaygın halka-yay biçiminde periferik ve septal parlaklaşma mevcuttur (Resim 10) [25, 26].

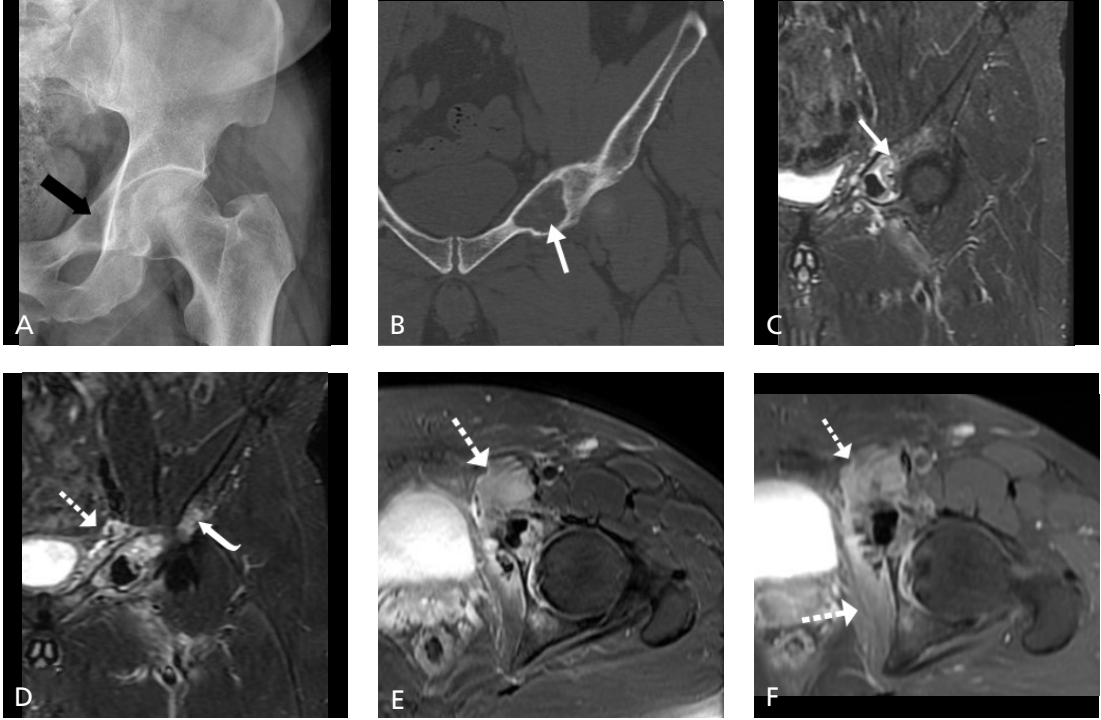
Santral kondrosarkom tanısında radyolojik olarak en önemli problem encondrom ile AKS/kondrosarkom derece 1 ayrımının yapılabilmesidir. Bu konuda yapılan çalışmalarda en önemli kriterler olarak endosteal çanaklaşma, lezyonun uzun kemikteki boyutu ve lezyon içinde yağ lobüllerinin bulunması gösterilmektedir. Aksiyel planda endosteal çanaklaşmanın kortikal kalınlığın $>2/3$, lezyonun uzunluğu >7.5 cm ve kortikal kalınlaşma varlığı, T1 ağırlıklı görüntüde hipotens lobule tümör dokusu içinde yağ lobüllerinin bulunmaması, lezyon çevresinde peritümöral kemik iliği ödemi ayırıcı tanıda daha çok malignite yönünde tanımlanmakla beraber tartışma devam etmektedir. Tüm bu kriterlere karşın uzun kemik yerleşti-



Resim 11. A-H. Kondrosarkom derece 1. Hastanın başlangıç (A) direkt radyografisinde humerus üst epifizde, iyi sınırlı, matriks mineralizasyonu gösteren, osteolitik lezyon (ok), (B) T1 ağırlıklı koronal, (C) YB PD sagittal MR görüntülerde sırası ile düzgün sınırlı hipointens ve periferik parlaklaşma gösteren santrali hipointens lezyon şeklinde. (D) Kontrastlı YB T1 ağırlıklı aksiyel görüntüde periferik parlaklaşma mevcut, kortikal harabiyet izlenmiyor (açık ok). Bu aşamada biyopsi enkondrom olarak sonlanmış ve hasta takibe alınmış. Bir yıl sonra takip MR ve BT incelemelerde lezyonda progresyon izleniyor. (E) Sagittal reformat BT incelemede medüller kemik içindeki lezyon epifizo-metafizer özellik kazanmış ve amorf matriks mineralizasyonu gösteriyor. (F) T1 ağırlıklı koronal, (G) YB PD sagittal MR görüntülerde sırası ile lobüle konturlu hipointens ve matriks mineralizasyonu gösteren heterojen hiperintens lezyon şeklinde izleniyor. (H) Kontrastlı YB T1 ağırlıklı aksiyel görüntüde lezyon kötü sınırlı, periferik ve septal parlaklaşma mevcut (kalın ok). Lezyondaki boyutsal artış ve matriks değişiklikleri malignite ile uyumludur.

minde radyolojik ve patolojik olarak enkondrom/AKT arasında ayırım lezyonun inhomojen yapısı nedeni ile tanı karışıklığı yaratmakta olup bu olguların radyolog, patolog ve ortopedik cerrahların birlikte olduğu konseylerde de-

ğerlendirilmesi önerilmektedir (Resim 11) [1, 24, 25, 27, 28]. Unutulmaması gereken diğer bir konu aksiyel iskelette yerleşik tümörler biyopsi tanısı AKT olsa da kondrosarkom olarak değerlendirilmelidir (Resim 12) [2].

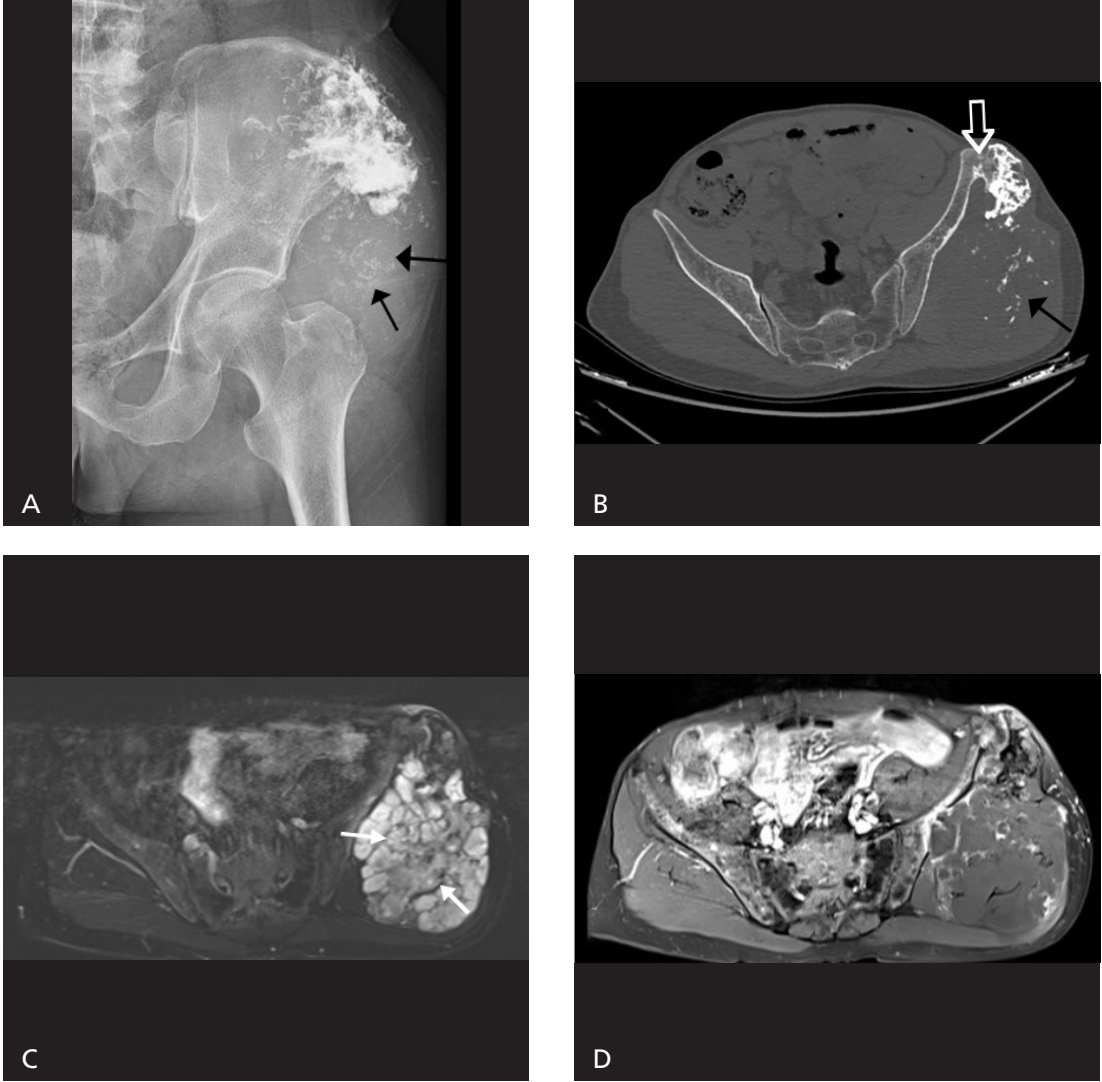


Resim 12. A-F. Pelvik kondrosarkom. Hastanın başlangıç (A) Direkt radyografisinde, pubik kemiğin asetabulum çatısına komşu kısmında, ekspansil, düzgün sınırlı, osteolitik lezyon (kalın siyah ok) mevcut. (B) Koronal reformat BT incelemede, lezyon içinde benekli matris mineralizasyonu (beyaz ok) içeriyor. (C) Biyopsi sonrası STIR koronal incelemede, lezyon içinde noktasal sinyalsiz mineralize kıkırdak alanları (beyaz ok) ve biyopsi alanında yuvarlak sinyalsiz sement materyali mevcut. Bu aşamada biyopsi sonucu AKT olarak rapor edilmiş ve hasta takibe alınmış. Altı ay sonra kontrol MR incelemede, (D) koronal, (E) aksiyel YB PD, (F) kontrastlı YB T1 ağırlıklı aksiyel MR görüntülerde tümör kemiği aşarak pelvis içinde ve dışında yumuşak dokuya yayılmış (kesintili ok), ayrıca asetabuler tavanda iliak kemik içine de uzanım izleniyor (kıvrık beyaz ok). Görüntüleme ve patoloji bulguları, yüksek dereceli kondrosarkom olan olguda radikal cerrahi girişim uygulandı. Pelvis yerleşimli kıkırdak tümörlerinde WHO 2020 sınıflamasına göre bu lezyon tanı anında kondrosarkom derece 1 olarak tanımlanmalıydı (Prof Dr Dünder Sabah'ın izniyle).

Santral kondrosarkom tanısında diğer bir zorluk düşük ve yüksek dereceli kondrosarkom ayırımının yapılmasıdır. Bu ayırım tedavi planının direkt olarak etkilemektedir. Yüksek dereceli kondrosarkom içinde olası düşük dereceli tümör alanlarından yapılacak biyopsi tedavi planının olumsuz etkilenmesi ile sonuçlanır. Bu nedenle görüntüleme bulgularının yorumu önemlidir. Direkt radyoloji bulguları bu ayırım da yeterli değildir. MR incelemede daha önce tanımlanan bulgulardan kemikte ekspansiyon, tümör boyutunun >11 cm olması, aktif periostit ve yumuşak dokuda kitle ile beraber peritümöral ödem ayırıcı tanıda en değerli bulgular olarak tanımlanmaktadır [29].

Konvensiyonel periferik kondrosarkom

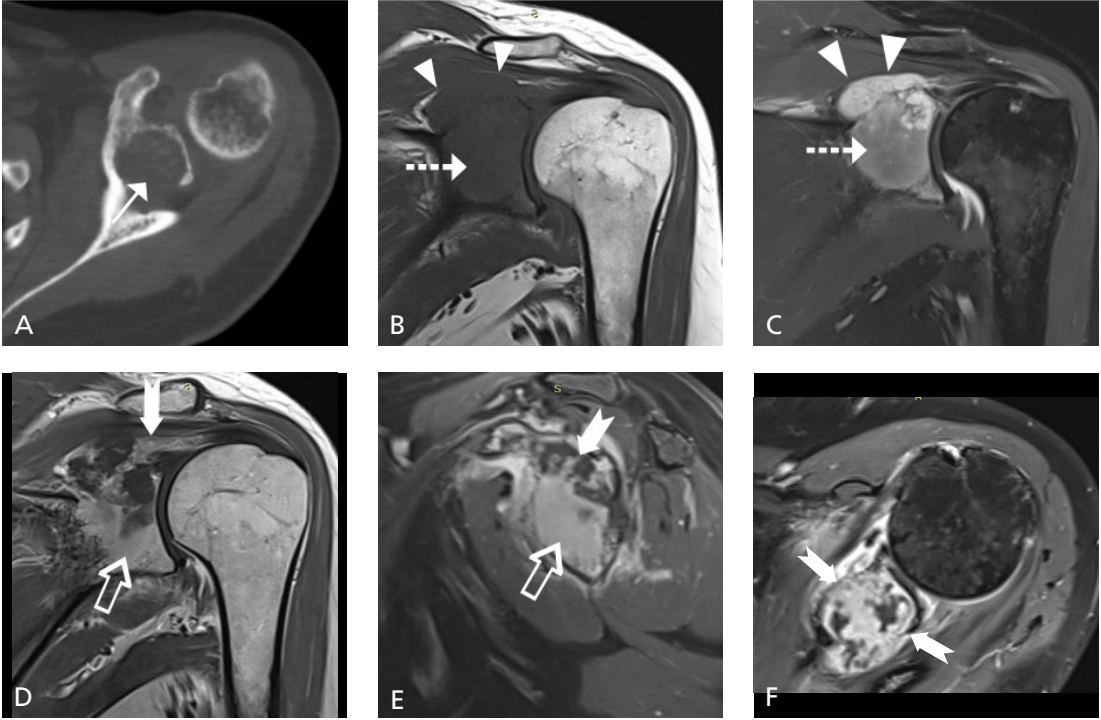
Periferik kondrosarkom daha önce var olan osteokondrom zemininde gelişen sekonder bir tümördür. Osteokondrom olgularının yaklaşık %4 kısmından sekonder malign transformasyon gelişir. Malign transformasyon osteokondromun kıkırdak şapkasından gelişir ve çoklukla düşük derecelidir. Periferik (sekonder) kondrosarkom daha çok 50-55 yaşlarda görülür, klinik olarak ani artış gösteren ağrılı şişliktir. En sık kalça eklemi komşuluğunda pelvik kemikler ve omuz kuşağı kemiklerinde görülür.



Resim 13. A-D. Osteokondrom zemininde sekonder kondrosarkom. (A) Direkt radyografide sol iliak kemikte krista iliakadan dışarı büyüyen kalsifiye kitle lezyonu ve gluteal kaslar içinde yaygın matriks mineralizasyonu (siyah ok), (B) aksiyel BT görüntüde krista iliakadan dışarı büyüyen saplı osteokondromun (açık beyaz ok) periferi, düzensiz, lobüler ve buradan gluteal kaslar içine yayılan non uniform kalsifikasyonlar (siyah ok) mevcut. (C) STIR aksiyel MR incelemede gluteal bölgedeki yumuşak doku komponentinde lobüler parlaklaşmalar ve septal sinyalsiz alanlar (beyaz ok) mevcut, hiperintens kırık şapka izlenemiyor. (D) Kontrastlı YB T1 ağırlıklı aksiyel görüntüde lezyonun gluteal bölge kısmı içinde dağınık, kesintili septal parlaklaşmalar mevcut.

Direkt radyografide, iskelet gelişimini tamamlamış kemikteki osteokondromun yüzeyi düzensizdir. Kemik komponent içinde osteolitik alanlar, komşu kemikte olası bası değişiklikleri ve lezyon çevresi yumuşak dokuda saçılmış, non uniform kırık şapka matrikse ait kalsifikasyonlar mevcuttur. Kırık şapka kalınlığı ultrason, BT ve MR inceleme ile tayin edilebilmekle beraber tercih edilen yöntem MR

inceleme olmalıdır. Kırık şapka kalınlığının >20 mm olması, kırık şapka düzeninin bozulması ve kırık şapka sinyalindeki heterojenite malign transformasyonun göstergesidir. Hiyalin kırık şapka T1 ağırlıklı görüntülerde kasa göre hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens olup, kontrast madde ile periferik ve septal parlaklaşma göstermektedir. Kırık şapkanın düzensiz kalınlaşması, kesintiye uğraması ve



Resim 14. A-F. Dediferansiye kondrosarkom. Bimorfik radyolojik görünüm. (A) Sagittal BT görüntüde, glenoid kemik içinde noktasal mineralizasyon bulunan, kortikal devamsızlık oluşturmuş, hipodens, osteolitik lezyon. (B) Koronal T1 ağırlıklı MR incelemede glenoid kemik içinde hipointens lezyon (kesintili ok), glenoid üst konturunu aşarak lobule konturlu kitle oluşturuyor (ok başı). (C) YB PD koronal MR incelemede lezyonun glenoid içi komponenti ara sinyalde (kesintili ok), glenoid üst konturuna uzanan kısım ise kıkırdak tümörüne ait lobüler hiperintens olarak izleniyor (beyaz ok başı). Kontrast madde sonrası (D) koronal T1 ağırlıklı, (E) sagittal ve (F) aksiyel YB T1 ağırlıklı MR görüntülerde tümörün proksimal kısmında kıkırdak tümörüne ait düzensiz septal parlaklaşma, distal kısmına ait homojen parlaklaşma mevcut.

eşlikçi matriks mineralizasyonu gösteren yumuşak doku kitlesi tümörün histolojik derecesinin yükseldiğinin göstergesidir [25].

Dediferansiye kondrosarkom

Dediferansiye kondrosarkom, histolojik olarak düşük dereceli santral kondrosarkomun bir alanından yüksek dereceli, agresif tümör farklılaşması ile oluşur. Kıkırdak doku içermeyen bu komponent osteosarkom, malign fibröz histiyositom, fibrosarkom, nadir olarakta rabdomiyosarkom, leiomyosarkom, anjiyosarkoma transformasyon gösterir ve bu agresif komponent bazen tümörün tamamını kaplayabilir veya kıkırdak alan çok küçük kalabilir. Dediferansiye kondrosarkom, tüm kondrosarkomların %9-11 kısmını oluşturur, daha çok 50-70 yaş

grubunda görülür, cinsiyet farklılığı yoktur. Ağrı, patolojik kırık ve yumuşak doku şişliği sık görülen klinik bulgulardır. Görülme sıklığına göre femur, pelvis, humerus, skapula, kosta ve tibyada yerleşir.

Görüntüleme bulguları kıkırdak dokudan farklılaşan tümörün boyutu ile değişkendir. Kıkırdak komponent geniş ise kondrosarkom bulguları izlenirken, farklılaşan tümörün baskınlığı ile agresif osteolitik kemik lezyonu ve büyük yumuşak doku kitlesi görülür. Direkt grafide tipik kıkırdak tümörüne komşu kemik matriks içerebilecek agresif osteolitik kemik destrüksiyonu izlenir. MR incelemede tümörün bimorfik yapısına ait sinyal değişiklikleri özellikle T2 ağırlıklı yağ baskılı görüntüler ve kontrastlı SE T1 ağırlıklı görüntülerde daha iyi tanımlanır (Resim 14). Biyopsi planlamasında

MR incelemede tümörün bimorfik özellikleri göz önüne alınmalıdır [25, 26, 30].

Mezenkimal kondrosarkom

Mezenkimal kondrosarkom yüksek dereceli bir kondrosarkom varyantı olup %2-13 sıklıkta görülür. Konvansiyonel kondrosarkoma göre daha genç yaş grubunda (ortalama 25 yaş) ortaya çıkmaktadır. Cinsiyet farklılığı yoktur. Görülme sıklığına göre femur, kosta, pelvis, humerus, tibia ve fibulada yerleşir, ayrıca kraniyo fasiyal kemiklerde yerleşim sıklığıdır. Multisentrik tutulum %7 oranında olup, nadiren fibröz displaziden sekonder gelişebilir.

Görüntüleme bulguları agresif kemik tümörü ile uyumludur. Direkt grafide kemik içinde güve yeniği veya permeatif kemik harabiyeti ve düzensiz, agresiv periost reaksiyonu mevcuttur. Tümörün yumuşak doku komponenti büyüktür, tümör içinde halka-yay kalsifikasyon 2/3 vakada görülür. Mezenkimal kondrosarkom %6 oranında yüzey lezyonu olarak ortaya çıkar. Bu bulgular özellikle yassı kemik tutulduğunda BT ile daha iyi değerlendirilir. MR incelemede konvansiyonel kondrosarkomdan farklı olarak tümör T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen ve ara sinyal intensitesi gösterir. Tümör içinde dağınık, kıvrımlı sinyalsiz alanlar mevcuttur. Kontrast madde ile tümörde diffüz veya heterojen parlaklaşma mevcuttur [25, 26].

Periosteal (juksta kortikal) kondrosarkom

Periosteal kondrosarkom, nadir görülen (%4) bir kondrosarkom varyantıdır. İkinci-dördüncü dekatlarda, daha çok erkeklerde ve en sık femurda görülür. Uzun kemikte metafizo-di-yafizer yerleşir. Boyutu üç santimetreden büyüktür ve bu periosteal kondromdan ayırıcı tanıda önemli bir göstergeçtir. Direkt grafide jukstakortikal, içinde patlamış mısır, noktasal, halkasal veya periferik kalsifikasyon bulunan yumuşak doku kitlesi görülür. BT incelemede korteks sağlam, erode veya kalınlaşmış olabilir, lezyon içi matriks kalsifikasyonu periosteal kondroma göre daha fazladır. MR inceleme-

de periosteal kondroma ek kontrast madde ile periferik ve septal parlaklaşma, lezyon çevresinde yumuşak doku ödemi ve komşu kemik iliğinde ödem görülür. Periosteal osteosarkom ayırıcı tanıda en çok karışan lezyondur. Periosteal osteosarkom daha genç yaşta (10-25 yaş) ve diyafizer lokalizasyonda görülür, direkt grafide jukstakortikal yumuşak doku kitlesi, geniş kortikal erozyon ve kortekse dik periost reaksiyonu mevcuttur [14, 25, 26].

Şeffaf hücreli kondrosarkom

Şeffaf hücreli kondrosarkom tüm kondrosarkomların %1-2 kısmını oluşturur ve düşük dereceli bir tümördür. Epifizer yerleşimli ve düşük dereceli bir tümördür ve erkeklerde daha fazla görülür. Daha sık uzun kemiklerde, en çok femur ve humerus üst ucunda görülür. Radyografik olarak epifizer yerleşimli, geniş geçiş zonu olan osteolitik bir lezyon olup matriks mineralizasyonu %30 oranındadır. Metafize uzanım ve bazı olgularda ince sklerotik kenar görülebilir. MR incelemede T1 ağırlıklı görüntülerde heterojen düşük-ara sinyal, T2 ağırlıklı ve sıvıya duyarlı serilerde heterojen artmış sinyal özelliği görülür. Kondroblastomdan farklı olarak perilezyoner ödem yoktur ve şeffaf hücreli kondrosarkom hastaları kondroblastom hastalarından daha ileri yaştadır [25, 26].

Kaynaklar

- [1]. Afonso PD, Isaac A, Villagrán JM. Chondroid Tumors as Incidental Findings and Differential Diagnosis between Enchondromas and Low-grade Chondrosarcomas. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2019; 23:3-18. [\[Crossref\]](#)
- [2]. WHO Classification of Tumours Editorial Board eds. World Health Organization classification of soft tissue and bone tumours. 5th ed. Lyon: IARC Press, 2020.
- [3]. Brien EW, Mirra JM, Kerr R. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology and clinical biology. I. The intramedullary cartilage tumors. *Skeletal Radiol.* 1997; 26: 325-353. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Flemming DJ, Murphey MD. Enchondroma and chondrosarcoma. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2000; 4:59-71. [\[Crossref\]](#)

- [5]. Unni KK, Inwards CY. Chondroma in Dahlin's Bone Tumours. 6th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins; 2010, 22-40.
- [6]. An YY, Kim JY, Ahn MI, Kang YK, Choi HJ. Enchondroma protuberans of the hand. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;190:40-44. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Douis H, Saifuddin A. The imaging of cartilaginous bone tumours. I. Benign lesions. *Skeletal Radiol* 2012; 41:1195-1212. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Greenspan A. Benign tumors and tumor like lesions II: lesions of cartilaginous origin. In: Greenspan A, and Beltran J editors. *Orthopaedic imaging: a practical approach*, 6th ed. Philadelphia: Walters Kluwer Health; 2015.p.726-759.
- [9]. Robbin MR, Murphey MD. Benign chondroid neoplasms of the bone. *Semin Musculoskelet Radiol* 2000;4(1):45-58. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Robinson P, White LM, Sundaram M, et al. Periosteal chondroid tumors: radiologic evaluation with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177(5):1183-1188. [\[Crossref\]](#)
- [11]. Brien EW, Mirra JM, Luck Jr JV. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology and clinical biology. II. Juxtacortical cartilage tumors. *Skeletal Radiol*. 1999;28:1-20. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1407-1434. [\[Crossref\]](#)
- [13]. Xu H, Nugent D, Monforte HL, Binitie OT, Ding Y, Letson GD, et al. Chondroblastoma of bone in the extremities: a multicentre retrospective study. *J Bone Joint Surg Am* 2015; 97: 925-931. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Arkun R Sabah D. Bizar lezyonlar. Sabah D, editör. İyi Huylu Kemik Tümörleri. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2020. p.101-106.
- [15]. Anthony J Mollica, Benjamin Getz, Chinenye Ezike, Blake Brannick, Albert J Mollica. Nora's Lesion: Bizarre Parosteal Osteochondromatous Proliferation Causing Splay Foot Deformity: A Case Report. *J Am Podiatr Med Assoc*. 2019 Nov;109(6):463-466. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Matsui Y, Funakoshi T, Kobayashi H, Mitsuhashi T, Kamishima T, Iwasaki N. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) affecting the distal end of the ulna: a case report. *BMC musculoskeletal Disorders*. 2016; 17:130. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Laura Pérez-Palma, María Cristina Manzanares-Céspedes, Enrique Giralt de Veciana. Subungual Exostosis Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Podiatr Med Assoc*. 2018 Jul;108(4):320-333. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Richert B, Baghaie M. Medical imaging and MRI in nail disorders: report of 119 cases and review of the literature. *Dermatol Ther* 2002;15(2):159-164. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Golden T, Siordia JA. Osteochondromyxoma: Review of a rare carney complex criterion. *Journal of bone oncology*. 2016; 5 (4): 194-197. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Yu W, Zhang ZZ, Wang O, Huang MQ, Xia WB, Guermazi A. Ring sign: an imaging sign for osteochondromyxoma in Carney complex. (2019) *Quantitative imaging in medicine and surgery*. 9 (12): 1958-1965. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Murphey MD, Vidal JA, Fanburg-smith JC et-al. Imaging of synovial chondromatosis with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2007 (5): 1465-1488. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Neumann JA, Garrigues GE, Brigman BE, Eward WC. Synovial Chondromatosis. *JBJS Rev*. 2016 May 10;4(5):01874474-201605000-00005. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Anderson WJ, Doyle LA. Updates from the 2020 World Health Organization Classification of Soft Tissue and Bone Tumours. *Histopathology* 2021 DOI: 10.1111/his.14265 [\[Crossref\]](#)
- [24]. Deckers C, Steyvers MJ, Hannink G, Schreuder HWB, de Rooy JWJ, Van Der Geest ICM. Can MRI differentiate between atypical cartilaginous tumors and high-grade chondrosarcoma? A systematic review. *Acta Orthop*. 2020 Aug;91(4):471-478. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Douis H, Saifuddin A. The imaging of cartilaginous bone tumours. II. Chondrosarcoma. *Skeletal Radiol*. 2013;42(5):611-626. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the Archives of the AFIP: Imaging of Primary Chondrosarcoma: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2003;23(5):1245-1278. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Vanel D, Kreshak J, Larousserie F, Alberghini M, Mirra J, De Paolis M, Picci P. Enchondroma vs. chondrosarcoma: A simple, easy-to-use, new magnetic resonance sign. *Eur J Radiol*. 2013;82(12):2154-2160. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Crim J, Schmidt R, Layfield L, Hanrahan C, Manaster BJ. Can imaging criteria distinguish enchondroma from grade 1 chondrosarcoma? *Eur J Radiol*. 2015;84(11):2222-2230. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Douis H, Singh L, Saifuddin A. MRI differentiation of low-grade from high-grade appendicular chondrosarcoma. *Eur Radiol* 2014;24:232-240. [\[Crossref\]](#)
- [30]. MacSweeney F, Darby A, Saifuddin A. Dedifferentiated chondrosarcoma of the appendicular skeleton: MRI-pathological correlation. *Skeletal Radiol* 2003;32:671-678. [\[Crossref\]](#)

Kondrojenik Tümörler

Remide Arkun, İpek Tamsel

Sayfa 33

Osteokondrom (*osteokartilajinöz ekzostoz*) tüm benign kemik lezyonları arasında en sık (%20-50) görülen tümördür. Alt ekstremitede femur (%30), tibia (%20), üst ekstremitede proksimal humerus en sık görülen lokalizasyonlardır. Genellikle 1-3. dekatlar arasında görülür. Büyüme plağının periost altındaki bölgede fragmentasyonu ve seperasyonu sonucunda kondrositler subperiosteal alana doğru yer değiştirirler. Bu alandaki kondrositlerin enkondral ossifikasyonu ile üzeri kıkırdak şapka ile kaplı, hem meduller hem kortikal kemikten oluşan, metafizde yerleşik bir kemik çıkıntı meydana gelir. Lezyonun patognomonik özelliği, köken aldığı kemik medüllası ve korteksi ile devamlılık göstermesidir.

Sayfa 35

Kondroblastomlar MR incelemede T1 ağırlıklı görüntülerde ara sinyal, T2 ağırlıklı görüntülerde iç-yapısındaki kalsifikasyon, immatür kıkırdak, sellüler kondroblast ve hemosiderine bağlı düşük sinyal özellikleri ile izlenir. Lezyonun çevresinde skleroza bağlı ince hipointens rim görülebilir. En karakteristik özelliği lezyon komşuluğunda perilezyoner ödem bulgularının izlenmesidir.

Sayfa 42

Santral kondrosarkom tanısında radyolojik olarak en önemli problem enkondrom ile AKS/ kondrosarkom derece 1 ayırımının yapılabilmesidir. Bu konuda yapılan çalışmalarda en önemli kriterler olarak endosteal çanaklaşma, lezyonun uzun kemikteki boyutu ve lezyon içinde yağ lobüllerinin bulunması gösterilmektedir. Aksiyel planda endosteal çanaklaşmanın kortikal kalınlığın $>2/3$, lezyonun uzunluğu >7.5 cm ve kortikal kalınlaşma varlığı, T1 ağırlıklı görüntüde hipointens lobule tümör dokusu içinde yağ lobüllerinin bulunmaması, lezyon çevresinde peritümöral kemik iliği ödemi ayırıcı tanıda daha çok malignite yönünde tanımlanmakla beraber tartışma devam etmektedir. Tüm bu kriterlere karşın uzun kemik yerleşiminde radyolojik ve patolojik olarak enkondrom/AKT arasında ayırım lezyonun inhomojen yapısı nedeni ile tanı karışıklığı yaratmakta olup bu olguların radyolog, patolog ve ortopedik cerrahların birlikte olduğu konseylerde değerlendirilmesi önerilmektedir. Unutulmaması gereken diğer bir konu aksiyel iskelette yerleşik tümörler biyopsi tanısı AKT olsa da kondrosarkom olarak değerlendirilmelidir.

Sayfa 45

Direkt radyografide, iskelet gelişimini tamamlamış kemikteki osteokondromun yüzeyi düzensizdir. Kemik komponent içinde osteolitik alanlar, komşu kemikte olası bası değişiklikleri ve lezyon çevresi yumuşak dokuda saçılmış, non uniform kıkırdak matrikse ait kalsifikasyonlar mevcuttur. Kıkırdak şapka kalınlığı ultrason, BT ve MR inceleme ile tayin edilebilmekle beraber tercih edilen yöntem MR inceleme olmalıdır. Kıkırdak şapka kalınlığının >20 mm olması, kıkırdak düzeninin bozulması ve kıkırdak sinyalindeki heterojenite malign transformasyonun göstergesidir.

Kondrojenik Tümörler

Remide Arkun, İpek Tamsel

1. Aşağıdakilerden hangi tümörde kemik iliğinde peritümöral ödem mevcuttur?
 - a. Enkondrom
 - b. Nora lezyonu
 - c. Kondromiksoid fibrom
 - d. Kondroblastom
 - e. Şeffaf hücreli kondrosarkom
2. Hangi tümörde malign transformasyon görülür?
 - a. Kondroblastom
 - b. Enkondrom
 - c. Kondromiksoid fibrom
 - d. Subungual ekzostoz
 - e. Osteokondromiksom
3. Hangi kemikte radyoloji raporunda atipik kırıkta tümörü tanımı kullanılmamalıdır?
 - a. Fibula
 - b. Tibya
 - c. Humerus
 - d. Pubis
 - e. Femur
4. Hangi radyolojik bulgu yüksek dereceli kondrosarkom tanısında daha az değerlidir?
 - a. Periostit
 - b. Tümör komşuluğunda yumuşak doku kitlesi
 - c. Peritümöral ödem
 - d. Kemikte ekspansiyon
 - e. Tümör boyutu >7.5 cm
5. Hangi malign kırıkta tümöründe bimorfik görünüm mevcuttur?
 - a. Santral kondrosarkom
 - b. Dediferansiye kondrosarkom
 - c. Mezenkimal kondrosarkom
 - d. Şeffaf hücreli kondrosarkom
 - e. Periferik kondrosarkom