

# Kemik Tümörlerinde Radyolojik Tanı

Konuk Editör: Nil Tokgöz

## TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ



# TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Konuk Editör: Nil Tokgöz

## Kemik Tümörlerinde Radyolojik Tanı

Cilt 9 • Sayı 1 • Nisan 2021



TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ



## Baş Editör



**Mecit Kantarcı**  
Atatürk Üniversitesi Tıp  
Fakültesi, Radyoloji Anabilim  
Dalı, Erzurum

## Editörler



**Hatice Tuba Sanal**  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi,  
Gülhane Tıp Fakültesi, Radyoloji  
Anabilim Dalı, Ankara



**Mustafa Koplay**  
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Radyoloji Anabilim Dalı,  
Konya, Türkiye



**Yayıncı**  
İbrahim KARA

**Yayın Yönetmeni**  
Ali ŞAHİN

**Editöryel Geliştirme**  
Gizem KAYAN TEKAÜT

**Yayın Yönetmeni Yardımcısı**  
Gökhan ÇİMEN

**Yayın Koordinatörleri**  
İrem SOYSAL  
Arzu YILDIRIM  
Deniz KAYA  
Bahar ALBAYRAK  
Emre KARA  
Gamze BİLGİN  
Irmak BERBEROĞLU  
Ebru BOZ

**Mali ve İdari İşler**  
Zeynep YAKIŞIRER ÜREN

**Proje Koordinatörleri**  
Sinem KOZ  
Doğan ORUÇ

**Grafik Departmanı**  
Ünal ÖZER  
Deniz DURAN

**İletişim**  
Adres: Büyükdere Cad.  
No: 105/9 Şişli, İstanbul  
Telefon: +90 212 217 17 00  
E-posta: info@avesyayincilik.com

## DERGİ YÖNERGESİ

### 1. Tanım ve Amaç

Bu yönerge, Türk Radyoloji Derneği'nin yayın organı olan Türk Radyoloji Seminerleri'nin bilimsel açıdan yüksek nitelikli olması amacıyla, yayın politikasını ve işleyişini tanımlamaktadır. İçerikte yer alan maddeler Türk Radyoloji Derneği'nin bilimsel politikaları ve tüzüğünde yer alan prensiplere uygun hazırlanmıştır.

Türk Radyoloji Derneği'nin bilimsel yayını olan Diagnostic and Interventional Radiology dışında, yılda 3 kez Türkçe olarak yayımlayacağı Türk Radyoloji Seminerleri, radyoloji ve ilgili diğer branşlarda görev yapan hekimlerin, seçilmiş konularda güncel bilgi ve deneyimlere ulaşmasını ve asistan eğitimine katkı sağlamayı amaçlamaktadır.

### 2. İşleyiş

- Editörler Kurulu Türk Radyoloji Derneği tarafından atanan bir Editör ve iki Editör Yardımcısı'dan oluşur.
- Editörler Kurulu derginin Yazım Kuralları'nı belirler.
- Her sayı için, Editörler Kurulu tarafından ana konu başlığı ve Konuk Editör belirlenir.
- Konuk Editör, Editörler Kurulu tarafından belirlenen çerçeve ve verilen süre içinde yayımlanacak olan yazı başlıklarını ve bu yazıları hazırlayacak olan kişileri belirleyerek Editörler Kurulu'na sunar.
- Editörler Kurulu'nun onayını takiben yazarlara davet mektupları gönderilir.
- Yazılar Konuk Editör tarafından kontrol edilir ve düzeltmeler yapıldıktan sonra Editörler Kurulu'na gönderilir.
- Editörler Kurulu tarafından kontrol edilen yazılar baskı planına aktarılır. Editörler Kurulu bu aşamada yazıların içeriği ve yazarlarıyla ilgili düzenleme yapma yetkisine sahiptir.

### 3. Editörler Kurulu'nun Özellikleri

- Editörler Kurulu Türk Radyoloji Derneği Yönetim Kurulu tarafından üç sene için atanır. Editörler Kurulu'nda en fazla iki dönem görev alınabilir.
- Editörler Kurulu'na atanacak kişilerin Web of Science'ta indekslenen tıp dergilerinde yayınlanmış en az 30 adet yayını olmalıdır.
- Bu yayınların en az 10 tanesi araştırma yazısı olmalıdır.
- Bu yayınların en az 5'inde birinci isim ya da sorumlu (Corresponding) yazar olarak yer almalıdır.

### 4. Editörler Kurulu'nun Sorumlulukları

- Derginin amaçlarını ve yayın politikasını TRD Yönetim Kurulu ile birlikte belirlemek
- Baskının zamanında yapılmasını ve devamlılığını sağlamak
- Yazıların içeriğini denetlemek ve düzenlemek
- Konuk Editör'ü ve ana konu başlığını belirlemek ve yazarları onaylamak
- Gerek görüldüğünde konuk editöre alt konu başlıkları ve yazar önerisinde bulunmak

### 5. Konuk Editör'ün Özellikleri

- Konusunda, uluslararası derneklerin yönetiminde veya kongre aktivitelerinde aktif görev almış olmalı ya da aşağıdaki kuralları karşılamalıdır.
- Web of Science'ta indekslenen dergilerde yayınlanmış en az 30 yayını olmalıdır.
- Yayınların en az 8 tanesi araştırma makalesi olmalıdır.
- Yayınların en az 5 tanesinde ilk isim ya da sorumlu (Corresponding) yazar olarak yer almalıdır.

### 6. Konuk Editör'ün Görevleri

- Güncel konulu yazı başlıklarını Editörler Kurulu ile birlikte belirlemek
- Yazarları Editörler Kurulu ile birlikte belirlemek
- Yazıları süresi içinde yazarlardan toplamak
- Yazı içeriklerini, görselleri, tabloları ve kaynakları kontrol etmek ve düzeltmeleri yapmak
- Her yazı için bilimsel içerik yönünden hakemlik yapmak

## AMAÇLAR VE KAPSAM

Türk Radyoloji Seminerleri, Türk Radyoloji Derneği'nin sürekli tıp eğitimi faaliyetleri kapsamında sadece elektronik olarak yayınlanmaktadır. Yayın dili Türkçe olan dergi Nisan, Ağustos ve Aralık aylarında olmak üzere yılda 3 sayı yayınlanmaktadır.

Derginin öncelikli hedefi, kanıta dayalı tıp literatürüne yansımış olan en güncel bilgileri ve deneyimleri, radyoloji alanında çalışan hekimlere ve ilgili diğer branşlarda görev yapan hekimler ve sağlık profesyonellerine pratik bir şekilde aktarmaktır.

Derginin yayın politikası ve Editöryel işleyişi, Türk Radyoloji Derneği tarafından atanan bir Editör ve iki Editör Yardımcısı'dan oluşan Editörler Kurulu tarafından, uluslararası biyomedikal yayıncılık standartları ve etik prensiplere bağlı kalınarak belirlenir ve denetlenir.

Editörler Kurulu her sayı için radyolojinin alt konularından bir ana başlık belirler ve içerik planlaması ve koordinasyonu için Konuk Editör atanır. Konuk Editör yazıların başlıkları ve yazarlarını planlayarak Editörler Kurulu'nun onayına sunar. Yazıların basım öncesi denetimi ve içerik düzenlemeleri Konuk Editör ve Editörler Kurulu tarafından yapılır. Yazıların bilimsel ve hukuki sorumluluğu yazarlarına aittir.

Dergide yayınlanan yazılar [www.turkradyolojiseminerleri.org](http://www.turkradyolojiseminerleri.org) adresinde tam metin olarak yayınlanmaktadır.

Derginin mali kaynakları, reklam gelirleri ve Türk Radyoloji Derneği fonlarından oluşmaktadır. Reklam vermek isteyen kuruluşlar Türk Radyoloji Derneği'ne başvurmalıdır.

Türk Radyoloji Seminerleri'nin isim hakkı ve yayınlanan içeriklerin telif hakları yazarların yazılı izinleriyle Türk Radyoloji Derneği'ne aittir. Yazılar, tablolar, görseller ve diğer tüm içeriklerin kullanımı ve tıpkı basımları için Türk Radyoloji Derneği'ne müracaat edilmelidir.

### **Editörler Kurulu**

Adres : Hoşdere Cad., Güzelkent Sok, Çankaya Evleri, F Blok, No:2 06540 Çankaya, Ankara  
Telefon : +90 312 442 36 53  
Faks : +90 312 442 36 54  
E-posta : [info@turkradyolojiseminerleri.org](mailto:info@turkradyolojiseminerleri.org)  
Web : [www.turkradyolojiseminerleri.org](http://www.turkradyolojiseminerleri.org)

### **Yayıncı - AVES**

Adres : Büyükdere Cad. No: 105/9 34394 Mecidiyeköy, Şişli, İstanbul  
Telefon : +90 212 217 17 00  
Faks : +90 212 217 22 92  
E-posta : [info@avesyayincilik.com](mailto:info@avesyayincilik.com)  
Web : [www.avesyayincilik.com](http://www.avesyayincilik.com)

## YAZIM KURALLARI

Türk Radyoloji Seminerleri'nde sadece Editörler Kurulu ve Konuk Editör tarafından belirlenen ve davet edilen yazılar yayınlanır. Bu sistem dışında dergiye gönderilen yazılar değerlendirilmeye alınmaz.

Davet edilen kişiler yazılarını aşağıda belirtilen formatlarda hazırlayarak [www.turkradyolojiseminerleri.net](http://www.turkradyolojiseminerleri.net) web sayfası üzerinden dergiye göndermelidir. Yazıların hazırlanması aşamasında bu kurallara riayet edilmesi derginin yayın süreçlerinin hızlı ve sağlıklı bir şekilde yürütülmesi açısından önemli olduğundan tüm yazarların bu kılavuza uygun hareket etmeleri Editörler Kurulu tarafından beklenmektedir.

### Genel Kurallar

1. Yazılar bilimsel açıdan üst düzeyde olmalı ve en güncel kaynaklarla desteklenmelidir.
2. Daha önce başka bir dergi veya kitapta yayınlanmamış ya da yayın için değerlendirme aşamasında olmamalıdır.
3. Metinler özgün hazırlanmalı, başka bir yerli kaynaktan kopyalanmamalı veya yabancı kaynaklardan çeviri yapılmamalıdır. Tüm yazılar baskı öncesi iThenticate programı üzerinden aşırma ve kopya yayın yönlerinden incelenecek ve literatürdeki diğer yayımlarla benzeşme oranları yüksek bulunan yazılar yazarlarına iade edilecektir.
4. Yazılarda yer verilen tablolar, şekiller, resimler ve diğer görseller özgün olmalı, başka bir kaynaktan alındıysa Türk Radyoloji Seminerleri'nde tekrar yayınlanabilmesi için gerekli izinler yazarlar tarafından alınmalı ve izin belgeleri dergiye gönderilmelidir.
5. Kaynak listesinde yalnızca yayınlanmış ya da yayınlanmak üzere kabul edilmiş ve mümkün oldukça yeni çalışmalar kullanılmalıdır. Ulaşılması mümkün olmayan ve veri tabanlarında indekslenmeyen kaynaklar kullanılmamalıdır.
6. Özellikle tablolar, metni açıklayıcı ve kolay anlaşılır hale getirecek biçimde hazırlanmalı ve metnin tekrarı niteliğinde olmamalıdır.
7. Her yazıda en fazla iki isim olmalı ve yazarlardan en az bir tanesinin akademik ünvanı ya da eğitim hastanelerinde 10 yılın üzerinde uzmanlığı bulunmalıdır. Her sayıda, bir yazarın en fazla bir adet yazısı yayınlanabilir.
8. Yazarlardan en az birinin, Web of Science'da indekslenen dergilerde çıkmış en az 15 yazısı olmalı, bu yazılardan en az 8 tanesi araştırma ma-

kalesi olmalı, en az 5 tanesinde ilk isim olmalıdır.

9. Yazılar derginin yayınlanma tarihinden en geç 5 ay öncesinde konuk editöre iletilmiş olmalıdır.

### Teknik Kurallar

1. Yazılar Microsoft Office Word programında, Times New Roman yazı karakterinde, 12 punto, çift satır aralıklı ve sayfa kenarı boşlukları 2.5 cm olarak hazırlanmalıdır.
2. Derginin yayın dili Türkçe olduğundan yazı dosyalarında yer alan tüm içerikler sadece Türkçe dilinde verilmelidir.
3. İlk sayfada yazının başlığı, 500 boşluksuz karakter sayısını geçmeyecek şekilde özeti, yazarların isimleri, kurum bilgileri, posta adresleri, E-posta adresleri ve telefon numaraları yazılmalıdır.
4. İkinci sayfadan itibaren yazının tam metni verilmelidir. Tam metin, yazının konusuna uygun bir şekilde yazarlar tarafından belirlenen alt başlıklara bölünmelidir. Tam metin kelime sayısının alt ve üst sınırı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
5. Tam metin yazıldıktan sonra Kaynaklar verilmelidir. Kaynakların alt ve üst sınırı yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir. Tüm Kaynaklar cümle sonlarında köşeli parantez içinde yazılmalı ve metin içinde geçiş sırasına göre listelenmelidir. Kaynak yazım stilleri aşağıda verilen formata uygun olmalıdır.
  - Altı ya da daha az yazarlı kaynaklarda tüm isimler yazılmalı, yazar sayısı altıyı aştığında ise, ilk altı yazarın ismi yazılarak arkasından tam metni Türkçe olan kaynaklarda "ve ark.", İngilizce olan kaynaklarda ise "et al." ifadesi eklenmelidir.
  - Dergi: Muller C, Buttner HJ, Peterson J, Roskomun H. A randomized comparison of clopidogrel and aspirin versus ticlopidine and aspirin after placement of coronary artery stents. *Circulation* 2000; 101: 590-3.
  - Kitap bölümü: Sherry S. Detection of thrombi. In: Strauss HE, Pitt B, James AE, editors. *Cardiovascular Medicine*. St Louis: Mosby; 1974.p.273-85.
  - Tek yazarlı kitap: Cohn PF. Silent myocardial ischemia and infarction. 3rd ed. New York: Marcel Dekker; 1993.

- Yazar olarak editör(ler): Norman IJ, Redfern SJ, editors. Mental health care for elderly people. New York: Churchill Livingstone; 1996.
  - Toplantıda sunulan makale: Bengissson S. Sothemin BG. Enforcement of data protection, privacy and security in medical informatics. In: Lun KC, Degoulet P, Piemme TE, Rienhoff O, editors. MEDINFO 92. Proceedings of the 7th World Congress on Medical Informatics; 1992 Sept 6-10; Geneva, Switzerland. Amsterdam: North-Holland; 1992.p.1561-5.
  - Bilimsel veya teknik rapor: Smith P. Golladay K. Payment for durable medical equipment billed during skilled nursing facility stays. Final report. Dallas (TX) Dept. of Health and Human Services (US). Office of Evaluation and Inspections: 1994 Oct. Report No: HHSIGOE 169200860.
  - Tez: Kaplan SI. Post-hospital home health care: the elderly access and utilization (dissertation). St. Louis (MO): Washington Univ. 1995.
  - Yayına kabul edilmiş ancak henüz basılmamış yazılar: Leshner AI. Molecular mechanisms of cocaine addiction. N Engl J Med In press 1997.
  - Erken Çevrimici Yayın: Aksu HU, Ertürk M, Gül M, Uslu N. Successful treatment of a patient with pulmonary embolism and atrial thrombus. Anadolu Kardiyol Derg 2012 Dec 26. doi: 10.5152/akd.2013.062. [Epub ahead of print]
  - Elektronik formatta yayınlanan yazı: Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg Infect Dis (serial online) 1995 Jan-Mar (cited 1996 June 5): 1(1): (24 screens). Available from: URL: <http://www.cdc.gov/ncidod/EID/cid.htm>.
6. Tablolar Microsoft Office Word programında “Tablo Ekle” özelliği kullanılarak hazırlanmalı ve Kaynaklar’dan sonra metin içinde geçiş sırasına uygun olarak yerleştirilmelidir. Her yazı için belirlenen tablo sayısı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
  7. Görseller (Şekil ve Resim) tam metinde geçen konuları açıklamaya yetecek sayıda olmalı, yüksek çözünürlüklü ve en az 300 dpi jpeg dosyası formatında online sisteme ayrıca yüklenmelidir. Görsellerin numaralandırılmaları metin içinde işaretlenmeli ve alt yazıları tam metin dosyasının sonuna eklenmelidir. Her yazı için belirlenen tablo sayısı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
  8. Video ve hareketli görüntülerle desteklenen yazılar derginin sürekli tıp eğitimi amacına hizmet etmesi açısından değerli ve önemlidir. Bu dosyalar en fazla 3 MB boyutunda ve “mpeg” formatında hazırlanmalı ve ayrı bir dosya olarak sisteme yüklenmelidir.
  9. Tablo ve görsellerin başlıklarında ve yazı içinde anılmasında Arabik rakam yazılmalı, Roma rakamları kullanılmamalıdır.
  10. Görseller, videolar ve hareketli görüntülerde hasta ve kurum isimleri yer almamalıdır.
  11. Metin, tablo ve görsellerde kullanılan ondalık sayılar virgül ile ayrılmalıdır.
  12. Paragrafların ilk cümleleri kısaltma ile başlamalıdır.
  13. Farmasötik ürünler jenerik isimleriyle yazılmalı, ticari marka adı kullanılmamalı; tıbbi malzeme ve aygıt isimlerinde ise marka ve firma ismi ile, şehir ve ülke bilgisi yer almalıdır.
  14. Hazırlanan konu ile ilgili metnin sonunda 5 adet çöktan seçmeli soru hazırlanmalı ve doğru yanıtı işaretlenmelidir.
  15. Yayın Hakkı Devir Formu doldurularak imzalanmalı ve dergiye gönderilmelidir. Yazarlar imzaladıkları formu tarayıcıdan geçirerek sisteme PDF veya JPEG formatında yükleyebilecekleri gibi, E-posta, faks veya kargo ile de aşağıda yazılı Yayıncı adreslerine gönderebilirler. Yayın Hakkı Devir Formu gönderilmeyen yazılar basılmayacaktır.
- Her türlü konuda bilgi ve destek almak için aşağıda yazılı adresler aracılığıyla Editörler Kurulu ve Yayıncı ile iletişim kurulabilir.

#### Editörler Kurulu

Adres : Hoşdere Cad., Güzelkent Sok, Çankaya Evleri, F Blok, No:2 06540 Çankaya, Ankara  
 Telefon : +90 312 442 36 53  
 Faks : +90 312 442 36 54  
 E-posta : [info@turkadyolojiseminerleri.org](mailto:info@turkadyolojiseminerleri.org)  
 Web : [www.turkadyolojiseminerleri.org](http://www.turkadyolojiseminerleri.org)

#### Yayıncı - AVES

Adres : Büyükdere Cad. No: 105/9 34394 Mecidiyeköy, Şişli, İstanbul  
 Telefon : +90 212 217 17 00  
 Faks : +90 212 217 22 92  
 E-posta : [info@avesyayincilik.com](mailto:info@avesyayincilik.com)  
 Web : [www.avesyayincilik.com](http://www.avesyayincilik.com)

# Kemik Tümörlerinde Radyolojik Tanı

## KONUK EDİTÖRDEN



Değerli meslektaşlarım,

Günlük radyoloji pratiğinde kemik tümörlerinin değerlendirilmesinde ve ayırıcı tanısında radyologların sıklıkla zorluk yaşadıkları bilinmektedir. Oysa klinik öykü (özellikle *hastanın yaşı ve tümörün yerleşim yeri*) ve fizik muayene bulguları ile birlikte, tanıda vazgeçilmez bir görüntüleme yöntemi olan *radyografilerde* tümörün morfolojik özelliklerinin sistematik değerlendirilmesi ile hastaya doğru tanı konabilmekte ve en azından uygun bir klinik yaklaşım sağlanabilmektedir. Son yıllarda kemik tümörlerinin moleküler karakterizasyonunda önemli gelişmeler olmuş ve Dünya Sağlık Örgütü Mayıs 2020’de kemik ve yumuşak tümörleri güncel sınıflamasını

yayımlamıştır. Türk Radyoloji Seminerleri dergisinin bu sayısında, kemik tümörleri en son güncel sınıflamaya (*Updates from the 2020 World Health Organization Classification of Soft Tissue and Bone Tumours*) göre alt başlıklara ayrılarak anlatılmıştır. Bu sayıda ayrıca, kemik tümörlerinde evreleme, kemik tümör taklitçileri ve kemik tümörlerinde tedavi sonrası görüntüleme bulguları da yer almaktadır. Alanında oldukça deneyimli radyologlar tarafından hazırlanan dergimizde, radyologlara kemik tümörleri konusunda güncel Türkçe bir kaynak oluşturmayı hedefledik. Dergimizin bu sayısının meslektaşlarıma gerek uzmanlık eğitimleri sırasında gerekse de uzmanlık sonrası meslek hayatlarında yararlı olmasını diliyorum. Türk Radyoloji Seminerleri dergisinin hazırlanmasında emeği geçen herkese çok teşekkür ediyorum.

Saygılarımla.

**Prof. Dr. Nil Tokgöz**

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye



# Kemik Tümörlerinde Radyolojik Tanı

## HAZIRLAYANLAR

**ATILLA HİKMET ÇİLENGİR**, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

**BERNA DİRİM METE**, İzmir Demokrasi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

**EMETULLAH CİNDİL**, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

**GÜLDEN ŞAHİN**, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

**HALİTCAN BATUR**, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

**HALİL ÖZER**, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

**HATİCE TUBA SANAL**, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

**İPEK TAMSEL**, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

**MEHMET SEDAT DURMAZ**, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

**MELTEM ÇETİN**, Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

**MERVE YAZOL**, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

**MUSTAFA FARAŞAT**, Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

**MUSTAFA GÖK**, Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

**NİL TOKGÖZ**, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

**NURDAN ÇAY**, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

**ÖZGÜR TOSUN**, İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

**ÖZNUR BOYUNAĞA**, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

**REMİDE ARKUN**, Özel Star Radyoloji Laboratuvarı, İzmir, Türkiye

**ŞEBNEM ÖRGÜÇ**, Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

**TAMER KAYA**, Özel 100. Yıl Hastanesi, Eskişehir, Türkiye

**ÜLKÜ KERİMOĞLU**, Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

**YUSUF ERDEM**, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

**ZEYNEP MARAŞ ÖZDEMİR**, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

**ZEHRA AKKAYA**, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

# Kemik Tümörlerinde Radyolojik Tanı

Cilt 9 • Sayı 1 • Nisan 2021

## İçindekiler

### Kemik Tümörlerinde Radyolojik Değerlendirme

1

*Nil Tokgöz*

Kemik tümörleri ve tümör benzeri oluşumlarının değerlendirilmesinde başta direkt grafi olmak üzere radyolojik yöntemlerin oldukça büyük önemi vardır. Radyografilerde lezyonun matriks özelliklerine göre tümörün histolojik kökeni ortaya konabilmektedir. Ayrıca direkt grafilerde tümörün morfolojik özelliklerine sistematik yaklaşım ile lezyonun büyüme hızı ve biyolojik aktivitesi değerlendirilebilmekte ve hastaya klinik yaklaşımda bir yol haritası çizilebilmektedir.

### Osteojenik Tümörler

15

*Atilla Hikmet Çilengir, Özgür Tosun*

İskelet sistemini birçok primer ve metastatik tümör etkileyebilmektedir. Osteojenik tümörler primer kemik tümörleri arasında sık görülen bir grup olup tümör hücrelerinin osteoid matriks üretimi ile diğerlerinden ayrılır. Radyolojik görüntüleme osteojenik tümörlerin tanısında değerli olduğu gibi alt tiplerinin karakterizasyonunda da önem taşır. Bu bölümde benign osteojenik tümörler olan osteom, osteoid osteom ve osteoblastom ile malign osteojenik tümör olan osteosarkom ve alt tipleri ayrı ayrı tanılarıyla birlikte incelenmiştir.

### Kondrojenik Tümörler

31

*Remide Arkun, İpek Tamsel*

Kartilajinöz (kıkırdak) tümörler kemik tümörleri sınıflamasında kıkırdak matriks üreten hücrelerin yer aldığı geniş ve heterojen bir grup oluşturmaktadır. Benign tümörlerden osteokondrom ve encondrom en sık görülen iki benign kemik tümörünü oluştururken, malign tümörler arasında kondrosarkom multipl miyelom da dahil edildiğinde üçüncü sıklıktadır. Tümör içindeki hyalin kıkırdakın sellüler özelliği görüntüleme bulgularına temel oluşturmaktadır.

### Fibrojenik Tümörler

51

*Mustafa Gök, Meltem Çetin*

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ)'nün 2020 yılında revize ederek çıkarmış olduğu 5. baskı Yumuşak doku ve Kemik tümörleri kitabında kemiğin fibrojenik tümörleri başlığı altında iki patoloji mevcuttur. Bunlardan ilki intermediate grupta yer alan yani lokal agresif olan "Desmoplastik Fibroma (DF)" ve ikincisi malign grupta yer alan "Fibrosarkom (FS)". Bu yazıda bu iki patoloji anlatılacaktır. Kemiğin Desmoplastik Fibroması ve Fibrosarkomu, fibröz matrikse sahip, matriks kalsifikasyonu göstermeyen ve kollajen matriks içinde işi hücrelerden oluşan tümörlerdir. Her iki patoloji de çok nadir izlenir. Desmoplastik Fibroma intermediate bir lezyon olup lokal agresif davranış gösterir. Direkt grafide geçiş zonunun dar ancak belirsiz olması bu karakterini yansıtır. FS'nin hem histopatolojik hem de radyolojik bulguları spesifik olmayıp kemiğin diğer tümörlerinde de görülebilmektedir bu nedenle kemiğin diğer tümörleri dışlandıktan sonra FS ayrı tanı listesinde düşünülmelidir.

## Kemiğin Vasküler Tümörleri

60

*Halitcan Batur, Nurdan Çay*

Kemiğin vasküler tümörleri Dünya Sağlık Örgütü'nün yayımladığı son tümör sınıflandırmasına göre benign, lokal agresif ve malign olmak üzere üç farklı grupta incelenen heterojen yapıda neoplazmları temsil eder. Benign grupta yer alan hemanjiyomların yerleşim yerlerine göre radyolojik tanısı kısmen koyulabilirken, lokal agresif grupta yer alan epitelooid hemanjiyomlar ile malign grupta yer alan epitelooid hemanjiyoendotelyomlar ve anjiyosarkomların tanısını koyabilmek radyolojik olarak mümkün olmamaktadır. Ancak multifokal tutulumun, agresif karakterin ve eşlik eden yumuşak doku uzanımlarının bulunduğu litik kemik lezyonlarında, ayırıcı tanıda, özgün olmamakla beraber, kemiğin vasküler tümörleri de yer almalıdır. Bu derlemede kemiğin vasküler tümörlerinin genel özellikleri ve radyolojik görüntüleme bulguları gözden geçirilecektir.

## Osteoklastik Dev Hücreden Zengin Tümörler

69

*Berna Dirim Mete*

“Osteoklastik Dev Hücreden Zengin Tümörler” grubunda; anevrizmal kemik kisti, dev hücreli tümör ve non-ossifiye fibrom yer almaktadır. Kemik tümörlerinin tanısında doğru sonuca varabilmek, lezyonların temel radyolojik, epidemiyolojik ve topografik özelliklerini birlikte değerlendirmesini gerektirir. Bu yazı; her üç tümörün temel radyolojik özellikleri, patolojileri, genetik özellikleri, klinikleri ve güncel tedavi yöntemleri ile tedavi seçimi ve takibinde radyolojinin yerini kapsamaktadır.

## Notokordal Tümörler

84

*Sebnem Örgüç, Mustafa Farasat*

Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2020 yılında revize edilen Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri sınıflamasının 5. baskısında notokord tümörleri, benign notokord hücreli tümörler (BNHT), konvansiyonel kordoma, dediferansiye kordoma ve kötü diferansiye kordoma adları ile dört alt başlıkta sınıflanmıştır. Tipik olarak klivus, sakrokoksigeal kemikler ve vertebrada yerleşirler. Tüm alt tipler fizaliferöz hücre kökenlidir. Kordoma notokordal diferansiyasyon gösteren malign bir tümör iken, BNHT iyi huyludur. Dolayısıyla BNHT takibe alınırken, kordomaların primer tedavi yöntemi cerrahidir. Bu nedenle radyolojik olarak kemik destrüksiyonu ve yumuşak doku oluşturmayan, sklerotik iç yapıdaki BNHT'ün litik, destrüktif, yumuşak doku ve sıklıkla kalsifikasyon içeren kordomadan radyolojik ayırıcı tanısı önemlidir.

## Kemiğin Diğer Mezenkimal Tümörleri

96

*Emetullah Cindil, Tamer Kaya*

Kemiğin diğer mezenkimal tümörleri hem benign hem de malign tümörleri içeren karma bir gruptur. Bu derlemede, ilgili tümörlerin temel görüntüleme özelliklerinden ve ayırıcı tanıda anahtar bulgulardan bahsedilecektir. Fibroz displazi, intraosseöz lipoma ve basit kemik kisti karakteristik görüntüleme bulguları ile oldukça kolay tanırlar. Osteofibroz displazi ve adamantinoma ise yerleşim yeri ve örtüşen radyolojik görüntüleme bulguları ile özenle değerlendirmemiz gereken tümörlerdir. Diğer nadir mezenkimal tümörlerin görüntüleme özellikleri spesifik olmasa da klinik bulgular ve demografik özellikleri ile beraber değerlendirilmesi uygun olacaktır.

**Kemiğin Hematopoetik Tümörleri****110***Zeynep Maraş Özdemir*

Kemiğin hematopoetik tümörleri her yaşta karşımıza çıkabilecek kemik lezyonlarına neden olur. Kemik iliğinde proliferasyon ve replasmana neden olan bu patolojiler hafif semptomlarla ortaya çıkabileceği için ilk tanı aşamasında ve evreleme ile takiplerde çeşitli görüntüleme yöntemlerine ihtiyaç kaçınılmazdır. Kemik lezyonlarının tespitinde ilk kullanılması gereken inceleme direk grafidir. Tanı, evreleme ve tedavi sonrası değerlendirmede ise bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntülemesi (MRG), Flor-18 işaretli florodeoksiglukoz (F-18 FDG) ile pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi (PET-BT) gibi kesitsel görüntüleme yöntemleri kullanılır.

**Kemiğin İndiferansiye Küçük Yuvarlak Hücreli Sarkomları ve Radyolojik Bulguları****124***Merve Yazol, Öznur Boyunağa*

Ewing sarkomu tümör ailesi, çocukluk çağında osteosarkomdan sonra en sık görülen malign kemik tümörleridir. Tanı anında olguların bir kısmında uzak organ metastazı mevcuttur. Multimodaliter görüntüleme ile tanı ve evreleme, hızlı ve uygun cerrahi veya medikal tedaviye olanak sağlar. Lokal tümör evrelemesi için direkt grafi sonrası MRG tercih edilir. Tedavi yanıtını değerlendirme ve takip görüntüleme, mümkünse aynı modalite ile ve 3 veya 6 aylık kısa aralıklarda yapılmalıdır. Bu yazıda Ewing sarkomunun radyolojik bulguları ele alınmış, radyologlara katkı sağlanması amacıyla Dünya Sağlık Örgütü'nün 2020 kemik ve yumuşak doku tümörleri sınıflandırmasına göre güncellenen indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkom alt tipleri güncel yayınlar eşliğinde özetlenmiştir.

**Kemik Metastazları****137***Halil Özer, Mehmet Sedat Durmaz*

Kemik metastazları iskelet sisteminin en sık görülen malign hastalığıdır. Kemik metastazları önemli bir morbidite nedenidir. Erken tanı evreleme ve optimal tedavi için önemlidir. Kemik metastazlarının tanısında görüntüleme olarak radyografi, BT, MRG, kemik sintigrafisi ve PET/BT kullanılmaktadır. Bu yazıda, kemik metastazları için klinik bulgular ve patofizyoloji kısaca gözden geçirilerek hangi hastalara nasıl görüntüleme yapılacağı, görüntüleme bulguları, spinal metastazlar ve patolojik kırıklar anlatılmaktadır.

**Kemik Tümörlerinde Evreleme****156***Ülkü Kerimoğlu*

Tümör-nod-metastaz (TNM) klasifikasyonu ve Enneking sistemi kemik tümör evrelemede kullanılan iki temel sistemdir. T evresi tümör uzanımını temsil etmektedir. T evresine, TNM klasifikasyonunda tümör çapına göre, Enneking sisteminde ise kompartman anatomisine göre karar verilmektedir. Evreleme biyopsi öncesi yapılmalıdır. Radyologlar evrelemede hangi tetkikin uygun olduğunu belirlemeleri yanısıra tetkikin nasıl yapılması gerektiği hususunda da sorumludur.


**Kemik Tümörü Taklitçileri (Travma, Enfeksiyon ve Enflamasyon, Reaktif, Metabolik)****164***Zehra Akkaya, Gülden Şahin*

Görüntüleme çalışmalarında, normal anatomik yapılar, varyasyonlar, travmatik, metabolik, idyopatik ve iyatrojenik patolojiler, iskelet sisteminde kemik tümörlerini taklit edebilir. Ayrıca kullanılan görüntüleme modalitesine özgün olarak fizyolojik bulgular ve artefaktlar da yalancı tümöral lezyon görünümüne yol açabilir. Doğru tanı ve uygun hasta yönetimi için, hastaya ait klinik bilginin yanı sıra, radyolojik anatomi ve görüntüleme fiziğinin temel prensipleri, tümör taklitçisi olabilecek oluşumların tipik yerleri ve görüntüleme bulguları iyi bilinmelidir.

**Kemik Tümörlerinde Tedavi Sonrası Görüntüleme****179***Yusuf Erdem, Hatice Tuba Sanal*

Günümüzde, uygulanan kemoterapi yöntemleri, cerrahi teknikler ve implant teknolojisindeki gelişmeler sayesinde primer kemik tümörlerinde sağkalım oranı artmaktadır. Geçmişte sıklıkla başvuru amputasyon cerrahisinin yerini ekstremité koruyucu cerrahiler almaya başlamıştır. Bunun sonucu olarak hastalar nüks ve uzak metastaz açısından periyodik aralıklarla takip edilmekte, implanta bağlı mekanik komplikasyonlar açısından değerlendirilmektedir. Bu bağlamda olguların görüntülenmesinde normalde beklenen ve kötü haberci bulguları bilmek önemlidir.

# Kemik Tümörlerinde Radyolojik Değerlendirme

Nil Tokgöz 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemik tümörleri tanısında temel radyolojik görüntüleme yöntemlerinin tanıtılması
- Kemik tümörleri ayırıcı tanısında iki temel kriter olan hasta yaşı ve lezyon yerleşiminin değerlendirilmesi
- Kemik tümörlerinin histolojik kökeninin ve biyolojik davranışının belirlenmesinde direkt grafide morfolojik özelliklerin sistematik analizi

Tokgöz N. Kemik Tümörlerinde Radyolojik Değerlendirme. Trd Sem 2021; 9: 1-14.

## GİRİŞ

Kemik tümörleri ve tümör benzeri oluşumlarının değerlendirilmesinde başta direkt grafi olmak üzere radyolojik yöntemlerin oldukça büyük önemi vardır. Radyografilerde lezyonun matriks özelliklerine göre tümörün histolojik kökeni ortaya konabilmektedir. Ayrıca direkt grafilerde tümörün morfolojik özelliklerine sistematik yaklaşım ile lezyonun büyüme hızı ve biyolojik aktivitesi değerlendirilebilmekte ve hastaya klinik yaklaşımda bir yol haritası çizilebilmektedir.

## Görüntüleme Teknikleri:

**Konvansiyonel radyografi;** kemik tümörleri tanısında birinci basamak ve en önemli görüntüleme yöntemidir. Uzun kemik tümörlerinde anterior-posterior ve lateral grafiler alınır. Eklemlerin değerlendirilmesinde ve kosta

lezyonlarında oblik grafiler de gereklidir [1]. Radyografiler tümörün histolojik kökenini ortaya koyabileceği gibi, morfolojik özellikler lezyonun büyüme hızı yani biyolojik aktivitesi hakkında önemli bilgiler vermekte ve biyopsi gerektiren agresif lezyonların tanısını sağlamaktadır [2].

**Kemik tümörlerinin primer tanısında en önemli iki kriter *lezyonun yerleşimi ve hastanın yaşı* olup, ayırıcı tanıyı önemli ölçüde daraltır [3].** Kemik tümörlerinde biyolojik olarak agresif olan ve olmayan lezyon ayrımında ise; lezyonun kenar özellikleri, korteks değişiklikleri, periost reaksiyonu ve yumuşak doku komponenti gibi morfolojik özelliklerin sistematik analizi oldukça önemlidir [1, 3, 4-6].

İliak kemik posterior kesimleri, asetabulum ve vertebralr gibi doku superpozisyonunun değerlendirmeyi güçleştirdiği kompleks anatomik bölgelerde radyografilere ek olarak multiplanar reformat bilgisayarlı tomografi (BT)

gereklidir [1]. Kemik tümörlerinde az miktarda kalsifikasyon ya da osteoid matriks varlığı ile radyografilerde izlenemeyen korteks destrüksiyonu ve yumuşak doku komponentinin değerlendirilmesinde daha üstün bir yöntem olan BT'ye başvurulur. Multiplanar görüntüleme ve üstün yumuşak doku kontrast çözümüyle yeteneği sayesinde kemik iliği infiltrasyonu ve yumuşak doku komponenti Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ile mükemmel değerlendirilebilir. Ancak bazı benign kemik tümörleri, kemik iliği ödemi ve yumuşak doku ödemi nedeniyle MRG'de agresif lezyon tanısı alabilirler [2]. **Kemik tümörlerinde BT ve MRG tetkikleri her zaman direkt grafi bulguları ile birlikte değerlendirilmelidir.** Malign kemik tümörlerinde lezyonun medüller kavitede uzanımının, komşu dokularla ilişkisinin ve damar-sinir paketi invazyonunun değerlendirilmesinde MRG vazgeçilmezdir.

### Hastanın yaşı

Hastanın yaşı ayırıcı tanıda oldukça önemlidir [2, 4]. **Bir yaş altı malign kemik tümörleri genellikle metastatik nöroblastomadır.** Yaş aralığına göre en sık malign kemik tümörleri; 1-30 yaş arasında osteosarkom ve Ewing sarkomu, 30-60 yaş arasında kondrosarkom, fibrosarkom, primer lenfoma ve malign fibröz histiyositom (MFH), 50 yaşın üzerinde ise metastaz, multipl myeloma (MM) ve Paget hastalığıdır [4, 5]. Osteosarkomun 2. piki 60-80 yaş arasında görülür ve primer benign kemik lezyonlarının (Paget hastalığı gibi) malign dejenerasyonuna sekonderdir. Basit kemik kisti (BKK) ve kondroblastom immatür iskelette (çocuklarda) görülürken, dev hücreli kemik tümörü (DHKT) matür iskelette (20 yaş üstünde) görülür. Anevrizmal kemik kistleri (AKK) genellikle 20 yaş altında görülür [5].

### Tümörün Yerleşimi

**1. Uzun Kemikte Yerleşimi:** Tanıda oldukça önemli ipuçları verir.

**A) Transvers Planda Yerleşim:** Lezyonun kemiğin santral aksına göre transvers planda

yerleşimine göre belirlenir (Resim 1). Fibula gibi dar tübüler kemiklerde bunu belirlemek güçtür [4].

**i. Ekzantrik yerleşim:** Osteosarkom, kondrosarkom, fibrosarkom, AKK, DHKT ve kondromiksoid fibrom kemikte ekzantrik yerleşim gösterir ve çoğu lezyon bu gruba girer.

**ii. Santral medüller yerleşim:** **Enkondrom, fibröz displazi ve BKK tipik olarak santral medüller yerleşim gösterirler.**

**iii. Kortikal yerleşim:** Ayırt edici bir özellik olup, osteom, osteoid osteom (OO), fibröz kortikal defekt (FKD) ve non-ossifying fibroma (NOF) kortikal yerleşimli lezyonlardır. Ancak, bazen subkortikal kökenli tümörü kortikal lezyonlardan ayırdetmek güç olabilir.

**iv. Jukstakortikal (Parosteal veya Periosteal) yerleşim:** Periost kaynaklı tümörler olup, kemiğin dış korteksine komşu yerleşim gösterirler. Parosteal lezyonlar periostun yüzeysel tabakasından, periosteal lezyonlar ise derin tabakadan köken alırlar [4]. Bu nedenle, erken dönemde radyografilerde parosteal tümör ile ana kemik korteksi arasında radyolusen bir hat bulunur [5]. Jukstakortikal yerleşimli lezyonlar; jukstakortikal kondrom, parosteal osteom, parosteal osteosarkom ve periosteal osteosarkomdur.

**B) Longitudinal Planda Yerleşim:** Lezyonun kemiğin uzun aksındaki yerleşimine göre belirlenir (Resim 2).

**i. Metafizler Yerleşim:** Kemik tümörlerinin çoğu metafizer yerleşim gösterir. Osteosarkom, Brodie absesi, NOF, BKK, AKK, DHKT, osteokondrom, kondrosarkom ve kondromiksoid fibrom metafiz yerleşimli tümörlerdir. **NOF'nın büyüme plağına yakın yerleşimli olması ve kondromiksoid fibromada lezyonun büyüme plağına yaslanması önemli özelliklerdir [4].**

**ii. Diyafizer Yerleşim:** Ewing sarkomu, fibröz displazi, BKK, enkondrom, NOF ve adamantinoma için ayırt edici bir özelliktir. Ayrıca uzun kemik yerleşimli osteoblastomların %75'i diyafizer yerleşim gösterir. 20 yaş altında diyafizer lezyonlarda eozinofilik granülom da akılda tutulmalıdır [3]. En sık metafizer yerleşim gösteren osteosarkomlar, hızla diyafizi de tutar ve genellikle metadiyafizer lezyonlar olarak karşımıza çıkarlar.



**Resim 1. A-D.** Tümörün uzun kemikte transvers planda yerleşimine göre değerlendirilmesi. Femur boynunda ekzantrik yerleşimli AKK (A, ok); humerus proksimal metadiyafizer kesiminde santral medüller yerleşimli BKK (B, ok); femur distal metadiyafizer kesiminde kortikal yerleşimli ve medüller kaviteye uzanan NOF (C, ok) ve humerus distal metadiyafizer kesiminde jukstakortikal yerleşimli parosteal osteosarkom (D, ok).

**iii. Epifizer Yerleşim:** Çocuklarda kondroblastom ve osteomyelit, erişkinlerde ise bırak hücreli kondrosarkom ve intraosseöz ganglion kisti tipik örnekleridir [4, 5]. Daha seyrek görülen epifizer tümörler; kemik lipomları, metastazlar, OO, encondrom ve eozinofilik granülomdur. **DHKT metafiz kökenli olmakla beraber, genellikle büyüme plağı kapandıktan sonra (20 yaş üstünde) görüldüğünden kolayca kemiğin epifizer bölgesine ve subkondral eklem yüzeyine uzanabilir [4, 5]. Bu özellik DHKT**

**için oldukça ayırt edicidir.** Kemik apofizleriyle, uzun kemiklerin epifizleri ile eş değer olup, epifizer lezyonlar apofizlerden de kaynaklanabilirler.

**Kemik tümörlerinde transartiküler uzanım;** sakroiliak ve diskovertebral eklemler gibi hareketi kısıtlı eklemlere komşu kemik lezyonlarında görülür [4, 5]. Ayrıca kemik sarkomları, MM ve kemik metastazları gibi agresif tümörlerde de transartiküler uzanım görülebilir.





**Resim 2. A-D.** Tümörün uzun kemikte longitudinal planda yerleşimine göre değerlendirilmesi. Femur distal metafiz yerleşimli osteosarkom (A, ok); femur distal diyafiz yerleşimli enkondrom (B, ok); femur trokanter majörde apofiz yerleşimli kondroblastom (C, ok) ve humerus proksimal epifiz yerleşimli osteomyelit (D, ok).

## 2. Tümörün İskelette Dağılımı

**A) Kırmızı Kemik İliğini Tutan Lezyonlar:** Kemik metastazları, MM, Ewing sarkomu, eozinofilik granülom ve lenfoma hematopoietik kırmızı kemik iliği kaynaklı lezyonlardır. Bu nedenle de bu tümörler çocuklarda apendiküler ve aksiyel iskelette ve erişkinlerde ağırlıklı olarak aksiyel iskelette görülürler. **Kırmızı kemik iliği kaynaklı tümörler apendiküler iskelette daha çok diyafizi tutar [5].** Bu bağlamda çocukluk yaş grubu tümörlerinden Ewing sarko-

mu ve eozinofilik granülom genellikle 20 yaş altında apendiküler iskelette ve 20 yaş üstünde pelvis ve kafatası gibi yassı kemiklerde görülür [3].

**B) Hızlı Büyüyen Bölgeleri Seven Tümörler:** Osteosarkom ve fibrosarkom gibi primer malign kemik tümörleri ve DHKT, özellikle hızlı büyüyen diz (femur distali ve tibia proksimalinde) ve omuz (humerus proksimali) ekleminde çevresinde sık görülürler [4, 5].

**C) Spesifik Yerleşim Yeri Olan Tümörler:** **Enkondrom;** el-ayak kısa tübüler kemiklerin-



**Resim 3. A-H.** Direkt grafide coğrafik kemik yıkım paterni (A-D); femur distal metafizinde kalın sklerotik konturlu, geçiş zone dar tip 1a paternde NOF (ok), humerus proksimal metadiyafizer (B, ok) ve radius proksimal diyafizer (C, oklar) kesimlerinde sklerotik kontur içermeyen, geçiş zone dar tip 1b paternde BKK (B, ok) ve MM (C, oklar), femur distal metadiyafizinde belirsiz sınırlı, geçiş zone geniş tip 1c paternde osteosarkom (D, ok). Direkt grafide güve yeniği ve permeatif kemik yıkım paternleri (E-H); femur distal metadiyafizer Ewing sarkomu (E, ok), tibia proksimal metadiyafizer osteomyelit (F, ok), humerusta lenfoma (G, ok) ve el bilekte RSD (H, oklar) olgularında kemiklerde yaygın milimetrik litik lezyonlar ve oldukça geniş geçiş zone izleniyor.

de sık görülür. **Kordoma;** primitif notokord artıklarından köken aldığından, vertebral kolon kranial ve kaudal sınırları olan klivus, C2 vertebra korpusu ve sakrokoksigeal vertebralarda ağırlıklı olarak yerleşir [4]. **Adamantinoma ve osteofibröz displazi;** tipik olarak tibia diyafizini ve özellikle de anterior korteksi tutar [3]. **Kalkaneus;** BKK ve intraosseöz lipom için

tipik yerleşim yeridir. **Kortikal dezmoid;** tipik olarak femur distal metafizi posteromedialinde, adductor magnus tendonu tutunma yerinde görülür. **Epidermoid kist;** yüzeysel dokudan döken hücre implantasyonu ile oluştuğundan, esas olarak terminal falankslarda ve kalvariumda görülür [4]. **Glomus tümörü ve epidermal inküzyon kisti;** terminal falankslarda görülür.

**Vertebralarda sık görülen tümörler;** çocuklarda eozinofilik granülom, AKK, OO, osteblastom, lenfoma, lösemi ve osteomiyelit iken, erişkinlerde kemik metastazları, MM, hemanjiom, lenfoma ve osteomiyelittir. Hemanjiomlar ağırlıklı olarak vertebra korpuslarında görülür. AKK ve osteblastom özellikle vertebra posterior elemanlarda görülür. **Kostalarda görülen en sık primer kemik tümörleri; enkondrom ve fibröz displazidir.**

### 3. Tümörün Morfolojik Özellikleri

#### A) Boyut ve Sayı

Bazı kemik tümörlerinde isimlendirme boyut kriterine göre yapılır [3]. OO ve osteoblastoma, histolojik olarak benzer lezyonlar olup 1,5 cm çapın altında OO ve bu boyutun üstünde osteoblastom olarak isimlendirilir. Yine aynı histolojik yapıdaki korteks yerleşimli FKD ve NOF, kraniokaudal boyut 3 cm'nin altında FKD ve bu boyutun üstünde NOF tanısını alır (7). Uzun kemik kondroid tümörlerinde boyut >6 cm ise tanıda enkondromdan çok düşük dereceli kondrosarkom düşünülür [5]. **Genel olarak tanı anında >6 cm boyutundaki lezyonların agresif ya da malign kemik tümörü olduğu düşünülür.** Ancak AKK, BKK, DHKT ve fibröz displazi bu kurala uymaz [5]. **Büyük boyut tek başına malignite kriteri değildir [2].**

Agresif kemik tümörlerinde hızlı büyüme beklendiğinden, varsa eski tetkiklerine göre boyut artışının değerlendirilmesi benign ve malign tümör ayırıcı tanısında oldukça önemlidir. Bu durumun istisnaları; **malign kemik tümörlerinden MM yavaş büyüebileceği gibi, histolojik olarak düşük dereceli DHKT genellikle hızlı büyür [4].**

**Monostatik (tek kemikte görülen) lezyonlar** genellikle primer kemik tümörleridir. **Poliostatik (multipl kemikte görülen) lezyonlar** ise, fibröz displazi, Paget hastalığı, metastaz, MM ve langerhans hücreli histiyositozdur [5]. Multipl sklerotik kemik lezyonlarında osteopoikilosis (multipl sklerotik kemik adacığı) ve sklerotik kemik metastazları (prostat, meme, akciğer kanseri) düşünülmalıdır. Osteopoikilo-

sisde lezyonlar uniform ve benzer boyutlarda olup, ekleme komşu kemiklerde yoğunlaşır. **50 yaş üstünde multipl litik kemik lezyonlarında; metastatik karsinom, MM ve metastatik Non-Hodgkin lenfoma (NHL) düşünülmelidir.**

#### B) Şekil ve Kenar Özellikleri

Kemik tümörlerinde kemik yıkım paterni lezyonun şekil ve kenar özelliklerini belirler. Yavaş büyüyen lezyonlar genellikle kemiğin uzun aksı boyunca büyür ve elonge görünümündedir (fibröz displazi, NOF, BKK) [5]. **Tümörün geçiş zonu, lezyon ile komşu normal kemik dokusu arasındaki sınırı ifade eder. Bu sınırın dar ya da geniş olması, tümörün büyüme hızını ve dolayısıyla da agresif olup olmadığını gösterir.** 3 tip kemik yıkım paterni vardır (Resim 3).

**i. Coğrafik Patern:** En az agresif form olup, ovoid ya da yuvarlak şekilli lezyonlardır. Bu patern genellikle lezyonun yavaş büyüdüğünü gösterir. **Tip 1a** iyi sınırlı sklerotik konturlu, **Tip 1b** sklerotik olmayan keskin konturlu ve **Tip 1c** belirsiz sınırlı fokal litik lezyonlar için kullanılır [1, 3]. **Tip 1a** paternde geçiş zonu dar olup, sklerotik kenar ne kadar kalın ve tam ise süreç o kadar uzun ve lezyon benign (NOF, FKD, AKK, fibröz displazi, kondroblastom, kondromiksoid fibrom, osteoblastoma, subkut abse, intraosseöz ganglion kisti) [4]. **Tip 1b** paternde geçiş zonu dar olmasına rağmen belirsiz biyolojik davranışı gösterir ve benign (BKK, AKK, eozinofilik granülom) ya da agresif (DHKT, agresif osteoblastom, düşük dereceli kondrosarkom, MM, metastaz) tümörlerde görülebilir [1]. **Tip 1c** paternde geçiş zonu geniş olup, genellikle agresif kemik tümörlerinde (erken dönem osteosarkom ve kondrosarkom) görülür [1].

**ii. Güve Yeniği Paterni:** Daha agresif bir kemik yıkım paterni olup, daha hızlı büyüyen lezyonlarda görülür. Düzensiz konturlu ve birleşme eğiliminde 2-5 mm'lik litik alanlar içerir ve geçiş zonu daha geniştir [5]. Osteosarkom, Ewing sarkomu ve metastaz gibi malign kemik tümörlerinde izlenir. Ancak, osteomiyelit ve eozinofilik granülom gibi benign lezyonlarda da görülebilir.



**Resim 4. A-C.** Radyografilerde tümör matriks özelliklerine göre lezyonun histolojik kökeninin belirlenmesi. Sağ iliak kanatta bulutumsu, pamuğumsu osteoid matriks içeren osteosarkom (A, ok), femur distal metadiyafizinde nokta, virgül, halka, ark ya da patlamış mısır şeklinde kondroid matriks içeren kondrosarkom (B, ok) ve humerus diyafizinde buzlu cam matrikse sahip fibröz displazi (C, ok).

**iii. Permeatif Patern:** Oldukça agresif bir kemik yıkım paterni olup, hızlı büyüyen lezyonlarda görülür. <1 mm litik alanlar içerir ve lezyonun radyolojik geçiş zonu oldukça geniştir. Gerçek boyutu radyografide seçilebilenden oldukça büyüktür [4, 5]. Ewing sarkomu ve lenfoma gibi malign kemik tümörlerinde görülür. Osteomyelitte ve refleks sempatik distrofi (RSD) gibi hızlı gelişen osteoporozda da görülebilir. Çoğu kez güve yeniği ve permeatif paterni birbirinden ayırt edilemediğinden **“permeatif patern”** olarak ortak isimlendirilirler ve zaten bunun klinik bir önemi de yoktur [2].

### C) Tümör Mariksi

Kemik tümörleri **litik**, **sklerotik** veya **mikst** paternde olabilir [3]. Litik lezyonlarda osteoklastlar, sklerotik lezyonlarda ise osteoblastlar uyarılırlar. BKK, DHKT, Ewing sarkomu, MM ve litik kemik metastazları litik lezyonlar yaparken, osteojenik primer kemik tümörleri ve osteoblastik kemik metastazları (prostat, akciğer, meme kanseri) sklerotik görünümde ve adamantinoma genellikle mikst litik ve sklerotik özelliktedir. Bazı litik lezyonlar içerisinde sekestre kemik fragman kalabilir. **Sekestrum içerebilen lezyonlar;** kronik osteomyelit, lokalize eozinofilik granülom, intraosseöz lipom,



**Resim 5. A-G.** Radyografilerde tümörün iç ve dış trabekülasyonlarının (A) ve kemikte korteks değişikliklerinin (A-G) değerlendirilmesi. Radius proksimal metadiyafizinde ince bal peteği trabekülasyonlar içeren (A, kesintili oklar), kortekste düzgün konturlu incelme ve ekspansiyona yol açan (A, ok) AKK; el parmak orta falanksında kemik iç korteksinde düzgün lobüle erozyonlar (“endosteal çanaklaşma”) (B, ok) ile karakterize enkondrom; sol tarafta korteks sağlam iken (C, kesintili ok) sağda pubik kolda kortikal destrüksiyon (C, ok) oluşturan ve MRG’de kemik iliği infiltrasyonu ve yumuşak doku komponenti belirgin olarak izlenen (D, eğimli oklar) akciğer kanseri kemik metastazı; humerus boyun ve proksimal diyafizinde kortikal destrüksiyon (E, ok) oluşturan akciğer kanseri kemik metastazı, femur proksimal diyafizinde belirgin kortikal skleroz ve kalınlaşmaya (F, oklar) yol açan kortikal OO nidusu (F, kesintili ok) ve ayak parmak proksimal falanksı dış korteksinde skleroz ve düzgün konturlu basınç erozyonuna (kortikal çanaklaşma) (G, ok) yol açan yumuşak doku anjiofibromu.

fibrosarkom, MFH ve kemik primer lenfomadır. İntraosseöz lipomda bu görünüm gerçek bir sekestremdan çok, yağ nekrozuna sekonder ossifikasyona bağlıdır [3].

**Tümör matriksi lezyonun esas internal ekstrasellüler içeriği olup, tümörün histolojik tipi-**

**ni belirlemede oldukça önemlidir [5]. Ancak, tümör matriksi lezyonun malign potansiyeli ile ilişkili değildir [1].** Kemik tümörlerinde 3 temel matriks yapısı vardır (Resim 4).

**i. Osteoid Matriks:** Osteojenik tümörlerde (osteom, osteblastom, ossifying fibrom, oste-



**Resim 6. A-F** Radyografilerde periost reaksiyonunun değerlendirilmesi. Humerus proksimal diyafizinde patolojik kırığa sekonder solid periost reaksiyonu (A, ok) oluşturan BKK; femur proksimal diyafizinde tek tabakalı periost reaksiyonu (B, ok) oluşturan pulmoner hipertrofik osteoartropati; femur distal metadiyafizinde çok tabakalı soğan zarı periost reaksiyonu (C, ok) oluşturan Ewing sarkomu; femur distal metadiyafizinde çok tabakalı güneş ışığı (D, ok) ve saç fırçası şeklinde (E, ok) periost reaksiyonu ve “Codman üçgeni” (E, oklar) oluşturan osteosarkom.

osarkom gibi) görülür. Amorf, bulutumsu ve pamuğumsu radyodens alanlar şeklinde izlenir.

**Agresif osteojenik tümörler; normal kemik dokusuna göre daha düşük dansitede amorf osteoid matriks üretiler [2]. Daha az agresif olanlar ise organize dens osteoid matriks yaparlar.** Nekrotik veya dejeneratif dokudaki kalsifikasyonlar ve patolojik kırıktaki kallus dokusu ile karıştırılmamalıdır [4].

**ii. Kondroid Matriks:** Kıkırdak üreten tümörlerde (enkondrom, kondroblastom, kondrosarkom, kondromiksoid fibrom gibi) görülür ve lezyonun santralinde nokta, virgül, halka, ark ya da patlamış mısır şeklinde matriks kalsifikasyonları izlenir [3, 4].

**iii. Fibröz Matriks:** Fibröz lezyonlarda (fibröz displazi) görülür. “*Buzlu cam*” şeklinde orta derecede ve uniform olarak artmış radyoopasite izlenir [1-5].

#### D) İç ve Dış Trabekülasyon

Kemik tümörü içerisinde rezidü kemik trabeküller görülebilir. Yine tümör komşuluğunda modifiye edilerek itilmiş ya da tümöre cevap olarak oluşmuş trabeküller izlenebilir. Bu ince ya da kalın internal ve eksternal trabekülasyonlar yavaş büyüyen benign kemik tümörlerinde izlenmektedir. AKK ve dez-moplastik fibromda ince bal peteği trabekülasyon (Resim 5A), Paget hastalığında ise kaba trabeküller görülür. Hemanjioma uzun kemiklerde “*araba tekerleği*”, vertebra korpuslarında ise “*kadife*” benzeri kalın vertikal trabekülasyonlar gösterir.

#### E) Korteks Değişiklikleri (Resim 5)

Kemik korteksi benign lezyonlarda tümörün kemikten dışarı çıkmasını önleyen etkin



**Resim 7. A, B.** Radyografilerde yumuşak doku komponentinin değerlendirilmesi. Tibia proksimal metadiyafizinde yoğun osteoid matriks ve belirgin yumuşak doku komponenti içeren (A, ok) osteosarkom; radius boynu ve proksimal metadiyafizinde kemik yapıyı tamamen destrükte eden yumuşak doku komponenti içeren (B, ok) kolon kanseri kemik metastazı.

bir bariyerdir. BKK ve AKK gibi benign tümörler, **kortikal ekspansiyona** ve kortekste düzgün konturlu incelmeye yol açar ve **“sabun köpüğü”** lezyonlar olarak adlandırılırlar. Renal hücreli ve tiroid karsinom kemik metastazları hızlı büyüme gösterirler ve kortikal ekspansiyon olmaksızın destrüksiyona yol açarlar. Yavaş büyüyen bir tümör olan enkondromlarda, kemik iç korteksinde düzgün lobüle erozyonlar oluşmakta ve **“endosteal çanaklaşma”** dediğimiz tipik bir bulgu ortaya çıkmaktadır. Enkondrom yavaş büyüyen bir tümör olduğundan, kortekste endosteal erozyon periost cevabı ve kortikal kalınlaşma ile birlikte. Oysa AKK daha hızlı büyür kemik korteksi belirgin incilir. **Kortikal destrüksiyon;** Ewing sarkomu, osteosarkom, lenfoma ve metastaz gibi malign kemik tümörleri tanısında oldukça güvenilir bir malignite kriteridir. Kemikğin dış korteksinde başlayan basınç erozyonu periosteum ya da komşu yumuşak doku lezyonlarında görülür ve **“saucerization (kortikal çanaklaşma)”** ismi verilir. **Kortikal kalınlaşma;** OO, stres kırığı ve Paget hastalığında görülür [5].

#### F) Periost Reaksiyonu (Resim 6)

Periost reaksiyonunun varlığı ve tipi kemik tümörlerini karakterize etmede oldukça önemlidir. Solid ve tek tabakalı periost reaksiyonu, agresif olmayan lezyon karakteristiği olup, lezyonun yavaş geliştiğini ve kemikte sınırlandırılmak için yeterli zaman olduğunu gösterir (OO, stres kırığı, pulmoner hipertrofik osteoartropati gibi) [4, 5]. Periost reaksiyonu bazen tümöre bağlı değil, tümöre sekonder patolojik kırık sonucu ortaya çıkabilir. Buna en güzel örnek BKK'de patolojik kırığa sekonder görülen solid tek tabakalı periost reaksiyonudur. **Çok tabakalı (kesintili)** veya **“soğan zarı” periost reaksiyonu**, orta derecede agresif tümör karakteristiği olup, lezyon sınırlandırılmaya çalışılırken sürekli yıkım ve yapım aşamaları olduğunu gösterir. Tipik örneği Ewing sarkomu olmakla birlikte, osteomyelitte de görülebilir. **“Güneş ışığı (spiküle)”** ve **“saç fırçası şeklinde (kortekse dik)” periost reaksiyonu**, en agresif patern olup osteosarkom ve Ewing sarkomunda görülür. Tümörün korteksi yıktıktan sonra, periost altına gelmesi ve periostu üçgen şeklinde kaldırmasına **“Codman üçgeni”** denir. Cod-

man üçgeni en sık osteosarkomda görülmekle birlikte, AKK, enfeksiyon, subperiosteal hematoma da izlenebilir [4-6].

### G) Yumuşak Doku Komponenti

**Kemik lezyonuna eşlik eden yumuşak doku kitlesi, özellikle kortikal destrüksiyon varlığında malign kemik tümörlerini düşündürmelidir (Resim 7).** Ewing sarkomunda ise, tümör Haversien kanallar aracılığıyla kolayca dışarı çıkabildiğinden, belirgin kortikal destrüksiyon olmaksızın kemik lezyonuna göre oldukça büyük boyutta yumuşak doku kitlesi görülebilir. Direkt grafide kemik lezyonuna ***komşu fasyal yağ planlarında silinme*** enfeksiyöz sürece bağlı ödemi, ***itilme*** ise malign kemik tümörlerini öncelikle düşündürmelidir [3, 5, 6].

### Kaynaklar

- [1]. Colleen M. Costelloe CM, Madewell JE. Radiography in the initial diagnosis of primary bone tumors. AJR Am J Roentgenol 2013; 200: 3-7. [\[Crossref\]](#)
- [2]. Umer M, Hasan OHA, Khan D, Uddin N, Noordin S. Systematic approach to musculoskeletal benign tumors. Int J Surg Oncol 2017; 2: e46. [\[Crossref\]](#)
- [3]. Miller TT. Bone tumors and tumorlike conditions: analysis with conventional radiography. Radiol 2008; 246: 662-74. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Resnick, D, Kransdorf MJ. Bone and joint imaging. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2005.
- [5]. Rowe LJ, Yochum TR. Essentials of Skeletal Radiology. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.
- [6]. Kaya T. Kemik ve yumuşak doku tümörlerinin değerlendirilmesinde temel radyografik ilkeler. Trd Sem 2017; 5: 1-22. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Smith SE, Kransdorf MJ. Primary musculoskeletal tumors of fibrous origin. Semin Musculoskelet 2000; 4: 73-88. [\[Crossref\]](#)



## Kemik Tümörlerinde Radyolojik Değerlendirme

Nil Tokgöz

### Sayfa 1

Kemik tümörlerinin primer tanısında en önemli iki kriter lezyonun yerleşimi ve hastanın yaşı olup, ayırıcı tanıyı önemli ölçüde daraltır.

### Sayfa 2

Kemik tümörlerinde BT ve MRG tetkikleri her zaman direkt grafi bulguları ile birlikte değerlendirilmelidir.

### Sayfa 2

Bir yaş altı malign kemik tümörleri genellikle metastatik nöroblastomadır.

### Sayfa 2

Enkondrom, fibröz displazi ve BKK tipik olarak santral medüller yerleşim gösterirler.

### Sayfa 2

NOF'nın büyüme plağına yakın yerleşimli olması ve kondromiksoid fibromada lezyonun büyüme plağına yaslanması önemli özelliklerdir.

### Sayfa 2

Ewing sarkomu, fibröz displazi, BKK, enkondrom, NOF ve adamantinoma için ayırdedici bir özelliktir.

### Sayfa 3

DHKT metafiz kökenli olmakla beraber, genellikle büyüme plağı kapandıktan sonra (20 yaş üstünde) görüldüğünden kolayca kemiğin epifizer bölgesine ve subkondral eklem yüzeyine uzanabilir. Bu özellik DHKT için oldukça ayırdedicidir.

### Sayfa 4

Kırmızı kemik iliği kaynaklı tümörler apendiküler iskelette daha çok diyafizi tutar.

### Sayfa 6

*Kostalarda* görülen en sık primer kemik tümörleri; enkondrom ve fibröz displazidir.

### Sayfa 6

Genel olarak tanı anında >6 cm boyutundaki lezyonların agresif ya da malign kemik tümörü olduğu düşünülür.

### Sayfa 6

Büyük boyut tek başına malignite kriteri değildir.

### Sayfa 6

Malign kemik tümörlerinden MM yavaş büyüyebileceği gibi, histolojik olarak düşük dereceli DHKT genellikle hızlı büyür.

### Sayfa 6

50 yaş üstünde multipl litik kemik lezyonlarında; metastatik karsinom, MM ve metastatik Non-Hodgkin lenfoma (NHL) düşünülmelidir.

## Kemik Tmrlerinde Radyolojik Deęerlendirme

Nil Tokgz

### Sayfa 6

*Tmrn geiř zonu*, lezyon ile komřu normal kemik dokusu arasındaki sınırı ifade eder. Bu sınırın dar ya da geniř olması, tmrn byme hızını ve dolayısıyla da agresif olup olmadığını gsterir.

### Sayfa 8

*Tmr matriksi* lezyonun esas internal ekstraselller ierięi olup, tmrn histolojik tipini belirlemede olduka nemlidir. Ancak, tmr matriksi lezyonun malign potansiyeli ile iliřkili deęildir.

### Sayfa 9

Agresif osteojenik tmrler; normal kemik dokusuna gre daha dřk dansitede amorf osteoid matriks retiler. Daha az agresif olanlar ise organize dens osteoid matriks yaparlar.

### Sayfa 11


Kemik lezyonuna eřlik eden yumuřak doku kitlesi, zellikle kortikal destrksiyon varlıęında malign kemik tmrlerini dřndrmelidir.

## Kemik Tümörlerinde Radyolojik Değerlendirme

Nil Tokgöz

- Aşağıdaki uzun kemik tümörlerinden hangisinde tipik santral medüller ve diyafizer yerleşim özelliği bulunur?
  - Non-ossifying fibroma
  - Anevrizmal kemik kisti
  - Fibröz displazi
  - Osteosarkom
  - Kondrosarkom
- Çok tabakalı (kesintili) periost reaksiyonu aşağıdaki kemik lezyonlarından hangisinde görülebilir?
  - Osteomyelit
  - Osteosarkom
  - Ewing Sarkomu
  - Hepsi
  - Hiçbiri
- Aşağıdaki radyografik bulgulardan hangisi benign kemik tümörlerinde görülen yavaş büyüme göstergesidir?
  - Kortikal ekspansiyon ve incelme
  - Kortikal erozyon
  - Kesintili periost reaksiyonu
  - Yumuşak doku komponenti
  - İnternal ve eksternal trabekülasyon
- Aşağıdaki radyografik bulgulardan hangisi kemik tümörlerinde malign potansiyel ile ilişkili değildir?
  - Tümör matrisi yapısı
  - Geçiş zonu
  - Periost reaksiyonu tipi
  - Kortikal destrüksiyona yol açması
  - Yumuşak doku komponenti varlığı
- Aşağıdaki kemik lezyonlarından hangisinde epifizer bölge yerleşimi beklenen bir radyolojik bulgu değildir?
  - Osteomyelit
  - Osteoblastom
  - Kondroblastom
  - Kemiğin dev hücreli tümörü
  - Berrak hücreli kondrosarkom

# Osteojenik Tümörler

Atilla Hikmet Çilengir<sup>1</sup> , Özgür Tosun<sup>2</sup> 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Osteojenik tümörlerin radyolojik bulgularını tanımlayabilmek
- Osteosarkom ve alt tiplerinin radyolojik bulgularını ve ayırıcı tanılarını öğrenmek
- Osteoid osteom ile osteoblastom ayrımını yapabilmek

Çilengir AH, Tosun Ö. Osteojenik Tümörler. Trd Sem 2021; 9: 15-30.

## GİRİŞ

Osteojenik tümörler, patolojik kemik dokusu üretimiyle karakterize bir kemik tümörü alt grubudur. Yapısında baskın olarak osteoid matriks barındırır. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) 2020 sınıflamasına göre osteojenik tümör başlığı altında osteom, osteoid osteom, osteoblastom ve alt tipleriyle birlikte osteosarkom yer almaktadır [1]. Osteojenik tümörler diğer kemik tümörlerine göre genellikle daha yoğun ve bulutsu matriks ossifikasyonuna sahiptir. Genellikle başka bir nedenle yapılan incelemelerde rastlantısal olarak saptandığından benign osteojenik tümörlerin gerçek insidansı net olarak bilinmemektedir. Osteosarkom ise multipl myelomdan sonra en sık görülen primer kemik tümörüdür. Görüntüleme bulgularının yanı sıra kemikteki yerleşim yeri, hastanın yaşı ve cinsiyeti ayırıcı tanı açısından önemlidir. Bu bölümde osteojenik tümörler alt başlıklar halinde ayırıcı tanılarıyla birlikte incelenecek, tanı ve tedaviye yol gösterecek radyolojik bulgular gözden geçirilecektir.

## Osteom

### a. Genel bilgiler

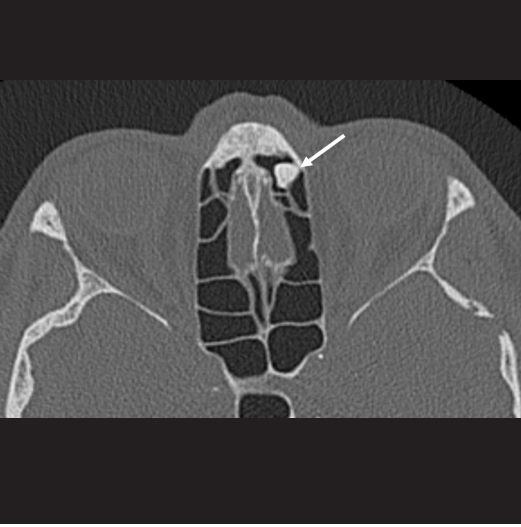
Osteom, yavaş büyüyen, benign bir osteojenik tümördür. Erkeklerde ve 3.–4. dekatta daha sık rastlanır [2]. Histopatolojik olarak lameller/kortikal osteoid dokudan oluşur. Rastlantısal lezyon olduğundan gerçek prevalansı tam bilinmemekle birlikte vaka serilerinde %6,4'e ulaşan sıklık oranı bildirilmiştir [3]. Kafa kemiklerinde ve paranasal sinüs komşuluklarında sık görülmekle birlikte uzun kemiklerde de görülebilir [4]. Genellikle asemptomatik, ancak yerleşimi nedeniyle birtakım semptomlara (paranasal sinüs obstrüksiyonu, lokal şişlik vb.) neden olabilir. Çok sayıda osteom varlığı Gardner sendromunda görülmektedir. Asemptomatik olgularda tedavi gerekmezken, spesifik semptom varlığında konservatif eksizyonu düşünülebilir.

Kemik adacığı (enostoz), histopatolojik olarak osteoma benzemekle birlikte kemik yüzeyi yerine intramedüller yerleşimlidir. DSÖ sı-

<sup>1</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

✉ Atilla Hikmet Çilengir • acilengir@gmail.com



**Resim 1.** Osteom. Aksiyal düzlem BT kesitinde sol anterior etmoid hücre grubunda yerleşmiş osteom izleniyor (ok). Düzgün kontur, homojen dens iç yapı ve kortekse bitişik yerleşime dikkat ediniz.

nıflamasında ayrı bir tümör olarak kategorize edilmemiştir [1]. Pelvis, proksimal femur ve kostalarda daha sık görülür [5]. Çocuklarda nadirdir. Zamanla boyut artışı olabilir, ancak 6 ay içinde %25'ten fazla boyut artışı kuşku ile karşılanmalıdır [6].

## b. Görüntüleme Özellikleri

**Osteomlar radyografilerde kaynaklandığı kemiğin korteksine bitişik, yuvarlak, iyi sınırlı ve homojen dens lezyonlar olarak görünür (Resim 1). Genellikle küçük boyutlardadır. Kemik adacıkları ise intramedüller bölgede sınırlı, yuvarlak veya oval şekilli, spiküle konturlu, homojen dens lezyonlardır. Kontur spikülasyonları trabeküler kemik ile devamlılık gösterir. Oval şekilli kemik adacıklarının uzun aksı kaynaklandığı kemiğin uzun aksına genellikle paraleldir. Lezyon iç yapısı ve anatomik detaylandırma adına bilgisayarlı tomografi (BT) ek bilgi verebilir. Bu iki lezyon da manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sekanslarında düşük sinyallidir ve komşu yumuşak dokuların sinyali normaldir. Osteom ve kemik adacığı sintigrafide genellikle tutulum göstermezken bazı büyük boyutlu lezyonlarda hafifçe tutulum görülebilmektedir [1, 5].**

## c. Ayırıcı Tanı

Uzun kemiklerde parosteal yerleşimli osteomlar, parosteal osteosarkomlar ile karışabilir. Homojen dens iç yapı ve düzgün yüzey varlığı ile yumuşak doku komponentinin olmaması osteom lehinedir. Parosteal osteosarkomların periferinde daha düşük dansiteli alanlar bulunabilir ve osteoma göre genel dansitesi daha düşüktür [2].

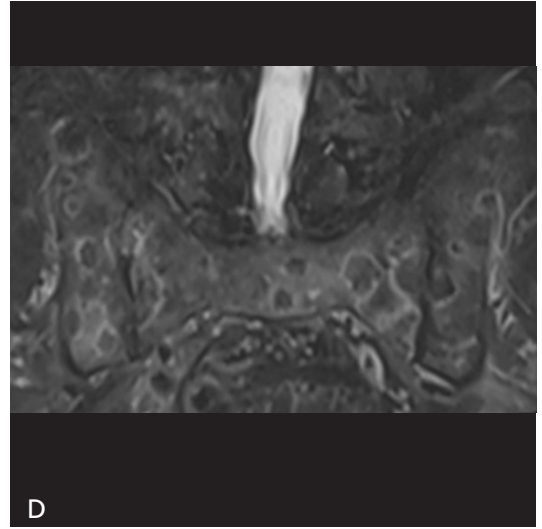
Osteomlar ile osteokondromların ayırımında osteokondromlardaki kortikomedüller devamlılık ve kırık başlık varlığı faydalıdır.

Sklerotik (osteoblastik) metastazlar ile kemik adacıklarının ayırımında BT ile dansite ölçümünün fayda sağlayabilir. Buna göre 885 Hounsfield ünitenin üzerindeki değerler kemik adacığı lehinedir [7]. Ayrıca, MRG'de sklerotik metastaz çevresinde T2 yüksek sinyalli bir halo bulunabilir (Resim 2).

## Osteoid Osteom

### a. Genel Bilgiler

Osteoid osteom, daha çok erkeklerde ve sıklıkla 7 ila 25 yaş arasında görülen benign bir osteojenik tümördür [5]. Primer kemik tümörlerinin %10-12'sini oluşturur [1]. Histopatolojik olarak farklı evrelerde matürasyona sahip kemik doku ve vasküler bağ doku içeren nidus ile bunu çevreleyen reaktif skleroz ile karakterizedir. Nidusun merkezi kesimi değişik derecelerde ossifik mineralizasyon gösterebilir [8]. Nidustan salınan prostoglandinlerin neden olduğu bölgesel inflamasyon, semptomların ve radyolojik bulguların esas nedenidir [9]. Çoğu olguda geceleri artan ve salisilatlarla yanıt veren ağrının olması klasiktir. Nidus genellikle 2 cm'den küçüktür [1]. Başta femur ve tibia olmak üzere genellikle uzun kemiklerin diafiz ve metafiz bölgeleri tutulur. Daha az sıklıkta el ve ayağın küçük kemiklerinde de izlenebilir. Çoğunlukla nidusların kortikal ve subperiosteal yerleşimi görülmekle birlikte medüller alanda da saptanabilir. Tedavisinde nidusun cerrahi eksizyonu veya uygun olgularda radyofrekans ablasyonu tercih edilir. Tedavi edilmeyen bazı olguların zaman içinde iyileşebildiği gözlenmiştir [5].



**Resim 2. A-D.** Kemik adacığı (A ve B) ve sklerotik metastaz (C ve D) ayrımı. Aksiyal düzlem BT kesitinde sol iliak kemikte intramedüller yerleşimli, yuvarlak şekilli, homojen dens iç yapıda ve spiküle konturlu, kemik adacığı ile uyumlu lezyon izleniyor (A). Aynı olguya ait koronal düzlem STIR sekans MRG'de lezyon homojen olarak belirgin düşük sinyalli, çevre medüller alanda ise anormal sinyal değişikliği yok (B). Koronal düzlem reformat BT görüntüsünde sakrum ve iliak kemiklerde dağınık yerleşimli ve yuvarlak şekilli, kontur spikülasyonu izlenmeyen sklerotik lezyonlar mevcut (C). Aynı olgunun koronal düzlem STIR sekans MRG'sinde lezyonların iç yapısı düşük sinyalli olmakla birlikte çevrelerinde hiperintens halo izleniyor (D).

## b. Görüntüleme Özellikleri

Osteoid osteomun radyolojik özellikleri yerleşim yerine göre farklılık gösterebilmektedir. Nidus radyolüsen görünümde olup mineralizasyon – ossifikasyon derecesine bağlı olarak dansitesi değişir. Nidusu çevreleyen reaktif yoğun skleroz varlığı önemlidir ve radyografilerde bazen tek bulgu olarak karşımıza çıkar.

Ayrıca düzgün bir periost reaksiyonu da izlenebilir. Nidusu görüntülemenin en iyi yolu ince kesitler ile rekonstrükte edilmiş BT'dir. Radyografilerde izlenemeyen küçük boyutlu niduslar veya omurga gibi kompleks anatomide yerleşim gösteren osteoid osteomlar BT ile kolayca tanınabilir. MRG'de esas bulgu inflamasyonun neden olduğu yoğun kemik iliği ödemi olup lezyon yerleşimi hakkında önemli bilgi



**Resim 3. A-C.** Osteoid osteom. Direkt grafide (A) sağ femur trokanter minör düzeyinde kortikal kalınlaşma ve kortikal/subkortikal alanda, düzensiz sınırlı skleroz artışı mevcut (ok). Koronal düzlem reformat BT görüntüsünde lezyonun korteks yerleşimi, lezyondaki santral mineralizasyon ve lezyon komşuluğundaki yoğun skleroz daha net olarak izleniyor (B). Koronal düzlem STIR sekans MRG'de lezyon düşük sinyalli olarak izlenirken, lezyonu çevreleyen yarım ay şeklinde hiperintens medüller ödem dikkati çekmekte (C).

sağlar [8]. Ayrıca komşu yumuşak dokularda ödem ve periost reaksiyonu da saptanabilir. Nidus ise büyüklüğü ve mineralizasyon miktarına göre bazen izlenmeyebilir. T1 ağırlıklı (T1A) görüntülerde nidus ve kemik iliği ödemi bölgeleri düşük sinyalli olup reaktif skleroz belirgin düşük sinyallidir. T2 ağırlıklı (T2A) görüntülerde mineralizasyon derecesine göre nidus yüksek veya düşük sinyalli izlenebilirken, özellikle yağ baskılı T2A görüntülerde kemik iliği ödemi yüksek sinyali ile dikkat çeker (Resim 3). Femur boynundaki osteoid osteomlar için MRG'de yarım ay işareti tanımlanmış, yağ baskılı T2A görüntülerde korteks tabanlı yarım ay şeklindeki yüksek sinyalin osteoid osteom

için yüksek spesifiteye sahip olduğu belirtilmiştir [10]. Ancak bu bulgunun osteoid osteoma spesifik olmadığı ve stres kırıklarında da görülebildiği ortaya konmuştur [11]. Kontrast uygulaması sonrası nidusta belirgin parlaklaşma izlenir [12, 13]. Son yıllarda kemik tümörlerinde kullanım sıklığı artan dinamik MRG'de ise nidusun yüksek vaskülarizasyonuna bağlı olarak arteriyel fazda boyanmayı takip eden hızlı kısmi yıkanma ile karakterizedir [14]. Kemik sintigrafisinde nidusta belirgin, çevre dokuda ise orta dereceli tutulum görülür [8].

Osteoid osteom klasik yerleşimi yerine eklem içi veya komşuluğunda da görülebilmektedir. İntraartiküler osteoid osteomlar en sık

kalça ekleminde yerleşir [15]. Ağrının geceleri artma paterni baskın olmayabilir. Eklem hassasiyeti, efüzyonun ve sinovitin varlığı tanısallık güçlükler için neden olabilir. Reaktif yeni kemik oluşumu genellikle çok azdır veya yoktur. Erken dönemde eklem dejenerasyonuna neden olabilir. Omurga yerleşiminde ise genellikle lomber segmentte ve posterior elemanlarda izlenir [5]. Radiküler ağrı, yürüyüş bozukluğu, bacak atrofi ve ağırlı skolyoz için neden olabilir. Ağırlı skolyozun nedeni asimetrik kas spazmı olup, lezyon skolyozun konkav tarafının tepesinde yerleşir [8]. Epifizyal ossifikasyon merkezinde yerleşen bir osteoid osteom normal büyüme için olumsuz etkileyebilir [5].

### c. Ayırıcı Tanı

Osteoid osteomlardaki reaktif kemik skleroz stres kırığındaki bölgesel kortikal kalınlaşma ile karışabilir. Stres kırığı genellikle femur boynu veya uzun kemiklerin diafizinde yerleşir. Osteoid osteom ile ayırımında üç plan reformat görüntüleriyle birlikte değerlendirilen ince kesitli BT fayda sağlar. Stres kırığında kortikal skleroz içerisinde kemik yüzeyine dik uzanım- lı ince kırık hattı ve kortekste bölgesel kabartı mevcut iken, osteoid osteomda yuvarlak/oval şekilli nidus mevcuttur [2, 8].

İntraartiküler osteoid osteomun kliniği ve radyolojisi artritik süreçleri taklit eder. Genç olgularda eklem komşu kemik iliği ödemi, efüzyon ve sinovit gibi bulguların varlığında ayırıcı tanıda osteoid osteom da düşünülmelidir.

Brodie apsesi özellikle küçük boyutta ve kortekse yakın yerleşimli ise radyografilerde osteoid osteomdan ayırt edilemeyebilir. Sekestrum, osteoid osteomun mineralize nidusu ile karışabilir. Ancak nidusun iç yüzeyinin daha düzgün olması ve nidus mineralizasyonunun santral yerleşimli olması, düzensiz iç yüzey ve eksantrik yerleşimli sekestrema sahip Brodie apsесinden ayırımında faydalıdır [8]. Apseye bir trakt eşlik edebilir. Ayrıca kontrastlı incelemelerde periferik tutulum gösteren apsenin aksine osteoid osteom nidusunun parlaklaşması tanıya katkı sağlar.

Osteoid osteomlar nadiren epifizde yerleşim gösterebilir ve bu durumda kondroblastomlar ile karışır. Kondroblastomlar radyografilerde epifiz yerleşimli coğrafik litik lezyon görünümünde olup osteoid osteoma benzer biçimde MRG'de kemik iliği ödemi buna eşlik eder. İkisinin ayırımında varsa matriks kalsifikasyonu yardımcı olabilir. Kondroblastomda kalsifikasyon dağınık ve punktat iken osteoid osteomda nidus merkezinde şekilsiz tarzdadır. Ayrıca reaktif belirgin skleroz varlığı osteoid osteom lehinedir.

İntrakortikal hemanjiomlar kortikal kalınlaşmanın eşlik ettiği kortikal litik lezyonlardır. İç yapısında noktasal veya vertikal yerleşimli kalsifikasyonlar içermesi osteoid osteomdan ayırımında faydalıdır [8].

## Osteoblastom

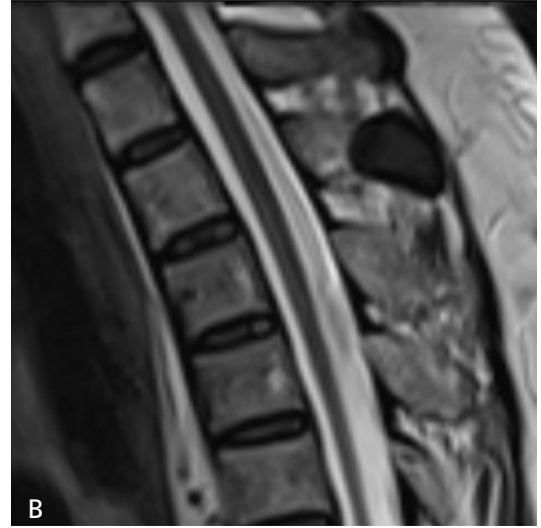
### a. Genel Bilgiler

Osteoblastom, histopatolojik olarak osteoid osteoma benzeyen ancak daha nadir görülen bir osteojenik tümördür. Nidus boyutunun 2 cm'den daha büyük olması, osteoid osteomdan ayıran esas kriterdir [2]. Ağırlı bir lezyondur, ancak ağrının geceleri artması ve salisilatlara yanıt vermesi beklenmez [1]. Olguların çoğu 30 yaşın altında olup erkeklerde daha sıktır. Genellikle omurga ve uzun kemiklerde görülür. Omurgada en sık torasik ve lomber düzeylerde, uzun kemiklerde ise femurda yerleşir [5]. Osteoid osteomlarda olduğu gibi omurga yerleşiminde skolyoz gelişebilir. Benign veya lokal agresif olmasına rağmen nadiren osteosarkoma malign transformasyonu görülebilir. Olguların %16'sında eşlik eden anevrizmal kemik kisti komponenti bildirilmiştir [6]. Tedavisinde cerrahi olarak eksize edilir. İnkomplet eksizyonlarda veya agresif osteoblastomlarda rekürrens gelişebilmektedir [16].

### b. Görüntüleme Özellikleri

Radyografilerde özgül olmayan değişik şekillerde görülmekle birlikte en sık osteoid





**Resim 4. A, B.** Osteoblastom. Aksiyal düzlem kemik pencere BT kesitinde 2. torakal vertebranın spinöz çıkıntısında, ekspansil karakterde ve iç yapısında mineralizasyona sahip lezyon izleniyor (A). Sol lateral kesimde ise fokal alanda kortikal yıkım eşlik etmekte (A'da ok). Aynı olgunun sagittal düzlem T2A MRG'sinde lezyon homojen düşük sinyale ve düzgün kontura sahip (B). Belirgin bir yumuşak doku komponenti mevcut değil.

osteoma benzeyen ancak nidusu daha büyük boyutlu lezyonlar olarak karşımıza çıkar. Bu olgularda 2 cm'den büyük litik bir lezyon ve çevresinde skleroz alanı mevcuttur. Litik alanda mineralizasyon görülebilir ve mineralizasyon derecesine göre nidusun dansitesi değişir. Omurga yerleşimli osteoblastomlar genellikle posterior elemanlarda yerleşen, dar geçiş zonu ve kemiksi matrikse sahip ekspansil litik lezyon şeklindedir [5, 6]. Osteoblastomlar nadiren malign bir tümörü taklit eden, kemik yıkımı ve yumuşak doku infiltrasyonu olan kitle şeklinde izlenebilir. BT ile matriks mineralizasyonu ve kortikal tutulum daha detaylı olarak değerlendirilir (Resim 4). MRG'de mineralizasyonun derecesine bağlı olarak şiddeti değişkenlik gösteren T2A hiperintensiteye sahiptir. Lezyon çevresinde osteoid osteoma göre daha az şiddette ve yaygınlıkta kemik iliği ödemi mevcuttur. Anevrizmal kemik kisti komponentine bağlı olarak sıvı – sıvı seviyelenmesi görülebilir [5]. Omurgada yerleşimli lezyonlarda nöral yapıların etkilenimi MRG ile değerlendirilir.

### c. Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanı listesinin ilk sırasında osteoid osteom bulunur. Osteoblastomda ağrı daha ha-

fif olup, geceleri belirginleşmez. Boyutu daha büyüktür, çevre ödemi ve reaktif skleroz daha azdır. Ek olarak, osteoblastomlarda progresif büyüme görülebilir [17].

Osteoid osteomlarda olduğu gibi Brodie apsesi osteoblastomların da ayırıcı tanısında bulunur.

Agresif görüntüleme özelliklerine sahip osteoblastomların ayırıcı tanısında osteosarkom yer almaktadır. Osteosarkom lehine olan kortikal yıkım, periost reaksiyonu ve yumuşak doku komponenti varlığının değerlendirilmesinde BT ve MRG ek bilgi sağlar. Ancak bu bulgular agresif osteoblastomlarda da görülebildiğinden kesin ayırım açısından histopatolojik inceleme gerekebilmektedir.

### Osteosarkom

Osteosarkom, immatür ve malign osteoid matriks üretimi ile karakterize bir osteojenik kemik tümörüdür. Çocuklardaki en sık primer malign kemik tümörü olup erişkinlerde ise multipl myelomdan sonra en sık görülen primer malign kemik tümörüdür [5, 18]. Radyolojik ve histopatolojik olarak çeşitli tipleri tanımlanmıştır. Bu bölümde osteosarkom tiplerine göre alt başlıklarla incelenecektir.

## a. Konvansiyonel Osteosarkom

### Genel Bilgiler

Osteosarkom alt tipleri içinde en sık görüneni olup, tüm olguların yaklaşık %75'ini oluşturur [19]. Genellikle uzun kemiklerde ve metafizde saptanır; epifize uzanım görülebilir. Femur distali, tibia proksimali ve humerus proksimali sırasıyla en sık saptandığı üç yerdir [1]. İkinci – üçüncü dekadlarda ve erkeklerde daha sıktır [2]. Histopatolojik olarak osteoblastik hakimiyet mevcut olmakla birlikte değişken oranda kondroblastik ve fibroblastik doku izlenebilir [20]. Kliniğinde etkilenen kemik bölgesinde ağrı, şişlik ve sıklıkla komşu eklemde hareket kısıtlılığı mevcuttur. Hastalığın seyrinde en sık metastaz akciğerlerdir. Metastazları ossifikasyon gösterebilir. Multifokal osteosarkom tanımı ise çoklu bağımsız tümörlerden ziyade metastatik yayılımı ifade eder [21].

### Görüntüleme Özellikleri

Osteosarkomun görüntülemesinde lezyon yerleşimini, kemik yıkımını, periost reaksiyonunu ve matris ossifikasyonunu göstermesi açısından direkt grafi önemlidir. Olguların yaklaşık yarısı mikst sklerotik ve litik vasıfta iken yalnızca litik veya sklerotik görünüm daha nadirdir [5, 22]. Mikst formda bulutsu – atılmış pamuk tarzında dansite artımlarına eşlik eden permeatif litik alanlar izlenir. Kemik lezyonuna ek olarak agresif periost reaksiyonu mevcuttur ve sıklıkla ışımsal tarzdadır. Codman üçgeni osteosarkom tanısı için önemli ancak patognomonik olmayan bir bulgu olup diğer malign kemik tümörleri ve akut osteomyelitte de görülebilir [23]. Direkt grafide kemik lezyonuna ek olarak komşu yumuşak dokuda şişlik ve dansite artımlarına dikkat edilmelidir. BT ise şüphede kalınan lezyonların iç yapısının ve kortikal etkilenimin değerlendirilmesinde ve ayrıca kompleks anatomik bölgelerdeki lezyonlarda başarılıdır (Resim 5).

MRG'de T1A görüntülerde düşük – ara, T2A görüntülerde yüksek sinyallidir. Tümör içi hemorajik, nekrotik ve ossifik alanlara bağ-

lı olarak heterojen sinyal izlenir. Hemorajiye bağlı T1A sinyali artarken, ossifik alanlar tüm sekanslarda düşük sinyallidir. Tümör boyutunu, medüller ve yumuşak doku uzanımının yaygınlığını, skip metastazların varlığını, büyüme plağı ve komşu eklem tutulumunu en iyi MRG gösterir. Bu bulgular prognostik öneme sahip olup tedavi planının belirlenmesinde önemlidir [23, 24]. Medüller uzanımın ve skip metastazların belirlenmesinde tüm kemiği içine alan geniş FOV ile alınmış, yağ baskılamasız koronal T1A görüntüler faydalı olup normal yağlı kemik iliğinin hiperintens sinyalinin bozulması ile karakterizedir (Resim 5). Skip lezyonlar ile reaktif kemik iliği değişiklikleri karışabilir, ancak malign bölgelerin T1A sinyali genellikle primer tümöre benzer ve reaktif değişikliklere göre daha düşüktür [25]. Eklem tutulumu, tümörün eklem kıkırdağını penetrasyonu ile tanı alır ve sıklıkla efüzyon eşlik eder. Kıkırdak penetrasyonu, yumuşak doku uzanımı ve nörovasküler yapılarla etkileşimi yağ baskılı T2A görüntülerde daha iyi değerlendirilir. Aksiyal planda nörovasküler demet çevresindeki yağ planının tümör tarafından silinmesi infiltrasyon açısından anlamlı kabul edilir ve cerrahi kararı etkileyebilir [25]. Kontrast uygulanması sonrası tümör dokusunda parlaklaşma izlenir. Kontrast madde uygulanması tanı için gerekli değildir; ancak canlı tümör dokusunun gösterilmesi, gerçek tümör boyutu, lokal evreleme, biyopsi planı ve tedavi takibinde önemlidir.

Konvansiyonel sekansların yanı sıra ileri MRG teknikleri de osteosarkom başta olmak üzere malign kemik tümörlerinde kullanılmaktadır. Dinamik görüntüleme, tümör dokusunun çevre reaktif ödeme göre daha erken parlaklaşmasını göstererek gerçek lezyon boyutu ve biyopsi için hedef doku belirlenmesi hakkında önemli veriler sağlayabilir [26]. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme gerçek tümör dokusunun olduğu alanlarda yüksek sellülariteye bağlı kısıtlılık bulunabilir. MRG'deki kimyasal kayma fenomeni patolojik kemik iliğini değerlendirmede araştırılmıştır. Buna göre dış faz görüntülerde sinyal intensitesinin %20'den fazla kaybı, daha çok benign lezyon lehine değerlendirilmiştir [27]. Bu bulgu oste-

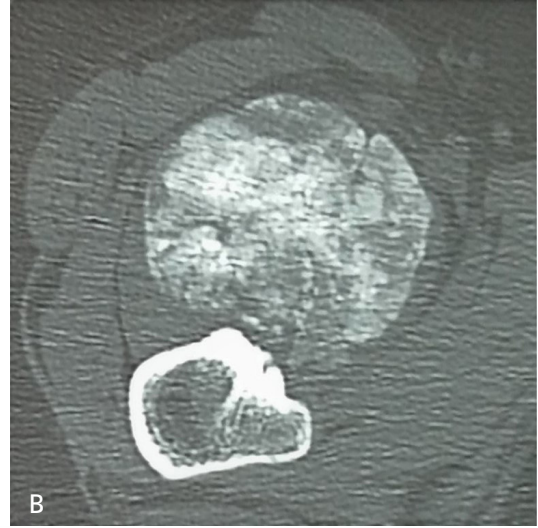


**Resim 5. A-D.** Konvansiyonel osteosarkom. Anteroposterior direkt grafide sağ tibia proksimal metafizodiafizer kesimini büyük oranda etkileyen, medüller alanı tamamen dolduran, mikst sklerotik ve permeatif – güve yeniği litik alanlar içeren, normal kemik ile aralarında geniş geçiş zonu bulunan, belirsiz sınırlı lezyon mevcut (A). Koronal reformat BT görüntüsünde Codman üçgeni (ok) ile ışınal tarzındaki agresif periost reaksiyonu, lezyon iç yapısı ve proksimal epifize uzanımı daha detaylı olarak izleniyor. Lateral yumuşak doku içerisinde lezyonun uzanımını düşündüren şekilsiz ossifikasyon bölgeleri izlenmekte (B). Geniş FOV ile alınmış koronal düzlem T1A MRG’de lezyonun medüller alandaki uzanımı normal hiperintens kemik iliği sinyalinin kaybı ile değerlendirilebilmekte (C). Koronal düzlem yağ baskılı T2A MRG’de yumuşak doku komponentleri ve lezyonun iç yapısındaki mineralize olmamış alanlar hiperintens olarak izlenmekte (D).

osarkomun medüller uzanımının ve skip metastazlarının saptanmasında faydalı olabilir. Rutine girmemekle birlikte manyetik rezonans spektroskopide kolin pikinin olması malignite lehinedir [14]. Bu tekniklerin artefaktlara ve yanılgılara açık olduğu, konvansiyonel sekanslara yardımcı olarak kullanılabileceği unutulmamalıdır.

### Ayırıcı Tanı

Osteosarkom ayırıcı tanısında hastanın yaşı göz önünde bulundurulurken diğer malign kemik tümörleri ve metastazlar düşünülmelidir. Agresif kemik lezyonunda bulutsu osteoid matriks üretimi osteosarkom lehinedir.



**Resim 6. A, B.** Parosteal osteosarkom. Direkt grafide sağ femur proksimal metafizodiafizer kesiminde bulutsu matris ossifikasyonuna sahip, lobüle konturlu, egzofitik kitle mevcut (A). Lezyonun distal kesiminde ekstrakortikal yerleşimi işaret eden "ip bulgusu" mevcut (A'da oklar). Aksiyal düzlem BT kesitinde lezyonun ekstrakortikal yerleşimi ve santral ağırlıklı ossifikasyonu izleniyor (B).

Ewing sarkomu genellikle diafiz yerleşimli olmakla birlikte metafiz yerleşiminde osteosarkomla karışabilir. Yumuşak doku komponentine eşlik eden kortikal kalınlaşma ve bu düzeydeki ekstrinsik erozyon Ewing sarkom lehinedir [2].

Diğer bir ayırıcı tanı olan agresif osteoblastomlara önceki başlıkta değinilmiştir.

## b. Parosteal Osteosarkom

### Genel Bilgiler

Tüm osteosarkomların %4'ünü oluşturan parosteal osteosarkom, jukstakortikal yerleşimli osteosarkomların (parosteal, periosteal, yüksek dereceli yüzeysel) çoğunluğunu oluşturur [1]. İkinci – dördüncü dekat arası ve kadınlarda daha siktir. Konvansiyonel osteosarkomlar gibi genellikle metafizde ve femurda yerleşmekte olup femur posterioru en sık görülen bölgedir [19]. Çoğu düşük derecelidir ve sağ kalımı konvansiyonel osteosarkoma göre daha iyidir. Esas olarak periostun dış fibröz tabakasından köken alır ve bu nedenle osteoid matrisle eşlik eden fibroblastik hücrelere sahiptir [22].

### Görüntüleme Özellikleri

Radyografide korteks komşuluğunda, santral ossifikasyon gösteren, lobüle konturlu, egzofitik kitle şeklindedir. Lezyon ile korteks arasında ince bir radyolüsen hat bulunur. İp işareti de denen bu hat, tümör ile korteks arasında kalan korunmuş periostu temsil ederek lezyonun ekstrakortikal yerleşimli olduğunu gösterir (Resim 6). İp işareti ileri aşamalarda izlenmez [2]. Lezyon komşuluğundaki kortekste kalınlaşma görülebilir. Agresif periost reaksiyonu genellikle yoktur. MRG'de tümörün medüller uzanımı sıklıkla izlenebilir. Medüller alana uzanım prognozu etkilemese de bilinmesi cerrahi sınır açısından önem taşır [28]. Hem T1A hem de T2A sinyali, fibröz ve ossifik alanlara bağlı olarak düşüktür. İç yapısında T2A yüksek sinyal varsa bu alan mineralize olmamış yumuşak doku komponentini temsil eder ve yüksek dereceli olma eğilimindedir [28]. Düşük dereceli parosteal osteosarkomlar yüksek dereceliye dönüşebilir. Bu durumda takip radyografilerinde lizis artışı gelişirken, MRG'de T2A yüksek sinyalli tümör bölgeleri belirginleşir [1].

### Ayırıcı Tanı

Myozitis ossifikans, genellikle travma sonrası oluşan benign yumuşak doku ossifikasyonudur. Kemiğe yakın yerleşir ise parosteal osteosarkom ile karışabilir. Klinik bilgi ve iki lezyonun ossifikasyon yerleşimindeki farklılık ayırt edilmelerini sağlar. Myozitis ossifikans periferik ossifikasyona sahipken, parosteal osteosarkomda ossifikasyon santral kesimde olur. MRG’de myozitis ossifikansın çevresinde akut ve subakut dönemlerde ödem sık görülür, ancak parosteal osteosarkomda ödem tipik değildir [29].

Korteks ile komşuluğu ve morfolojisi nedeniyle osteokondromlar ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Parosteal osteosarkomlarda, osteokondromlardaki gibi kortikomedüller devamlılık izlenmez. Parosteal osteosarkomların yüzeyinde osteokondromların başlığına benzer T2A yüksek sinyalli kıkırdak yapı nadiren izlense de düzensiz, kalın ve kesintili olmasıyla ayrılır [30].

### c. Periosteal Osteosarkom

#### Genel Bilgiler

Jukstakortikal osteosarkomların ikinci sık tipi olup tüm osteosarkomların %2’den azını oluşturur [1]. Genellikle ikinci – üçüncü dekatta rastlanır. Uzun kemiklerin sıklıkla diafizinde yerleşir. Parosteal osteosarkomların aksine femur posteriorunda çoğunlukla izlenmez [5]. Prognozu parosteal osteosarkoma göre daha kötü ancak konvansiyonel osteosarkoma göre daha iyidir [31]. Histopatolojik olarak periostun iç tabakasından köken alır ve kartilajinöz hücrelerle birlikte az miktarda osteoid matrikse sahiptir.

#### Görüntüleme Bulguları

Radyografilerde geniş bir tabanla kemik yüzeyine oturmuş, korteksle sınırlanmış, yumuşak dokuya doğru büyüyen ve agresif periost reaksiyonunun eşlik ettiği litik lezyon şeklindedir (Resim 7). Komşu kortekste erozyon gelişebilir. Kondroblastik hakimiyet nedeniyle matriks ossifikasyonu belirgin değildir. MRG’de kıkırdak dokunun T1A düşük, T2A yüksek sinyalli hakimdir. Dikey periost reaksiyonu düşük sin-

yalli ışımsal yapılar olarak izlenir. Medüller alanının invazyonu nadir olup anormal kemik iliği sinyali genellikle reaktiftir [32]. Aksiyal kesitte kemik çevresinin %50 kadarını kaplar [1].

### Ayırıcı Tanı

Diğer jukstakortikal osteosarkomlar ayırıcı tanı listesindedir. Parosteal osteosarkomlardan belirgin ossifikasyonun olmaması, kortikal erozyon, periost reaksiyonu ve diafiz yerleşimi ile ayrılır. Yüksek dereceli yüzeyel osteosarkomlar periosteal osteosarkomlardan farklı olarak genellikle kemiği tamamen çevreler ve medüller uzanımına sahiptir. Periosteal kondrom/kondrosarkom, periostun derin tabakasından köken alan, yüzey yerleşimli ve kıkırdak matriks kalifikasyonları içerebilen litik lezyondur. Yerleşimi, egzofitik uzanımı ve lobüle konturlara sahip olmasıyla ayırıcı tanı listesinde yer alır.

### d. Yüksek Dereceli Yüzeyel Osteosarkom

#### Genel Bilgiler

Nadir görülen bu tip, tüm osteosarkomların %1’den azını oluşturur [1]. Genellikle ikinci – üçüncü dekatta saptanır. Uzun kemiklerin metafiz ve diafizinde yerleşir. Prognozu konvansiyonel osteosarkomla benzerdir. Histopatolojik olarak konvansiyonel osteosarkoma benzer biçimde yüksek dereceli ve yüksek mitotik aktiviteye sahip hücreler içerir [18].

#### Görüntüleme Özellikleri

Radyografide çoğu olguda ossifikasyon, kortikal erozyon ve agresif periost reaksiyonu vardır. Periost reaksiyonu periosteal osteosarkom gibi ışımsal olabilir. Medüller uzanımı nadir değildir ve tek başına prognostik bir belirteç olarak kabul edilmez [1].

### Ayırıcı Tanı

Osteoplastik ve kondroblastik farklılaşma derecesine göre diğer jukstakortikal osteosar-



**Resim 7. A-C.** Periosteal osteosarkom. Lateral direkt grafide ulna proksimalinde, düzensiz kortikal kalınlaşma ve düzensiz periost reaksiyon alanlarının eşlik ettiği, iç yapısında mineralizasyona sahip, yumuşak dokuya uzanan lezyon görülmekte (A). Sagittal reformat BT görüntüsünde kortikal düzensizlik, agresif periost reaksiyonu ve lezyonun yumuşak dokuya uzanımı daha iyi değerlendiriliyor (B). MRG'de lezyonun genel T2 sinyali hafif yüksek. Ayrıca mineralizasyonlara bağlı olarak düşük sinyal alanları eşlik etmekte (C). (Dr. Nurdan Çay arşivinden)

komlarla karışabilir. Aksiyal kesitte kemiğin çevresel etkilenimi parosteal ve periosteal osteosarkomlara göre daha fazladır [32]. İntermedüller uzanım varlığında korteksi aşım yumuşak dokuya uzanmış bir konvansiyonel osteosarkomdan ayırt etmek güç olabilir. Ancak konvansiyonel osteosarkoma göre esas tümör hacmi kemik dışındadır [18].

### e. Telenjektatik Osteosarkom

#### Genel Bilgiler

Tüm osteosarkomların %1,2-7'sini oluşturmakta olup birinci ve ikinci dekatta daha sık

saptanır [18]. Konvansiyonel osteosarkomlar gibi metafiz yerleşimini tercih eder ve en fazla femurda görülür [5]. Patolojik kırık diğer tiplere göre daha siktir [1]. Histopatolojik incelemede büyük oranda hemorajik, kistik ve nekrotik alanlar mevcuttur. Anormal hücreler içeren osteoid matriks ise küçük bir alanda izlendiğinden radyolojik değerlendirme tanıda önem taşır [33].

#### Görüntüleme Özellikleri

Radyografide ekspansil, litik ve agresif kemik lezyonu olarak izlenir. Kortikal yıkım ve yumuşak doku komponenti mevcuttur.

Osteoid matriks komponenti az olduğundan iç yapı mineralizasyonu radyografilerde saptanmayabilir, bu durumda BT inceleme ek bilgi sağlar [34]. MRG'de lezyon içinde sıvı – sıvı seviyelenmeleri ve ayrıca kanama alanlarını temsil eden T1A hiperintensiteler izlenir. Ayrıca, kontrast sonrası parlaklaşmalarıyla daha iyi görselleşen kalın – nodüler septalar ile heterojen solid komponentleri mevcuttur.

### Ayırıcı Tanı

Anevrizmal kemik kisti hem histopatolojik hem de radyolojik olarak telenjiektatik osteosarkom ile karışabilir. Sıvı – sıvı seviyelenmesi içeren kistik yapılar ve hemoraji alanları her iki lezyonda da vardır. Anevrizmal kemik kistinde kontrast tutabilen ince septa ya da periferik rim mevcut iken telenjiektatik osteosarkomda kalın saptalar, solid nodüler bileşenler ve yumuşak doku uzanımı izlenir.

Radyografilerdeki ekspanzil litik görünümüyle dev hücreli tümör ayırıcı tanıdadır. Dev hücreli tümör telenjiektatik osteosarkomun aksine daha çok epifiz yerleşimlidir. MRG'de iç yapısında genellikle kistik alan barındırmaması ayırmada faydalıdır. Sekonder anevrizmal kemik kisti gelişir ise lezyonun genellikle küçük bir komponentinde yer alır. Bu bulgu büyük çoğunluğu kistik alanlardan oluşan telenjiektatik osteosarkomla ayırmada faydalıdır [18].

### f. Düşük Dereceli Santral Osteosarkom

#### Genel Bilgiler

Tüm osteosarkomların %1-2'sini oluşturur. Genellikle üçüncü ve dördüncü dekatta saptanır ve her iki cinsiyeti de eşit sıklıkla etkiler [19]. Konvansiyonel osteosarkoma benzer şekilde en fazla femur distali ve tibia proksimalinde yerleşir. Prognozu konvansiyonel osteosarkoma göre daha iyidir. Histopatolojik olarak fibröz stroma içinde değişken derecede kemik oluşumuna sahip osteoid matriks ile karakterizedir [2].

### Görüntüleme Bulguları

Radyografik özellikleri konvansiyonel osteosarkoma kıyasla genellikle daha az agresif karakterdedir. Görece iyi sınırlı olup çevresel skleroz eşlik edebilir. İç yapısında değişken boyutta trabekülasyonlar mevcuttur. MRG ile medüller ve yumuşak doku uzanımı saptanır.

### Ayırıcı Tanı

Agresif radyolojik bulguların yokluğunda fibröz displazi ile karışabilir. Ayırmada kortikal yıkım, permeatif patern, periost reaksiyonu ve yumuşak doku uzanımı varlığı açısından dikkatle incelenmelidir [35].

Desmoplastik fibrom çevresindeki reaktif skleroz ve kortikal yıkım ayırıcı tanıda yanıltıcı olabilir, ancak matriks ossifikasyonu izlenmez [2].

### g. Küçük Hücreli Osteosarkom

#### Genel Bilgiler

Nadir bir alt tip olup tüm osteosarkomların %1-4'ünü oluşturur [19]. Konvansiyonel osteosarkomlarla benzer yaş dağılımı ve lokalizasyona sahiptir. Histopatolojik olarak malign osteoid içinde küçük, yuvarlak, mavi hücrelerden meydana gelir. Osteoid matriks içermesi ile Ewing sarkomu ve primitif nöroektodermal tümörden ayrılır [18]. Prognozu konvansiyonel osteosarkoma göre kötüdür [1].

### Görüntüleme Özellikleri

Intramedüller, permeatif, kötü sınırlı, litik lezyon olarak izlenir. Kortikal yıkım, periost reaksiyonu ve yumuşak doku uzanımı mevcuttur. Çoğu olguda iç yapısında kalsifikasyon alanları görülür. Medüller ve yumuşak doku uzanımları için MRG faydalıdır.

### Ayırıcı Tanı

Ewing sarkom yaş grubu, radyolojik ve histopatolojik özellikleri ile listenin başındadır. Ewing sarkomda kalsifikasyon daha nadirdir,

görece daha az kortikal yıkım ile kemik dışına uzanabilir. Ayrıca kortikal kalınlaşma ve bu düzeyde eksternal erozyon eşlik eder.

Lenfoma, yumuşak doku komponentinin olduğu permeatif litik kemik lezyonu görünümüyle küçük hücreli osteosarkomla karışabilir. Ewing sarkoma benzer biçimde az kortikal yıkım ile yumuşak doku komponenti oluşturur [2]. Tedavi öncesinde kalsifikasyon beklenmez.

## h. Sekonder Osteosarkom

Genellikle benign lezyonların malign transformasyonu, daha az sıklıkla da radyoterapi alanındaki kemiğin radyasyona maruziyeti sonucu gelişir. Histopatolojik olarak primer konvansiyonel osteosarkomdan ayırlamaz. Görüntüleme özellikleri spesifik olmayıp konvansiyonel osteosarkom gibi agresif paterne sahiptir. Bu nedenle sekonder osteosarkom tanısında zeminde yer alan benign kemik lezyonu veya radyoterapi öyküsü önemlidir. Zemin kemik patolojisi sıklıkla Paget hastalığı olmakla birlikte kemik enfarktı, kronik osteomyelit, fibröz displazi gibi diğer tümör ve tümör dışı lezyonlar olabilir [22]. Primer osteosarkom genellikle genç olgularda saptanırken, ileri yaşta tanı alan osteosarkom olgularının çoğu sekonder tiptir. Kemoterapiye yanıtının az ve yüksek dereceli bir tümör olmasından dolayı prognozu konvansiyonel osteosarkoma göre daha kötüdür [1].

## Kaynaklar

- [1]. Bovee JVMG, Flanagan AM, Lazar AJ, Nielsen GP, Yoshida A. Bone tumors. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p.336-499.
- [2]. Kang HS, Ahn JM, Kang Y, editors. Oncologic Imaging: Bone Tumors. Singapore: Springer Science+Business Media; 2017. [Crossref]
- [3]. Lee DH, Jung SH, Yoon TM, Lee JK, Joo YE, Lim SC. Characteristics of paranasal sinus osteoma and treatment outcomes. Acta Otolaryngol 2015; 135: 602-7. [Crossref]
- [4]. Larrea-Oyarbide N, Valmaseda-Castellon E, Berini-Aytes L, Gay-Escoda C. Osteomas of the craniofacial region. Review of 106 cases. J Oral Pathol Med 2008; 37: 38-42. [Crossref]
- [5]. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Tumors and Tumor-Like Lesions of Bone: Imaging and Pathology of Specific Lesions. In: Resnick D, Kransdorf MJ, editors. Bone and Joint Imaging. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p.1120-98. [Crossref]
- [6]. Motamedi K, Seeger LL. Benign bone tumors. Radiol Clin North Am 2011; 49: 1115-34. [Crossref]
- [7]. Ulano A, Bredella MA, Burke P, Chebib I, Simeone FJ, Huang AJ, et al. Distinguishing Untreated Osteoblastic Metastases From Enostoses Using CT Attenuation Measurements. AJR Am J Roentgenol 2016; 207: 362-8. [Crossref]
- [8]. Chai JW, Hong SH, Choi JY, Koh YH, Lee JW, Choi JA, et al. Radiologic diagnosis of osteoid osteoma: from simple to challenging findings. Radiographics 2010; 30: 737-49. [Crossref]
- [9]. Arkun R. Alt ekstremite tümörleri. Trd Sem 2016; 4: 516-39. [Crossref]
- [10]. Klontzas ME, Zibis AH, Karantanas AH. Osteoid Osteoma of the Femoral Neck: Use of the Half-Moon Sign in MRI Diagnosis. AJR Am J Roentgenol 2015; 205: 353-7. [Crossref]
- [11]. Carra BJ, Chen DC, Bui-Mansfield LT. The Half-Moon Sign of the Femoral Neck Is Nonspecific for the Diagnosis of Osteoid Osteoma. AJR Am J Roentgenol 2016; 206: W54. [Crossref]
- [12]. Zampa V, Bargellini I, Ortori S, Faggioni L, Cioni R, Bartolozzi C. Osteoid osteoma in atypical locations: the added value of dynamic gadolinium-enhanced MR imaging. Eur J Radiol 2009; 71: 527-35. [Crossref]
- [13]. Spouge AR, Thain LM. Osteoid osteoma: MR imaging revisited. Clin Imaging 2000; 24: 19-27. [Crossref]
- [14]. Drape JL. Advances in magnetic resonance imaging of musculoskeletal tumours. Orthop Traumatol Surg Res 2013; 99: S115-23. [Crossref]
- [15]. Allen SD, Saifuddin A. Imaging of intra-articular osteoid osteoma. Clin Radiol 2003; 58: 845-52. [Crossref]
- [16]. Berry M, Mankin H, Gebhardt M, Rosenberg A, Hornicek F. Osteoblastoma: a 30-year study of 99 cases. J Surg Oncol 2008; 98: 179-83. [Crossref]
- [17]. Zileli M, Cagli S, Basdemir G, Ersahin Y. Osteoid osteomas and osteoblastomas of the spine. Neurosurg Focus 2003; 15: E5. [Crossref]
- [18]. Yarmish G, Klein MJ, Landa J, Lefkowitz RA, Hwang S. Imaging characteristics of primary osteosarcoma: nonconventional subtypes. Radiographics 2010; 30: 1653-72. [Crossref]
- [19]. Rajiah P, Ilaşlan H, Sundaram M. Imaging of primary malignant bone tumors (nonhematological). Radiol Clin North Am 2011; 49: 1135-61. [Crossref]
- [20]. Bacci G, Longhi A, Versari M, Mercuri M, Briccoli A, Picci P. Prognostic factors for osteosarcoma of the extremity treated with neoadjuvant chemot-



- herapy: 15-year experience in 789 patients treated at a single institution. *Cancer* 2006; 106: 1154-61. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Bacci G, Fabbri N, Balladelli A, Forni C, Palmerini E, Picci P. Treatment and prognosis for synchronous multifocal osteosarcoma in 42 patients. *J Bone Joint Surg Br* 2006; 88: 1071-5. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Greenspan A. *Orthopedic Imaging: A Practical Approach*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2010.
- [23]. Spina V, Montanari N, Romagnoli R. Malignant tumors of the osteogenic matrix. *Eur J Radiol* 1998; 27: S98-109. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Saifuddin A. The accuracy of imaging in the local staging of appendicular osteosarcoma. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 191-201. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Zampa V, Roselli G, Beltrami G. MRI of bone tumors: advances in diagnosis and treatment assessment. *Imaging Med* 2010; 2: 325-40. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Verstraete KL, Lang P. Bone and soft tissue tumors: the role of contrast agents for MR imaging. *Eur J Radiol* 2000; 34: 229-46. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Zajick DC Jr, Morrison WB, Schweitzer ME, Parelada JA, Carrino JA. Benign and malignant processes: normal values and differentiation with chemical shift MR imaging in vertebral marrow. *Radiology* 2005; 237: 590-6. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Jelinek JS, Murphey MD, Kransdorf MJ, Shmookler BM, Malawer MM, Hur RC. Parosteal osteosarcoma: value of MR imaging and CT in the prediction of histologic grade. *Radiology* 1996; 201: 837-42. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Kransdorf MJ, Meis JM, Jelinek JS. Myositis ossificans: MR appearance with radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1991; 157: 1243-8. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Lin J, Yao L, Mirra JM, Bahk WJ. Osteochondromalike parosteal osteosarcoma: a report of six cases of a new entity. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170: 1571-7. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Revell MP, Deshmukh N, Grimer RJ, Carter SR, Tiltman RM. Periosteal osteosarcoma: a review of 17 cases with mean follow-up of 52 months. *Sarcoma* 2002; 6: 123-30. [\[Crossref\]](#)
- [32]. Murphey MD, Jelinek JS, Temple HT, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of periosteal osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiology* 2004; 233: 129-38. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Klein MJ, Siegal GP. Osteosarcoma: anatomic and histologic variants. *Am J Clin Pathol* 2006; 125: 555-81. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT, Gannon FH, Jelinek JS, Malawer MM. Telangiectatic osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiology* 2003; 229: 545-53. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Andresen KJ, Sundaram M, Unni KK, Sim FH. Imaging features of low-grade central osteosarcoma of the long bones and pelvis. *Skeletal Radiol* 2004; 33: 373-9. [\[Crossref\]](#)

## Osteojenik Tümörler

Atilla Hikmet Çilengir, Özgür Tosun

### Sayfa 16

Osteomlar radyografilerde kaynaklandığı kemiğin korteksine bitişik, yuvarlak, iyi sınırlı ve homojen dens lezyonlar olarak görünür. Genellikle küçük boyutlardadır. Kemik adacıkları ise intramedüller bölgede sınırlı, yuvarlak veya oval şekilli, spiküle konturlu, homojen dens lezyonlardır. Kontur spikülasyonları trabeküler kemik ile devamlılık gösterir.

### Sayfa 17

Nidus radyolüsen görünümde olup mineralizasyon – ossifikasyon derecesine bağlı olarak dansitesi değişir. Nidusu çevreleyen reaktif yoğun skleroz varlığı önemlidir ve radyografilerde bazen tek bulgu olarak karşımıza çıkar. Ayrıca düzgün bir periost reaksiyonu da izlenebilir. Nidusu görüntülemenin en iyi yolu ince kesitler ile rekonstrükte edilmiş BT'dir. Radyografilerde izlenemeyen küçük boyutlu niduslar veya omurga gibi kompleks anatomide yerleşim gösteren osteoid osteomlar BT ile kolayca tanınabilir. MRG'de esas bulgu inflamasyonun neden olduğu yoğun kemik iliği ödemi olup lezyon yerleşimi hakkında önemli bilgi sağlar. Ayrıca komşu yumuşak dokularda ödem ve periost reaksiyonu da saptanabilir.

### Sayfa 19

Radyografilerde özgül olmayan değişik şekillerde görülmekle birlikte en sık osteoid osteoma benzeyen ancak nidusu daha büyük boyutlu lezyonlar olarak karşımıza çıkar. Bu olgularda 2 cm'den büyük litik bir lezyon ve çevresinde skleroz alanı mevcuttur. Litik alanda mineralizasyon görülebilir ve mineralizasyon derecesine göre nidusun dansitesi değişir.

### Sayfa 21

Osteosarkomun görüntülemesinde lezyon yerleşimini, kemik yıkımını, periost reaksiyonunu ve matriks ossifikasyonunu göstermesi açısından direkt grafi önemlidir. Olguların yaklaşık yarısı mikst sklerotik ve litik vasıfta iken yalnızca litik veya sklerotik görünüm daha nadirdir. Mikst formda bulutsu – atılmış pamuk tarzında dansite artımlarına eşlik eden permeatif litik alanlar izlenir. Kemik lezyonuna ek olarak agresif periost reaksiyonu mevcuttur ve sıklıkla ışınal tarzdadır. Codman üçgeni osteosarkom tanısı için önemli ancak patognomonik olmayan bir bulgu olup diğer malign kemik tümörleri ve akut osteomyelitte de görülebilir.

### Sayfa 23

Ewing sarkomu genellikle diafiz yerleşimli olmakla birlikte metafiz yerleşiminde osteosarkomla karışabilir. Yumuşak doku komponentine eşlik eden kortikal kalınlaşma ve bu düzeydeki ekstrinsik erozyon Ewing sarkom lehinedir.

### Sayfa 23

Radyografide korteks komşuluğunda, santral ossifikasyon gösteren, lobüle konturlu, egzofitik kitle şeklindedir. Lezyon ile korteks arasında ince bir radyolüsen hat bulunur. İp işareti de denen bu hat, tümör ile korteks arasında kalan korunmuş periostu temsil ederek lezyonun ekstrakortikal yerleşimli olduğunu gösterir.

### Sayfa 26

Osteoid matriks komponenti az olduğundan iç yapı mineralizasyonu radyografilerde saptanmayabilir, bu durumda BT inceleme ek bilgi sağlar. MRG'de lezyon içinde sıvı – sıvı seviyelenmeleri ve ayrıca kanama alanlarını temsil eden T1A hiperintensiteler izlenir. Ayrıca, kontrast sonrası parlaklaşmalarıyla daha iyi görselleşen kalın – nodüler septalar ile heterojen solid komponentleri mevcuttur.

## Osteojenik Tümörler

Atilla Hikmet Çilengir, Özgür Tosun

1. Osteom ve kemik adacığıyla ilgili verilen bilgilerden hangisi yanlıştır?
  - a. Osteomlar genellikle kortekse bitişik iken kemik adacıkları intramedüller bölgede yerleşir
  - b. Sklerotik metastaz ile kemik adacığı ayrımında spiküle kontur varlığı ve MRG'de halo işareti yokluğu metastaz lehinedir
  - c. İç yapısına bağlı olarak T1A ve T2A görüntülerde düşük sinyallidir
  - d. Parosteal osteosarkomlara göre parosteal yerleşimli osteomların dansitesi daha yüksektir
  - e. Tedavilerinde asemptomatik lezyonların eksizyonu gerekli değildir
2. Hangisi osteoid osteoma ait görüntüleme özelliklerinden biridir?
  - a. Genellikle 2cm'den küçük boyutta medüller bölgede yerleşen nidusa sahiptir
  - b. Lezyona ikincil gelişen stres kırığına nedeniyle MRG'de ödem eşlik eder
  - c. Nidus sıklıkla periferik mineralizasyon gösterir
  - d. Nidus MRG'de kontrastlanma göstermez
  - e. Omurga yerleşiminde lezyonun konkav tarafında yer aldığı skolyoz gelişebilir
3. Hangi özellik osteoblastomlarda beklenmez?
  - a. Şiddetli yumuşak doku ödemi
  - b. Sıvı – sıvı seviyelenmesi
  - c. Malign dönüşüm
  - d. İleri hasta yaşı
  - e. Kemik yıkımı
4. Osteosarkomun MRG değerlendirmesinde hangisi doğru değildir?
  - a. Eklem tutulumu için T2A görüntülerde kıkırdak morfolojisi önemlidir
  - b. Tanı için kontrast madde uygulanması şart değildir
  - c. Koronal plan yağ baskılı T1A görüntülerde medüller uzanım ve skip metastazlar değerlendirilir
  - d. Difüzyon kısıtlanması veya hızlanması görülebilir
  - e. Kontrastlı dinamik incelemede erken parlaklaşma mevcuttur
5. Hangisi parosteal ve periosteal osteosarkom ayrımında kullanılmaz?
  - a. Kemikteki yerleşim yeri
  - b. Ossifikasyon miktarı
  - c. İp işareti
  - d. Kortikal erozyon
  - e. T1A hiperintensite varlığı

# Kondrojenik Tümörler

Remide Arkun<sup>1</sup> , İpek Tamsel<sup>2</sup> 

## 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.

<sup>1</sup>Özel Star Radyoloji Laboratuvarı, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

✉ Remide Arkun • rarkun@yahoo.com

Tablo 1: WHO 2020 kırıkdağ tümör sınıflaması

Kondrojenik tümörler		
Benign	Intermediate (lokal agresif)	Malign
Enkondrom	Kondromatozis	Kondrosarkom derece 1
Osteokondrom	Atipik kırıkdağ 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



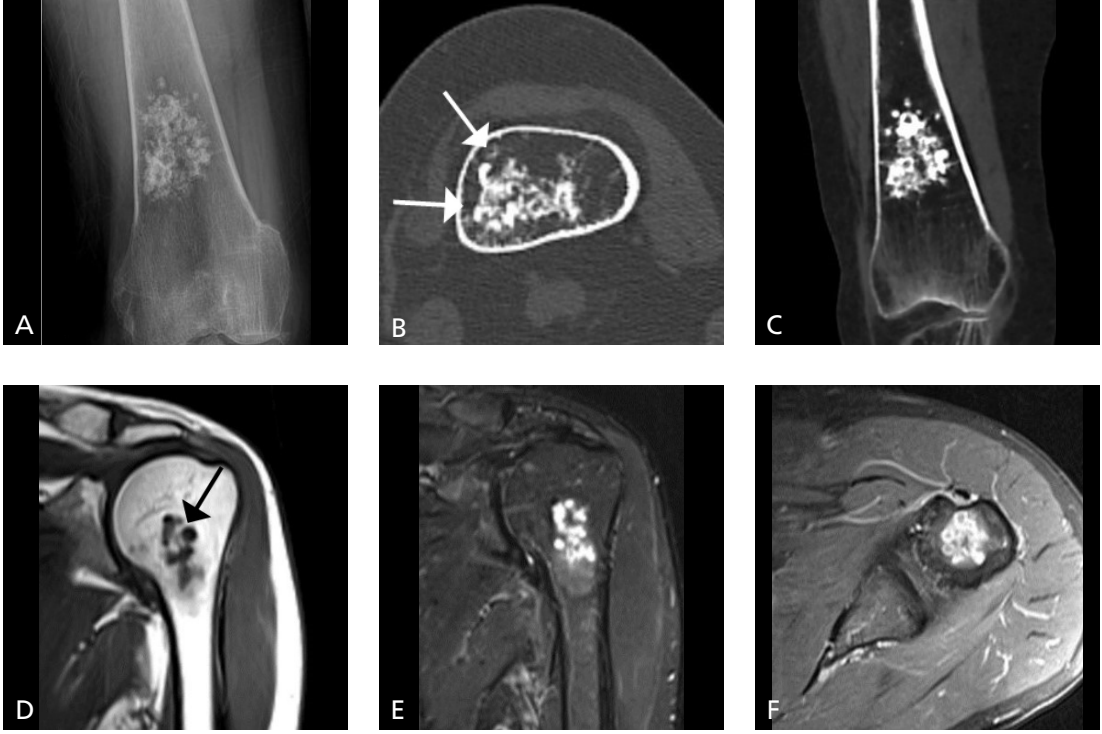
Resim 1. Enkondrom. Direkt grafide falanksta ekspanzil, kortikal incelmeye neden olan radyolüsen lezyon, anterior kortekste patolojik kırığa ait kortikal devamsızlık (ok)

Direkt grafide kısa tübül kemiklerde diyafizer bölgede, santral alanda lobüler konturlu radyolüseni şeklinde izlenir. Diyafizer bölgeden epifizer alana doğru büyüme görülebilir. Kemikte ekspansiyona, kortekste incelmeye 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 sekanslarda ara sinyal özellikleri gösterir (Resim 3B-D). Yüzey kondrosarkomu ile ayırıcı tanısında >3 cm boyut ve medüller kaviteye invazyon bulguları yer alır [10].



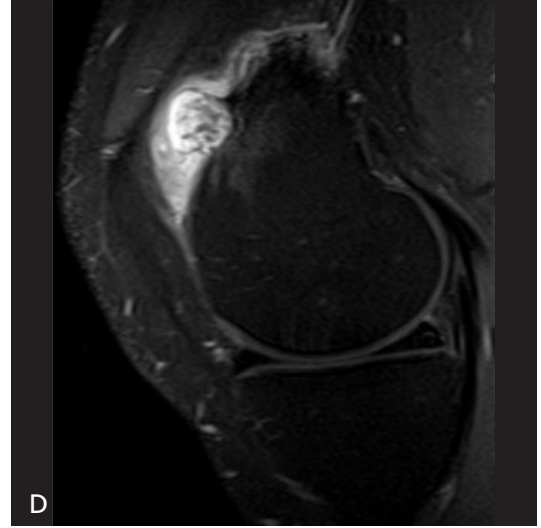
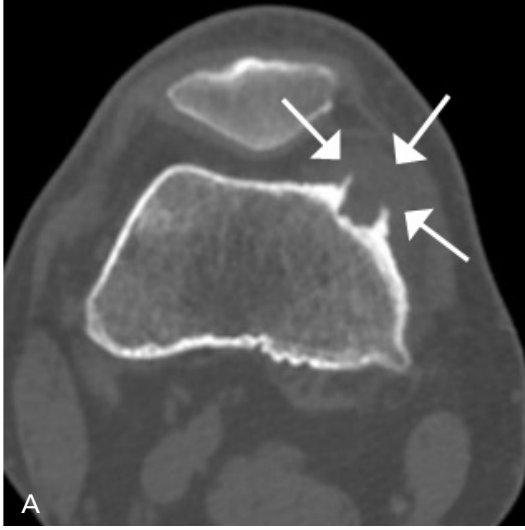
**Resim 2. A-F** Enkondrom. (A) Ön-arka diz grafisinde femur distalinde noktasal, halka-yay şekilli kondroid matriks mineralizasyonu içeren lezyon. (B) Aksiyel, (C) koronal reformat BT görüntüde lezyon ile endosteal korteks ilişkisi görüntülenir (ok). (D) Sol humerus proksimalinde T1 koronal MR görüntüde 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].

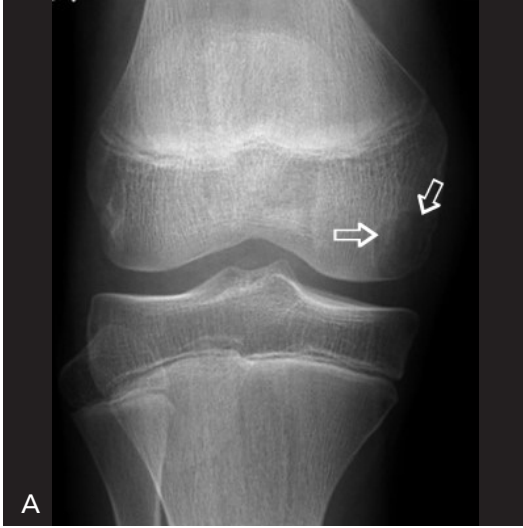
### Kondromiksoid fibrom

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





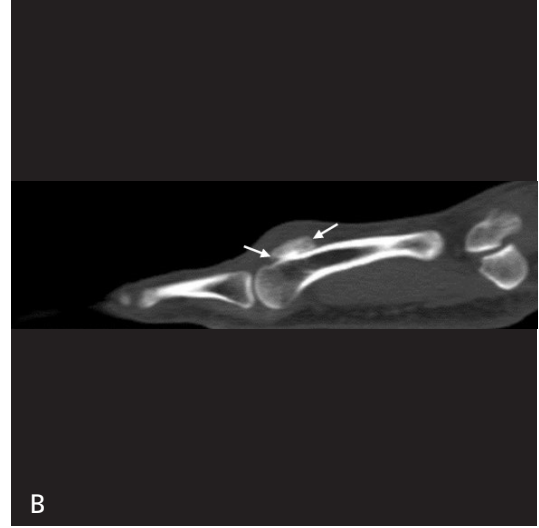
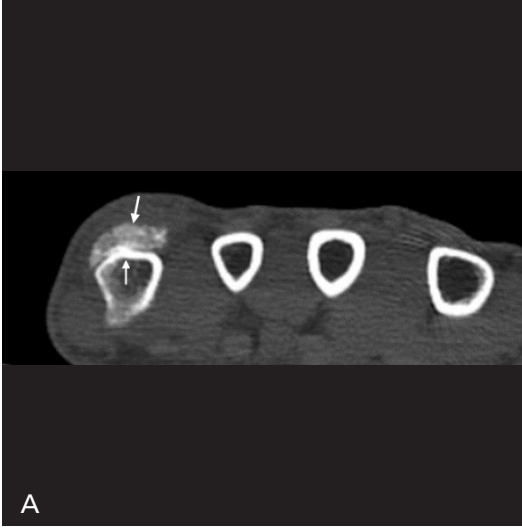
**Resim 5. A-C.** Kondroblastom. (A) Ön - arka diz grafisinde femur medyal kondilde epifizer alanda iyi sınırlı osteolitik lezyon (açık ok). (B) T1 ağırlıklı sagittal görüntüde ara sinyalli lezyon (ok). (C) Koronal T2 ağırlıklı YB MR görüntüde lezyon heterojen iç yapıda ara sinyalli (kasa kıyasla yüksek), 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-



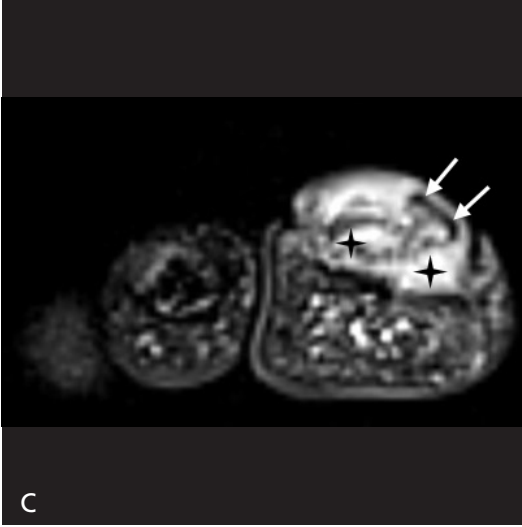
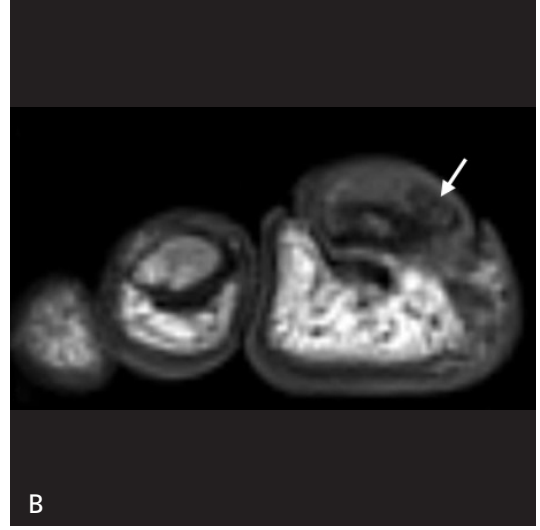
**Resim 6. A, B.** Nora lezyonu. (A) Aksiyel (B) sagittal BT görüntüde 5. metakarp dorsalinde korteks kom-suluğunda ekzofitik karakterde, medüller kemik ile ilişkisi bulunmayan ossifiye lezyon (ok).

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



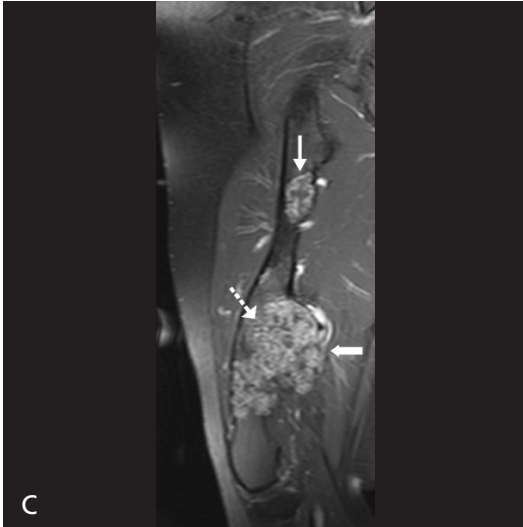
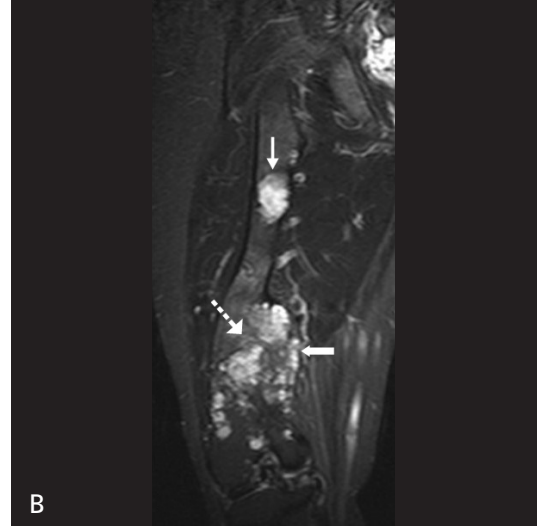
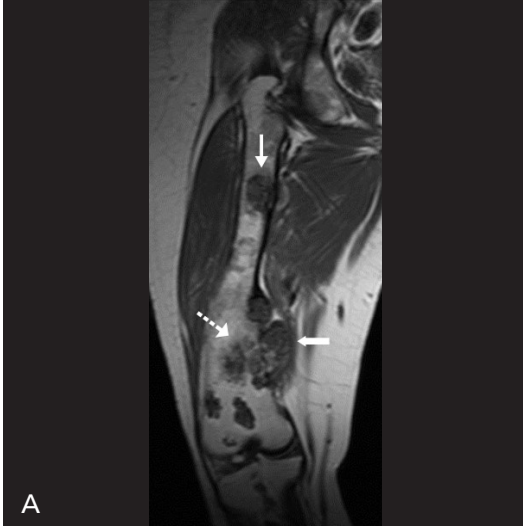
**Resim 8. A-F:** Sinovyal kondromatozis. (A) Direkt grafide sağ kalça eklem aralığı ve çevresinde uniform boyut ve şekilli mineralize kondroid nodüller (ok). Aksiyel (B) ve koronal (C) BT kesitinde eklem aralığı ve periartiküler alanda mineralize nodüllere ait yüksek dansiteler içeren kondroid nodüllere 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 sekanslarda 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

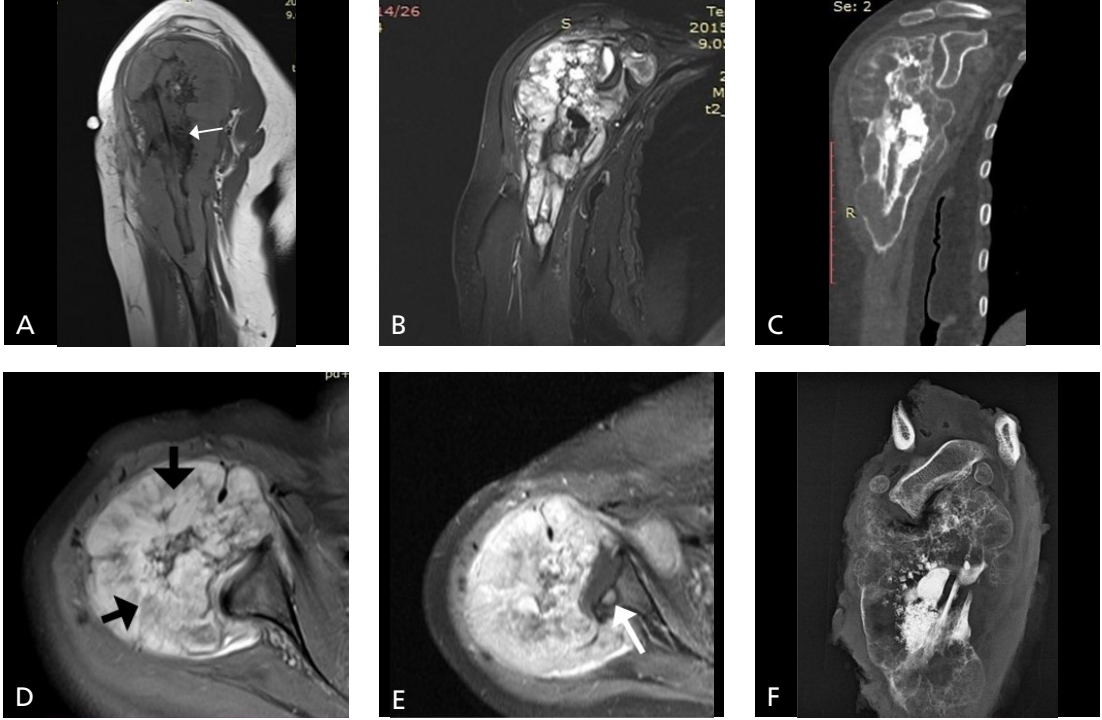
Kondrosarkom kırıldak matriksten köken alan malign kemik tümördür. Tüm primer kemik tümörlerinin %3-5, primer malign kemik tümörlerinin %20-27 kısmını oluşturur. Multipl miyelom ve osteosarkomdan sonra kemiğin üçüncü sıklıkta görülen malign tümördür. Gelişim özelliklerine göre primer ve sekonder; kemikte 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-

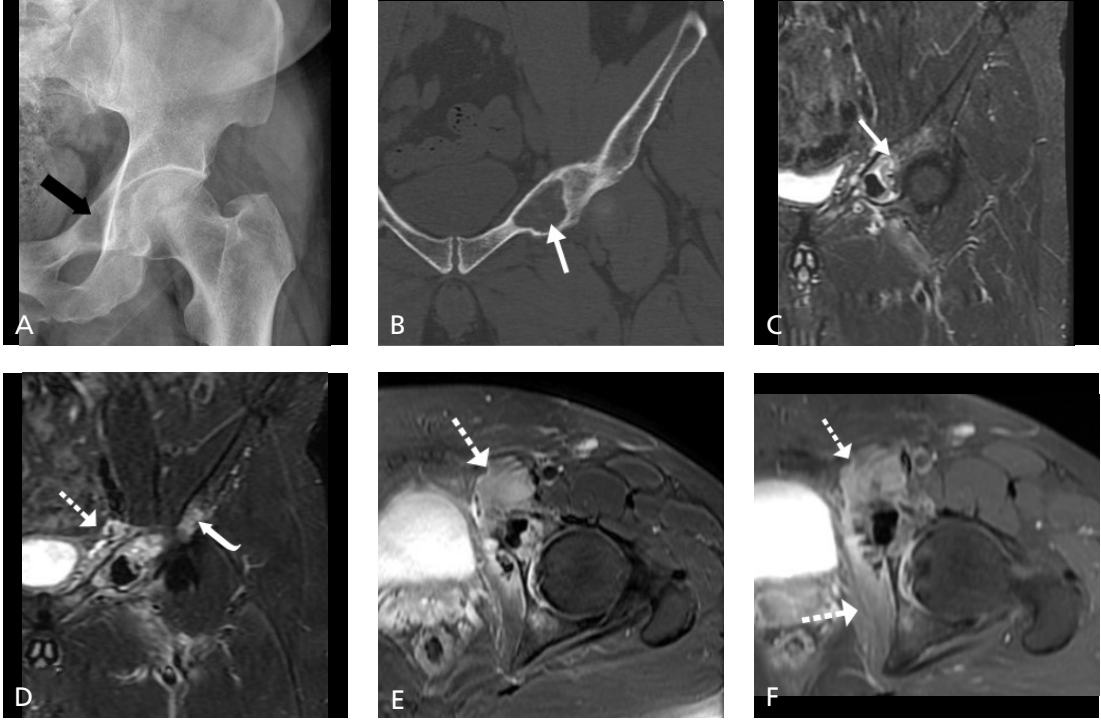


**Resim 11. A-H.** Kondrosarkom derece 1. Hastanın başlangıç (A) direkt radyografisinde humerus üst epifizde, iyi sınırlı, matriks mineralizasyonu gösteren, osteolitik lezyon (ok), (B) T1 ağırlıklı koronal, (C) YB PD sagittal MR görüntülerde sırası ile düzgün sınırlı hipointens ve periferik parlaklaşma 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].



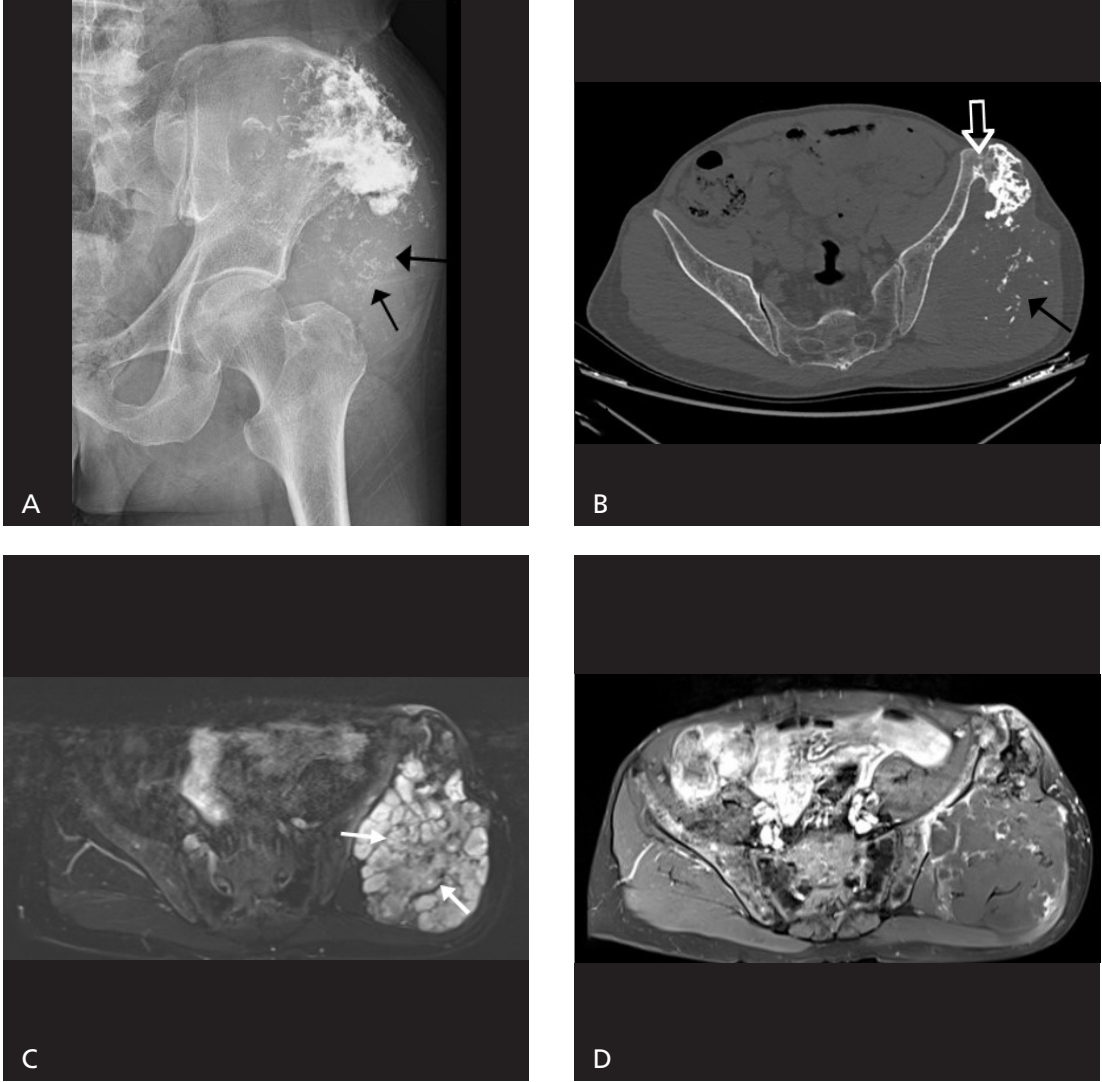


**Resim 12. A-F.** Pelvik kondrosarkom. Hastanın başlangıç (A) Direkt radyografisinde, pubik kemiğin asetabulum çatısına komşu kısmında, ekspansil, düzgün sınırlı, osteolitik lezyon (kalın siyah ok) mevcut. (B) Koronal reformat BT incelemede, lezyon içinde benekli matris mineralizasyonu (beyaz ok) içeriyor. (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].

### Konvansiyonel 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

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

# Fibrojenik Tümörler

Mustafa Gök<sup>1</sup> , Meltem Çetin<sup>2</sup> 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemiğin fibrojenik tümörleri hakkında genel bilgi sahibi olmak
- Çok nadir görünen bu tümörlerin spesifik olmayan radyolojik görüntüleme özelliklerini ve ayırıcı tanısını öğrenmek

Gök M, Çetin M. Fibrojenik Tümörler. Trd Sem 2021; 9: 51-59

## Desmoplastik Fibroma (DF)

*Genel Bilgiler;* “Fibromatozis” kelimesi, oldukça benzer mikroskopik özelliklere sahip, ancak farklı biyolojik davranışlar gösteren fibroblastik/miyofibroblastik hücrelerin bir grup reaktif/neoplastik proliferasyonunu tanımlamak için kullanılan genel bir terimdir [1]. Fibromatozis terimi tercihen neoplastik süreçlerde kullanılması gerekirken, halen çeşitli reaktif, gelişimsel ve kalıtsal lezyonlar için de kullanılmaktadır [1].

Desmoplastik fibroma (DF), yumuşak doku tümör karşılığı karın ön duvarında görülen desmoid tip fibromatozis olan, nadir görülen primer kemik tümörüdür. İlk olarak 1958’de Jaffe tarafından tanımlanmıştır ve literatürde 300 civarı vaka mevcuttur [1].

*Epidemiyoloji;* Primer kemik tümörlerinin %0,1’inden azını oluşturur [2]. 20 ay ile 75 yaş arasında çok geniş bir yaş aralığında bildirilmiştir; ancak lezyonların çoğu 3. dekatta ortaya çıkmaktadır [3-5]. Literatürde DF’ya ait

cinsiyet dağılımı çelişkilidir [3], ancak Frick ve ark.’larının yayınladığı ve literatürdeki en geniş vaka serisinde erkek/kadın oranı 1,5 olarak bildirilmiştir [6]. Özellikle distal femur ve proksimal tibia gibi uzun kemikler sıklıkla tutulur; ancak mandibula ve pelvis kemiklerinde de görülme eğilimi vardır [7].

*Klinik;* Spesifik bir klinik bulgusu yoktur. Sıklıkla görülen klinik belirtiler ağrı ve şişliktir, bazı hastalar asemptomatik olabilir ve başka nedenlerle çekilen direkt grafilerde tesadüfen tespit edilir. Diğer hastalar patolojik kırık ile başvururlar [4].

*Histopatoloji;* DF, infiltratif büyüme paternine sahiptir ve tipik olarak kollajen matriks içinde düşük hücresel komponent gösterir. Hücresel komponentini sıradan iğsi hücre fasikülleri oluşturur. Preparatlarda az sayıda mitoz izlenir. Nekroz mevcut değildir [8]. Fibroblastik iğsi hücreler alfa düz kas aktin “smooth muscle actin” (SMA) için değişken immünreaktivite gösterir; β- kateinin mevcut olabilir [9] ve olursa sıklıkla sitoplazmadadır [10]. Ayırıcı tanıda, fibröz displazi,

<sup>1</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

<sup>2</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

✉ Mustafa Gök • mustafagok@yahoo.com



düşük dereceli santral osteosarkom, düşük dereceli miyofibroblastik sarkom, miyoepitelyal tümörler, foliküler dendritik hücre tümörleri ve sinovyal sarkom bulunur [8].

**Görüntüleme;** DF'nin direkt grafi bulguları Crim ve ark.'ları [3] ve Taconis ve ark.'ları [4] tarafından geniş bir hasta serisi ile gözden geçirilmiştir. Uzun kemiklerde tümör genellikle metadiyafizde bulunur, ancak yetişkinlerde epifize kadar uzanabilir. **Dar geçiş zonuna sahip jeografik tipte kemik yıkımı, sklerotik olmayan kenar yapısı (%96) ve internal psödorabekülasyon (%91) en sık görülen bulgulardır. Kortikal incelmeye sık görülür (%89), kortikal devamsızlıkla birlikte olan kortikal incelmeye %29'a varan oranlarda görülür [3, 5].** Bununla birlikte, Böhm ve ark.'larının [5] %50 oranında bildirdikleri ekstrakompartmantal büyüme ve komşu yumuşak dokuya infiltrasyon direkt grafinin yetersizliğinden dolayı gerçekte olduğundan daha az oranda bildirilmiştir. Periost reaksiyonu çok nadirdir (Resim 1A, B) [3, 4].

Desmoplastik fibroma nadir görülen bir tablo olmasından dolayı literatürde yalnızca sınırlı sayıda Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) çalışması bildirilmiştir. Bundan dolayı MRG'nin DF'nin ayırıcı tanısındaki rolü tam olarak bilinmemektedir [5, 11]. Bununla birlikte, tümörün iç yapısındaki düşük veya orta sinyal yoğunluğuna sahip odakların varlığı, spesifik olmayan fakat tanıya yardımcı görüntüleme bulgularındandır [12, 13]. **Kalsifikasyonun neden olmadığı T2 kısalmasına sahip odaklar, lenfoma, kemiğin primer leiomyosarkomu, fibröz displazi, non-ossifiye fibrom ve kemiğin dev hücreli tümöründe tanımlanmıştır [14-16]. T2 kısalması dev hücreli tümörlerde hemosiderine [17], fibröz displazide [15] ve DF'de [7] kollajen odaklarına bağlıdır.** Heterojen kontrastlanma, tümörün heterojen histolojik yapısını yansıtmaktadır [16]. Hüresel yoğunluğa sahip alanların, hiposelüler ve kollajenöz alanlara oranla daha yoğun kontrastlanacağı varsayılmaktadır [16] (Resim 1C-E). Birkaç çalışmada DF içinde kistik değişiklikler gözlemlenmiştir (Resim 2A, B) [16, 18].

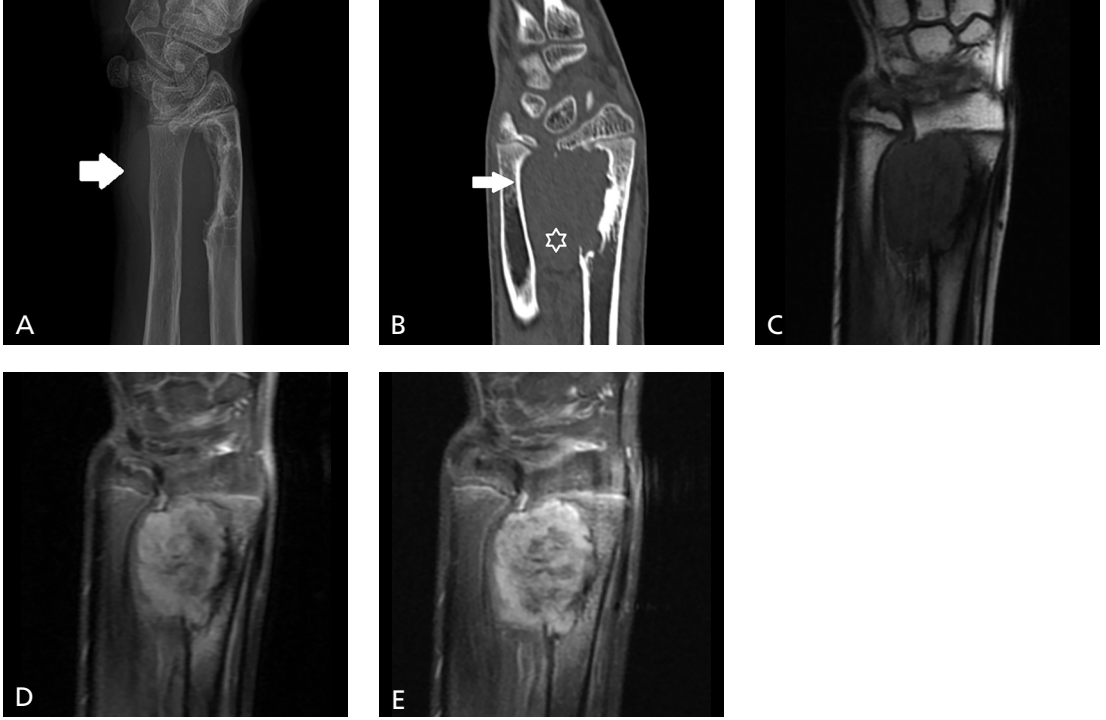
**Tedavi;** DF'de basit küretajı takiben nüks oranları çok yüksek olarak bildirilmiştir [5].

Geniş sınırlarla yapılan cerrahi eksizyon tedavi yöntemi olup bu yöntemin en düşük rekürrens oranlarına sahip olduğu gösterilmiştir [17]. Yaygın olmamakla birlikte, uzun yıllar sonra nüks eden hastaların bildirilmesi nedeniyle, özellikle konservatif cerrahi girişim uygulanan hastaların takip altında tutulması gerekmektedir [17]. DF histolojik olarak yumuşak doku fibromatozisine benzediğinden, radyoterapinin (RT) lokal kontrol sağlamada etkili olabileceği düşünülmüştür. Yumuşak doku fibromatozisinde RT etkinliği kanıtlanmıştır. Literatürde biri iliumda diğeri distal femurda olmak üzere DF'nin RT ile tedavisini birincil yöntem olarak tanımlayan az sayıda vaka raporu vardır [19, 20]. Konservatif cerrahi girişimden sonra adjuvan RT, özellikle yumuşak doku bileşenlerine sahip büyük tümörlerde uygun bir seçenek gibi görünmektedir [17].

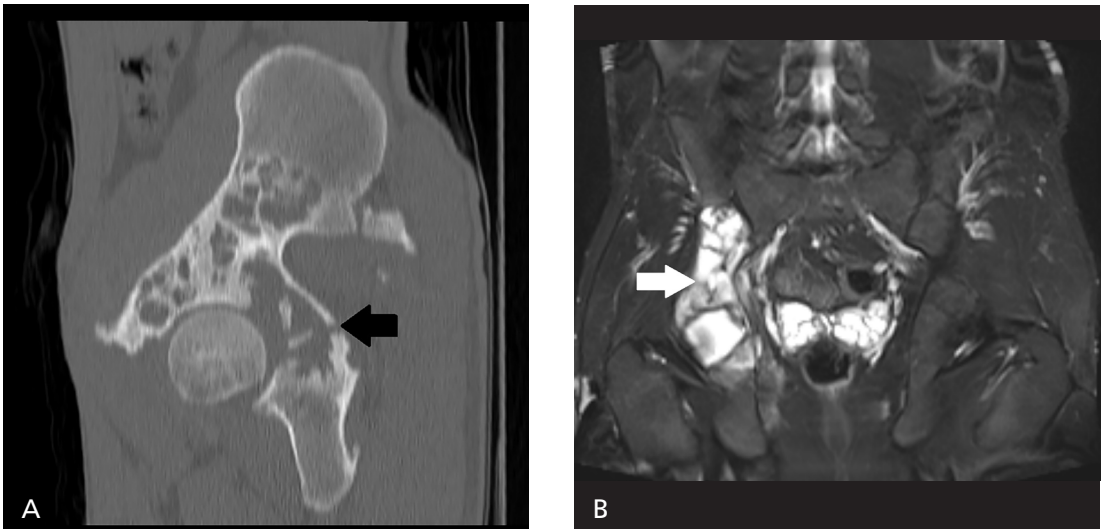
### Fibrosarkom (FS)

Kemiğin fibrosarkomu (FS), değişken oranda kollajenin olduğu, fasiküler (genellikle balıksırtı) bir yapıya sahip, nispeten monomorfik fibroblastik tümör hücrelerinden oluşan işçi hücreli malign bir kemik neoplazmidir. Bu histopatolojik görünüm kemiğin diğer tümörlerinde de görülebildiğinden spesifik bir özellik değildir, bu nedenle kemiğin diğer patolojileri dışlandıktan sonra FS ayırıcı listesinde yer almalıdır [21].

Kemiğin fibrosarkomu, nadir primer malign kemik sarkomları (NPMKS) grubu içindedir. NPMKS'ler kemiğin primer malign sarkomları dışında kalan adı üstünde nadir görülen kemik sarkomlarıdır. Osteosarkom, Ewing sarkomu ve kondrosarkom primer malign kemik sarkomlarının %90-95'ini oluşturur ve tüm malign tümörlerin %0,2'sini oluştururlar [22]. Bu patolojilerin klinik, radyolojik ve histolojik özellikleri iyi bilinmektedir. Kemik sarkom merkezlerinde bu patolojilerin yönetimi ile ilgili ulusal ve uluslararası tedavi protokollerine dayalı genel bir fikir birliği vardır. NPMKS nadir olmaları ve bu lezyonların patolojik tanımlamalarındaki süre gelen değişiklikler tanısal zorluk oluşturmaktadır [23]. NPMKS'lerin



**Resim 1. A-E.** 16 yaşında sağ radius distalinde Desmoplastik Fibroma tanılı olguda (A) direkt grafide; büyüme plağına uzanan, lateralde kemik korteksinde devamsızlığa neden olmuş, sklerotik ve litik alanlardan oluşan, belirgin yumuşak doku komponenti olan (beyaz ok), (B) BT görüntüsünde; yumuşak doku komponenti belirgin (yıldız) ve ulnada bowinge neden olmuş (beyaz ok), (C) MRG'de T1A koronal görüntüde; hipointens sinyal özelliği gösteren, belirgin yumuşak doku komponenti olan, radius lateral korteksinde yıkıma neden olmuş, (D) MRG PD ağırlıklı koronal görüntüde; hiperintens, (E) MRG T1A yağ baskılı kontrastlı koronal görüntüde; kontrastlanma gösteren kemik kitle lezyonu izlenmekte. (Vaka Fotoğrafı: *Doc.Dr. Mehmet Ali DEVECİ'nin izni ile basılmıştır.*)



**Resim 2. A, B.** 33 yaşında sağ pelvik kemikte Desmoplastik Fibroma tanılı olguda (A) BT'de; asetebular çatıda patolojik fraktüre neden olmuş (siyah ok) daha çok litik komponentlerden oluşan, (B) MRG'de T2A yağ baskılı koronal görüntüde içinde kistik dejenerasyon alanları (beyaz ok) olan hiperintens kemik kitle lezyonu izlenmekte. (Vaka Fotoğrafı: *Dr. Zeynel YOĞLU'nun izni ile basılmıştır.*)

histopatolojik sınıflandırması modern immünohistokimyasal ve moleküler tekniklerle iyileştirilmektedir, bu da radyologlara bu tümörlerin görüntüleme özelliklerini daha iyi anlama fırsatını vermektedir [24].

Nadir primer malign kemik sarkomları histopatolojik özelliklerine göre iğsi hücreli sarkomlar, yuvarlak hücreli sarkomlar ve vasküler neoplazmlar olmak üzere sınıflandırılırlar. Kemiğin iğsi hücreli sarkomu, leimyosarkom, malign periferik sinir kılıfı tümörü, sinovyal sarkom ve FS gibi nadir görülen antiteleri içeren heterojen bir gruptur [24].

*Kemiğin iğsi hücreli sarkomunun isimlendirilmesi;* NPMKS'lerin sınıflandırılması, son yıllardaki immünokimyasal ve moleküler tanıdaki hızlı ilerlemeden kaynaklanan histolojik isimlendirmenin sürekli değişmesinden dolayı karışıktır. Özellikle malign fibröz histiositoma (MFH) teriminin tam anlamı ve uygun kullanımı çok tartışılmıştır. İlk başta hem fibroblastik hem de histiositik farklılaşmaya sahip iğsi hücreli sarkom olarak görülmüş, daha sonra benzer morfolojik yapıya sahip patolojileri tanımlayan ayrı bir iğsi hücreli neoplazi olarak kabul edilmiştir [25]. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), ilk olarak 2002 3. baskı Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri Sınıflandırmasında MFH terimini farklılaşmamış yüksek dereceli pleomorfik sarkom “undifferentiated pleomorphic sarcoma” (UPS) ile değiştirilmesini önermiş daha sonra 2013 4. baskısında ve 2020 5. baskısında MFH teriminin kullanımını tamamen terk etmiştir [26]. Kemiğin FS'si, yumuşak doku ve kemik tümörlerinin DSÖ 2020 sınıflamasına göre ayrı bir antite olarak kabul edilmektedir. Geçmişte “kemik fibrosarkomu” terimi tümör hücrelerinin tipik olarak fasiküler veya balıksırtı paterni gösterdiği kemiğin primer malign iğsi hücreli neoplazmları için kullanılmıştır. Fakat başka primer kemik tümörleri de aynı histolojik paterni göstermektedir, bundan dolayı kemiğin FS'sinin kendine özgü spesifik bir bulgusu yoktur [21]. Nispeten tek tip, spesifik olmayan atipik iğsi hücrelerden oluşmaktadır. Morfolojik olarak belirgin sitolojik atipi gösteren vakalar FS yerine UPS olarak sınıflan-

dırılmalıdır [21]. Geçmişte kemiğin FS yada UPS olarak sınıflandırılan tümörleri, spesifik immünohistokimyasal ve moleküler bulgulara dayanarak yeniden sınıflandırılması önerilir, bundan dolayı kemik FS'si şimdilerde bir dışlama tanısı olarak kabul görmektedir [23, 24].

Literatürde daha çok vaka sunumları şeklinde kemiğin sekonder FS'si de tanımlanmıştır. Kemik infarktı zemininde gelişmiş sarkomlar incelendiğinde az da olsa sekonder FS vakaları bildirilmiştir [27, 28]. Literatürde monostotik fibröz displazi zemininde gelişen malign transformasyonun incelendiği bir çalışmada, vakaların çoğunu sekonder osteosarkom vakaları oluştursa da nadir olarak bu zeminde kemiğin FS'sinin de gelişebileceği bildirilmiştir [29]. Son olarak Li ve arkadaşları daha önce tedavi edilmiş dev hücreli tümör zemininde gelişmiş kemiğin sekonder FS vakasını bildirmişlerdir [30].

Literatürde kemik FS'sinin agresif bir alt tipi olan çok çok nadir olarak görülen kemiğin Sklerozan Epiteloid Fibrosarkomu (SEF) da tanımlanmıştır [31, 32]. SEF yüksek rekürrens oranlarına, metastazlara ve mortaliteye sahip agresif bir tümördür [33]. Sıklıkla yumuşak dokuda oluşur, literatürde primer kemikte oluşmuş 11 vaka bildirilmiştir [31]. Primer osseöz SEF'nin ortalama görülme yaşı 45 olup belirgin bir cinsiyet eğilimi yoktur [34]. Direkt grafide kortikal erozyonun eşlik ettiği litik yıkıcı bir lezyon olarak görülür, bazen de kemik ekspansiyonu, mineralizasyonu ya da küçük lezyon içi sklerotik odak şeklinde görülebilmektedir [35, 36]. MRG'de yumuşak doku kitlesinin eşlik ettiği T1 ağırlıklı (A) görüntülerde düşük sinyal intensiteli (SI) ve T2 A görüntülerde heterojen SI gösteren kemik kitle lezyonu olarak izlenir. Kontrastlı serilerde lezyonda hafif kontrast tutulumu görülür [24].

*Epidemiyoloji;* kemiğin FS'sinin en sık görüldüğü lokasyonlar sırasıyla distal femur (%21-47), proksimal femur (%16), distal humerus (%14) ve proksimal tibia (%14) [36, 37]. Kemiğin FS'si terimi, ileri tanı araçlarının ve gelişen sınıflandırma şemalarının ortaya çıkması ile günümüzde nadiren spesifik bir tanı kategorisi olarak kullanılmaktadır. Bu yüzden bildirilen



**Resim 3. A-E.** 30 yaşında sağ femur distalinde Fibrosarkom tanılı olguda (A) direkt grafide; femur distal metafizinden başlayıp epifize uzanan, eksantrik yerleşimli, dar geçiş zone olan, sklerotik ve litik komponentleri olan, kortekste ekspansiyona neden olmuş, (B) MRG PD yağ baskılı koronal görüntüde; yumuşak doku komponenti olan (yıldız), komşu kemik iliğinde ödeme neden olmuş (siyah ok), eklemdede efüzyonun eşlik ettiği, eklem uzanmayan, (C) MRG T1A yağ baskılı kontrastlı aksiyel görüntüde; korteks destrüksiyonuna neden olarak yumuşak dokuya uzanan (siyah ok), (D-E) MRG T1A sagittal görüntü ve MRG T1A yağ baskılı kontrastlı sagittal görüntüde belirgin kontrastlanma gösteren kemik kitle lezyonu. (Vaka Fotoğrafı: Doç.Dr. Mehmet Ali DEVECİ'nin izni ile basılmıştır).

görülme insidansının (tüm primer malign kemik tümörlerinin %5'i) gerçekte bundan çok çok daha az olduğu düşünülmektedir. Fibrosarkomatöz patern gösteren tümörler eşit cinsiyet dağılımı göstermektedir ve hayatın 2. ila 6. dekadı boyunca aynı insidansı gösterir. Bebeklerde de bazen görülebilmektedir [23, 36, 38-40].

**Klinik bulgular;** en sık görülen klinik bulgu ve semptomlar lokal ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı ve patolojik kırıktır [21].

**Histopatoloji;** FS mikroskopik olarak değişen miktarlarda kollajen üretimi yapan, fasiküler şekilde düzenlenmiş tek tip iç şeklindeki hücre topluluğundan oluşur. Bu fibrosarkomatöz özelliklerin çok çeşitli kemik tümörlerinde görülebildiğini düşünürsek, daha önce bu kategoride olduğu düşünülen tümörlerin büyük bir çoğunluğunun leiomyosarkom, monofazik sinovyal sarkom gibi diğer kategorilerde yer

alması daha uygun olacaktır [41-43]. Böylece kemiğin FS'si bir dışlama tanısı olarak kalmaktadır. Osteoid ve kartilaginöz farklılaşmanın varlığı FS tanısını dışlar [21].

**Görüntüleme;** Kemiğin FS'si direkt grafi ve Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de eksantrik, litik, jeografik, güve yeniği veya permeatif tipte yıkım ve sıklıkla yumuşak doku uzanım gösteren spesifik olmayan bulgular gösterir (Resim 3A). MRG'de T2A görüntülemeye hızlı spin eko sekante (FSE) yüksek SI ve kontrastlı serilerde kontrastlanma gösterir (Resim 3B-E) [21, 44, 45].

**Ayrıcı tanı;** soliter fibröz tümör, desmoplastik fibroma, sinovyal sarkom, düşük-dereceli leiomyosarkom, osteosarkom, ve dediferensiyasyon kondrosarkom ayrıcı tanıda yer alır. Belirgin sitolojik atipi ve dağınık büyüme paterni olan tümörlerin UPS olarak sınıflandırılması daha uygundur. STAT6 (Signal Transducer and Ac-

tivator of Transcription 6) ekspresyonu, soliter fibröz tümörün dışlanmasında yardımcıdır. Desmin ve h-caldesmon ekspresyonunun olması leiomyosarkom tanısında yardımcıdır. MUC4 (Mucin 4, Cell Surface Associated) immüno pozitifliği ile birlikte olan epitelioid morfoloji veya FUS (Fused in sarcoma) ya da EWSR1 (EWS RNA Binding Protein 1) ve CREB3L (CAMP Responsive Element Binding Protein 3) genlerinden birindeki füzyonun gösterilmesi uygun sınıflamayı sağlar. Epitelial markerlar ve SS18 (Synovial Sarcoma Translocation, chromosome 18) gen yeniden düzenlenmesi FS'yi sinovyal sarkomadan ayırır [21].

*Tedavi;* tüm primer kemik sarkomlarında olduğu gibi temel tedaviyi geniş cerrahi rezeksiyon oluşturmaktadır [46]. Multidisipliner sarkom uzmanlarınca tümör özellikleri (histolojik tipi, tutulan lokasyon, yeri, boyutu ve evresi) ve hasta özellikleri (yaş, komorbiditeler ve bulgular) göz önünde bulundurulurken hasta bazlı olarak kemoterapi ve/veya radyoterapinin kullanılıp kullanılmayacağına karar verilmesi gerekir [21].

*Prognoz;* 5-yıl ve 10-yıl hayatta kalma oranları düşüktür, sırasıyla %34 ve %28'dir. Bu oranlar hastanın yaşına, tümörün evresine, tutulma yerine, akciğer ve diğer kemikler gibi uzak metastazının olup olmamasına bağlıdır [36, 37, 47, 48].

## Kaynaklar

- [1]. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors, 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2016.p.239,292,297.
- [2]. Fornasico V, Pritzker KPH, Bridge JA. Desmoplastic fibroma of bone. In: Feltcher CDM, Unni KK, Merten SF, editors. The World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002.p.288.
- [3]. Crim JR, Gold RH, Mirra JM, Eckardt JJ, Bassett LW. Desmoplastic fibroma of bone: radiographic analysis. Radiology 1989; 172: 827-32. [Crossref]
- [4]. Taconis WK, Schütte HE, van der Heul RO. Desmoplastic fibroma of bone: a report of 18 cases. Skelet Radiol 1994; 23: 283-8. [Crossref]
- [5]. Böhm P, Kröber S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E. Desmoplastik fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. Cancer 1996; 78: 1011-23. [Crossref]
- [6]. Frick MA, Sundaram M, Unni KK, Inwards CY, Fabbri N, Trentani F, et al. Imaging findings in desmoplastic fibroma of bone: Distinctive T2 characteristic. Am J Roentgenol 2005; 184: 1762-7. [Crossref]
- [7]. Moorjani V, Stockton V. Desmoplastic fibroma with perineural extension. Am J Roentgenol 2005; 185: 1498-9. [Crossref]
- [8]. Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 5th ed. Lyon: IARC; 2020.p.422-3.
- [9]. Song W, Suurmeijer AJH, Bollen SM, Cleton-Jansen AM, Bovee JVMG, Kroon HM. Soft tissue aneurysmal bone cyst: six new cases with imaging details, molecular pathology, and review of the literature. Skeletal Radiol 2019; 48: 1059-67. [Crossref]
- [10]. Hauben EI, Jundt G, Cleton-Jansen AM, Yavas A, Kroon HM, Marck EV, et al. Desmoplastic fibroma of bone: an immunohistochemical study including beta-catenin expression and mutational analysis for beta-catenin. Hum Pathol 2005; 36: 1025-30. [Crossref]
- [11]. Haney J, Olson PN, Griffiths HJ. Radiologic case study. The clinical and radiologic features of desmoplastic fibroma of bone. Orthopedics 1994; 17: 77-88.
- [12]. Vanhoenacker FM, Hauben E, De Beuckeleer LH, Willemen D, Van Marck E, De Schepper AM. Desmoplastic fibroma of bone: MRI features. Skeletal Radiol 2000; 29: 171-5. [Crossref]
- [13]. Sundaram M, McGuire MH, Schajowicz F. Soft tissue masses: histologic basis for decreased signal (short T2) on T2-weighted MR images. Am J Roentgenol 1987; 148: 1247-50. [Crossref]
- [14]. Aoki J, Tanikawa H, Ishii K, Seo GS, Karakida O, Sone S, et al. MR findings indicative of hemosiderin in giant-cell tumor of bone: frequency, cause, and diagnostic significance. Am J Roentgenol 1996; 166: 145-8. [Crossref]
- [15]. Jee WH, Choi KH, Park JM, Shinn KS. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. Am J Roentgenol 1996; 167: 1523-7. [Crossref]
- [16]. Kim SY, Chung HW, Lee SY, Hong SH, Hwang JY, Kim MJ. Cystic changes in desmoplastic fibroma of bone: A new MRI finding. Clin Radiol 2012; 67: 1170-4. [Crossref]
- [17]. Park YK, Ryu KN, Han CS. Desmoplastic fibroma - 2 case reports. J Korean Bone Joint Tumor Soc 2000; 6: 92-7.
- [18]. Tanwar YS, Kharbanda Y, Rastogi R, Singh R. Desmoplastic fibroma of bone: a case series and review of literature. Indian J Surg Oncol 2018; 9: 585-91. [Crossref]
- [19]. Sanfilippo NJ, Wang GJ, Larner JM. Desmoplastic fibroma: a role for raditherapy? South Med J 1995; 88: 1267-9. [Crossref]
- [20]. Nag HL, Kumar R, Bhan S, Awasthy BS, Julka PK, Ray RR. Radiotherapy for desmoplastic fibroma of bone: a case report. J Orthop Surg 2003; 11: 90-3. [Crossref]

- [21]. Dei Tos AP, Czerniak B, Inwards CY. Fibrosarcoma of bone. In: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 5th ed. Lyon: IARC; 2020.p.424-5.
- [22]. SEER Cancer Statistics Factsheets: Bone and Joint Cancer; National Cancer Institute: Bethesda, MD, USA, 2016. Available from: URL: <http://seer.cancer.gov/staffacts/html/bones.html> (accessed on 22 April 2016).
- [23]. Romeo S, Bovee JV, Kroon HM, Tirabosco R, Natali C, Zanatta L, et al. Malignant fibrous histiocytoma and fibrosarcoma of bone: a re-assessment in the light of currently employed morphological, immunohistochemical and molecular approaches. *Virchows Arch* 2012; 461: 561-70. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Berkeley R, Andrei V, Saifuddin A. The rare primary bone sarcomas: imaging-pathological correlation. *Skeletal Radiology* 2021; doi: 10.1007/s00256-020-03692-6. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Matushansky I, Charytonowicz E, Mills J, Siddiqi S, Hricik T, Cordon-Cardo C. MFH classification: differentiating undifferentiated pleomorphic sarcoma in the 21st Century. *Expert Rev Anticancer Ther* 2009; 9: 1135-44. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology* 2014; 46: 95-104. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Stacy GS, Lo R, Montag A. Infarct-associated bone sarcomas: multimodality imaging findings. *Am J Roentgenol* 2015; 205: W432-41. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Furey JG, Ferrer-Torrer-Torells M, Reagan JW. Fibrosarcoma arising at the site of bone infarcts: a report of 2 cases. *J Bone Joint Surg Am* 1960; 42: 802-10. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Qu N, Yao W, Cui X, Zhang H. Malignant transformation in monostotic fibrous dysplasia. Clinical features, imaging features, outcomes in 10 patients and review. *Medicine* 2015; 94: e369. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Li J, Zhu Y, Wei Y. Fibrosarcoma development 15 years after curettage and bone grafting of giant cell tumour of bone. *Orthopedics* 2014; 37: e512-6. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Ding Q, Shao X, Liu X, Fu Y, Huang F, Wang C. Case report: radiological features of sclerosing epithelioid fibrosarcoma in the right fibula. *Front Oncol* 2020; 10: 603127 [\[Crossref\]](#)
- [32]. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Enzinger FM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 979-93. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Antonescu CR, Rosenblum MK, Pereira P, Nascimento AG, Woodruff JM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a study of 16 cases and confirmation of a clinicopathologically distinct tumor. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 699-709. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Tsuda Y, Dickson BC, Dry SM, Federman N, Suurmeijer A, Swanson D, et al. Clinical and molecular characterization of primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of bone and review of the literature. *Genes Chromosomes Cancer* 2020; 59: 217-24. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Wojeik JB, Belizzi AM, Dal Cin P, Bredella MA, Fletcher CD, Hornicek FJ, et al. Primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of bone: analysis of a series. *Am J Surg Pathol* 2014; 38: 1538-44. [\[Crossref\]](#)
- [36]. Huvos AG, Higinbotham NL. Primary fibrosarcoma of bone. A clinicopathologic study of 130 patients. *Cancer* 1975; 35: 837-47. [\[Crossref\]](#)
- [37]. Taconis WK, Mulder JD. Fibrosarcoma and malignant fibrous histiocytoma of long bones: radiographic features and grading. *Skeletal Radiol* 1984; 11: 237-45. [\[Crossref\]](#)
- [38]. Bernado L, Admella C, Lucaya J, Sanchez de Toledo J, Bosch J. Infantile fibrosarcoma of femur. *Pediatr Pathol* 1987; 7: 201-7. [\[Crossref\]](#)
- [39]. Dahlin DC. Case report 189. infantile fibrosarcoma (congenital fibrosarcoma-like fibromatosis). *Skeletal Radiol* 1982; 8: 77-8. [\[Crossref\]](#)
- [40]. Larsson SE, Lorentzon R, Boquist L. Fibrosarcoma of bone. A demographic clinical and histopathological study of all cases recorded in the Swedish cancer registry from 1958 to 1968. *J Bone Joint Surg Br* 1976; 58: 412-7. [\[Crossref\]](#)
- [41]. Verbeke SL, Fletcher CD, Alberghini M, Daugaard S, Flanagan AM, Parratt T, et al. A reappraisal of hemangiopericytoma of bone; analysis of cases reclassified as synovial sarcoma and solitary fibrous tumor of bone. *Am J Surg Pathol* 2010; 34: 777-83. [\[Crossref\]](#)
- [42]. Bianchi G, Sambri A, Righi A, Dei Tos AP, Picci P, Donati D. Histology and grading are important prognostic factors in synovial sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2017; 43: 1733-9. [\[Crossref\]](#)
- [43]. Horvai A, Dashti NK, Rubin BP, Kilpatrick SE, Rudzinski ER, Lopez-Terrada D, et al. Genetic and molecular reappraisal of spindle cell adamantinoma of bone reveals a small subset of misclassified intraosseous synovial sarcoma. *Mod Pathol* 2019; 32: 231-41. [\[Crossref\]](#)
- [44]. Stan G, Orban H, Deculescu R. Complications following iliac wing fibrosarcoma. *Case Rep Orthop* 2019; 2019: 9259571. [\[Crossref\]](#)
- [45]. Noveollo M, Di Rocco C, Tamburrini G, Franssano P, Aguirre DT, Rosenberg AE, et al. Recurrent adult-type fibrosarcoma of the frontal bone in a child. *Childs Nerv Syst* 2016; 32: 1169-73. [\[Crossref\]](#)
- [46]. Malawer MM, Link P, Donalson SS. Sarcoma of Bone. In: De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA, editors. *Cancer Principles and Practice of Oncology*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997.p.1789-852.
- [47]. Bertoni F, Capana R, Celderoni P, Patrizia B, Campanacci M. Primary central (medullary) fibrosarcoma of bone. *Semin Diagn Pathol* 1984; 1: 185-98.
- [48]. Papagelopoulos PJ, Galanis E, Frassica FJ, Sim FH, Larson DR, Wold LE. Primary fibrosarcoma of bone. Outcome after primary surgical treatment. *Clin Orthop Relat Res* 2000; 373: 88-103. [\[Crossref\]](#)

## Fibrojenik Tmrler

Mustafa Gk Meltem etin

### Sayfa 51

zellikle distal femur ve proksimal tibia gibi uzun kemikler sıklıkla tutulur.

### Sayfa 51

DF, infiltratif byme paternine sahiptir ve tipik olarak kollajen matriks iinde dřk hcrenel komponentini gsterir. Hcrenel komponenti sıradan iđři hcre fasiklleri oluřturur.

### Sayfa 52

Dar geiř zonuna sahip jeografik tipte kemik yıkımı, sklerotik olmayan kenar yapısı (%96) ve internal psdotrabeklasyon (%91) en sık grlen bulgulardır. Kortikal incelme sık grlr (%89), kortikal devamsızlıkla birlikte olan kortikal incelme %29'a varan oranlarda grlr.

### Sayfa 52

Kalsifikasyonun neden olmadıđı T2 kısalmasına sahip odaklar, lenfoma, kemiđin primer leiomyosarkomu, fibrz displazi, non-ossifiye fibrom ve kemiđin dev hcreli tmrnde tanımlanmıřtır. T2 kısalması dev hcreli tmrlerde hemosiderine, fibrz displazide ve DF'de kollajen odaklarına bađlıdır.

### Sayfa 54

Gemiřte kemiđin FS yada UPS olarak sınıflandırılan tmrleri, spesifik immnohistokimyasal ve molekler bulgulara dayanılarak yeniden sınıflandırılması nerilir, bundan dolayı kemik FS'si řimdi-lerde bir dıřlama tanısı olarak kabul grmektedir.

### Sayfa 55

FS mikroskopik olarak deđiřen miktarlarda kollajen retimi yapan, fasikler řekilde dzenlenmiř tek tip iđ řeklindeki hcre topluluđundan oluřur.

### Sayfa 55

*Grntleme:* Kemiđin FS'si direkt grafi ve Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de eksentrik, litik, jeografik, gve yeniđi veya permeatif tipte yıkım ve sıklıkla yumuřak doku uzanım gsteren spesifik olmayan bulgular gsterir. MRG'de T2 A grntlemede hızlı spin eko sekansta (FSE) yksek SI gsteren kontrastlanan tmr olarak izlenir.

## Fibrojenik Tümörler

Mustafa Gök Meltem Çetin

1. Aşağıdaki direkt grafi görüntüleme özelliklerinden hangisi Desmoplastik Fibroma için en nadir görülür?
  - a. Dar geçiş zonuna sahip olmak
  - b. Jeografik tipte kemik yıkımı
  - c. Internal psödotrabekülasyon
  - d. Kortikal incelme
  - e. Periost reaksiyonu
2. Aşağıdaki belirtilen MRG özelliklerinden hangi ikili Desmoplastik Fibroma ile uyumludur?
  - a. T1 hiperintens – T2 hiperintens
  - b. T1 hiperintens – kistik dejenerasyon alanlarının olması
  - c. T2 hiperintens – kalsifikasyon alanlarının olması
  - d. T2 hipointens – kistik dejenerasyon alanlara sahip olması
  - e. T1 hipointens – kontrastlanmaması
3. Aşağıdaki lokasyonlardan hangisi kemiğin fibrosarkomun en sık görüldüğü lokasyondur?
  - a. Torakal vertebra
  - b. Pelvis
  - c. Femur
  - d. Ulna
  - e. Klavikula
4. Aşağıdaki hangi histopatolojik özellikler hem kemiğin desmoplastik fibromunda hemde fibrosarkomunda izlenir?
  - a. Osteoid farklılaşmanın olduğu işsi hücreler
  - b. Kollajenöz matriks içersinde işsi hücreler
  - c. Kartilaginöz matriks içersinde atipik hücreler
  - d. Osteoid farklılaşma içersinde yoğun nekrozun olması
  - e. Kartilaginöz matriks içersinde nekrotik sahaların olması
5. Aşağıdaki patolojilerden hangisi kemikte sekonder fibrosarkom gelişimi için bir zemin oluşturur?
  - a. Non ossifiye fibrom
  - b. Anevrizmal kemik kisti
  - c. Fibröz displazi
  - d. Enkondrom
  - e. Fibröz kortikal defect



# Kemiğin Vasküler Tümörleri

Halitcan Batur , Nurdan Çay 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemiğin vasküler tümörlerinin ve bu tümörler hakkında genel bilgilerin öğrenilmesi
- Kemiğin vasküler tümörlerinin radyolojik görüntüleme özelliklerinin bilinmesi

Batur H, Çay N. Kemiğin Vasküler Tümörleri. Trd Sem 2021; 9: 60-68.

## GİRİŞ

Kemiğin vasküler tümörleri, tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %1-2'sini oluşturan nadir tümörlerdir [1]. Bu tümörler yumuşak dokudaki vasküler tümörlerin benzeri olup Dünya Sağlık Örgütü'nün yayımladığı son tümör sınıflandırmasına göre benign, ara (lokal agresif) ve malign olmak üzere üç gruba ayrılmıştır. Benign grupta hemanjiyom, ara grupta epiteloid hemanjiyom, malign grupta ise epiteloid hemanjiyoendotelyom ile anjiyosarkom bulunmaktadır [2]. Bu derlemede kemiğin vasküler tümörlerinin genel özellikleri ve radyolojik görüntüleme bulguları gözden geçirilecektir.

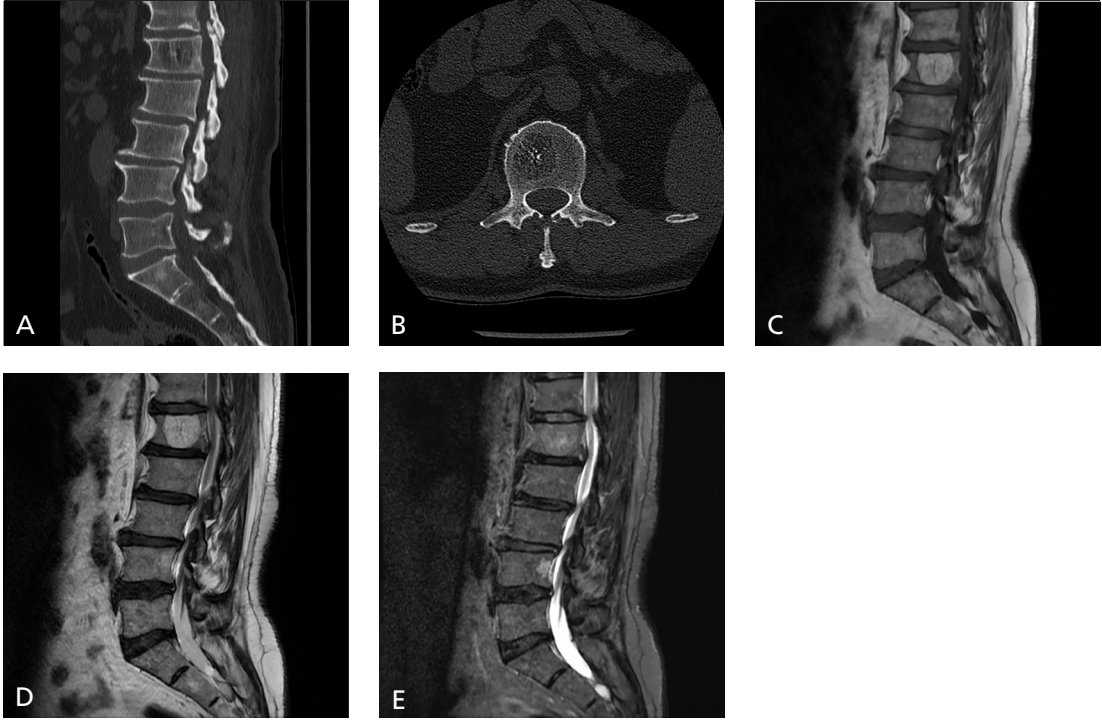
## Hemanjiyom

Kemik hemanjiyomları küçük ve büyük çaplı anormal kapiller vasküler yapılardan oluşan benign kemik tümörleridir. Kapiller ve kaver-

nöz hemanjiyomlar olmak üzere iki alt tipi vardır. Büyük ve lokalize bir alanı tutarsa ya da yaygın tutulum gösterirse anjiyomatozis olarak adlandırılır. Difüz anjiyomatozisin masif osteolizle seyrettiği herediter olmayan nadir görülen formuna Gorham-Stout sendromu denir. Kemik hemanjiyomlarının henüz kesin etyolojisi bilinmemekte olup gelişimsel ya da neoplastik kaynaklı olabileceği düşünülmektedir. Pik insidansı 4. ve 5. dekatlar olmakla beraber, her yaşta, sıklıkla genç erişkinlerde ve orta yaşlılarda görülür. Primer kemik tümörlerinin %1'inden azını oluşturmalarına rağmen yapılan otopsi çalışmalarında yetişkin vertebralarında yaklaşık %10 oranında bulunmaktadırlar. Kadınlarda 3:2 oranıyla daha sık izlenir. En sık görüldüğü yer %75 görülme sıklığı ile vertebralar özellikle torakal ve lumbal vertebra gövdeleri olup sırasıyla kraniyofasiyal iskelet ve uzun kemiklerin metafiz ve diyafizlerini tutabilirler [3]. Sıklıkla medüller yerleşim

Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

✉ Nurdan Çay • nurdancay@yahoo.com



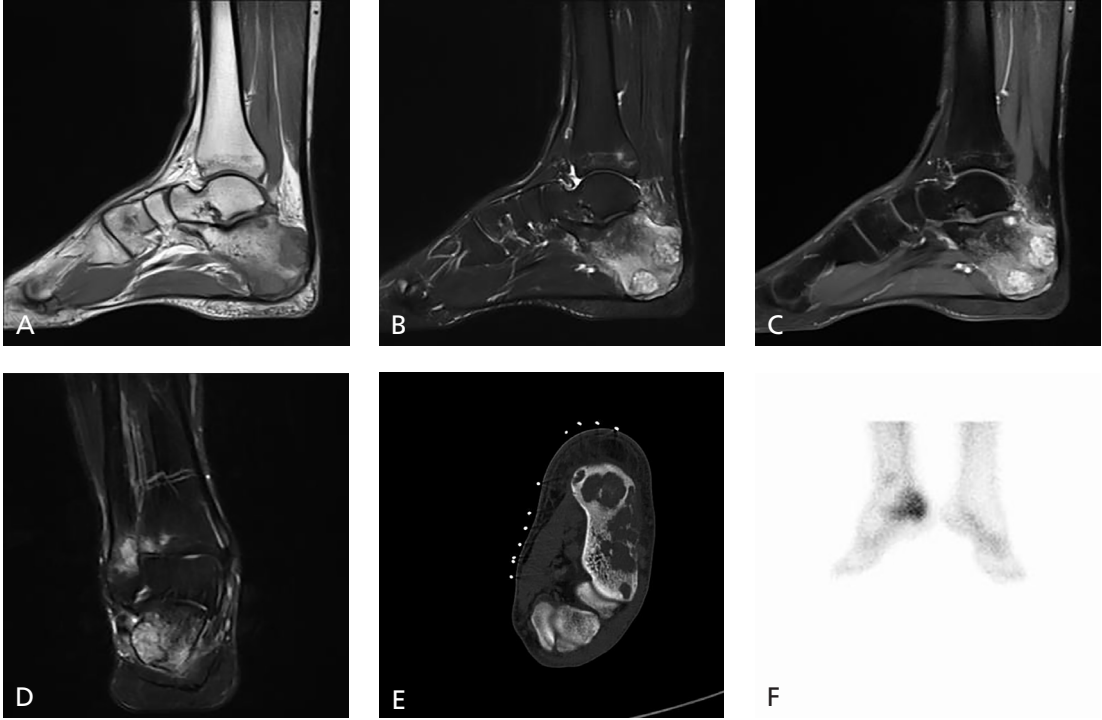
**Resim 1. A-E.** Bel ağrısı nedeniyle başvuran 63 yaşındaki hastada L1 vertebra gövdesinde rastlantısal saptanan hemanjiyomun BT ve MRG görüntüleri. BT’de sagittal (A) planda yağ doku içinde yerleşimli, kalınlaşmış vertikal trabeküllerden oluşan noktasal odaklar bulunduran litik lezyonda aksiyel (B) planda vertebral hemanjiyomlar için tipik olan kaba benekli görünüm izleniyor. MRG’de sagittal plan T1 (T1A) (C) ve T2 ağırlıklı (T2A) (D) serilerde hiperintens, STIR (E) seride baskılanan yağ içerikli lezyon hemanjiyom ile uyumlu. (Dr. Banu Topçu Çakır’ın arşivinden, izniyle)

gösterirler ancak periosteal ve intrakortikal alanda da bulunabilirler [4]. Posterior vertebral yapıları uzanımı nadirdir. Multifokal tutulum sık görülür. Vertebral hemanjiyomların çoğu asemptomatiktir ve insidental olarak görüntülenirler. Ancak geniş vertebral hemanjiyomlar kemiği ekspansiyon ederek kök basısı ve spinal kord basısına bağlı ağrı ya da diğer nörolojik semptomlara hatta patolojik kırık ve epidural hemorajilere neden olabilir [5].

Vertebral hemanjiyomlar radyolojik incelemeler sırasında sıklıkla rastlantısal olarak saptanmaktadır. Düz grafilerde; normal trabeküler paternin yerini karakteristik fitilli kadife görüntüsüne neden olan birbirine paralel kabalaşmış trabeküller ve rölatif demiyelinizasyon almıştır. Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemeye yağ doku içinde yerleşimli, kalınlaşmış vertikal trabeküllerden oluşan noktasal odaklar bulunduran litik lezyon olarak izlenirler. Bu benekli görüntü vertebral hemanjiyomlar için patog-

nomonik kabul edilen kaba benekli görünüm olarak adlandırılır. Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) ise T1 ve T2 serilerde içerdiği yağ nedeniyle hiperintens görülürken, yağdan fakir lezyonların intensiteleri farklılık gösterebilir (Resim 1). İntravenöz kontrast madde (İVKM) enjeksiyonunu takiben parlaklaşmaları sıklıkla beklenen bulgudur. MRG olası kitle etkilerini ve varsa kemik dışı uzanımlarını değerlendirebildiği için tercih edilen görüntüleme tekniğidir.

**Kafatası gibi yassı kemiklerde ekspansiyon, litik, santrale lokalize tekerlek ya da güneş ışınları tarzında görüntüleme bulguları mevcut olup, uzun kemiklerde nadir görülmelerinin yanı sıra, karakteristik görüntüleme bulguları da yoktur. Osteolitik, ekspansiyon, kaba trabeküler yapılar ve yağ içeren lezyonlarda özellikle de yağ ve kaba trabeküler yapılar bir arada bulunuyorsa hemanjiyomlar akla gelmelidir.** Hemanjiyomların ayırıcı tanısında kondrojenik tümörler, dev



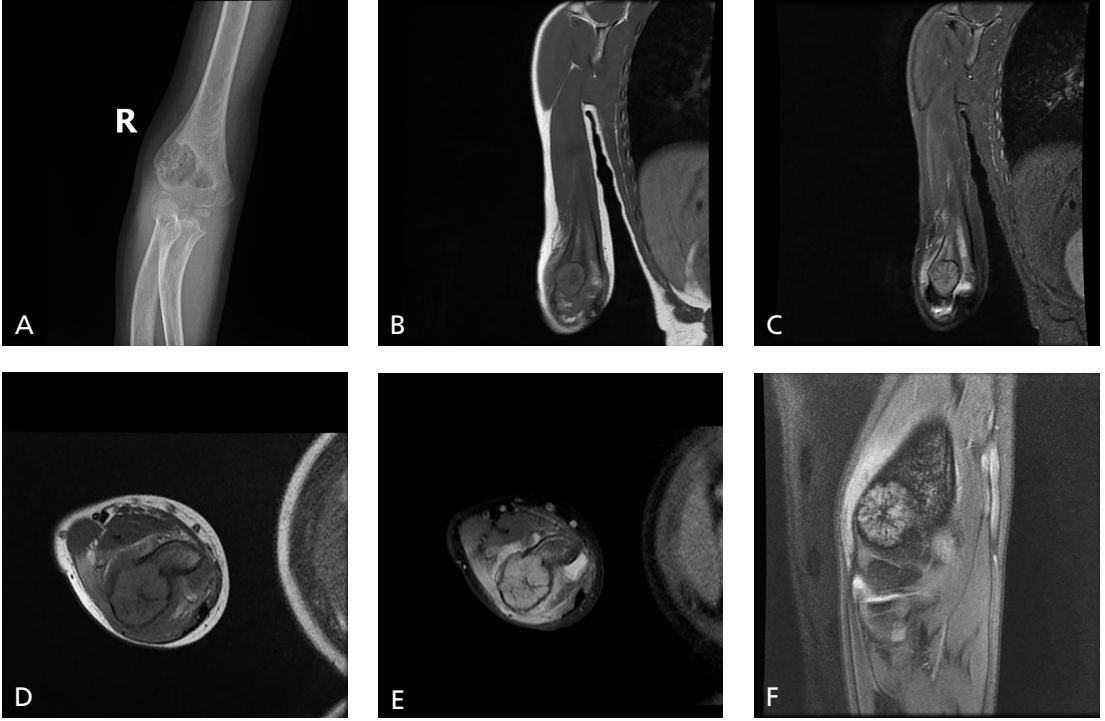
**Resim 2. A-F** Topuk ağrısı nedeniyle başvuran 21 yaşındaki hastada kalkaneus, tibia ve fibula yerleşimli epitelioid hemanjiyomun MRG, BT ve sintigrafik bulguları. MRG’de sagittal planda T1A (A) seride düşük-ara intensitede, yağ baskılı (YB) T2A (B) seride yüksek intensitede heterojen yapıda, etrafında kemik iliği ödemi benzeri intensite değişiklikleri bulunan, İVKM enjeksiyonu sonrası elde olunan YB T1A (C) seride belirgin parlaklaşan, koronal planda YB T2A serilerde birden fazla kemiği tutan, aksiyel BT görüntüde (D), çok sayıda, birleşme eğiliminde, korteksi destrükte ederek yumuşak dokuya uzanan litik lezyonların sintigrafik incelemede (E) aktif oldukları izleniyor.

hücreli tümör, anevrizmal kemik kisti ve fibröz displazi bulunur. Hemanjiyom semptomatik ise tedavi gerekir. Lezyonun yerleşim yeri ve klinik bulgularına göre radyoterapi, arteriyel embolizasyon, cerrahi rezeksiyon, vertebroplasti ya da intralezyonal etanol enjeksiyonu tercih edilebilecek tedavi yöntemleridir [6]. Lokal rekürrens oranları çok düşüktür. Malign transformasyon çok nadir tanımlanmıştır [7].

### Epitelioid Hemanjiyom

Kemiğin epitelioid hemanjiyomları epitelioid morfolojiye ve endotel farklılaşmasına sahip hücrelerden oluşan lokal agresif tümörlerdir. Etiyolojisi ve gerçek görülme sıklığı bilinmemektedir. Ortalama 35 yaşta daha sıklıkla izlenen ancak tüm yaş gruplarında rastlanabilen nadir bir tümördür. Erkek/kadın oranı 1,4:1’dir [8, 9]. Epitelioid hemanjiyomların %18-25’i mul-

tifokal bölgesel dağılım gösterir. Uzun tübül kemiklerde (yaklaşık %40), distal alt ekstremitenin kısa tübül kemiklerinde (%18), yassı kemiklerde (%18), vertebralarda (%16) ve elin kısa tübül kemiklerinde (%8) tutulum izlenir. Sıklıkla diyafiz ve metafizde yerleşim göstermesine rağmen pediatrik vakalarda epifiz tutulumu sıktır [10]. Nadiren insidental olarak rastlansa da en sık şikayet lezyon lokalizasyonunda ağrıdır [11]. DG’de sıklıkla iyi sınırlı, ekspansil, lüsen kemik lezyonları olarak izlenir. Bazen ekspansil, korteksi erode eden ve komşu yumuşak dokuya uzanan septalı kitleler olarak görülebilirler. Hemanjiyomların aksine karakteristik radyolojik bulguları bulunmamaktadır. **Vasküler tümörden şüphelenilmesini sağlayacak tek ipucu bazen sadece birden çok sayıda olmaları olabilir** [5]. BT’de düz grafilere benzer şekilde ekspansil litik ya da kistik lezyonlar olarak görülür. MRG’de T1 serilerde düşük-ara, T2 seri-



**Resim 3. A-F.** Dirsek ağrısı nedeniyle başvuran 11 yaşındaki hastada humerus lateral epikondil yerleşimli epitelooid hemanjiyomun DG ve MRG bulguları. AP DG'de (A) humerus lateral kondilde düzgün sınırlı, sklerotik kenarlı, ekspanzil, trabeküler kalınlaşmaların bulunduğu radyolüsen, MRG'de koronal ve aksiyel planlarda T1A (B, D) seride ara-hipointens, koronal plan T2 STIR (C) ve aksiyel plan YB PD (E) seride hiperintens, YB serilerde komşu kemik iliğinde ve çevre yumuşak dokularda ödem bulunan lezyon izleniyor. Multiple ekolu gradient eko (MERGE) (F) seride lezyon içindeki trabekülasyonların ve etrafındaki sklerozun belirginleştiği dikkati çekiyor

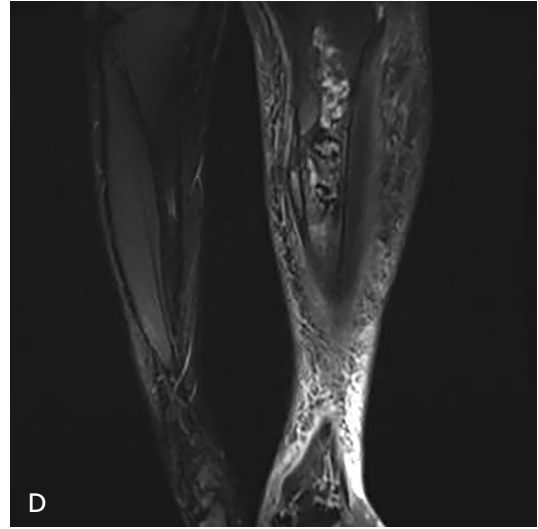
lerde heterojen ara- yüksek intensitede, İVKM enjeksiyonu sonrası homojen parlaklaşmanın bulunduğu kemik iliği ödeminin çevrelediği lobüle konturlu nonspesifik lezyonlardır (Resim 2, 3). Ayırıcı tanılarında kemiğin diğer vasküler tümörleri, langerhans hücreli histiyositoz, enkondromatozis, kondromiksoid fibroma, dev hücreli tümör, anevrizmal kemik kistleri sayılabilir [9, 11]. Küretaj, kriyocerrahi, en blok rezeksiyon, radyoterapi tedavide seçilebilecek yöntemlerdendir [2]. İyi prognozludur. Lokal rekürrens oranı geniş serilerde %10 olarak bildirilmiştir. Bölgesel lenf nodlarında izlenebilen tutulumun multifokal hastalığa mı yoksa metastaza mı ait olduğu bilinmemektedir [8, 9, 12, 13].

### Epitelooid Hemanjiyoendotelom

Kemiğin epitelooid hemanjiyoendotelomu miksohiyalin stroma içinde endotel farklılaş-

ması gösteren epitelooid hücrelerden oluşan düşük-ara dereceli malign neoplazmdır [2, 14]. Etiyolojisi ve gerçek görülme sıklığı bilinmeyen nadir bir tümördür. İkinci ve 3. dekatlarda daha sık izlenmekle beraber her yaşta görülebilir. Kadın erkek dağılımı eşittir. İskelet sistemi tutulumu tek ya da multiorgan tutulumunun bir bileşeni olarak karşımıza çıkabilir [15]. Özellikle alt ekstremitenin uzun tübüler kemikleri daha sık olmak üzere (%50-60), sırasıyla pelvis, kostalar, omurga ve diğer tüm kemikleri tutabilir [16]. Multifokal olma oranı %50-64'tür [12]. Diyafiz, metafiz ve daha nadir olmak üzere epifizde bulunabilir. Sıklıkla medüller kavite içinde yerleşim gösterir. Lokalize ağrı ve şişlik en sık semptomdur. Rastlantısal olarak da saptanabilir [5].

Düz grafi ve BT'de litik lezyonlardır. Ekspanzil olabilir, korteksi erode edip yumuşak dokuya uzanabilir. Patolojik kırık gelişmediği



**Resim 4. A-D.** Baldır ağrısı ile başvuran 50 yaşındaki hastada tibia yerleşimli anjiyosarkomun DG ve MRG bulguları. Sol tibia proksimal metadiyafizer ve orta diyafizer kesimde yerleşim gösteren AP (A) ve lateral plan (B) DG'lerde, kemiği ekspanse eden, sklerotik kenarlı, sabun köpüğü görünümünde radyolüsen, MRG'de koronal planda T1A (C) seride hipointens, YB T2A (D) seride hiperintens heterojen intensitede lezyon olarak izleniyor.

takdirde çok nadir periost reaksiyonuna sebep olur. MRG'de kendine özgün görüntüleme bulgusu bulunmamaktadır. T1 serilerde düşük-ara intensitede, T2 serilerde yüksek intensitede izlenir. İVKM enjeksiyonu sonrası homojen parlaklaşma gösterir. **MRG'de serpentin vasküler yapıların bulunmaması tanıya yardımcı olabilir [17]. Multifokal tutulumun sıklığı nedeniyle, tüm vücut kemik sintigrafisi ve SPECT/BT, yayılımı ve aktif lezyonları göstermesi açısından faydalı görüntüleme teknikleridir.** Ayırıcı tanı-

larında anjiyomatozis, langerhans hücreli histiyositozis, anjiyosarkom, enfeksiyon, miyelom, lenfoma ve metastaz bulunur. Radikal cerrahi ve radyoterapi kullanılan tedavi yöntemleridir. Organ tutulumları ile birlikte olanların prognozu daha kötüdür.

### Anjiyosarkom

Kemiğin anjiyosarkomu endotelial farklılaşma gösteren yüksek dereceli malign neoplazmdır

[2]. Malign kemik tümörlerinin %1'inden azını oluşturur. Çoğu hastada etyolojisi bilinmemekle beraber radyasyona bağlı ya da kemik enfarktları ve Paget hastalığı ile ilişkili olabilir [12, 18, 19]. Her yaşta görülebilir. İleri yaş ve erkeklerde görülme sıklığı daha fazladır [11]. Anjiyosarkomların %74'ü ekstremitelerin uzun ve kısa tübül kemiklerini tutar. Özellikle femur en sık görüldüğü kemiktir. Üçte bir oranında izlenen multifokal tutulum tek ya da birden fazla anatomik bölgede bulunabilir. Ağrı en sık semptom iken yumuşak doku tutulumu her zaman eşlik etmeyebilir.

**Düz grafi ve BT'de; sıklıkla metadiyafizyel alanda, tek ya da birden fazla sayıda, egzantirik yerleşimde, litik, yumuşak doku yayılımının az olduğu, kortikal destrüksiyona periost reaksiyonunun eşlik etmediği agresif görünümlü lezyonlardır.** MRG'de T1 serilerde hipointens, T2 serilerde heterojen hiperintens görülebilirler. İVKM enjeksiyonu sonrası düzensiz kontrast parlaklaşması izlenir (Resim 4). Nekroz ve hemorajiye bağlı sıvı-sıvı seviyeleri bulunabilir. Kemik sintigrafisi ve FDG PET/BT multifokal tutulumun gösterilmesi açısından faydalıdır [20]. Ayırıcı tanılarında metastazlar ve kemiğin diğer malign vasküler tümörleri bulunur. Kötü prognozlu tümörlerdir. Geniş rezeksiyon, radyoterapi ve kemoterapi kullanılan tedavi yöntemleridir.

## SONUÇ

**Kemiğin vasküler tümörleri nadir olup bu tümörlerin vertebral hemanjiyomlar hariç spesifik ve tanı koydurucu bulguları bulunmamaktadır. Genel hatları ile multifokal tutulumun, agresif karakterin, yumuşak doku uzanımının bulunabildiği ancak patolojik kırık oluşmadığı sürece belirgin periost reaksiyonlarının eşlik etmediği litik lezyonların ayırıcı tanısında kemiğin vasküler tümörleri akılda tutulmalıdır.**

## Kaynaklar

- [1]. Righi A, Sbaraglia M, Gambarotti M, Gibertoni D, Rovira MP, Benini S, et al. Primary Vascular Tumors of Bone: A Monoinstitutional Morphologic and Molecular Analysis of 427 Cases With Emphasis on Epithelioid Variants. *Am J Surg Pathol* 2020; 44: 1192-203. [\[Crossref\]](#)
- [2]. WHO Classification of Tumors Editorial Board. Soft tissue and bone tumors. Lyon(France): International Agency for Research on Cancer; 2020. Who classification of tumors series, 5th ed.; vol.3.
- [3]. Adler CP. Hemangioma of the bone. In: Bone diseases. Berlin (Germany): Springer; 2000.p.370-5. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Kaleem Z, Kyriakios M, Totty WG. Solitary skeletal hemangioma of the extremities. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 502-13. [\[Crossref\]](#)
- [5]. Wenger DE, Wold LE. Benign vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 63-74. [\[Crossref\]](#)
- [6]. Tomasian A, Jennings JW. Vertebral Hemangioma: Percutaneous Minimally Invasive Image-Guided Radiofrequency Ablation. *J Vasc Interv Radiol* 2020; 31: 1949-52. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Damiani S, Corti B, Neri F, Collina G, Bertoni F. Primary angiosarcoma of the parotid gland arising from benign congenital hemangioma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2003; 96: 66-9. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Nielsen GP, Srivastava A, Kattapuram S, Deshpande V, O'Connell JX, Mangham CD, et al. Epithelioid hemangioma of bone revisited: a study of 50 cases. *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 270-7. [\[Crossref\]](#)
- [9]. Errani C, Zhang L, Panicek DM, Healey JH, Antonescu CR. Epithelioid hemangioma of bone and soft tissue: a reappraisal of a controversial entity. *Clin Orthop Relat Res* 2012; 470: 1498-506. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Schenker K, Blumer S, Jaramillo D, Treece AL, Bhatia A. Epithelioid hemangioma of bone: radiologic and magnetic resonance imaging characteristics with histopathological correlation. *Pediatr Radiol* 2017; 47: 1631-7. [\[Crossref\]](#)
- [11]. Errani C, Vanel D, Gambarotti M, Alberghini M, Picci P, Faldini C. Vascular bone tumors: a proposal of a classification based on clinicopathological, radiographic and genetic features. *Skeletal Radiol* 2012; 41: 1495-507. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Verbeke SL, Bovée JV. Primary vascular tumors of bone: a spectrum of entities? *Int J Clin Exp Pathol* 2011; 4: 541-51. [\[Crossref\]](#)
- [13]. Floris G, Deraedt K, Samson I, Brys P, Sciort R. Epithelioid hemangioma of bone: a potentially metastasizing tumor? *Int J Surg Pathol* 2006; 4: 9-15; discussion 16-20. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Hart JL, Edgar MA, Gardner JM. Vascular tumors of bone. *Semin Diagn Pathol* 2014; 31: 30-8. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Lau K, Massad M, Pollak C, Rubin C, Yeh J, Wang J, et al. Clinical patterns and outcome in epithelioid hemangioendothelioma with or without pulmonary involvement: insights from an internet registry in the study of a rare cancer. *Chest* 2011; 140: 1312-8. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Kleer CG, Unni KK, McLeod RA. Epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 1301-11. [\[Crossref\]](#)

- [17]. Larochele O, Périgny M, Lagacé R, Dion N, Giguère C. Best cases from the AFIP: epithelioid heman-gioendothelioma of bone. *Radiographics* 2006; 26: 265-70. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Mittal S, Goswami C, Kanoria N, Bhattacharya A. Post-irradiation angiosarcoma of bone. *J Cancer Res Ther* 2007; 3: 96-9. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Boulanger V, Chauveaux D, Kantor G, Loyer-Lecestre MJ, Rivel J, Coindre JM, et al. Primary angio-sarcoma of bone in Paget's disease. *Eur J Surg Oncol* 1998; 24: 611-3. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Gaballah AH, Jensen CT, Palmquist S, Pickhardt PJ, Duran A, Broering G, et al. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe. *Br J Radiol* 2017; 90: 20170039. [\[Crossref\]](#)

## Kemiğin Vasküler Tümörleri

Halitcan Batur, Nurdan Çay

### Sayfa 60

Kemiğin vasküler tümörleri, tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %1-2'sini oluşturan nadir tümörlerdir. Bu tümörler yumuşak dokudaki vasküler tümörlerin benzeri olup Dünya Sağlık Örgütü'nün yayımladığı son tümör sınıflandırmasına göre benign, ara (lokal agresif) ve malign olmak üzere üç gruba ayrılmıştır. Benign grupta hemanjiyom, ara grupta epitelooid hemanjiyom, malign grupta ise epitelooid hemanjiyoendotelyom ile anjiyosarkom bulunmaktadır.

### Sayfa 61

Kafatası gibi yassı kemiklerde ekpansil, litik, santrale lokalize tekerlek ya da güneş ışınları tarzında görüntüleme bulguları mevcut olup, uzun kemiklerde nadir görülmelerinin yanı sıra, karakteristik görüntüleme bulguları da yoktur. Osteolitik, ekpansil, kaba trabeküler yapılar ve yağ içeren lezyonlarda özellikle de yağ ve kaba trabeküler yapılar bir arada bulunuyorsa hemanjiyomlar akla gelmelidir.

### Sayfa 62

Vasküler tümörden şüphelenilmesini sağlayacak tek ipucu bazen sadece birden çok sayıda olmaları olabilir.

### Sayfa 64

MRG'de serpentin vasküler yapıların bulunmaması tanıya yardımcı olabilir. Multifokal tutulumun sıklığı nedeniyle, tüm vücut kemik sintigrafisi ve SPECT/BT, yayılımı ve aktif lezyonları göstermesi açısından faydalı görüntüleme teknikleridir.

### Sayfa 65

Düz grafi ve BT'de; sıklıkla metadiyafizyel alanda, tek ya da birden fazla sayıda, egzantirik yerleşimde, litik, yumuşak doku yayılımının az olduğu, kortikal destrüksiyona periost reaksiyonunun eşlik etmediği agresif görünümlü lezyonlardır.

### Sayfa 65

Kemiğin vasküler tümörleri nadir olup bu tümörlerin vertebral hemanjiyomlar hariç spesifik ve tanı koydurucu bulguları bulunmamaktadır. Genel hatları ile multifokal tutulumun, agresif karakterin, yumuşak doku uzanımının bulunabildiği ancak patolojik kırık oluşmadığı sürece belirgin periost reaksiyonlarının eşlik etmediği litik lezyonların ayırıcı tanısında kemiğin vasküler tümörleri akılda tutulmalıdır.




## Kemiğin Vasküler Tümörleri

Halitcan Batur, Nurdan Çay

1. Kemiğin vasküler tümörleri için aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
  - a. Tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %1-2'sini oluştururlar.
  - b. Yumuşak dokudaki vasküler tümörler ile benzer özellikler gösterirler.
  - c. Epiteloid hemanjiyoendotelyomlar en iyi prognozlu vasküler kemik tümörleridir.
  - d. Benign, lokal agresif ve malign olmak üzere üç grupta incelenirler.
  - e. Anjiyosarkomların ayırıcı tanısında multifokal metastazlar da akla gelmelidir.
2. Aşağıdaki vasküler kemik tümörlerinden hangisinin spesifik görüntüleme bulgusu vardır?
  - a. Vertebral hemanjiyom
  - b. Epiteloid hemanjiyom
  - c. Epiteloid hemanjiyoendotelyom
  - d. Anjiyosarkom
  - e. Hemanjiyoperisitom
3. Kemikte görülen anjiyosarkomlar için aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
  - a. Endotelial farklılaşma gösteren yüksek dereceli malign neoplazmlardır.
  - b. Malign kemik tümörlerinin %1'inden azını oluşturur.
  - c. Etiyolojisi bilinmemekle beraber radyasyona bağlı ya da kemik enfarktları ve Paget hastalığı ile ilişkili olabilir.
  - d. Kortikal destrüksiyona eşlik eden lamellar periost reaksiyonu tanı koydurucu kriterdir.
  - e. Kemik sintigrafisi ve FDG PET/BT multifokal tutulumun gösterilmesi açısından faydalıdır.
4. Epiteloid Hemanjiyomlar için aşağıdakilerden hangisi doğrudur?
  - a. Lokal agresif vasküler kemik tümörleridir.
  - b. Kadınlarda erkeklerden daha sık görülür.
  - c. En sık vertebraları tutar.
  - d. Karakteristik radyolojik bulguları vardır.
  - e. Lokal rekürrens oranı %30'un üzerindedir.
5. Aşağıdakilerden hangisi vertebral hemanjiyomların görüntüleme bulguları arasında değildir?
  - a. Fitilli kadife bulgusu
  - b. Kaba benekli görünüm
  - c. Tekerlek /güneş ışınları görüntüsü
  - d. Yağ ve kaba trabeküler yapının birlikteliği
  - e. Yoğun skleroz

# Osteoklastik Dev Hücreden Zengin Tümörler

Berna Dirim Mete 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Osteoklastik dev hücreden zengin tümörler olan anevrizmal kemik kisti, dev hücreli tümör ve non-ossifiye fibromun temel radyolojik özellikleri
- Her üç tümörün epidemiyolojik, klinik, patolojik, genetik temel özellikleri ve güncel tedavi yaklaşımları
- Osteoklastik dev hücreden zengin tümörlerin tedavi kararları ve tedavilerinin takibinde radyolojinin yeri

Dirim Mete B. Osteoklastik Dev Hücreden Zengin Tümörler. Trd Sem 2021; 9: 69-83.

## GİRİŞ

“Osteoklastik Dev Hücreden Zengin Tümörler” grubunda; anevrizmal kemik kisti, dev hücreli tümör ve non-ossifiye fibrom yer almaktadır. Doğru tanı ve ayırıcı tanı için lezyonların radyolojik, epidemiyolojik, topografik özellikleri bilinmelidir. Önceleri gelişimsel veya tümör benzeri lezyon olarak değerlendirilen kemik lezyonlarının bir bölümünde yeni tanımlanan genetik özellikler tümöral doğada olduklarını desteklemektedir. Bu yeni genetik gelişmeler, yeni tedavi yöntemlerini de gündeme getirmiştir. Tümörlerin temel ve güncel tedavi yöntemlerini bilmek, radyolojik tanımlama ve takibin etkin olarak yapılmasına katkı sağlamaktadır.

## ANEVRİZMAL KEMİK KİSTİ

Anevrizmal kemik kisti (AKK), kanla dolu boşluklar oluşturan, genişleyen bir lezyon olup; iyi huylu kemik tümörlerinin %2,5’ünü oluşturur. AKK terimi ilk kez 1942’de Jaffe ve Lichtenstein tarafından kullanılmıştır [1]. Ancak lezyonlar gerçekte anevrizmal olmayıp, endotelial kaplı bir kist duvarına sahip değildir.

AKK’lerinin %70’i birincil olup, %30’u başka bir tümör ile ilişkili ikincil lezyonlar şeklindedir [2, 3]. **Kondroblastom, kondromikroid fibrom, fibröz displazi, soliter kemik kisti, fibröz histiositoma, eozinofilik granülom, nonossifiyan fibrom, osteoblastom, hemanjiyendoteliom, fibrosarkom ve metastatik lezyonlarda ikincil AKK saptanabilir [3, 4].**

**Epidemiyoloji:** AKK, sıklıkla 10-30 yaş arası bireylerde görülmektedir. Olguların %90'ı 30 yaş öncesidir. Kadın erkek oranı eşittir. Pediyatrik yaş grubunda, pelviste en sık görülen iyi huylu tümördür [2].

**Yerleşim:** AKK, iskeletin herhangi bir kemiğini tutabilir. Tibia, fibula, femur, humerus, radius, sakrum, vertebra ve kraniofasial kemikler daha sık etkilenir [2, 3]. Kraniofasial AKK'leri; fibröz displazi ve McCuneAlbright Sendromu ile ilişkili olabilir [4]. Vertebra AKK'leri posterior elemanları ve gövdeyi tutabilir [5].

Uzun kemikte tipik metafizyel lokalizasyonu olan AKK nadiren diyafizyel olabilir [6]. Sıklıkla intramedüller olan AKK'leri, intrakortikal, periosteal, subperiosteal ya da kemik dışı lokalizasyonlarda da karşımıza çıkabilir [5]. Nadiren aynı kişide farklı zamanlarda veya eş zamanlı birden çok AKK gelişebilir [7].

**Klinik:** AKK sıklıkla ağrı ve lokal şişlik ile kendini gösterir. Patolojik kırık gelişebilir. Pediyatrik yaş grubunda komşuluğundaki büyüme plağını etkileyerek, ekstremité kısalığına yol açabilir [8]. Vertebra tutulumunda, skolyoz ve basıya bağlı nörolojik bulgular gelişebilir.

**Görüntüleme Özellikleri:** AKK **direk grafide sıklıkla, uzun kemiklerin metafizinde, büyük oranda intramedüller yerleşimli, kemiği genişleten, iyi ve sklerotik sınırlı, dar geniş zonlu lezyon olarak saptanır (Resim 1) [2]. Litik lezyon içinde ince kemik köprüler içerdiğinde "sabun köpüğü" görünümü oluşur.** Büyük lezyonlar korteksi inceltip, yumuşak dokuya doğru uzanabilir [9].

Lezyonların boyutu 2 ile 20 cm arasında değişir. Büyük lezyonlar metafizden diyafize uzanır. (Resim 1). Bazen sadece diyafizyel lokalizasyonda saptanabilir. Epifizyel AKK kondroblastom veya dev hücreli tümör ile ilişkilidir. Capanna ve arkadaşları, AKK için radyografide beş morfolojik alt grup tanımlamıştır [10]. Tip 1, santral yerleşimli, iyi sınırlı lezyonu, tip 2, kemikte belirgin genişleme ve kortikal incelmeyi, tip 3 metafizin sadece bir korteksinde etkilenmeyi, tip 4 subperiosteal ve tip 5 periosteal lezyonu temsil eder.

Fokal kortikal devamsızlıklar ve patolojik kırık Bilgisayarlı Tomografi (BT) ile kolaylıkla

tanımlanır (Resim 1, 2). BT, kist içi sıvı-sıvı seviyelerini gösterebilir. Pelvis, omurga gibi kompleks anatomili alanlardaki AKK tanısında kesitsel inceleme önemlidir.

Manyetik rezonans (MR) görüntülemeye, septalarla birbirinden ayrılmış kistler içinde sıvı-sıvı seviyelerinin varlığı AKK için oldukça tipiktir (Resim 1, 3). Sıvı-sıvı seviyelerinin basit kemik kisti ve telenjektatik osteosarkomda da görülebileceği unutulmamalıdır [3]. Sıvı-sıvı seviyeleri, kanamanın evresine göre farklı sinyal özelliklerine sahiptir. Kistik alanları çevreleyen septalar ve rim, T1 düşük, T2 ara sinyallidir (Resim 1, 3). Sıklıkla septal ve çevresel parlaklaşma gösterir [8].

AKK'lerinin %20'sini oluşturan yüzey AKK'leri intrakortikal, periosteal veya subperiosteal olabilir [11, 12]. İntrakortikal AKK, korteksi genişletip, balone hale gelmiş korteksi içinde sıvı-sıvı seviyelerini oluşturur. Sıklıkla metafiz, metafizyodiyafizyel yerleşim gösterir. Boyut artışı gösterdikçe, medullaya ve ekstaosöz alana doğru uzanır [5]. Dışta kalan kortikal tabakada incelmeye tipiktir (Resim 2). Subperiosteal AKK'leri erken dönemde BT'de kemik korteksten çıkıntı yapan kalsifikasyon şeklinde izlenir. Yumuşak doku ile lezyon arasındaki reaktif yeni kemik oluşumu zamanla kabuk şeklinde kalsifikasyona dönüşür [13]. Yüzey AKK'lerinde MR'da yumuşak doku ödemi, periosteum boyunca parlaklaşma izlenebilir (Resim 2) [11].

Solid AKK, AKK'nin nadir bir alt grubudur. Olguların %75'i 30 yaşın altındadır. Sıklıkla falankları ve metakarpları tutar. Omurga, yassı kemik ve humerus tutulumu nadiren bildirilmiştir [6]. Uzun kemikleri etkilediğinde, diyafizi tutar [14]. Radyografide agresif, litik görünümlü diyafizer lezyonların 1/3'ünde kemikte genişleme izlenmez. Ayırıcı tanısında, brown tümör, litik metastaz, telenjektatik osteosarkom ve fibrosarkom yer alır [6]. MR'da parlaklaşan solid yumuşak doku, sıklıkla birkaç küçük odak şeklinde sıvı-sıvı seviyeleri içerebilen kistik alanlar izlenir.

**Patoloji:** AKK, kahverengi, multiloküler hemarojik lezyon şeklindedir. Değişken derecelerde solid alan saptanabilir. İnce kabuk şek-



**Resim 1. A-H.** Distal Fibula Anevrizmal Kemik Kisti. İki yönlü ayak bileği direk grafisi (A, B), koronal planda multiplanar reformat BT görüntüsü ve aksiyel BT kesiti (C, D); fibula distal metafizinde, fiz plağının hemen komşuluğunda, litik, genişletici etki gösteren, kemik korteksi belirgin inceltmiş lezyonu göstermektedir. Aksiyel BT kesitinde kortikal devamsızlık alanları izlenmektedir. Sagittal kontrastlı yağ baskılı T1 (E), koronal T1 (F), koronal yağ baskılı T2 (G) ve aksiyel yağ baskılı T2 (H) ağırlıklı MR kesitlerinde; kitle içinde farklı evre kan ürünlerine sahip sıvı-sıvı seviyeleri izlenmekte olup, komşu yumuşak dokuda ödem, çevresel ve septal parlaklaşma mevcuttur.

linde reaktif kemik ile çevrilidir. Kistik boşluklar, osteoklastik dev hücreler, fibroblastlar ve osteoid içeren septalar ile ayrılır [8]. Nekroz ve hücresel atipi saptanmaz.

**Genetik:** Önceleri AKK'nin damarsal genişleme sonucu reaktif bir lezyon olabileceği düşünülüyordu. Ancak son zamanlardaki çalışmalarda AKK'nin gerçek bir neoplazi

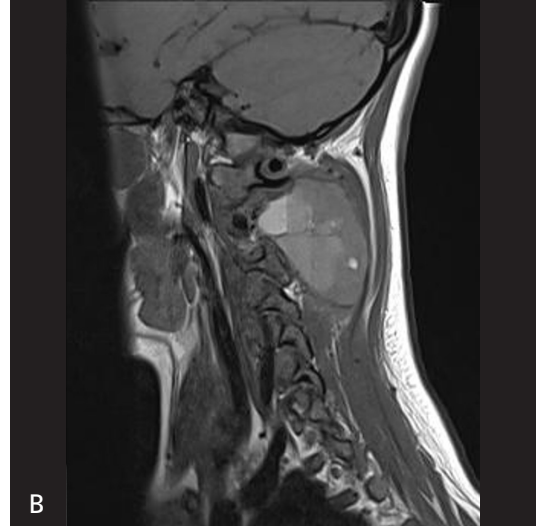
olduğunu destekleyecek genetik bulgular bildirilmektedir [15, 16]. Birincil AKK olgularında, kromozom 17p13 üzerinde kodlanan ubikuitin-özümlü peptidaz 6 (USP6)'yı kodlayan USP6 genini etkileyen translokasyonlar gösterilmiştir. Ayrıca; AKK'li olgularda X9 translokasyonu ve USP9X translokasyonu ile yeni bir USP6 füzyon ortaklığı da bildirildi



**Resim 2. A-H.** Ulna İntrakortikal (Yüzey) Anevrizmal Kemik Kisti. İki yönlü ön kol direkt grafisinde (A, B), ulna diyafizi proksimalinde, ulna gövdesine süperpoze, belirgin genişletici etkiye sahip, ovoid kitle izlenmektedir. Büyük oranda radyolüsent olan kitle içinde ince, dens septalar "sabun köpüğü" görünümü oluşturmaktadır. Sagittal reformat BT görüntüsü (C), kitlenin intrakortikal lokalizasyonunu göstermektedir. Dış kortikal yüzey ileri derecede ince olup, fokal devamsızlıklar mevcuttur. Yağ baskılı T2 ağırlıklı sagittal MR kesitinde (D), kitle çevresi yumuşak dokuda ödem izlenmektedir. Kitle içinde kistik komponentler ve yer yer daha kalın olan septalar seçilmektedir. Aksiyel BT kesitlerinde (E), intrakortikal düşük dansiteli lezyon içinde ince dens septalar izlenmektedir. Lezyon ulna çapının 3/4'ünü çevrelemektedir. Yağ baskılı T2 (F), TSE T1 (G) ve kontrastlı T1 ağırlıklı (H) MR kesitlerinde heterojen iç yapılu lezyon, büyük bölümü T2 yüksek, T1 kaslara oranla ılımlı yüksek sinyallidir. Kistik doğa ile uyumlu olarak çevresel parlaklaşma göstermektedir.

[17]. USP6 geni yeniden düzenlemeleri, birincil AKK olgularının %70'inde görülmekte olup, yeni jenerasyon inceleme yöntemleri ile bu oran %100'e çıkabilir [18]. USP6 geni ye-

niden düzenlemeleri ikincil AKK olgularında bulunmadığından, birincil ve ikincil AKK ayırıcı tanısında önemli bir test yöntemi olmuştur.



**Resim 3.** A-C. Servikal Vertebra Anevrizmal Kemik Kisti. Lateral servikal direk grafide (A), C2 vertebra spinöz çıkıntısı ve laminaları düzeyinde, genişletici özellikte, keskin ve sklerotik konturlara sahip, içerdiği septalarla "sabun köpüğü" görünümünde kitle izlenmektedir. Sagittal T1 ağırlıklı MR kesitinde (B), posterior elemanları ekspanse etmiş kitle içinde sıvı-sıvı seviyeleri mevcuttur. Farklı evre kanama ile uyumlu yüksek, ara ve düşük sinyalli seviyelenmeler izlenmektedir. Sagittal T2 ağırlıklı MR kesitinde (C), kitle içi septaların ayırdığı irili ufaklı kistlerde seviyelenmeler ile kitlenin posterior yumuşak dokulara oluşturduğu bası izlenmektedir.

**Tedavi:** Tedaviden sonra %33 oranında tekrarlama riski olan AKK'nin tedavisinde, küretaj, en blok rezeksiyon, doksisisiklin ile perkütan skleroterapi, arteriyel embolizasyon ve kalsitonin enjeksiyonu yöntemleri kullanılmaktadır [19]. Operasyon öncesi selektif arteriyel embolizasyon, kanamayı azaltıp, güvenli cerrahi sağlar. Yüzey AKK'lerinde küretaj sonrası, allogreft, sement ve sklerotresi eklenmesi, tekrarlama oranlarını düşürür.

### Kemiğin Dev Hücreli Tümörü

İlk kez 1881 yılında tanımlanan dev hücreli tümör (DHT), iyi huylu tümörler grubuna dahil olmakla birlikte, lokal saldırgan özellik göster-

me ve metastaz yapabilme kapasitesine sahiptir [19]. DHT'lerin %2 gibi düşük bir oranı ise malign karakterde karşımıza çıkar [20].

**Epidemiyoloji:** DHT, tüm kemik tümörlerinin %5'lik bölümünü oluşturmaktadır [21]. Üçüncü ve dördüncü dekatta sıktır. Büyüme plağı kapanmamış çocuklar ve 50 yaş üzeri bireylerde nadiren tanımlanır. Kadın erkek oranının eşit olduğunu bildiren yayınlar yanı sıra kadınlarda daha fazla görüldüğünü belirtenler de mevcuttur [21, 22].

**Yerleşim:** DHT sıklıkla distal femur, proksimal tibia, distal radius, sakrum ve proksimal humerusta yerleşir. Paget Hastalığı ile ilişkili gelişen DHT, en sık kranium, pelvis ve omurgayı tutar [21, 22]. Yüzde doksan, uzun



**Resim 4. A, B.** Distal Radius Dev Hücreli Tümörü. Ön-arka (A) ve oblik (B) el bileği direk grafilerinde, distal radiusun ulnar tarafında, epifizde, eksantrik yerleşimli, iyi sınırlı litik lezyon izlenmektedir. Lezyon skleroz ile sınırlanmamaktadır. Oklar, ulnar taraf kortekste, kitlenin genişletici etkisi ile oluşan kortikal incelmeyi göstermektedir.

kemiklerin epifizinde yerleşen tümör, sıklıkla subkondral lokalizasyona uzanır ve eklem kırıkdağına dayanabilir. Büyüme plağı kapanmamış olgularda metafizyel olma eğilimindedir. Olguların %1'inde DHT multisentriktrik [23].

**Klinik:** DHT, kemiği genişletici etkisi ve gelişebilen kırık nedeniyle sıklıkla ağrı ile kendini gösterir. Büyük lezyonlarda bölgesel şişlik izlenebilir [21]. Büyüme çağındaki çocuklarda, ekstremitte kısalığına yol açabilir.

**Görüntüleme Özellikleri:** DHT'in karakteristik radyografik bulguları; iyi sınırlı, sklerotik kontur içermeyen, eksantrik yerleşimli, fiz hattı kapanmış olguda subkondral alana dek uzanım gösteren litik lezyonu içermektedir (Resim 4) [20, 22]. Kortikal incelme siktir. DHT'lerin %85-98'i eklem yüzeyine 1 cm'den daha az mesafe kalacak şekilde yerleşim gösterir. Tümör, tubuler kemiğin tüm çapını tutarsa, eksantrik özelliğini değerlendirmek güçleşir [22].

MR görüntülemeye, DHT T1 ağırlıklı kesitlerde ara ya da ılımlı düşük sinyal özelliğindedir. Yoğun parlaklaşma gösterir. Kitlenin solid komponenti, sıvıya duyarlı sekanslarda yüksek sinyal özelliğine sahiptir (Resim 5) [24]. Tümörün intramedüller bölümü T1 ağırlıklı, yumuşak dokuya uzanan kesimi T2 ağırlıklı kesitlerde daha iyi görüntülenir. Hemosiderin

yükü fazla ise T2 kesitlerde ılımlı düşük sinyal özelliği saptanabilir. MR, subkondral uzanımı ve eklem içi taşmayı göstermekte yetkindir. DHT'lerin bir bölümü geniş geçiş zonu, kortikal yıkım ve yumuşak dokuya uzanım ile seyreden daha saldırgan özellikler gösterebilir. Bu durumda malign DHT'den ayırım güçleşir [25]. İkincil AKK, en sık DHT zemininde gelişir. Büyüme çizgisi kapanmış olguda, epifizyel lokalizasyonda, solid alanlar yanı sıra kistler içeren bir lezyon öncelikle AKK içeren DHT'ü akla getirmelidir (Resim 6). Bu olgularda sıvı-sıvı seviyeleri izlenebilir [26]. Lezyonun solid bölümleri yoğun kontrast tutarken, kistik alanlar çevresel parlaklaşır.

DHT'lerin %50'sinde kemik sintigrafisinde, kitle merkezinde tutulum olmamasının sonucu olarak "halka işareti" gözlenir, Birden çok DHT varlığı kuşkusunu araştırmakta sintigrafiye başvurulur.

İyi huylu DHT lerin %1-6'sı metastaz yapar. En sık metastaz akciğeredir. Akciğer metastazları çok sayıda olduğunda, akciğer kapasitesini azaltıp, letal olabilmektedir [27]. DHT, %2,5 oranında sarkomatöz değişim gösterebilmektedir. Gelişen malignite sıklıkla; osteosarkom, fibrosarkom veya malign fibröz histiositomdur. Sıklıkla radyoterapi ile tedavi edilmiş DHT ze-



**Resim 5. A-D.** Distal Femur Dev Hücreli Tümörü. Koronal reformat BT görüntüsünde (A), lateral femoral kondilde, epifizde, eksantrik, keskin geçiş zonlu, sklerotik hatla sınırlanmayan, subkondral alana uzanan litik lezyon izlenmektedir. Genişletici etki, belirgin kortikal incelleme, fokal kortikal devamsızlıklar dikkati çekmektedir. Koronal T1 (B), koronal yağ baskılı T2 (C), sagittal kontrast sonrası yağ baskılı T1 (D) ağırlıklı MR kesitlerinde, epifizde, yoğun parlaklaşma gösteren, T2 yüksek sinyalli solid kitle izlenmektedir. Sagittal kesit, yoğun parlaklaşan kitlenin subkondral lokalizasyonunu demonstre etmektedir.

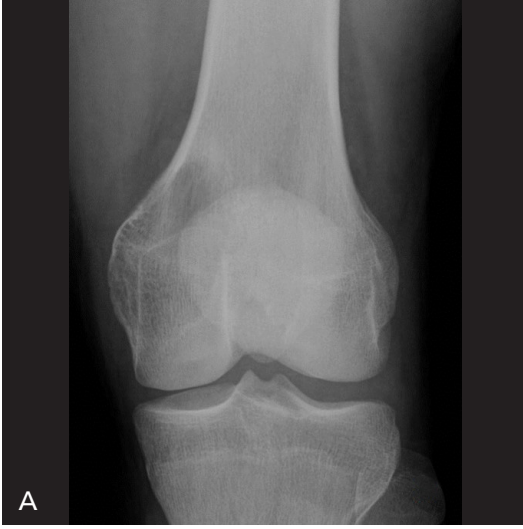
mininde gelişir [24, 25]. **Yumuşak dokuya uzanım ve akciğer metastazı iyi huylu DHT'lerde de görülebildiğinden malign değişim açısından sadece kuşku uyandıran bulgudur [25].** Malign DHT'ün doğru tanı ve takibi için; kapsamlı histolojik örnekleme, özellikle radyoterapi görmüş olgular için takip ve yerel tekrarlamının zamanında tedavisi önemlidir.

**Patoloji:** DHT; sıklıkla iyi sınırlı, kanama alanlarına ait kırmızı-kahverengi alanlar içe-

rebilen sarı-beyaz renkli bir kitledir. Kortikal incelleme sıklıdır. Santral nekroz mevcut veya değişik oranlarda kistik alanlar içerebilir. Yuvarlak veya iğ şeklindeki tek çekirdekli hücreler arasına dağılmış, çok sayıda osteoklast benzeri dev hücre ve köpüksü makrofaj kümeleri içerir [21].

**Genetik:** DHT, stromal hücrelerde histon varyantı H3.3'ü kodlayan H3F3A geninin G34'teki konumunun tekrarlayan somatik mu-



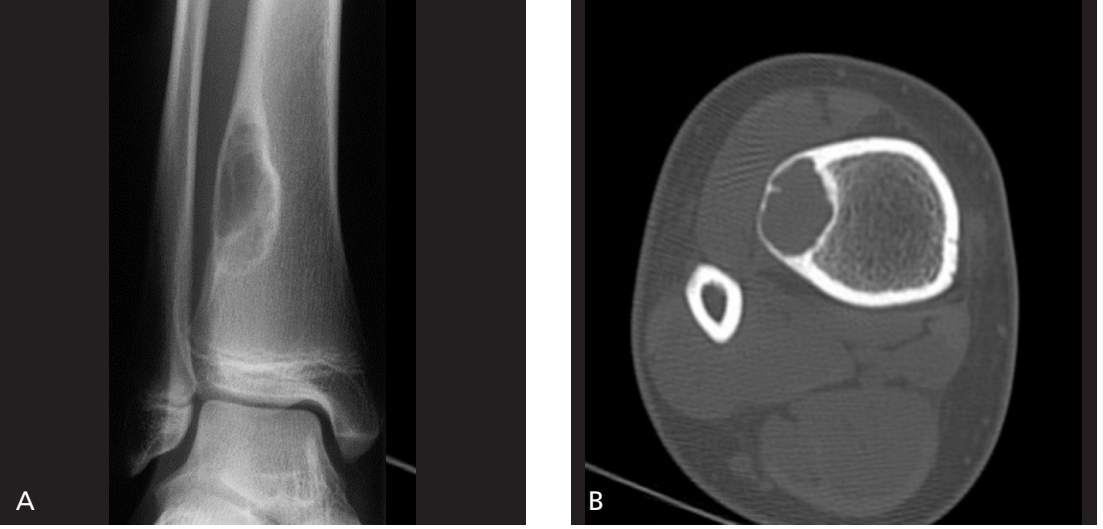


**Resim 6. A-C.** Distal Femurda İkincil Anevrizmal Kemik Kisti İçeren Dev Hücreli Tümör. Ön-arka diz direk grafisinde (A), medial femoral kondilde, eksantrik, komşu korteksi inceltmiş litik lezyon izlenmektedir. Büyüme çizgisi kapalıdır. Koronal T1 ağırlıklı MR kesiti (B), kitlenin komşu kas grubundan yüksek ve yer yer eş sinyalli alanlar içerdiğini, komşu korteksin inceldiğini göstermektedir. Koronal yağ baskılı T2 ağırlıklı MR kesitinde (C) solid alanlar (ok) yanı sıra fokal kistik sahalar (boş ok) izlenmektedir. Komşu yumuşak doku ve subkondral kemikte ödem dikkati çekmektedir.

tasyonları ile karakterizedir. Mutasyona uğramış hücreler artmış çoğalma potansiyeline sahiptir, böylece osteoklast-benzeri çok çekirdekli dev hücrelerin çoğalmasını uyaran aşırı oransız RANKL üretimine neden olurlar. Tümör kütlesi büyürken hücreler, osteolitik etkiyle komşu dokuları işgal eder. Mutant H3.3 için immünohistokimya ve H3F3A sekanslaması DHT'ün diğer dev hücre içeren tümörlerden ayırımına yardımcı olur [28]. H3.3 varyanta

özgü immünohistokimya, bir RANKL inhibitörü olan denosumab ile tedaviden sonra yeni kemik oluşumunun anlaşılmasını sağlamıştır [29].

**Tedavi:** DHT'lerin tedavisi önceleri en blok rezeksiyon, eksizyon, intralezyonel eksizyon, küretaj ve çimento yerleştirmeyi içermektedir. Ancak tedavi sonrası %15-%25 oranlarında tekrarlama ile karşılaşılması yeni tedavi yöntemlerinin araştırılmasını gündeme getirdi.



**Resim 7. A, B.** Distal Tibiada Non-Ossifiye Fibrom. Ön-arka ayak bileği direk grafisinde (A), tibia distal metafizi lateralinde, eksantrik, multiloküle, sklerotik kontur ile çevrili, kortikal litik lezyon izlenmektedir. Lateral kortikal hat incelmştir. Aksiyel BT kesitinde (B), intrakortikal hipodens lezyonun genişletici etkisiyle dış kortikal hattın belirgin incelendiği dikkati çekmektedir.

DHT'deki osteoklastik aktiviteyi hedefleyen monoklonal bir antikör olan denosumabın kitlerde %90 oranında nekroz geliştirdiği bildirilmiştir [30]. Ancak uzun süreli takip sonuçlarına ihtiyaç vardır [30, 31]. Denosumab tedavisi biter bitmez MR görüntüleme önemlidir. Tedaviye yanıt veren kitlelerde erken MR görüntüleme sıklıkla lezyon içi T2 heterojenite, kortikal düzensizlik ve lezyon boyutunda artış saptanır [31]. MR görüntüleme geç yapılırsa, bu bulgular kafa karıştırıcı olabilir. Altı aylık takipte tümörde osteoklastik aktivite baskılanmasıyla gelişen ossifikasyon, nekroz oranı ve boyut değişikliği araştırılmalıdır [29, 30].

### Non-Ossifiye Fibrom (Ossifiye Olmayan Fibrom)

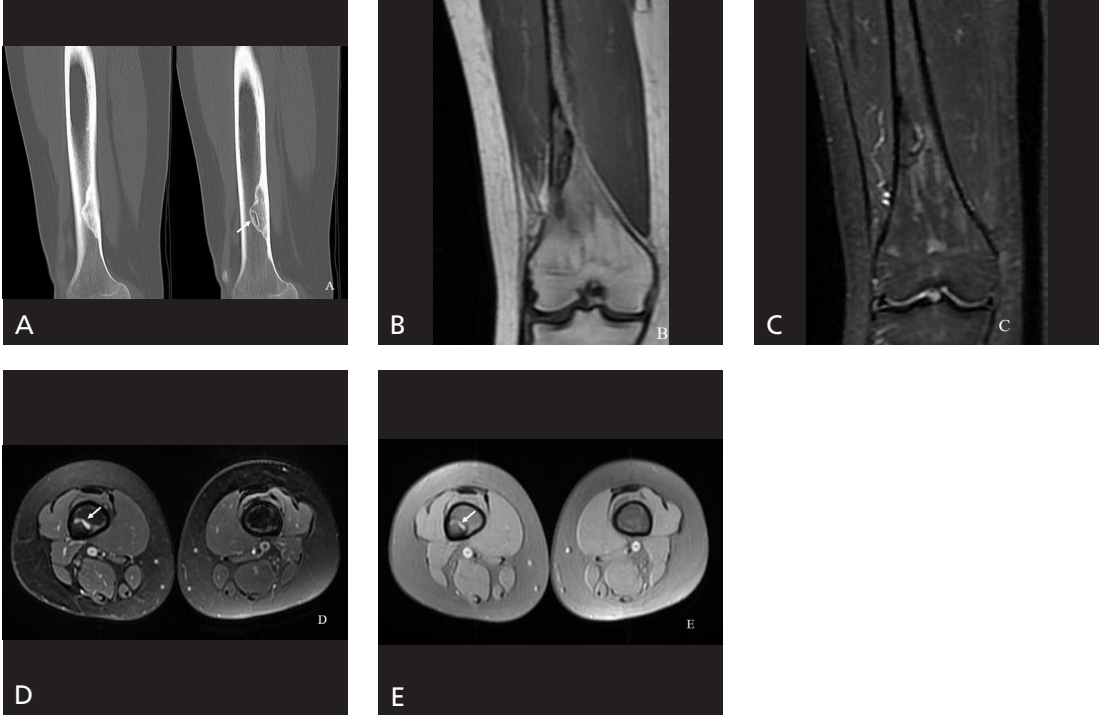
Non-Ossifiye fibrom (NOF) ilk kez 1942'de Jaffe ve Lichtenstein tarafından uzun kemiklerde, büyüme plağına yakın, eksantrik yerleşimli lezyon olarak tanımlandı [32]. Önceleri fibrohistiyositik lezyonlar grubunda değerlendirilirken; Dünya Sağlık Örgütü 2020 sınıflamasında osteoklastik dev hücreden zengin tümörler grubunda yer almıştır. NOF aynı zamanda fibrosantom ve metafizyel fibröz defekt olarak da isimlendirilmektedir. Fibröz kortikal defekt te-

rimi ise NOF ile benzer histopatolojik özelliklere sahip, ancak boyutu 3 cm'den küçük olan lezyonlar için kullanılmaktadır.

**Epidemiyoloji:** Tipik olarak 15 yaş altındaki çocuklarda saptanan NOF'ların kesin insidansı bilinmemektedir. Çocukların yaklaşık %30-40'ının bir veya daha fazla saptanmamış lezyona sahip olabileceği tahmin edilmektedir. Erkek/kadın oranı 2:1'dir [33]. Nörofibromatozis tip 1 ve Jaffe-Campanacci Sendromlu olgularda çok sayıda NOF gelişebilir (80). Jaffe-Campanacci sendromunda NOF'lara cafe-au-lait lekeleri, kifoskolyoz, oküler ve kardiyovasküler malformasyonlar eşlikçi olabilir [34]. Sendromik multipl NOF'lu olgularda cerrahi tedavi sonrası yineleme daha sık görülür.

**Yerleşim:** Tipik olarak metafizde yerleşen NOF, sıklıkla distal femur, distal tibia laterali, proksimal tibia mediyali, proksimal humerus, fibula ve radiusta saptanır [35].

**Görüntüleme Özellikleri:** NOF, direk grafide karakteristik olarak uzun kemiklerin metafizinde eksantrik yerleşimli, dar geçiş zonlu, iyi sınırlı, sklerotik hat ile çevrili, septalar barındıran multiloküle lüsent lezyon olarak izlenir (Resim 7) [36]. Komplike olmayan lezyonlarda periost reaksiyonu izlenmez. Korteks içi, subperiosteal lezyon medüller alana doğru uzanım



**Resim 8. A-E.** Distal Femurda Büyük Oranda Skleroze Non-Ossifiye Fibrom. Sagittal reformat BT görüntülerinde (A), femur distal posteriorunda, korteksten medullaya doğru uzanan, büyük oranda skleroze lezyon anteriorunda fokal düşük dansiteli ovoid komponent izlenmektedir. Koronal T1 (B) ve koronal yağ baskılı T2 (C) MR kesitleri, femur lateral korteksindeki lezyonun medullaya doğru uzandığını, lezyonun büyük bölümünde skleroze temsil eden T2 düşük sinyali ve lezyonu çevreleyen skleroza ait T1 ve T2 düşük sinyali göstermektedir. Sıvıya duyarlı sekansta, lezyon medialinde fokal, küçük yüksek sinyal dikkati çekmektedir. Aksiyel yağ baskılı T2 (D) ve aksiyel kontrastlı yağ baskılı T1 (E) ağırlıklı MR kesitlerinde, lezyonun anterior kesiminde kontrast ile parlayan T2 yüksek sinyalli alan (ok) izlenmektedir. Bu saha henüz skleroze olmamış, BT tetkikinde düşük dansiteli alana karşılık gelen komponenttir.

gösterir. Büyüme çizgisine yakın yerleşimli lezyon, kemik uzadıkça büyüme plağından uzaklaşır [33].

Olguların yaşı arttıkça, NOF ve FGD tipik olarak giderek artan şekilde skleroze olur. Ön-arka ve lateral radyografilerde NOF, Ritschl radyo-morfolojik evrelerine göre sınıflandırılabilir. Oval şekilli, düzgün kenarlı lezyon evre A, polisiklik, sklerotik kenarlı, komşu korteksi inceltmiş lezyon evre B, sıklıkla lezyonun diyafizyal tarafından başlayan skleroz varlığı evre C ve tamamen sklerotik lezyon evre D olarak isimlendirilir. Evre B lezyonlarda incelen kortekste patolojik kırık gelişme riski mevcuttur. Bu nedenle evre B lezyonlar, evre C olana dek, klinik ve radyografik olarak 6-12 aylık süreyle takip edilmelidir [37]. Patolojik kırık gelişen NOF'lar, sıklıkla her iki plan radyografide

kemik çapının yarısından fazlasını tutmaktadır. Büyük boyutlu lezyonlarda kemiğin etkilenme oranını raporlamak ve bu olguları takip etmek önemlidir [33].

NOF tanısı direk grafi ile kolaylıkla konulabildiğinden ileri görüntülemeye sıklıkla gerek olmaz. Ancak oldukça sık karşılaşılan NOF'un MR özelliklerini bilmek, MR tetkikinde insidental saptandığında doğru tanı almasını sağlar. NOF, kas ile karşılaştırıldığında T1 düşük veya nadiren ara sinyal özelliği gösterir. Lezyon içi septasyonlar T1 düşük sinyallidir. MR'da lezyon içi farklı histolojik alanları temsil edecek şekilde T2 değişken sinyal özellikleri izlenir (Resim 8) [38]. T2 düşük sinyal fibrozisi, yüksek sinyal köpüksü histiositlerden zengin alanları yansıtır. NOF'u çevreleyen T1 ve T2 düşük sinyal ise periferel skleroze temsil etmektedir

[33]. Lezyon içi heterojen, septal ve periferik parlaklaşma izlenebilir. Periferik parlaklaşma lezyon çevresi hipervasküler zonu temsil etmektedir. Zamanla gelişen skleroz T1 ve T2 düşük sinyal olarak izlenir.

BT tetkikinde, NOF septasyonlar içerebilen, eksantrik, ovoid lezyon olarak görüntülenir. Fibröz ağırlıklı dokunun dansitesi kemik ilikinden daha yüksektir [33]. İyi huylu fibröz dokunun korteks içine ilerlemesiyle gelişen kortikal devamsızlık alanları, kortikal incelmeye, patolojik kırık varlığı ve medüller uzanım multiplanar BT görüntülemeyle kolayca tanımlanır (Resim). Zamanla ossifiye olan kesimler, lezyonun periferinde yüksek dansite alanı şeklinde izlenir.

Teknesyum 99m sintigrafisinde, tutulum ya yoktur ya da çok azdır. İyileşme döneminde yeni kemik oluşumu sırasında kan-havuzu fazında ılımlı artmış hiperemi, geç taramada ise osteoblastik aktivite nedeniyle pozitif görünüm saptanabilir. Benzer olarak, başka nedenle yapılan PET-BT taramasında inaktif NOF lezyonu 18F-FDG aktivitesi göstermezken, ossifikasyon sürecinde veya kırık eklenmiş ise, muhtemel artmış kan akışı, osteoblastik ve metabolik aktivite nedeniyle 18F-FDG aktivitesi gözlenir [39].

**Patoloji:** NOF, histolojik olarak içi şeklindeki fibroblastlar, çok çekirdekli dev hücreler ve köpüklü histiyositler içerir [38].

**Genetik:** Son çalışmalarda NOF’lu olguların büyük çoğunluğunda saptandığı bildirilen alel frekanslarında sıcak nokta KRAS, FGFR1 ve NF1 mutasyonlarının, lezyon gelişiminin temelini oluşturduğu düşünülmektedir [40]. NOF artık çoğunlukla aktive MAP-kinaz sinyalleşmesinin neden olduğu, genetik olarak yönlendirilen bir neoplazm olarak tanımlanmaktadır.

**Klinik:** NOF, sıklıkla rastlantısal keşfedilir ve asemptomatiktir. Stres kırığı gelişirse ağrıya neden olur [36]. Yoğun atletik aktivitede bulunan olguların az kısmında kırık olmadan da ağrı şikayeti gelişebilir [37]. Bazı olgularda NOF, korteksi palpe edilebilecek hale getirecek, komşu kas ve nörovasküler yapılara baskı yapacak veya bitişik bir kemiğe zarar verecek kadar genişleyebilir [41]. Jaffe-Campanacci

Sendromlu olgularda kırık ve ekstremitelerde deformitesi daha sık görülmektedir.

**Tedavi:** Kendi kendini sınırlayabildiği düşünülürken, NOF “dokunulmayacak” lezyon grubunda değerlendirilir. Patolojik kırık olgularının da konservatif olarak yönetilmesini öneren araştırmacılar mevcuttur [36, 41]. Ancak daha yaygın olarak, NOF’nin kemik genişliğinin %50’ sinden fazlasını etkilediği durumlarda, kırık riskini azaltmak için cerrahi tedavi uygulanması önerilmektedir [37]. Tarihsel olarak, basit küretaj ve kemik grefti en sık kullanılan cerrahi teknik olmuştur. Günümüzde ise otogreft yanısıra alternatif tedavi yöntemleri denenmektedir. Alt ekstremitelerde büyük, semptomatik NOF’lu olgularda küretaj ve kalsiyum sülfat pellet greftlemesinin, otogreftin güvenli bir alternatifi olduğu bildirilmektedir [42].

## Kaynaklar

- [1]. Jaffe HL, Lichtenstein L. Solitary unicameral bone cyst: with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis, Arch. Surg 1942; 44: 1004-25. [Crossref]
- [2]. Rapp TB, Ward JP, Alaia MJ. Aneurysmal bone cyst. J Am Acad Orthop Surg 2012; 20: 233-41. [Crossref]
- [3]. Birk H, Winkler EA, Bonney PA, Berger MS, McDermott MW. Calvarial aneurysmal bone cyst associated with fibrous dysplasia: Case report and literature review. Interdisciplinary Neurosurgery 2017; 7: 50-2. [Crossref]
- [4]. Tournis S, Balanika A, Megaloikonos PD, Mavrogenis AF. Secondary aneurysmal bone cyst in McCune-Albright syndrome. Clin Cases Miner Bone Metab 2017; 14: 332-5. [Crossref]
- [5]. Matcuk GR Jr, Chopra S, Menendez LR. Solid aneurysmal bone cyst of the humerus mimics metastasis or brown tumor. Clin Imag 2018; 52: 117-22. [Crossref]
- [6]. Angelini A, Mavrogenis AF, Pagliarini E, Igoumenou VG, Gulia A, Kelekis A, et al. Rare aneurysmal bone cysts: multifocal, extraosseous, and surface variants. Eur J Orthop Surg Traumatol 2020; 30: 969-78. [Crossref]
- [7]. Niemeier TE, Leddy LR, Chapin RW, Smith TM. Metachronous aneurysmal bone cysts in a fourteen-year-old girl: a case report and review of the literature. JBJS Case Connect 2013; 3: 1-7. [Crossref]
- [8]. Shetty N, Hegde P, Singh H, Gulia A. Aneurysmal Bone Cyst - Review. Journal of Bone and Soft Tissue Tumors 2020; 6: 17-20.

- [9]. Mahnken AH, Nolte-Ernsting CC, Wildberger JE, Heussen N, Adam G, Wirtz DC, et al. Aneurysmal bone cyst: Value of MR imaging and conventional radiography. *Eur Radiol* 2003; 13: 1118-24. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Capanna R, Bettelli G, Biagini R, Ruggieri P, Bertoni F, Campanacci M. Aneurysmal cysts of long bones. *Ital J Orthop Traumatol* 1985; 11: 409-17.
- [11]. Yalcinkaya M, Lapcin O, Arikan Y, Aycan OE, Ozer D, Kabukcuoglu YS. Surface Aneurysmal Bone Cyst: Clinical and Imaging Features in 10 New Cases. *Orthopedics* 2016; 39: e897-903. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Alraiyes TM, Stavropoulos NA, Alaseem A, Jung S, Turcotte RE. Periosteal aneurysmal bone cyst. *Lancet Oncol* 2018; 19: e218. [\[Crossref\]](#)
- [13]. Maiya S, Davies M, Evans N, Grimer J. Surface aneurysmal bone cysts: a pictorial review. *Eur Radiol* 2002; 12: 99-108. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Ghosh A, Singh A, Yadav R, Khan SA, Kumar VS, Gamanagatti S. Solid variant ABC of long tubular bones: A diagnostic conundrum for the radiologist. *Indian J Radiol Imaging* 2019; 29: 271-6. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Sasaki H, Nagano S, Shimada H, Yokouchi M, Setoguchi T, Ishidou Y, et al. Diagnosing and discriminating between primary and secondary aneurysmal bone cysts. *Oncol Lett* 2017; 13: 2290-6. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Blackburn PR, Davila JI, Jackson RA, Fadra N, Atiq MA, Pitel BA, et al. RNA sequencing identifies a novel USP9XUSP6 promoter swap gene fusion in a primary aneurysmal bone cyst. *Genes Chromosom Cancer* 2019; 58: 589-94. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Guseva NV, Jaber O, Tanas MR. Anchored multiplex PCR for targeted next-generation sequencing reveals recurrent and novel USP6 fusions and upregulation of USP6 expression in aneurysmal bone cyst. *Genes Chromosomes Cancer* 2017; 56: 266-77. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Puri A, Hegde P, Gulia A, Parikh M. Primary aneurysmal bone cysts. *Bone Joint J* 2020; 102-B: 186-90. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Orosz Z, Nicholas A, Athanasou, Giant Cell-Containing Tumors of Bone. *Surg Pathol Clin* 2017; 10: 553-73. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Murphey MD, Nomikos GC, Flemming DJ, Gannon FH, Temple HT, Kransdorf MJ. From the archives of AFIP. Imaging of giant cell tumor and giant cell reparative granuloma of bone: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2001; 21: 1283-309. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Verschoor AJ, Bovée JVMG, Mastboom MJL, Sander Dijkstra PD, Van De Sande MAJ, Gelderblom H. Incidence and demographics of giant cell tumor of bone in The Netherlands: First nationwide Pathology Registry Study. *Acta Orthop* 2018; 89: 570-4. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Chakarun CJ, Forrester DM, Gottsegen CJ, Patel DB, White EA, Matcuk GR Jr. Giant cell tumor of bone: review, mimics, and new developments in treatment. *Radiographics* 2013; 33: 197-211. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Shekhar A, Murgod G, Korlhalli S. Synchronous Multicentric Giant Cell Tumour (GCT)-A Rare Case Report. *J Clin Diagn Res* 2014; 8: 185-6. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Pereira HM, Marchiori E, Severo A. Magnetic resonance imaging aspects of giant-cell tumours of bone. *J Med Imaging Radiat Oncol* 2014; 58: 674-8. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Palmerini E, Picci P, Reichardt P, Downey G. Malignancy in giant cell tumor of bone: a review of the literature *Technol. Canc Res Treat* 2019; 1: 18. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Cui J, Xia X, Tian N, Sun S, Sui X, Gao C, et al. CT and MRI features of giant cell tumours with prominent aneurysmal bone cysts in the extremities: a comparison with primary aneurysmal bone cysts. *Clin Radiol* 2021; 76: 157. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Scotto di Carlo F, Whyte MP, Gianfrancesco F. The two faces of giant cell tumor of bone. *Cancer Lett* 2020; 489: 1-8. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Hamamoto H, Ishihara S, Toda Y, Oda Y. Histone H3.3 mutation in giant cell tumor of bone: an update in pathology. *Med Mol Morphol* 2020; 53: 1-6. [\[Crossref\]](#)
- [29]. von Borstel D, Taguibao RA, Strle NA, Burns JE. Giant cell tumor of the bone: aggressive case initially treated with denosumab and intralesional surgery. *Skeletal Radiol* 2017; 46: 571-8. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Boriani, S, Cecchinato, R, Cuzzocrea, F, Bandiera, S, Gambarotti, M, Gasbarrini, A. Denosumab in the treatment of giant cell tumor of the spine. Preliminary report, review of the literature and protocol proposal. *Eur Spine J* 2020; 29: 257-7. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Chinder, PS, Hindiskere, S, Doddarangappa, S, Pal, U. Evaluation of local recurrence in giant-cell tumor of bone treated by neoadjuvant denosumab. *Clin Orthop Surg* 2019; 11: 352-60. [\[Crossref\]](#)
- [32]. Jaffe HL, Lichtenstein L. Non-osteogenic fibroma of bone. *Am J Pathol* 1942; 18: 205-21.
- [33]. Smith SE, Kransdorf MJ. Primary musculoskeletal neoplasms of fibrous origin. *Semin Musculoskel Radiol* 2000; 4: 73-8. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Jamshidi K, Motaghi P, Bagherifard A, Eigi M, Al-Baseese HH, Mirzaei A. Comparison of characteristic features and local recurrence in syndromic versus non-syndromic multifocal non-ossifying fibroma. *J Orthop Sci* 2020; 17: 1-8. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Vlychou M, Athanasou NA. Radiologic and pathologic diagnosis of paediatric bone tumours and tumour-like lesions. *Pathology* 2008; 40: 196-216. [\[Crossref\]](#)
- [36]. Sakamoto A, Arai R, Okamoto T, Matsuda S. Non-ossifying fibromas: Case series, including in uncommon upper extremity sites. *World J Orthop* 2017; 8: 561-6. [\[Crossref\]](#)
- [37]. Herget GW, Mauer D, Krauss T, El Tayeh A, Uhl M, Südkamp NP, et al. Non-ossifying fibroma: natural

- history with an emphasis on a stage-related growth, fracture risk and the need for follow-up. *BMC Musculoskelet Disord* 2016; 17: 14. [\[Crossref\]](#)
- [38]. Jee WH, Choe BY, Kang HS, Suh KJ, Suh JS, Ryu KN, et al. Nonossifying fibroma: characteristics at MR imaging with pathologic correlation. *Radiology* 1998; 209: 197-202. [\[Crossref\]](#)
- [39]. Pagano M, Berta M, Postini AM., Bianchi M, Del Prever AB, Defilippi C, et al. Nonossifying fibroma: A possible pitfall in F18-FD-PET/CT imaging of Hodgkin's disease. *Radiol Case Rep* 2015; 6: 271. [\[Crossref\]](#)
- [40]. Baumhoer D, Kovac M, Sperveslage J, Ameline B, Strobl AC, Krause A, et al. Activating mutations in the MAP-kinase pathway define non-ossifying fibroma of bone. *J Pathol* 2019; 248: 116-22. [\[Crossref\]](#)
- [41]. Canavese F, Samba A, Rousset M. Pathological fractures in children: diagnosis and treatment options. *Orthop Traumatol Surg Res* 2016; 102: S149-59. [\[Crossref\]](#)
- [42]. Andreatchio A, Alberghina F, Testa G, Canavese F. Surgical treatment for symptomatic non-ossifying fibromas of the lower extremity with calcium sulfate grafts in skeletally immature patients. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2018; 28: 291-7. [\[Crossref\]](#)

## Osteoklastlik Dev Hücreden Zengin Tümörler

Berna Dirim Mete

### Sayfa 69

Kondroblastom, kondromiksoid fibrom, fibröz displazi, soliter kemik kisti, fibröz histiositoma, eozinofilik granülom, nonossifiyan fibrom, osteoblastom, hemanjioendoteliom, fibrosarkom ve metastatik lezyonlarda ikincil AKK saptanabilir.

### Sayfa 70

AKK direk grafide sıklıkla, uzun kemiklerin metafizinde, büyük oranda intramedüller yerleşimli, kemiđi genişleten, iyi ve sklerotik sınırlı, dar geniş zonlu lezyon olarak saptanır. Litik lezyon içinde ince kemik köprüler içerdğinde “sabun köpüđü” görünümü oluşur.

### Sayfa 72

USP6 geni yeniden düzenlemeleri ikincil AKK olgularında bulunmadığından, birincil ve ikincil AKK ayırıcı tanısında önemli bir test yöntemi olmuştur.

### Sayfa 74

DHT’in karakteristik radyografik bulguları; iyi sınırlı, sklerotik kontur içermeyen, eksantrik yerleşimli, fiz hattı kapanmış olguda subkondral alana dek uzanım gösteren litik lezyonu içermektedir.

### Sayfa 75

Yumuşak dokuya uzanım ve akciđer metastazı iyi huylu DHT’lerde de görülebildiğinden malign deđişim açısından sadece kuşku uyandıran bulgudur.

### Sayfa 77

NOF, direk grafide karakteristik olarak uzun kemiklerin metafizinde eksantrik yerleşimli, dar geçiş zonlu, iyi sınırlı, sklerotik hat ile çevrili, septalar barındıran multiloküle lüsent lezyon olarak izlenir.

## Osteoklastik Dev Hücreden Zengin Tümörler

Berna Dirim Mete

1. Direk grafide “sabun köpüğü” görünümü tanıda öncelikle hangi lezyonu düşündürür?
  - a. Fibröz displazi
  - b. Dev hücreli tümör
  - c. Anevrizmal kemik kisti
  - d. Fibröz kortikal defekt
  - e. Lenfoma
2. Aşağıdakilerin hangisi dev hücreli tümörün tipik bulgularından değildir?
  - a. Subkondral alana uzanım
  - b. Sklerotik kontur
  - c. Eksantrik yerleşim
  - d. Ekspansiyon
  - e. Epifiz tutulumu
3. Aşağıdakilerin hangisi non-ossifiye fibromun tipik radyografik bulgularından değildir?
  - a. Sıklıkla metafizyeldir
  - b. Eksantrik yerleşimlidir
  - c. Septalar barındırabilir
  - d. Kemik uzadıkça fiz hattına yaklaşır
  - e. Sklerotik hat ile çevrilidir
4. Fiz hattı açık olan çocuk olguda hangi tümörü görme olasılığımız en düşüktür?
  - a. Dev hücreli tümör
  - b. Non-ossifiye fibrom
  - c. Kondroblastom
  - d. Fibröz kortikal defekt
  - e. Anevrizmal kemik kisti
5. Monoklonal bir antikor olan denosumab tedavisi altındaki DHT’de tedavi bittiğinde yanıt moniterizasyonunda MR tetkiklerinin ilki ne zaman yapılmalıdır?
  - a. 3 ay sonra
  - b. 1 hafta sonra
  - c. 6 ay sonra
  - d. Tedavi biter bitmez
  - e. 1 ay sonra



# Notokordal Tümörler

Şebnem Örgüç , Mustafa Farasat 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Notokord tümörlerinin WHO sınıflaması
- Notokord kökenli tümörlerin radyolojik özellikleri
- Benign notokord hücreli tümörler ile Kordomanın radyolojik ayırıcı tanısı

Örgüç Ş, Farasat M. Notokordal Tümörler. Trd Sem 2021; 9: 84-95.

## Notokordal Tümörler

Notokord Rathke kesesinden, koksikse dek uzanan ve ilk fetal aksiyel iskeleti oluşturan primitif hücrelerdir. Silindirik şeklindeki notokord, kafa tabanı ve omurganın kıkırdak ve kemik taslağına ait sklerotomları oluşturur. Embriyonik notokord hücreleri yaklaşık 11 yaşta fibrokıkırdağa dönüşür. Yetişkin hayatta notokord kökenli tek doku intervertebral disklerin nükleus pulpozusudur (Resim 1).

Notokord, fetüs yaklaşık 8 haftalık iken ortadan kalkmakla birlikte, omurga ve kafa tabanında kalıntı hücrelere rastlanır. Kadavra çalışmalarında, neoplastik olmayan notokord artıkları yaklaşık %2 oranında ve sıklıkla orta hatta saptanır. Bunlar sfenooksipital sinkondrozda, sakrokoksigeal bölgede ve saçılmış küçük odaklar halinde özellikle C2 ve lomber vertebralarda yerleşir.

**Kordoma, notokord kalıntılarında köken alan, kafa tabanı ve omurga kemiklerinde yerleşen, kemik ve yumuşak doku sarkomları altında sınıflanan, nadir bir malign tümördür.** Primer

malign kemik tümörlerinin %1-5'ni, primer omurga tümörlerinin %20'sini oluşturur [1]. Sakrum ve servikal omurganın en sık tümörüdür. En sık 50-60 yaşlarda tanı almakla birlikte, her yaşta görülebilir. Kafa tabanı kordomaları daha erken, spinal kordomalar daha ileri yaşlarda siktir. Erkeklerde kadınlardan iki kat fazladır [2]. Olguların %95'inden fazlası intraosseöz ve aksiyel iskelet yerleşimlidir [2]. Omurga dışı kemiklerde yerleşim nadir olup, kostalar, bacak ve ayak kemiklerinde bildirilmiştir. Periferik kordoma olarak tanımlanan yumuşak doku yerleşimi ileri derecede nadirdir [3].

Kordoma ile ilişkili çevresel, diyet, yaşam biçimi gibi bilinen bir risk faktörü bulunmamaktadır. Yıllık insidansı milyonda bir, prevalans ise 1/100.000'nin altındadır. Olguların çoğu sporadiktir, nadiren benign notokordal tümör kökenli olgular bildirilmektedir [4]. Bu dönüşümün nedeni tam olarak bilinmemekte ve üzerinde araştırmalar yapılmaktadır. Kordoma ile ilişkili pek çok genetik faktör bulunmaktadır. Olguların %95'inden fazlasında brachyury olarak adlandırılan genin DNA di-



**Resim 1. A-C.** Parsiyel kelebek vertebra 18y erkek olgu. (A): T1a aksiyel, (B): T2a aksiyel ve (C): STIR koronal kesitlerde L5 vertebra korpusunda kemik kortekse ait sklerotik kontur ile çevrelenen, L5-S1 diskinin nukleus pulpozusu ile özdeş sinyalli ve devamlılık halinde notokord kalıntısı (beyaz oklar)

ziliminde SNP ('snip') denilen tek bir harf varyasyonu saptanır. Bu SNP kordoma oluşumu için risk faktörü olarak tanımlanmakla birlikte, tek başına kordoma oluşturmaz. Toplumda sık görülen SNP varyasyonu kordoma insidansını milyonda 2'ye yaklaştırmaktadır. Literatürde güçlü kalıtsal yatkınlık gösteren az sayıda ailesel kordoma tanımlanmıştır. Bu ailelerin bazılarında brachyury geninde duplikasyon tanımlanmakla birlikte bunu tespit edebilecek bir test henüz kullanımda değildir.

Tuberoskleroz Kompleksi (TSC) tanılı çocuklarda kordoma insidansı daha yüksek olarak rapor edilmektedir. Bu hastalıkta tanımlanan TSC1 ve TSC2 genlerindeki değişikliklerin,

kordoma gelişimine predispozisyon oluşturduğu bilinmektedir [5, 6].

Tüm kordoma hastalarının %5 kadarı 20 yaşın altındadır. Çocuklar ve genç erişkinlerde en sık yerleşimler kafa tabanı ve servikal omurlardır. Bu grupta kranial kordoma daha sıktır. Erişkin hastalardan farklı olarak kadın olgu sayısı, erkeklerden biraz daha yüksektir [7-9].

**'Tepeden kuyruğa' omurganın herhangi bir yerinde yerleşebilen kordomaların yaklaşık %30'u kafa tabanında, sıklıkla da klivusta yerleşir.** Bu konumdaki kordomaların bir kısmı kafa içine doğru büyürler, ancak beyin hücrelerinden köken almadıkları göz önünde tutulursa gerçek beyin tümörleri değildirler. Hareketli



**Resim 2. A, B.** İntradural klival kordoma. (A): T1a sagittal ve (B): kontrastlı aksiyel T1a MRG kesitlerinde retroklival ve prepontin alanda yoğun kontrast tutan, ancak klivusta belirgin yıkım ya da kemikte patolojik sinyal oluşturmayan ekstra-aksiyel kitle (beyaz kesintili halkalar içinde). Dr. Sibel Bayramoğlu'nun izniyle

omurga olarak tanımlayabileceğimiz, servikal, dorsal ve lomber yerleşimli olguların oranı %20 kadardır. Kordomaların yarısı sakrum yerleşimlidir. Çok nadir olarak omurgada birden fazla ayrı segmentte saptanırlar.

Yavaş büyüme gösteren bu tümör, başlangıçta semptomsuzdur. Beyin sapı, spinal kord, arter ve sinirler gibi kritik yapılara infiltrasyon gösteren komplike tümörlerin tedavisi güçlükler taşır.

Tanı anında nadiren metastatiktir. Metastaz sıklıkla primer tümörün ileri döneminde ortaya çıkar ve en sık akciğer, karaciğer, kemik ve lenf bezleri tutulur. Lokal rekürrens olasılığı %30-40 kadardır.

Kordomalar primer beyin tümörlerinin %1 kadarını oluşturur. İntradural klival kordomalar ise primer olarak intradural kökenli ve çok nadirdir. Dura ve kemik invazyonu oluşturmadığında cerrahi rezeksiyon şansı yüksek ve prognoz daha iyidir (Resim 2).

Patolojik olarak miksoid bir matriks içinde lobüller şeklinde yerleşen kordonlar, tabakalar ve izole hücreler tarzında köptüksü vakuoller içeren fizaliferöz hücrelerden oluşur.

**Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2020 yılında revize edilen Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri sınıflamasının 5. baskısında notokord**

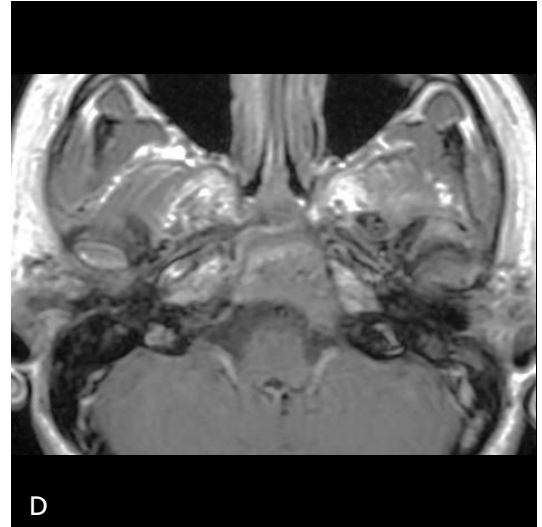
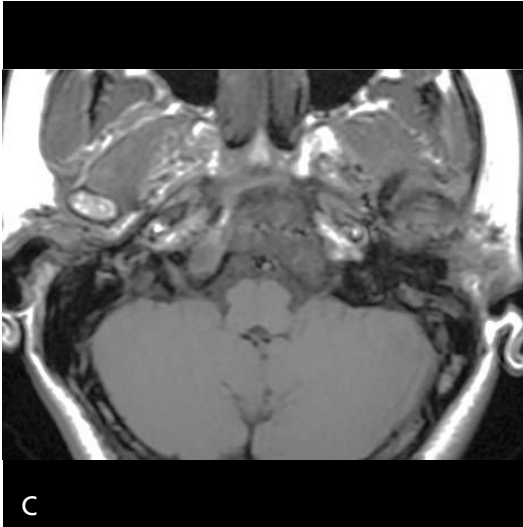
**tümörleri, benign notokord hücreli tümörler (BNHT), konvansiyonel kordoma, dediferansiye kordoma ve kötü diferansiye kordoma adları ile dört alt başlıkta sınıflanmıştır.** Bu tipler histolojik görünüm ve tümörü oluşturan hücrelerin özelliklerine göre yapılmaktadır [10].

### Benign Notokord Hücreli Tümör

BNHT notokord hücresi kökenli benign intraosseöz lezyonlardır. Klinik ve histopatolojik olarak kordomanın özelliklerini taşımayan, notokord kalıntısı ya da hamartoma uymayan özgün bir yapıya sahiptir. Sıklıkla 40 yaşın üstünde rastlanır. Otopsi serilerinde omurgaların %14'ünde, klivusların %11,5'inde tanımlanmıştır. Sıklıkla multipl sayıdadır.

1982'de torakal vertebralarda histolojik olarak tanımlanan eccordosis physaliphora vertebralis sonrasında çeşitli isimlerle tanımlanmaktadır [11]. Literatürde benign notokord hücreli tümör ve dev notokord kalıntısı birbirleriyle eş anlamlı olarak kullanılmaktadır. BNHT adlandırması ilk kez 2008'de Yamaguchi tarafından kullanılmıştır [12].

Sıklıkla insidental olarak saptanan ve asemptomatik olan BNHT az bilinen ve az anlaşılan bir antidedir. Kordoma ve vertebrayı tutan diğer



**Resim 3. A-D.** Klivusta benign notokord hücreli tümörün radyolojik özelliklerine sahip, 4 yıllık takipte değişim göstermeyen ancak doku tanısı olmayan 16 yaşında kadın hastaya ait aksiyel görüntüler. (A): Kemik penceresinde BT kestinde klivusta iyi sınırlı, ancak kapsüle olmayan, yumuşak doku içermeyen, korteks bütünlüğünün korunduğu skleroz alanı (siyah ok başları). (B): T2a, (C): Kontrast öncesi T1a, (D): Kontrast sonrası T1a aksiyel MRG görüntülerde düşük sinyal özelliğinde belirgin kontrast parlaklaşma göstermeyen kemik lezyonu.

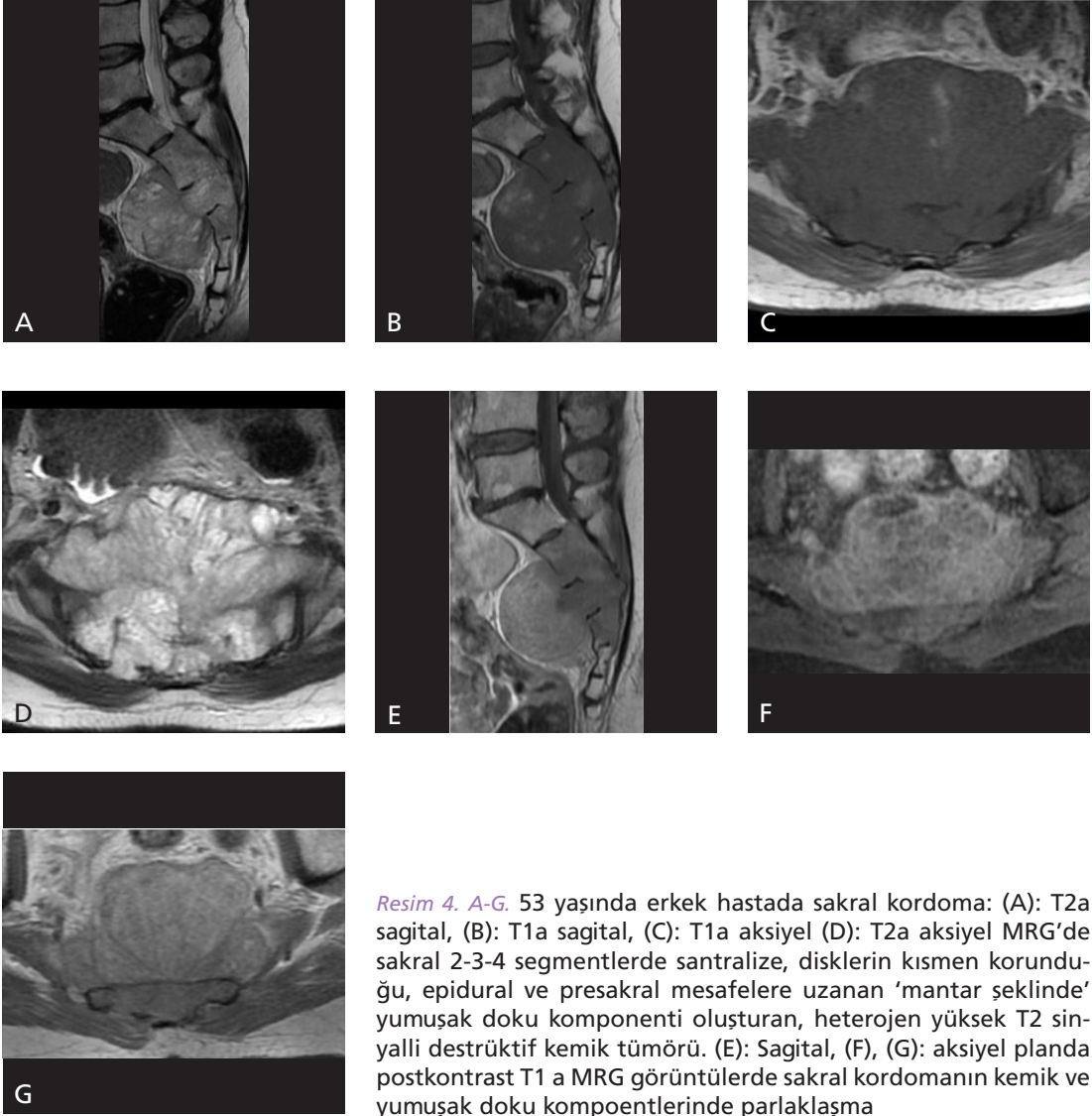
agresif lezyonlarla karıştırılmaması gereklidir.

Dağılım kordoma ile paralel olarak, klivus ve sakrumda diğer vertebral segmentlere göre daha sıktır.

Çoğu kez aksiyel iskelette küçük çaptadır, bu nedenle de görüntülemeye daha az oranda tanımlanır ve raporlanır. Ancak BNHT tüm vertebrayı da tutabilir.

**İyi sınırlıdır, ancak kapsüllü değildir. Kemik trabeküller sıklıkla sklerotiktir ve kemik**

**destrüksiyonu yoktur. Kortikal devamlılık korunmuştur. BT’de hafif skleroz lezyona, rezidüel trabeküler patern eşlik eder. Vertebra sklerozu kortekse dek uzanarak tüm vertebrayı tutabilir. Lezyonun tümüyle kemik içinde sınırlı kalması ve kontrast tutmaması radyolojik olarak kordomadan ayıran diğer özelliklerdir (Resim 3). Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) T1a hipo-izointens lezyon içinde hap-solan kemik iliğinin içerdiği yağ lobüllerine ait**



*Resim 4. A-G.* 53 yaşında erkek hastada sakral kordoma: (A): T2a sagittal, (B): T1a sagittal, (C): T1a aksiyel (D): T2a aksiyel MRG'de sakral 2-3-4 segmentlerde santralize, disklerin kısmen korunduğu, epidural ve presakral mesafelere uzanan 'mantar şeklinde' yumuşak doku komponenti oluşturan, heterojen yüksek T2 sinyalli destrüktif kemik tümörü. (E): Sagittal, (F), (G): aksiyel planda postkontrast T1 a MRG görüntülerde sakral kordomanın kemik ve yumuşak doku komponentlerinde parlaklaşma

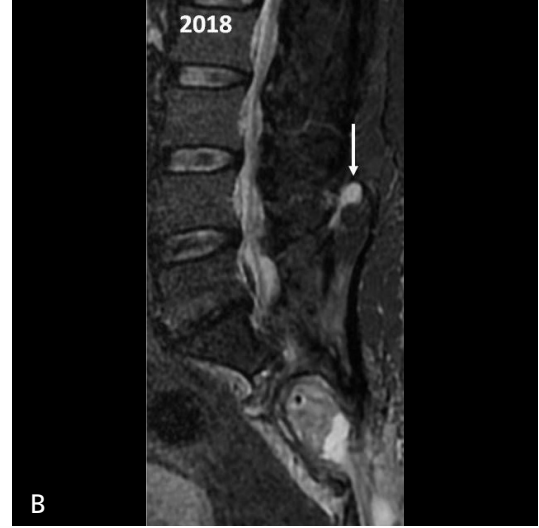
hiperintens odaklar saptanabilir. T2a görüntülerde yüksek sinyalli olan lezyonda kontrast madde ile parlaklaşma ya da difüzyon kısıtlılığı oluşmaz. Kemik sintigrafisinde tutulum saptanmaz. Kesitsel görüntüleme yöntemleri ile radyolojik olarak artan sıklıkta saptanmakla birlikte histopatolojik olarak çoğu kez göz ardı edilmektedir. Bu nedenle BNHT'ün tipik radyolojik özelliklerinin bilinmesi rutin radyoloji pratiğinde önemlidir [4].

Çoğu BNHT küçük çaplı olarak saptanır, sessiz bir klinik seyir gösterir. Nadiren kordoma ya da metastaz ayırıcı tanısı için kemik biyopsisi ya da cerrahi rezeksiyon yapılır. Öte yan-

dan histopatolojik olarak BNHT ile kordoma birlikteliği de rapor edilmektedir [4, 13, 14].

Görüntüleme ile BNHT ön tanısı alan asemptomatik lezyonlara herhangi bir tedavi uygulanmaması ve takip edilmesi konusunda konsensüs vardır. Bu lezyonları uzun dönemdeki malignite potansiyeli tam olarak bilinmemekle birlikte nadiren klasik kordomaya malign transformasyon gösterebileceği düşünülmektedir. Bu olguların kordoma ile birlikte mi ortaya çıktığı, yoksa kordomaya mı dönüştüğü konusu tartışmalıdır [15].

Lezyonda kemik yıkımı, kemik dışına uzanan komponent ya da takipte boyut artışı varsa, ayırıcı tanıda yer alan kordoma düşünülmelidir.



**Resim 5. A-C.** Resim 4 ile aynı hastada sagittal planda STIR sekans ile sakral kordoma takip bulguları (A): Tanı anı. (B): Cerrahi tedaviden 2 yıl sonra L4 arka elemanlar komşuluğunda rekürrense işaret eden, T2a yüksek sinyalli, küçük bir yumuşak doku (beyaz ok). (C): Cerrahi tedaviden 3 yıl sonra paravertebral alanda lobüle konturlu, belirgin boyut artışı gösteren nüks kitle

### Konvansiyonel Kordoma

Kordomanın en sık rastlanılan tipidir. ‘Bubbly’ olarak tanımlanan, özgün hücrelerden oluşur. Brachyury proteinin ekspresyonu konvansiyonel kordomayı, kondrosarkom gibi diğer tümörlerden ayırır. Önceki sınıflamada ayrı bir tip olarak tanımlanan kondroid kordoma, yeni sınıflamada konvansiyonel kordoma başlığı altında yer almaktadır.

### Dediferansiye Kordoma

Olguların %5 ya da daha azında saptanan nadir bir tiptir. Brachyury ekspresyonu gösteren kon-

vansiyonel kordoma ile brachyury ekspresyonu göstermeyen yüksek dereceli sarkom benzeri hücrelerin karışımından oluşur. Konvansiyonel kordomaya kıyasla daha agresiftir, daha hızlı büyür ve daha fazla metastaz oluşturur.

### Kötü Diferansiye Kordoma

WHO’nun 2020 Nisan ayında yayınlanan 5. baskısında ilk kez resmi olarak tanımlanmıştır. Kötü diferansiye kordomanın tipik bulgusu SMARCB1 ya da INI1 olarak adlandırılan gendeki delesyondur. Bu gen delesyonu, genomik testler ya da tümör hücrelerine uygulanan boyalarla SMARCB1/INI1 protein kaybı ile



**Resim 6. A, B.** 19 yaşında kadın olguda sakral kordomaya ait kemik pencerede lumbosakral BT incelemesi (A): Aksiyel kesit ve (B): Sagittal reformat görüntülerde sakral 2-3 vertebra korpuslarında kemik destrüksiyon ve presakral yumuşak doku içinde kalsifikasyonlar

patolojik olarak gösterilebilir. Genç hastalarda, kafa tabanı ve servikal omur yerleşimi daha sıktır. Çok nadir olan bu tip konvansiyonel kordomaya kıyasla daha agresiftir, daha hızlı büyür ve farklı tedavi seçenekleri kullanılabilir.

**Radyolojik olarak kordomalar vertebrada, birkaç komşu segment boyunca uzanan, aradaki disklerin kısmen korunduğu ‘mantar’ şeklinde yumuşak dokuya sahip kemik destrüksiyonu oluşturur (Resim 4-5). Hareketli omurlarda yerleşen kordomaların %40’ında, sakrokoksigeal olanların ise %90’ında amorf kalsifikasyonlar saptanır (Resim 6). Kemik sekestrasyonu ya da nadiren sklerozun ön planda olduğu ‘fildişi vertebra’ paterni saptanabilir.**

**Kordomanın MRG sinyalleri disklerin nukleus pulpozusuna benzer şekilde düşük-orta T1a, yüksek T2a özelliktedir.** Kanama, miksoid ve müsinöz komponentlere bağlı yüksek proteinöz içerik odakları T1a yüksek sinyallidir. Fibröz septalar ve hemosiderin T2a düşük sinyal oluşturur. Gadolinium enjeksiyonu ile orta derecede heterojen parlaklaşma gösterirler. Kalın periferik ve septal boyanmalar kondrosarkomu taklit edebilir.

Nishiguchi ve ark. [16] çalışmasında BNHT’in %80’i intraosseöz yerleşimli iken, kordomaların %94 oranında intra+ekstraosseöz komponente sahipti. Tüm BNHT’ler sklerotik

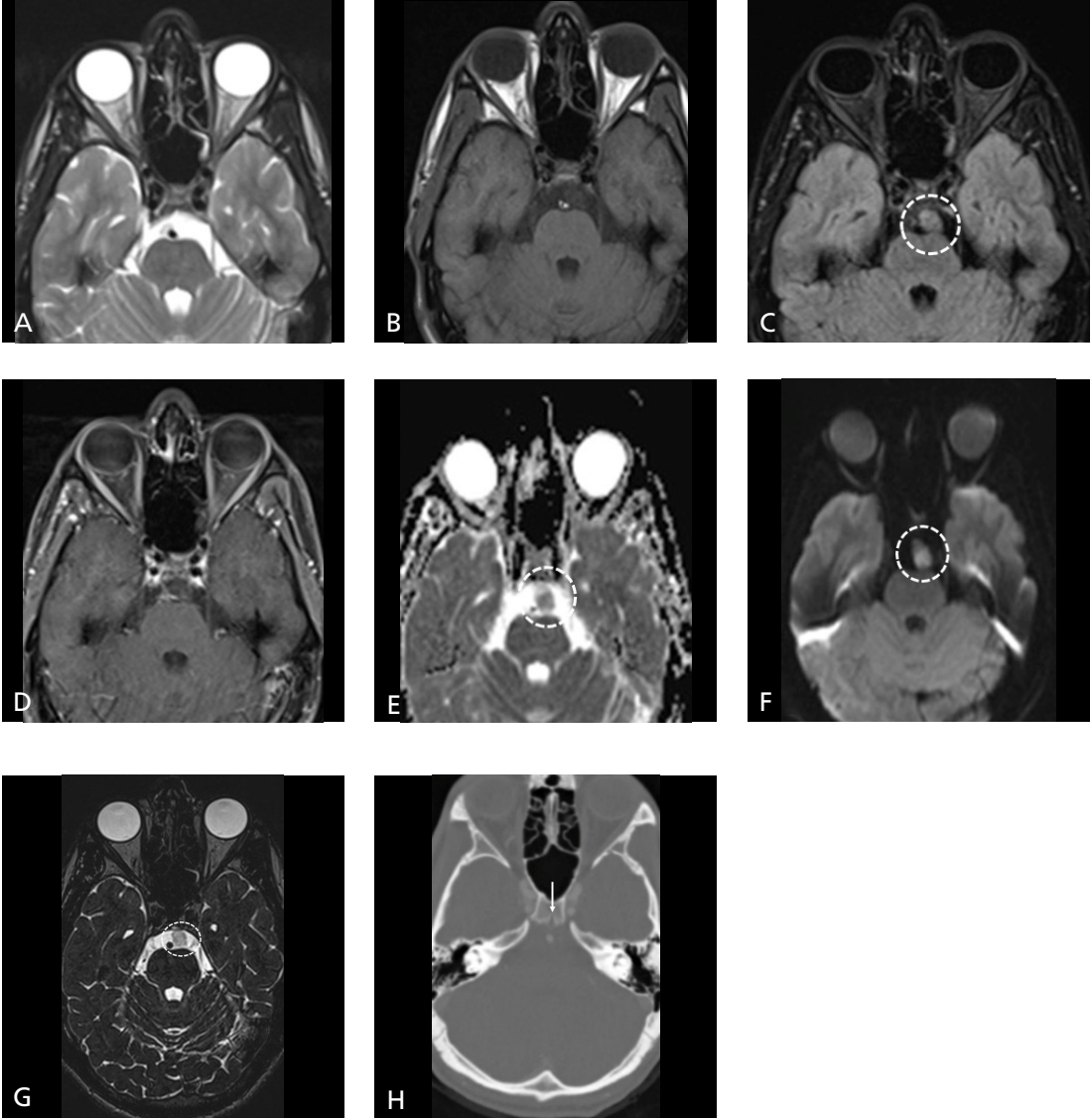
iken kordomaların osteolitik olduğu saptandı. Tüm BNHT’ler ile kordomaların çoğu T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen ve yüksek sinyalli idi. BNHT’ler kontrast madde ile parlaklaşma göstermezken, kordomalarda değişken kontrast tutulumu izlendi.

Kordomalarda medyan sağ kalım 7 yıldır. Beş yıllık genel ve hastaliksız sağ kalım %61 ve %71; on yıllık genel ve hastaliksız sağ kalım %41 ve %57 olarak bildirilmektedir [17]. Kranial kordoma olgularında prognoz daha kötüdür. Kranyum dışı tümörlerin yaklaşık %40’ı metastaz oluşturur.

Tedavide cerrahi eksizyon ve eklenen radyoterapi, cerrahi yapılamayan olgularda ise sadece radyoterapi kullanılır [18, 19]. Kemoterapiye yanıt zayıftır. İleri olgularda tirozin kinaz inhibitörleri kullanılmaktadır [20].

### Ayırıcı Tanı

Notokord kalıntılarından köken alan bir diğer lezyon olan ecchordosis physaliphora, sıklıkla retroklival prepointin alanda yerleşen konjenital benign hamartomatöz bir lezyondur. Diğer notokord kökenli lezyonlar gibi kafa tabanından sakruma kadar kraniospinal aks boyunca herhangi bir seviyede yerleşebilir. Otopsi serilerinin %2’sinde bulunur. Çoğunlukla prepointin



**Resim 7. A-H.** Multipl skleroz tanısı ile takipte olan 20 yaşında erkek hastada Eechordosis Physaliphora'ya ait aksiyel görüntüler. (A): T2a, (B): T1a (C): FLAIR, (D): Kontrastlı T1a, (E): ADC haritalama, (F): DWI; prefontin yerleşimde nodüler intradural yer kaplayan oluşum T1a ve T2a sekanslarda beyin omurilik sıvısına (BOS) yakın sinyale sahip olduğundan ayırt edilmesi güçtür, ancak FLAIR, DWI ve ADC haritalarda (beyaz kesintili halkalar içinde) netlikle tanımlanmaktadır. (G): CISS sekansında (beyaz kesintili halkalar içinde) (H): Aksiyel BT kesitinde klivus dorsalinde iyi sınırlı, agresif özellikler göstermeyen sklerotik korteks ile çevrelenen kemik defekti (beyaz ok) izlenmektedir. Dr. Sibel Bayramoğlu'nun izniyle

alandan intradural yerleşimlidir ve küçük bir pedikülle klivus içine uzanırlar. Histolojik olarak kordomadan ayırt edilemez.

Tartışmalı bir konu olmakla birlikte büyük çaplı eechordosis physaliphora ile intradural kordomanın benzer kökenli ancak farklı lezyonlar olduğu düşünülmektedir [21, 22].

Beyin omurilik sıvısına yakın dansite değerleri ve kafa tabanından kaynaklanan artefaktlar nedeniyle BT bu lezyonları saptamada duyarlı değildir. Ancak klivusta iyi sınırlı, agresif özellikler göstermeyen sklerotik korteks ile çevrelenen kemik defekti kolaylıkla görülür. Bazı olgularda lezyon tabanından köken alan kemik



çıkıntının izlenmesi ecchordosis physaliphora için tanıtıcı kabul edilir [23]. MRG ile beyin omurilik sıvısına benzer sinyalde olan lezyonların çoğunda kontrastlanma tanımlanmamıştır. CISS sekansında oldukça iyi ayırt edilebilirler Klivustan uzanan kemik sap yüksek çözünürlükteki görüntülerde tanımlanabilir (Resim 7).

Benign ve malign kökenli olabilecek pek çok tümör kordomanın ayırıcı tanısında yer almaktadır.

Kondrosarkomların BT ve MRG özellikleri kordoma ile benzerlikler gösterebilir. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme ayırıcı tanıda yardımcıdır. Ayırım bazen ancak biyopsi ile yapılabilir. Kafa tabanı kondrosarkomlarının radyoterapiye duyarlılıkları kordomaya kıyasla daha yüksek olup, prognozları daha iyidir.

Kemiğin dev hücreli tümörü sakrumun üst segmentlerinde yerleşmeyi tercih eder ve sıklıkla ekzantrik konumdadır.

Omurga ve kafa tabanının Ewing sarkomu, osteosarkom, lenfoma ve multipl myelom gibi diğer tümörleri de zaman zaman kordoma ayırıcı tanısında yer almaktadır.

Sakrum ve klivusta tutulum yapan metastatik kemik lezyonları, özellikle eşlik eden başka lezyon tanımlanmamışsa ve primer tümör tanısı bilinmiyorsa kordomayı taklit eden bulgularla karşımıza çıkabilir [24].

## Sonuç

Notokord kökenli tümörler, BNHT, konvansiyonel kordoma, dediferansiye kordoma ve kötü diferansiye kordoma adları ile dört alt başlıkta sınıflanmıştır. Tüm alt tipler fizaliferöz hücre kökenlidir. Primer malign kemik tümörlerinin %1-5'ni, primer omurga tümörlerinin %20'sin oluşturan kordomalar kafa tabanı ve omurga kemiklerinde yerleşir. Radyolojik yöntemler notokord kökenli tümörlerin tanı ve takibinde, ayırıcı tanıda yer alan patolojilerin değerlendirilmesinde önemli rol üstlenmektedir.

## Kaynaklar

- [1]. Healey JH, Lane JM. Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am* 1989; 20: 417-26.
- [2]. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control* 2001; 12: 1-11. [\[Crossref\]](#)
- [3]. Lantos JE, Agaram NP, Healey JH, Hwang S. Recurrent skeletal extra-axial chordoma confirmed with brachyury: imaging features and review of the literature. *Skeletal Radiol* 2013; 42: 1451-9. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Nishiguchi T, Mochizuki K, Tsujio T, Nishita T, Inoue Y. Lumbar vertebral chordoma arising from an intraosseous benign notochordal cell tumour: radiological findings and histopathological description with a good clinical outcome. *Br J Radiol* 2010; 83: 49-53. [\[Crossref\]](#)
- [5]. George B, Bresson D, Herman P, Froelich S. Chordomas: A Review. *Neurosurg Clin N Am* 2015; 26: 437-52. [\[Crossref\]](#)
- [6]. Max Ma X, Blenis J. Molecular mechanisms of mTOR-mediated translational control. *Nat Rev Mol Cell Biol* 2009; 10: 307-18. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Shih AR, Cote GM, Chebib I, Choy E, DeLaney T, Deshpande V, et al. Clinicopathologic characteristics of poorly differentiated chordoma. *Mod Pathol* 2018; 31: 1237-45. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Hoch BL, Nielsen GP, Liebsch NJ, Rosenberg AE. Base of Skull Chordomas in Children and Adolescents. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 811-8. [\[Crossref\]](#)
- [9]. Sebro R, DeLaney T, Hornicek F, Schwab J, Choy E, Nielsen G.P, et al. Differences in sex distribution, anatomic location and MR imaging appearance of pediatric compared to adult chordomas. *BMC Med Imaging* 2016; 16: 53. [\[Crossref\]](#)
- [10]. The World Health Organization (WHO) Classification of Soft Tissue and Bone Tumours, fifth edition, volume 3, ICCR. 2020.
- [11]. Ulich TR, Mirra JM. Ecchordosis physaliphora vertebralis. *Clin Orthop Relat Res* 1982; 163: 282-9. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Yamaguchi T, Iwata J, Sugihara S, McCarthy EF, Karita M, Murakami H, et al. Distinguishing benign notochordal cell tumors from vertebral chordoma. *Skeletal Radiol* 2008; 37: 291-9. [\[Crossref\]](#)
- [13]. Deshpande V, Petur NG, Rosenthal DI, Rosenberg AE. Intraosseous benign notochord cell tumors (BNCT): further evidence supporting a relationship to chordoma. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 1573-7. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Yamaguchi T, Yamato M, Saotome K. First histologically confirmed case of a classic chordoma arising in a precursor benign notochordal lesion: differential diagnosis of benign and malignant notochordal lesions. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 413-8. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Tateda S, Hashimoto K, Aizawa T, Kanno H, Hitachi S, Itoi E, et al. Diagnosis of benign notochordal cell tumor of the spine: is a biopsy necessary? *Clin Case Rep* 2018; 6: 63-7. [\[Crossref\]](#)

- [16]. Nishiguchi T, Mochizuki K, Ohsawa M, Inoue T, Kageyama K, Suzuki A, et al. Differentiating Benign Notochordal Cell Tumors From Chordomas: Radiographic Features on MRI, CT, and Tomography. *Am J Roentgenol* 2011; 196: 644-50. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Lee IJ, Lee RJ, Fahim DK. Prognostic Factors and Survival Outcome in Patients with Chordoma in the United States: A Population-Based Analysis. *World Neurosurg* 2017; 104: 346-55. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Pillai S, Govender S. Sacral chordoma: A review of literature. *J Orthop* 2018; 15: 679-84. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Park L, Delaney TF, Liebsch NJ, Hornicek FJ, Goldberg S, Mankin H, et al. Sacral chordomas: Impact of high-dose proton/photon-beam radiation therapy combined with or without surgery for primary versus recurrent tumor. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006; 65: 1514-21. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Lebellec L, Chauffert B, Blay JY, Le Cesne A, Chevreau C, Bompas E, et al. Advanced chordoma treated by first-line molecular targeted therapies: Outcomes and prognostic factors. A retrospective study of the French Sarcoma Group (GSF/GETO) and the Association des Neuro-Oncologues d'Expression Française (ANOCEF). *Eur J Cancer* 2017; 79: 119-28. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Wolfe JT, Scheithauer BW. Intradural chordoma or giant ecchordosis physaliphora? Report of two cases. *Clin Neuropathol* 1987; 6: 98-103.
- [22]. Ng SH, Ko SF, Wan YL, Tang LM, Ho YS. Cervical ecchordosis physaliphora: CT and MR features. *Br J Radiol* 1998; 71: 329-31. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Srinivasan A, Goyal M, Kingstone M. Case 133: Ecchordosis physaliphora. *Radiology* 2008; 247: 585-8. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Orguc S, Arkun R. Primary tumors of the spine. *Semin Muskuloskeletal Radiol* 2014; 18: 280-99. [\[Crossref\]](#)

## Notokordal Tmrler

*Sebnem rgc, Mustafa Farasat*

### **Sayfa 84**

Kordoma, notokord kalıntılarında kken alan, kafa tabanı ve omurga kemiklerinde yerleŒen, kemik ve yumuŒak doku sarkomları altında sınıflanan, nadir bir malign tmrdr.

### **Sayfa 85**

‘Tepeden kuyruđa’ omurganın herhangi bir yerinde yerleŒebilen kordomaların yaklaŒık %30’u kafa tabanında, sıklıkla da klivusta yerleŒir.

### **Sayfa 86**

Dnya Sađlık rgtnn (WHO) 2020 yılında revize edilen YumuŒak Doku ve Kemik Tmrleri sınıflamasının 5. baskısında notokord tmrleri, benign notokord hcreli tmrler (BNHT), konvansiyonel kordoma, dediferansiye kordoma ve kt diferansiye kordoma adları ile drt alt baŒlıkta sınıflanmıŒtır.

### **Sayfa 87**

İyi sınırlıdır, ancak kapsll deđildir. Kemik trabekller sıklıkla sklerotiktir ve kemik deŒtrksiyonu yoktur. Kortikal devamlılık korunmuŒtur. BT’de hafif skleroze lezyona, rezidel trabekler patern eŒlik eder. Vertebra sklerozu kortekse dek uzanarak tm vertebrayı tutabilir. Lezyonun tmyle kemik iinde sınırlı kalması ve kontrast tutmaması radyolojik olarak kordomadan ayıran diđer zelliklerdir.

### **Sayfa 90**

Radyolojik olarak kordomalar vertebrada, birkaç komŒu segment boyunca uzanan, aradaki disklerin kısmen korunduđu ‘mantar’ Œeklinde yumuŒak dokuya sahip kemik deŒtrksiyonu oluŒturur. Hareketli omurlarda yerleŒen kordomaların %40’ında, sakrokoksigel olanların ise %90’ında amorf kalsifikasyonlar saptanır.

### **Sayfa 90**

Kordomanın MRG sinyalleri disklerin nukleus pulpozusuna benzer Œekilde dŒk-orta T1a, yksek T2a zelliktendir.

## Notokordal Tümörler

Şebnem Örgüç, Mustafa Faraşat

- Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2020 yılında revize edilen Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri sınıflamasının 5. baskısında notokord tümörleri sınıflamasında ayrı bir başlık olarak yer almayan tip hangisidir?
  - Benign notokord hücreli tümör
  - Kondroid kordoma
  - Konvansiyonel kordoma
  - Dediferansiye kordoma
  - Kötü diferansiye kordoma
- Hangi radyolojik özellik benign notokord hücreli tümöre uymamaktadır?
  - İyi sınırlıdır
  - Kapsüllüdür
  - Kemik trabeküller sıklıkla sklerotiktir
  - Kortikal devamlılık korunmuştur
  - Yumuşak doku komponenti içermez
- Çocukluk çağı kordomaları için yanlış olan hangi seçenektir?
  - Cinsiyet dağılımı yetişkin olgulara benzerdir
  - Tüm hastalarının %5 kadarı 20 yaşın altındadır
  - Kafa tabanı yerleşimi yetişkinden siktir
  - Servikal omur yerleşimi yetişkinden siktir
  - Kranial kordoma yerleşimi yetişkinden siktir
- Kordomanın kalıtsal özellikleri için yanlış seçenek hangisidir?
  - Tuberoskleroz kompleksi ile ilişkilidir
  - Brachyury geni sıklıkla pozitifdir
  - Dediferansiye kordomanın yüksek dereceli sarkom benzeri komponenti brachyury ekspresyonu gösterir
  - Olguların büyük çoğunluğu sporadiktir
  - Kötü diferansiye kordomanın tipik bulgusu SMARCB1 ya da INI1 olarak adlandırılan gendeki delasyondur
- Kordoma için doğru olan bilgi hangisidir?
  - Tanı anında sıklıkla metastatiktir
  - En sık tutulum yeri klivustur
  - Her iki cinsiyette eşit olarak rastlanır
  - Notokordal diferansiyasyon gösteren bir malign tümördür
  - En sık adolösan ve genç erişkinlerde rastlanır

# Kemiğin Diğer Mezenkimal Tümörleri

Emetullah Cindil<sup>1</sup> , Tamer Kaya<sup>2</sup>

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemiğin diğer mezenkimal tümörlerine özgü görüntüleme özelliklerini tanımak
- Kemiğin diğer benign mezenkimal tümörlerinin görüntüleme özelliklerine dayanarak ayırıcı tanısını yapabilmek
- Kemiğin diğer mezenkimal tümörlerinde benign-malign ayrımını yapmak
- Adamantinoma ve osteofibröz displazi ayrımını görüntüleme özelliklerine dayanarak yapabilmek

Cindil E, Kaya T. Kemiğin Diğer Mezenkimal Tümörleri. Trd Sem 2021; 9: 96-109.

## GİRİŞ

Kemiğin diğer mezenkimal tümörleri başlığı altında, osteofibröz displazi, adamantinoma, fibröz displazi, basit kemik kisti, intraosseöz lipoma, göğüs duvarının kondromezenkimal hamartomu, fibrokartilaginöz mezenkimoma, leiomyosarkoma ve undiferansiye pleomorfik sarkoma yer almaktadır [1]. Doğru tanı, tedavi planlamasında ve gelişebilecek olası komplikasyonları ön görmede önemlidir. Ayırıcı tanıda radyoloğun görüntüleme bulgularının yanı sıra hastanın kliniğini, yaş, cinsiyet gibi demografik özelliklerini bilmesi önemlidir. Benign- malign ayrımında ve benign lezyonların kendi içinde ayırıcı tanısında radyolojik bulgular oldukça yardımcıdır. Ancak malign tümörleri diğer malign lezyonlardan radyolojik görüntüleme özelliklerine dayanarak ayırmak, histopatolojik örnekleme olmadan tanıya ulaşmak genelde zordur.

## OSTEOFİBRÖZ DİSPLAZİ ve ADAMANTİNOMA

Osteofibröz displazi (OFD), OFD benzeri adamantinomalar (OFD/BA) ile adamantinomalar (AD) tibia orta diafiz kesimini tutma eğilimi olan fibro-osseöz grup tümörlerdir. Spektrumun iyi huylu ucunda OFD ve malign uçta AD yer alır. OFD/BA (diferansiye AD) intermediate özellikte, çoğu iyi huylu kalmasına rağmen malign potansiyele sahip lezyonlardır [2]. Sıklıkla tibiada yerleşen bu üç tümörün görüntüleme özellikleri de oldukça benzerdir. Bu nedenle, doğru tanıya yardımcı olabilecek herhangi bir ayırt edici özelliği değerlendirmek önemlidir.

OFD, çocukluk çağında sıklıkla tibia orta diafiz kesimde anterior korteks yerleşimli olarak izlenen, kendi kendini sınırlayan, benign natürde, fibro-osseöz gelişimsel kemik lezyondur [3-5]. Primer kemik tümörlerinin %0,2'sini

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Özel 100. Yıl Hastanesi, Eskişehir, Türkiye

✉ Emetullah Cindil • emetiylidirim@yahoo.com

oluşturur. Konjenital fibröz displazi ve uzun kemiklerin fibroması olarak da adlandırılır [6]. OFD'ler, AD'lerden farklı olarak genellikle yaşamın ilk 2 dekadında ortaya çıkar. Lezyonun progresyonu genellikle kemik ossifikasyonunun tamamlanması ile durur [5]. Fibula, ulna ve radiusta da nadir olarak yerleşebilir.

AD'ler ise primer malign kemik tümörlerinin %0,1-0,5'ini oluşturur [5, 7, 8]. AD'lar geniş bir yaş aralığında (2-86 yaş) görülen low grade malign tümörlerdir. Büyük çoğunluğu (%75) ossifikasyonun tamamlanmasından sonra 2. ve 3. dekatta görülür [4, 5, 9]. Her ikisi de tipik olarak tibial diafizde yerleşmekle birlikte, OFD'nin korteksle sınırlı olması önemlidir. AD'ler erkeklerde biraz daha sık görülür [5, 9]. Yaş, OFD, OFD/BA'lar imature iskelette, AD'lerde ise sıklıkla matur iskelette meydana geldiği için ayırıcı tanıda önemli bir kriterdir.

OFD/BA'lar daha genç yaş grubunda, genellikle yaşamın ilk iki dekadında ortaya çıkan çoğunlukla benign lezyonlardır [8]. Klinik ve görüntüleme özellikleri OFD'ye benzer, ayırıcı tanı sadece histolojik olarak yapılabilir. Bu lezyonların çoğu OFD gibi davranır, ancak nadiren vakalar AD'ye ilerleyebilir [8]. Bu nedenle lezyonlar yakından takip edilmeli, progresyon gösteren lezyonlar geniş eksizyonla cerrahi olarak çıkarılmalıdır [5].

OFD ve adamantinoma ayırımında kesin tanı histopatolojik olarak konulursa da, salt biyopsi örnekleri ile örnekleme hataları olabilir. AD'lerde lezyonun periferik kısmında OFD alanları barındırabilmesi nedeniyle doğru tanı için lezyonun özellikle santral kesimi olmak üzere farklı kesimlerinden yeterli miktarda çoklu örnek alınması gerekir [9, 10].

### Klinik Bulgular

OFD klinik olarak çoğunlukla asemptomatiktir. Fizik muayenede, tibia üzerindeki lokal hassasiyet belirlenebilir. OFD'de lezyonların yaklaşık üçte birinde ağrı (%31) mevcuttur. Her 5 olgudan birinde hasta patolojik kırıkla başvurur [11]. Fibulada %12'ye varan oranda senkronize lezyonlar oluşurken izole fibula tu-

tulumu çok nadirdir [4, 5]. Cerrahi sonrası %25 rekürrens bildirilmiştir.

AD'lerin çoğu semptomatiktir. Ağrı, şişme, eğilme deformitesi veya patolojik kırık ile kendini gösterir [4, 5, 9, 11]. Fibulada senkron lezyonlar OFD'ye göre daha sık görülür [5, 9]. Vakaların %25'inde akciğer, kemik ve lenf nodu metastazı olabilir [12-14].

### Radyolojik bulgular

OFD, OFD/BA ve AD her üçü de tipik tibia diafizinde, anterior kortekste, anterior bowing oluşturan, çeşitli derecelerde skleroz barındıran ekspansil litik lezyonlar olarak karşımıza çıkarlar. Litik alan tek bir odak olarak izlenebileceği gibi multiple sabun köpüğü benzeri veya reaktif kemik içinde lineer alan olarak izlenebilir (Resim 1) [5, 9, 13]. OFD ve OFD/BA'nın görüntüleme bulguları çok benzerdir, bu nedenle ayırım histopatolojik olarak yapılabilir.

OFD'ler çoğunlukla iyi sınırlı, sklerotik rime sahip, intrakortikal litik lezyon olarak izlenir. Kortekste ekspansiyona ve kalınlaşmaya neden olabilir. Periost reaksiyonu oldukça nadirdir. OFD çocukluk döneminde nadiren radyografik olarak ilerler ve iskelet maturasyon oluştuğunda ilerleme durur [5]. Lezyon büyüdükçe kortikal ekspansiyon artar ve tibiada anteriora eğilme deformitesi ortaya çıkabilir. Boyut artışı intramedüller alana uzanım şeklinde de ortaya çıkabilir [8]. OFD, OFD/BA'nın görüntüleme bulguları oldukça benzer olup radyolojik olarak ayırt etmemizi sağlayan spesifik görüntüleme bulgusu yoktur.

Her üç lezyonda da çoğunlukla çevresel çeşitli derecelerde reaktif skleroz izlenir. OFD ve OFD/BA'lar sıklıkla düzgün sınır özellikleri gösterir. Güve yeniği şeklinde veya düzensiz sınır özellikleri daha çok AD'yi düşündürmelidir [4, 8, 15].

Yerleşim yerlerine bakarsak, AD'lerin çoğu korteksi ve aksiyel planda tam olarak medüller kaviteyi tutarken, OFD, OFD/BA'larda medüller bölgenin tam tutulumu daha azdır. Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG), medüller mesafenin tam tutulumu OFD veya OFD/BA'lardan çok AD'yi düşündürür (Resim 2) [8, 11, 15, 16]. Ayrıca, OFD'lerde yumuşak doku



*Resim 1. A, B. 3 yaşında osteofibröz displazi tanılı hasta. Anteroposterior (A) ve lateral (B) radyografilerde sol femur ½ distal diafizer bölgede, posteromedial korteks yerleşimli, kalın sklerotik sınırlı, internal septa barındıran, 'sabun köpüğü' görünümüne sahip, ekspansil litik lezyon izleniyor. Tibiada dışa ve anteriora bowing mevcut (Vaka fotoğrafı: Doç. Dr. Mehmet Ali Deveci'nin izni ile basılmıştır).*



*Resim 2. A, B. 12 yaşında adamantinoma tanılı hasta. Anteroposterior (A) ve lateral (B) radyografilerde sağ tibia orta-distal diafizer kesimde, kortikal ve medüller infiltrasyon gösteren ekspansil litik lezyon izleniyor (Vaka fotoğrafı: Doç. Dr. Mehmet Ali Deveci'nin izni ile basılmıştır).*

**tutulumu nadirken AD'lerde yumuşak doku tutulumu daha sıktır [4, 13].**

Küçük boyutlu lezyonlar AD'ye göre OFD ve OFD/BA'yi daha çok işaret etmekle birlikte, büyük lezyonları ayırt etmede boyuta göre karar vermek oldukça zordur [4, 8, 17, 18]. Fibrulanın eş zamanlı tutulumu hem OFD'lerde hem de AD'lerde gösterilmiştir [4, 5, 9, 13, 18]. Bu

nedenle, fibula tutulumu ayırıcı tanıda çok yardımcı değildir.

MRG lezyonların karakterize edilmesine yardımcı olsa da, esas olarak cerrahi evrelemede rol oynar. Lezyonlar multisentrik olabileceğinden, T1 ağırlıklı (A) ve yağ baskılanmış T2A görüntüleme sekansları kullanılarak tüm tibia ve fibula longitudinal ve aksiyel planda görün-

tülenmelidir. Lezyonların sinyal yoğunlukları farklı tümör tiplerini ayırt etmede yardımcı olmamaktadır. Yapılan çalışmalar dinamik kontrastlı görüntülemenin de tümör ayırımında ek bir katkısı olmadığını ortaya koymaktadır [15]. Homojene yakın yoğun kontrastlanma paterni diğer fibröz tümörler gibi zengin fibrovasküler stromadan kaynaklanır.

Bilgisayarlı tomografi (BT), kortikal tutulum, matris mineralizasyonu, periost reaksiyonu ve patolojik kırıkların değerlendirilmesinde MRG'den üstündür. Bununla birlikte, BT lezyonun genel değerlendirmesinde MRG'yi tamamlayıcıdır, ancak onun yerini tutmaz.

### **Diğer lezyonlardan ayırıcı tanı**

Radyografilerde fibro-osseöz lezyonları taklit edebilen birkaç tümör ve tümör benzeri durum vardır [18].

Küçük ve uniloküler OFD ayırıcı tanısında ön planda osteoid osteoma, intrakortikal abse ve intrakortikal hemanjiyom yer almaktadır. Osteoid osteomada, OFD'de beklenmeyen, nidus boyutuna göre görece geniş medüller ve bazen yumuşak doku ödemi izlenir. İntrakortikal abselerde ise OFD'deki difüz kontrastlanma paterninin aksine rim tarzında kontrastlanma mevcuttur. Intrakortikal hemanjiomaların ise kaba tarabekülasyonlar gösterdiği ve yağ içerebileceği bilinmektedir.

Multiloküler OFD ile ilgili olarak ise ayırıcı tanı listesinde anevrizmal kemik kisti, intrakortikal fibröz displazi ve osteoblastom bulunur. Anevrizmal kemik kisti genellikle sıvı-sıvı seviyelenmeleri ve marjinal septal kontrastlanma gösterirken, OFD diffüz kontrastlanma paterni ile kolayca ayrılır. Uzun kemikleri tutan osteoblastomlara, OFD'den farklı olarak sıklıkla medüller ve komşu yumuşak doku ödemi eşlik eder.

Fibröz displazide tibia yerleşimi sıktır. Bileşenlerine bağlı olarak T2A serilerde hiper- veya hipointens sinyal özelliği gösterebilir. Santral veya periferik kontrastlanma gösterir. Ancak, OFD, OFD/BA'lardan farklı olarak fibröz displazi için medüller yerleşim karakteristiktir. Fibröz displazide kortikal tutulum ve endosteal skallopping genellikle medüller yerleşimli lezyonun

basınç etkisi nedeniyle oluşur. AD'lerde ise hem kortikal hem medüller infiltratif tutulum vardır.

### **FİBRÖZ DİSPLAZİ**

Fibröz displazi (FD), değişken osteogeneze sekonder intramedüller fibro-osseöz proliferasyon ile karakterize, benign bir kemik lezyonudur [19]. Sporadik olarak ortaya çıkar. Monostotik formda (tek kemik) veya poliestotik formda (çoklu kemik) meydana gelebilir [19]. Normal kemiğin yerini alan fibro-osseöz doku, özellikle ağırlık taşıyan kemiklerde patolojik kırıklara neden olabilir. Foraminal daralma veya yumuşak doku basısı nedeniyle nörovasküler sıkışma ve bası gelişebilir.

Malign dönüşüm nadiren görülür. McCune-Albright sendromu, cilt pigmentasyonları ve endokrin fonksiyon bozuklukları olan poliestotik FD'yi içeren nadir bir sendromdur [20]. Mazabraud sendromu, intramusküler miksomaların görüldüğü nadir bir poliestotik formdur [21]. Monostotik form hiçbir zaman poliestotik forma veya McCune-Albright sendromuna dönüşmez [20]. Histolojik olarak fibroblastlar bir matris oluşturan immatür kollajen ve immatür kemik trabeküllerinden oluşur [22].

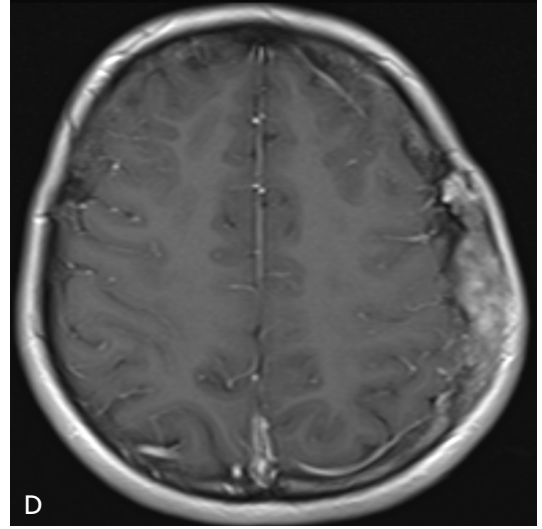
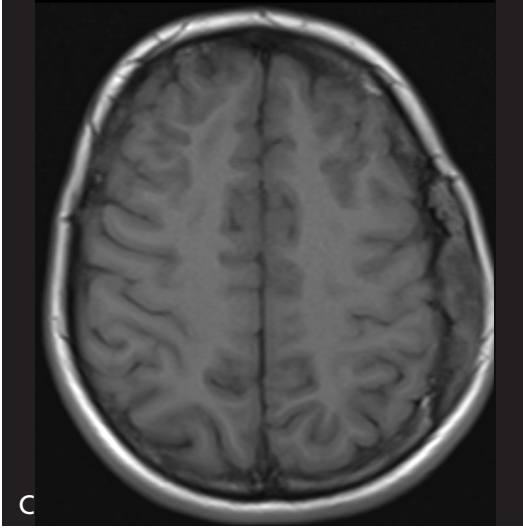
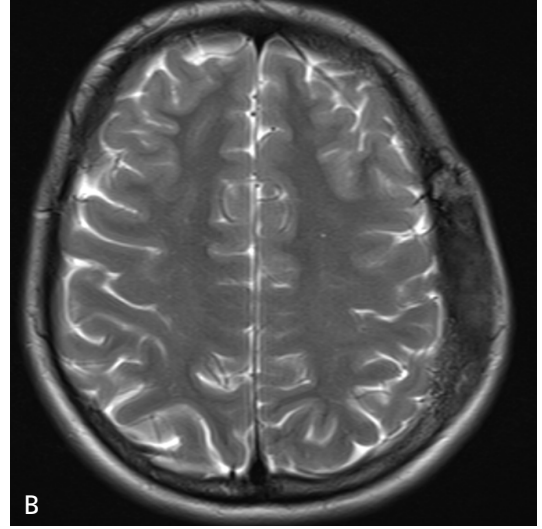
Fibröz displazi tüm benign kemik lezyonlarının %5'ini oluşturur. Olgular sıklıkla çocukluk ve genç erişkin yaşta tanı alırlar. Cinsiyet eğilimi yoktur [23, 24].

Monostotik form, fibröz displazi vakalarının %75 ila %80'ini oluşturan en sık görülen formudur [25]. 2. ve 3. dekata kadar genelde asemptomatiklerdir. Puberteden sonra aktivitesi azalır veya kaybolur. Geri kalan yaklaşık %20 olguda multiple kemik tutulumu ile giden poliestotik form görülür. Bu olgular daha erken tanı alır ve çoğunluğu 10 yaşından önce semptomatik hale gelir [26].

### **Klinik bulgular**

Monostotik FD'li hastalar genellikle asemptomatiktir. Bazen hastalar ağrı ile başvurabilir. Minör travmaya bağlı patolojik kırık ile de başvuran olgular mevcuttur [27]. Malign transformasyon nadir olmakla birlikte vakaların





**Resim 3. A-D.** 19 yaşında kadın hastada sol parietal kemik yerleşimli fibröz displazi. Aksiyel bilgisayarlı tomografi kesitinde (A) dış kortekste incelme, endosteal yüzde ise skleroza neden olmuş, içerisinde karakteristik buzlu cam dansitesi barındıran ekspansil lezyon izleniyor. Aksiyel T2A seride (B) hipointens, T1A seride (C) ise izointens sinyal özelliğinde izlenen lezyon, postkontrast seride (D) yoğun heterojen kontrast tutulumu gösteriyor.

%1'den azında görülür [28, 29]. Endokrin fonksiyon bozukluğunda McCune-Albright sendromu düşünülmelidir.

Lezyonun değerlendirilmesinde fizik muayenenin yeri sınırlıdır. Kemik yapıda deforme ve asimetrik görünüm lezyon yeri konusunda yardımcı olabilir. Femur proksimalinde yerleşen lezyonlar klasik shepherd's crook deformitesine neden olup bacak uzunluk farkı geliştirebilir. Yüz tutulumunda yerleşim yerine göre asimetrikler daha belirgindir. Frontal bossing, prop-

tosis, mandibuler veya maksiller genişleme görülebilir [30, 31]. McCune-Albright sendromunda ise, ciltte cafe au lait cilt pigmentasyonu izlenebilir. Kafa tabanı ve kraniofasial lezyonlarda nöral yapılara baskı sonucu işitme ve görme kaybı gibi nöral arazlar görülebilir [24].

### Radyolojik Bulgular

Görüntüleme, ayırıcı tanı ve lezyonun uzanımını belirlemede rol oynar. İlk tercih edi-

len görüntüleme yöntemi radyografilerdir. BT ve MRG ise, öncelikle diğer kemik lezyonlarından ayırmada, ayrıca kırık, nörovasküler komplikasyonlar ve nadir de olsa gelişebilecek malign transformasyonun değerlendirilmesinde kullanılır [26].

Monostotik FD en sık kot, kalvarium ve femurda görülür. Poliostotik form ise mandibula, pelvik kemikler, femur ve kalvariumda sıklıkla yerleşirler. Monostotik formlar insidental olarak tanı alırken, poliostotik formlar çoğunlukla gürültüdüdür ve yaşamın ilk birkaç yılında tanı alırlar. Ancak 15 yaşından sonra genelde yeni lezyon gelişimi izlenmez [26, 32].

FD lezyonları yaşa göre değişen histolojik, radyolojik ve klinik farklılıklar gösterebilirler. Erken çocukluk döneminde lezyonlar metabolik olarak aktiftir ve büyümeyle korele olarak lezyon boyutları artar. Puberte sonrası boyutu stabil hale gelir ve erişkin dönemde metabolik aktivite azalabilir [26, 32]. Bowing deformiteler, büyüme plaklarının erken kapanmasına bağlı boy kısalığı nadir de olsa gelişebilir [29].

### Radyografiler ve BT

Radyografi ve BT incelemesinde klasik olarak görülen buzlu cam görünümüne, litik-sklerotik alanlar, ekspansiyon ve kortikal incelme eşlik edebilir. BT, FD morfolojik yapısını en iyi ortaya koyan görüntüleme yöntemidir. Lezyonların karakterizasyonu yanı sıra özellikle kraniofasial lezyonlarda uzanımı, nörovasküler yapılarla ilişkisini aydınlatmak için elzemdir (Resim 3,4). Genellikle medüller kemik içinde ekzantirik yerleşim gösteren, düzgün sınırlı, homojen radyolusent buzlu cam görünümü oluştururlar.

Lezyon büyüdükçe kortekste incelme, endosteal skaloping gelişse de genelde ince bir dış kortikal tabaka korunur. Fibro-osseöz doku artışına bağlı sklerotik sınır özelliği gelişebilir. Periost reaksiyonu ise patolojik kırık veya malign transformasyon olmadığı sürece beklenmez. Lezyonlar genellikle intravenöz kontrast uygulamasından sonra heterojen kontrast tutulumu gösterirler. Hızlı boyut artışı, kemik dest-



Resim 4. 16 yaşındaki hastada sfenoid kemik fibröz displazi. Aksiyel bilgisayarlı tomografi kesitinde sfenoid kemik gövdesinde ve sağda ala major ve ala minörünü içine alan, karakteristik buzlu cam dansitesi barındıran, ekspansil naturde lezyon izleniyor. Lezyonun anteriorda ptergopalatin fossaysa uzanarak daralttığı dikkati çekiyor.

ruksiyonu bulguları varsa akla malign transformasyon olasılığı gelmelidir [33-35].

Prepubertal dönemde lezyonlar daha homojen ve dens izlenir. Erişkin dönemde lezyonlarda mikst (lusent-dens bir arada) ve buzlu cam görünümü izlenir. Lezyon progresyonu kemik büyümesi tamamlanınca, genellikle puberteden sonra durur. 2 yaşından önce, lezyonlarda buzlu cam görünümü olmayabilir. Yaşla beraber buzlu cam ve sklerotik görünüm belirginleşir. İleri yaşta ise radyografi ve BT'de daha lusent kistik lezyonlarla karşılaşabiliriz [32, 34-36].

MRG'de T1 ve T2 ağırlıklı serilerde sinyal yoğunluğu ve kontrast tutulumunun miktarı tümör dokusunun içindeki trabekülasyonun miktarına, selüler yoğunluğa, kistik ve hemorajik değişikliklere bağlı olarak değişir. Tipik olarak, lezyonlar keskin sınırlı, T1A'da orta ila düşük sinyal özelliğinde, T2A'da ise orta ila yüksek sinyal özelliğindedir. Kontrastlanma paterni çok değişken olup (yamasal, santral, rim tarzı gibi) diğer lezyonlardan ayırmada pek yardımcı değildir. Aktif lezyonlar hızlı, erken kontrastlanma gösterirken, inaktif lezyonlar daha geç ve daha az kontrastlanma gösterir [33, 37]. MRG özellikle kraniofasial ve spinal yerleşimli nörolojik yapılarda sıkışması olan olgularda, tümörün çevre yumuşak doku uzanımının ve malign transformasyonun belirlenmesinde yardımcıdır.

### Ayırıcı tanı

Hemorajik ve kistik deęişiklikler barındıran FD lezyonları anevrizmal kemik kistleri ile karışabilir. Anevrizmal kemik kistlerinde izlenen sıvı-sıvı seviyelenmesi ve marjinal septal kontrastlanmalar daha spesifiktir.

Ayırıcı tanıda yer alan Paget Hastalığında izlenen mozaik patern görünümü radiografik olarak benzer görüntüleme bulgusu oluşturabilir. Ancak Paget Hastalığı genelde orta-ileri yaşta ortaya çıkar. FD'de BT ile buzlu cam dansitenin gösterilmesi ayırıcı tanıda yardımcıdır.

Ayırıcı tanıda yer alan, OFD ve AD ayrımı önceki bölümde anlatılmıştır.

### BASİT KEMİK KİSTİ

Unikameral kemik kisti olarak da bilinen basit kemik kisti sık görülen benign kemik lezyonlarıdır. Primer kemik tümörlerinin yaklaşık %3'ünü oluşturur. Genelde asemptomatikler ve insidental olarak saptanırlar. Ancak bazı olgularda patolojik fraktürlere bağlı ağrı, şişlik ve deformite gibi semptomlar gelişebilir. Semptomatik olmayan, küçük lezyonlarda genelde tedavi gerekmez. Ancak deformite varsa, kemik kortekste fraktüre yol açabilecek inceleme belirginleşmişse cerrahi tedavi gerekir [38-40]. Sıklıkla ilk 2 dekat içerisinde genellikle puberte döneminde görülür. Erkeklerde daha sık görülme eğilimindedir (E/K =2-3/1) [40].

Aktif dönemde kistler genelde büyüme plağı yakınında oluşur ve büyümeye devam edebilirler. Daha sonra büyüme plağından uzaklaşıp latent hale geçebilir veya zaman içinde regrese olabilirler [39,40].

### Klinik bulgular

Hastanın değerlendirilmesinde ve ayırıcı tanıda yaş önemlidir. Genç yaş grubunda daha hızlı büyüme görülebilir ve yine bu yaş grubunda rekürrens oranı 4 kat fazladır [38-40].

### Radyolojik bulgular

Kistler genelde metafizde, medüller kavite santral kesimde yerleşme eğilimindedir. Ancak latent perioda geçtiğinde fizis hattından uzaklaşıp diafizde de yerleşebilir. Çocuklarda sıklıkla uzun kemiklerde en sık humerus, daha sonra sırasıyla femur ve tibianın proksimal kesiminde yerleşim gösterirler. Büyüme plağını geçmezler [38-42].

Radyografilerde, normal kemik dokudan kolaylıkla ayrılan dar geçiş zonuyla, düzgün sklerotik sınırlı, radyolüsent lezyonlar olarak izlenir. Kortekste incelmeye yol açabilir. Kırık olmadıkça periost reaksiyonu yoktur. Patolojik kırıklarda kemik fragmanlar kist içine deplase olup pozisyon ile yer deęiştirebilirler.

BT'de metafizde santral medüller yerleşimli, kortekste incelmeye neden olmuş lezyonlar olarak izlenir. Tipik olarak kontrast tutulumu izlenmez. MR'da lezyonun kistik içeriği nedeniyle T2A seride hiperintensite, T1A seride ise hipointensite izlenir. Rim tarzında ince periferik kontrastlanma izlenebilir. Fraktür durumunda komşu yumuşak dokuda ve medüller mesafede izlenen ödem ayırıcı tanıda yardımcı olan bulgulardır (Resim 5) [38, 39, 43].

### Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanıda yer alan anevrizmal kemik kistleri sıklıkla metafizodiafiz bölgede ve basit kemik kistinden farklı olarak medüller kavitede ekzantirik olarak yerleşme eğilimindedir. Yine basit kemik kistinde kortekste görülen hafif dereceli kortikal ekspansiyondan farklı olarak, anevrizmal kemik kistinde kortekste belirgin ekspansiyon mevcuttur. MRG'de anevrizmal kemik kistinde septalı multiloküle görünüm ve sıvı sıvı seviyelenmeleri de ayırıcı tanıda yardımcıdır. Fibröz displaziler de aynı yaş grubunda görülür ve benzer şekilde santral medüller yerleşimlidir. Ancak fibröz displazinin tipik buzlu cam görünümü ayırıcı tanıda oldukça yardımcıdır [38-40].



**Resim 5. A-D.** Sağ humerus proksimalinde basit kemik kisti. Radyografide (A) humerus proksimal diafizometafizer kesimde, ince sklerotik rimi izlenen, endosteal yüzde incelmeye eşlik ettiği, düzgün sınırlı litik lezyon izleniyor. Sagittal bilgisayarlı tomografi kesitinde (B) düzgün sınır özelliği ve endosteal hafif incelmeye bulgusu daha net seçiliyor. Koronal STIR sekansında (C) belirgin hiperintensite ve postkontrast koronal T1A sekansında ince rim tarzı kontrastlanma izleniyor.

### İNTRAOSSEÖZ LİPOMA

İntraosseöz lipomalar (IL), tüm kemik tümörlerinin %0,1-2,5'ini oluşturan nadir görülen benign kemik tümörleridir. Tüm yaş gruplarında görülsede en sık 4 ve 5. dekatta bildirilmiştir. Erkeklerde biraz daha sık olma eğilimindedir. Medüller mesafede ve sıklıkla uzun kemiklerde yerleşim gösterirler. Kemik trabekülleri

veya kemik iliği hücreleri barındırmayan olgun adipositlerden oluşurlar [44].

### Klinik bulgular

Olguların çoğunda ağrı ana semptom olsa da % 30 kadar olgu insidental olarak saptanır. Alt ekstremitelerde kemik yapılarında ve kalkaneusta yerleşim sıklıktır. Uzun kemiklerin metafizinde yerleşme eğilimindedirler [45].



**Resim 6. A-C.** 63 yaşında kadın hastada sağ tibia proksimalinde intraosseöz lipom. Lateral radyografide (A) içerisinde geniş santral kalsifikasyon-ossifikasyon alanları barındıran lüsent lezyon izleniyor. Koronal T1A seride (B) hiperintens olarak izlenen yağ içeriği, yağ baskılı PD sekansında baskılanıyor. Santral kalsifik-ossifik alanlar her iki sekansa hipointens olarak izlenirken, yağ baskılı PD de milimetrik kistik odaklar dikkati çekiyor.

### Radyolojik bulgular

Radyografilerde, iyi sınırlı, geçiş zonu dar litik kemik lezyonu olarak izlenir. Bazı olgularda Kokart işareti olarak adlandırılan santral kalsifikasyon izlenebilir. BT ve MRG ile lezyonun yağ içeriği belirlenerek ayırıcı tanı listesi belirgin daraltılır (Resim 6).

Yağ içeriği farklı düzeylerde involusyon, bazen de nekroz gösterebilir. Buna dayanarak lezyonlar 3 evreye ayrılmıştır [46].

- Evre 1 lezyonlar, homojen yağ içeriğine sahip, düzgün ve keskin bir sınırla normal kemik dokudan ayrılmış lezyonlardır. T1A ve T2A

sekanslarda homojen hiperintens olarak izlenirken, STIR ve yağ baskılı sekanslarda homojen baskılanma tipik özellikleridir. Lezyon içerisinde trabeküler süngerimsi kemik doku izlenmez.

- Evre 2 lezyonlar ise ekspansiyona bağlı santral nekroz bazen de kalsifikasyon barındıran, kısmen involusyon göstermiş yağ içeriği belirgin lezyonlardır. Yağ baskılı T2A sekanslarda santral nekroz hiperintens, kalsifikasyon hipointens olarak izlenirken, T1A serilerde her ikisi de hipointenstir.
- Evre 3'te ise yaygın nekroz, mikroid dejenerasyon, kistik alanlar, geniş kalsifik odaklar barındıran heterojen yağ içeriğine sahip lezyonlar izlenir [46].

Radyografilerde kalkaneusta trianguler şekil özelliğinde basit kemik kistleri intraosseöz lipomla sık karışır. BT veya MRG ile lezyonun yağ içeriği kolayca belirlenerek ayırıcı tanı sağlanır [47, 48].

## NADİR MEZENKİMAL KEMİK TÜRÖRLERİ

Kemiğin bazı nadir mezenkimal tümörleri arasında göğüs duvarının kondromezenkimal hamartomu, fibrokartilaginöz mezenkimoma, leiomyosarkoma ve undiferansiye pleomorfik sarkoma yer almaktadır. Literatürde olgu sunumları şeklinde bildirilen olgular dışında lezyonların karakteristik görüntüleme bulgularını ortaya koyabilecek, geniş olgu serisi bulunan çalışma bulunmamaktadır.

Undiferansiye pleomorfik sarkomaların görüntüleme özellikleri nonspesifik olup osteosarkom ve metastazlarla karışabilmektedir. Radyografi ve BT’de kortikal destruksiyona ve patolojik fraktürlere yol açan agresif litik lezyonlar olarak izlenir. MRG ise hem intramedüller hem de ektaosseöz uzanımı tanılamada daha değerlidir [49, 50].

Primer kemik leiomyosarkomu, undiferansiye pleomorfik sarkomalar radyolojik görüntüleme özellikleri açısından çok benzerdir. Agresif litik lezyonlar temel olarak santral medüller yerleşimli olmakla birlikte lezyon boyutu arttıkça kortikal erozyon, yumuşak doku uzanımı ve patolojik fraktürler görülür. Tanı anında lezyonlar genelde büyüktür. Mineralizasyon ve periost reaksiyonu genelde beklenmez. Low grade lezyonlarda medüller kavitede daha difüz tutulum, jeografik yıkım ve sklerotik rim izlenir. MRG’de T1A seride kasa göre izointensite, T2A seride orta ve düşük intensite izlenir. Postkontrast seride yoğun heterojen kontrastlanır [51].

## Kaynaklar

- [1]. WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 5th ed. Lyon, France: IARC Press; 2020.
- [2]. Ishida T, Iijima T, Kikuchi F, Kitagawa T, Tanida T, Imamura T, et al. A clinicopathological and immunohistochemical study of osteofibrous dysplasia, differentiated adamantinoma, and adamantinoma of long bones. *Skeletal Radiol* 1992; 21: 493e502. [\[Crossref\]](#)
- [3]. Yoshida S, Watanuki M, Hayashi K, Hosaka M, Hagiwara Y, Itoi E, Hatori M, Hitachi S, Watanabe M. Osteofibrous dysplasia arising in the humerus: A case report. *Rare Tumors* 2018; doi: 10.1177/2036361318808852. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Park YK, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ. Osteofibrous dysplasia: clinicopathologic study of 80 cases. *Hum Pathol* 1993; 24: 1339-47. [\[Crossref\]](#)
- [5]. Most MJ, Sim FH, Inwards CY. Osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *J Am Acad Orthop Surg* 2010; 18: 358-66. [\[Crossref\]](#)
- [6]. Lee RS, Weitzel S, Eastwood DM, Monsell F, Pringle J, Cannon SR, et al. Osteofibrous dysplasia of the tibia. Is there a need for a radical surgical approach? *J Bone Joint Surg Br* 2006; 88: 658-64. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Scholfield DW, Sadozai Z, Ghali C, Sumathi V, Douis H, Gaston L, et al. Does osteofibrous dysplasia progress to adamantinoma and how should they be treated? *Bone Joint J* 2017; 99-B(3): 409-16. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Khanna M, Delaney D, Tirabosco R, Saifuddin A. Osteofibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia-like adamantinoma and adamantinoma: correlation of radiological imaging features with surgical histology and assessment of the use of radiology in contributing to needle biopsy diagnosis. *Skeletal Radiol* 2008; 37: 1077-84. [\[Crossref\]](#)
- [9]. Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Galanis EC, Savvidou OD, Inwards CY, Sim FH. Clinicopathological features, diagnosis, and treatment of adamantinoma of the long bones. *Orthopedics* 2007; 30: 211-5; quiz 216-7. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Simoni P, Scarciolla L, Mutijima E, Zobel BB. Osteofibrous dysplasia: A case report and review of the literature. *Radiol Case Rep* 2015; 6: 546. [\[Crossref\]](#)
- [11]. Gleason BC, Liegl-Atzwanger B, Kozakewich HP, Connolly S, Gebhardt MC, Fletcher JA, et al. Osteofibrous dysplasia and adamantinoma in children and adolescents: a clinicopathologic reappraisal. *Am J Surg Pathol* 2008; 32: 363e76. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Moon NF, Mori H. Adamantinoma of the appendicular skeleton-updated. *Clin Orthop* 1986; 204: 215e37. [\[Crossref\]](#)
- [13]. Kahn LB. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol* 2003; 32: 245e58. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Hazelbag HM, Taminiau AH, Fleuren GJ, Hogendoorn PC. Adamantinoma of the long bones. A clinicopathological study of thirty-two patients with emphasis on histological subtype, precursor lesion, and biological behaviour. *J Bone Jt Surg Am* 1994; 76: 1482e99. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Van der Woude HJ, Hazelbag HM, Bloem JL, Taminiau AH, Hogendoorn PC. MRI of adamantinoma of long bones in correlation with histopathology. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 183: 1737e44. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Khurana JS, McCarthy EF. Tumor and tumor-like lesions of bone. In: McCarthy EF, Khurana

- JS, Zhang PJ, editors. Essentials in bone and soft tissue pathology. 1st ed. Springer; 2010. p. 124. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Keeney GL, Unni KK, Beabout JW, Pritchard DJ, et al. Adamantinoma of long bones. A clinicopathologic study of 85 cases. *Cancer* 1989; 64: 730e7. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Levine SM, Lambiase RE, Petchprapa CN. Cortical lesions of the tibia: characteristic appearances at conventional radiography. *RadioGraphics* 2003; 23: 157e77. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Schoenau E, Rauch F. Fibrous dysplasia. *Horm Res* 2002; 57(Suppl 2): 79-82.
- [20]. Robinson C, Collins MT, Boyce AM. Fibrous Dysplasia/McCune-Albright Syndrome: Clinical and Translational Perspectives. *Curr Osteoporos Rep* 2016; 14: 178-86. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Munksgaard PS, Salkus G, Iyer VV, Fisker RV. Mazabraud's syndrome: case report and literature review. *Acta Radiol Short Rep* 2013; 2: 2047981613492532. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Riminucci M, Liu B, Corsi A, Shenker A, Spiegel AM, Robey PG, et al. The histopathology of fibrous dysplasia of bone in patients with activating mutations of the Gs alpha gene: site-specific patterns and recurrent histological hallmarks. *J Pathol* 1999; 187: 249-58. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Pai B, Ferdinand D. Fibrous dysplasia causing safeguarding concerns. *Arch Dis Child* 2013; 98: 1003. [\[Crossref\]](#)
- [24]. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87: 1848-64. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Riddle ND, Bui MM. Fibrous dysplasia. *Arch Pathol Lab Med* 2013; 137: 134-8. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP, Graham AR, Jacobson JA, Barnes GR, et al. Imaging findings of fibrous dysplasia with histopathologic and intraoperative correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182: 1389-98. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Chapurlat RD, Gensburger D, Jimenez-Andrade JM, Ghilardi JR, Kelly M, Mantyh P. Pathophysiology and medical treatment of pain in fibrous dysplasia of bone. *Orphanet J Rare Dis* 2012; 7(Suppl 1): S3. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Gilkey FW. Fibrous dysplasia. *Radiographics* 1990; 10: 519-37. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Adetayo OA, Salcedo SE, Borad V, Richards SS, Workman AD, Ray AO. Fibrous dysplasia: an overview of disease process, indications for surgical management, and a case report. *Eplasty* 2015; 15: e6.
- [30]. Gupta S, Jain S, Newaskar V, Ali M. Craniofacial fibrous dysplasia with facial asymmetry, canted occlusion and open bite: a case report with 2 years follow-up. *J Contemp Dent Pract* 2014; 15: 636-45. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Sandhu SV, Sandhu JS, Sabharwal A. Clinicoradiologic perspective of a severe case of polyostotic fibrous dysplasia. *J Oral Maxillofac Pathol* 2012; 16: 301-5. [\[Crossref\]](#)
- [32]. Kuznetsov SA, Cherman N, Riminucci M, Collins-MT, Robey PG, Bianco P. Age-dependent demise of GNAS-mutated skeletal stem cells and "normalization" of fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res* 2008; 23: 1731-40. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Atalar MH, Salk I, Savas R, Uysal IO, Egilmez H. CT and MR imaging in a large series of patients with craniofacial fibrous dysplasia. *Pol J Radiol* 2015; 80: 232-40. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 1239-47. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Ricalde P, Magliocca KR, Lee JS. Cranio facial fibrous dysplasia. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 2012; 24: 427-41. [\[Crossref\]](#)
- [36]. Leet AI, Collins MT. Current approach to fibrous dysplasia of bone and McCune-Albright syndrome. *J Child Orthop* 2007; 1: 3-17. [\[Crossref\]](#)
- [37]. Jee WH, Choi KH, Choe BY, Park JM, Shinn KS. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1996; 167: 1523-7. [\[Crossref\]](#)
- [38]. Chew FS, Bui-Mansfield LT, Kline MJ. Musculoskeletal imaging. Lippincott Williams & Wilkins. (2003) ISBN:0781737974
- [39]. Rosenblatt J, Koder A. Understanding Unicameral and Aneurysmal Bone Cysts. *Pediatr Rev* 2019; 40: 51-9. [\[Crossref\]](#)
- [40]. Noordin S, Allana S, Umer M, Jamil M, Hilal K, Uddin N. Unicameral bone cysts: Current concepts. *Ann Med Surg (Lond)* 2018; 34: 43-9. [\[Crossref\]](#)
- [41]. Mavčič B, Saraph V, Gilg MM, Bergovec M, Breclj J, Leithner A. Comparison of three surgical treatment options for unicameral bone cysts in humerus. *J Pediatr Orthop B* 2019; 28: 51-6. [\[Crossref\]](#)
- [42]. Mascard E, Gomez-Brouchet A, Lambot K. Bone cysts: unicameral and aneurysmal bone cyst. *Orthop Traumatol Surg Res* 2015; 101(1 Suppl): S119-27. [\[Crossref\]](#)
- [43]. Kim MC, Joo SD, Jung ST. The role of fractures on pathologic bone in healing of proximal humerus unicameral bone cysts. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2018; 26: 2309499018778366. [\[Crossref\]](#)
- [44]. Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ. From the archives of the AFIP: benign musculoskeletal lipomatous lesions. *Radiographics* 2004; 24: 1433-66. [\[Crossref\]](#)
- [45]. Campbell RS, Grainger AJ, Mangham DC, Beggs I, Teh J, Davies AM. Intraosseous lipoma: report of 35 new cases and a review of the literature. *Skeletal Radiol* 2003; 32: 209-22. [\[Crossref\]](#)
- [46]. Milgram JW. Intraosseous lipomas: radiologic and pathologic manifestations. *Radiology* 1988; 167: 155-60. [\[Crossref\]](#)
- [47]. Chung CB, Murphey M, Cho G, Schweitzer M, Hodler J, Haghihi P, et al. Osseous lesions of the pelvis and long tubular bones containing both fat and fluid-like signal intensity: an analysis of 28 patients. *Eur J Radiol* 2005; 53: 103-9. [\[Crossref\]](#)

- [48]. Malghem J, Lecouvet F, Vande Berg B. Calcaneal cysts and lipomas: a common pathogenesis? *Skeletal Radiol* 2017; 46: 1635-42. [\[Crossref\]](#)
- [49]. Li X, Zhang Z, Latif M, Chen W, Cui J, Peng Z. Synovium as a widespread pathway to the adjacent joint in undifferentiated highgrade pleomorphic sarcoma of the tibia: a case report. *Medicine (Baltimore)* 2018; 97: e9870. [\[Crossref\]](#)
- [50]. Herrmann SA, Stanborough R, Chrisinger JSA, Jennings JW. Undifferentiated pleomorphic sarcoma and hyperparathyroidism in an adolescent male: a case report and review of hyperparathyroidism-associated sarcomas. *J Am Acad Orthop Surg Glob Res Rev* 2020; 4: e19.00125. [\[Crossref\]](#)
- [51]. Wang GY, Lucas DR. Primary Leiomyosarcoma of Bone: Review and Update. *Arch Pathol Lab Med* 2019; 143: 1332-7. [\[Crossref\]](#)



## Kemiğin Diğer Mezenkimal Tümörleri

Emetullah Cindil, Tamer Kaya

### Sayfa 97

OFD, OFD/BA ve AD her üçü de tipik tibia diafizinde, anterior kortekste, anterior bowing oluşturmuş, çeşitli derecelerde skleroz barındıran ekspansil litik lezyonlar olarak karşımıza çıkarlar. Litik alan tek bir odak olarak izlenebileceği gibi multiple sabun köpüğü benzeri veya reaktif kemik içinde lineer alan olarak izlenebilir. OFD ve OFD/BA'nın görüntüleme bulguları çok benzerdir, bu nedenle ayırım histopatolojik olarak yapılabilir.

### Sayfa 97

Her üç lezyonda da çoğunlukla çevresel çeşitli derecelerde reaktif skleroz izlenir. OFD ve OFD/BA'lar sıklıkla düzgün sınır özellikleri gösterir. Güve yeniği şeklinde veya düzensiz sınır özellikleri daha çok AD'yi düşündürmelidir.

### Sayfa 97

Yerleşim yerlerine bakarsak, AD'lerin çoğu korteksi ve aksiyel planda tam olarak medüller kaviteyi tutarken, OFD, OFD/BA'larda medüller bölgenin tam tutulumu daha azdır. Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG), medüller mesafenin tam tutulumu OFD veya OFD/BA'lardan çok AD'yi düşündürür. Ayrıca, OFD'lerde yumuşak doku tutulumu nadirken AD'lerde yumuşak doku tutulumu daha sıktır.

### Sayfa 101

Radyografi ve BT incelemesinde klasik olarak görülen buzlu cam görünümüne, litik-sklerotik alanlar, ekspansiyon ve kortikal incelmeye eşlik edebilir. BT, FD morfolojik yapısını en iyi ortaya koyan görüntüleme yöntemidir. Lezyonların karakterizasyonu yanı sıra özellikle kraniyofasiyal lezyonlarda uzanımı, nörovasküler yapılarla ilişkisini aydınlatmak için elzemdir. Genellikle medüller kemik içinde ekzantirik yerleşim gösteren, düzgün sınırlı, homojen radyolüsent buzlu cam görünümü oluştururlar.

### Sayfa 102

Radyografilerde, normal kemik dokudan kolaylıkla ayrılan dar geçiş zonuyla, düzgün sklerotik sınırlı, radyolüsent lezyonlar olarak izlenir. Kortekste incelmeye yol açabilir. Kırık olmadıkça periost reaksiyonu yoktur. Patolojik kırıklarda kemik fragmanlar kist içine deplase olup pozisyon ile yer değiştirebilirler.

### Sayfa 102

BT'de metafizde santral medüller yerleşimli, kortekste incelmeye neden olmuş lezyonlar olarak izleriz. Tipik olarak kontrast tutulumu izlenmez. MR'da lezyonun kistik içeriği nedeniyle T2A seride hiperintensite, T1A seride ise hipointensite izlenir. Rim tarzında ince periferik kontrastlanma izlenebilir. Fraktür durumunda komşu yumuşak dokuda ve medüller mesafede izlenen ödem ayırıcı tanıda yardımcı olan bulgulardır.

### Sayfa 104


Radyografilerde, iyi sınırlı, geçiş zonu dar litik kemik lezyonu olarak izlenir. Bazı olgularda Kortikart işareti olarak adlandırılan santral kalsifikasyon izlenebilir. BT ve MRG ile lezyonun yağ içeriği belirlenerek ayırıcı tanı listesi belirgin daraltılır.

## Kemiğin Diğer Mezenkimal Tümörleri

Emetullah Cindil, Tamer Kaya

1. Osteofibröz displazi ve adamantinoma ile ilgili hangisi yanlıştır?
  - a. Osteofibröz displazi ve adamantinomalar en sık tibiada ve anterior kortekste yerleşim gösterirler.
  - b. Osteofibröz displaziler sıklıkla semptomatiktir.
  - c. Osteofibröz displazi medüller yerleşimi adamantinomaya göre daha azdır.
  - d. Adamantinoma sıklıkla matur iskelette ve 2-3. Dekatta ortaya çıkar.
  - e. Osteofibröz displazide lezyonun progresyonu kemik maturitesinin sağlanması ile genellikle durur.
2. Fibröz displazi ile ilgili hangisi yanlıştır?
  - a. Monositik form poliostotik forma dönüşebilir.
  - b. Monositik form hiçbir zaman McCune-Albright sendromuna dönüşmez.
  - c. Olgular sıklıkla çocukluk ve genç erişkin yaşta tanı alırlar.
  - d. Monostotik form, en sık görülen formudur.
  - e. Yaşa göre değişen histolojik, radyolojik ve klinik farklılıklar gösterebilirler.
3. Basit kemik kisti ile ilgili hangisi doğrudur?
  - a. Primer kemik tümörlerinin yaklaşık %40'ını oluşturur.
  - b. Genelde semptomatiktirler, olgularda patolojik fraktüre bağlı ağrı, şişlik ve deformite sıktır.
  - c. Sıklıkla ileri yaşta, 6- 7. Dekatta ortaya çıkar.
  - d. Kistler genelde metafizde, medüller kavite santral kesimde yerleşme eğilimindedir.
  - e. En sık yerleşim yeri pelvik kemiklerdir.
4. Basit kemik kistin en sık yerleşim yeri neresidir?
  - a. Proksimal femur
  - b. Proksimal tibia
  - c. Pelvik kemik yapılar
  - d. Falankslar
  - e. Proksimal humerus
5. Intraosseöz lipomlarla ilgili hangisi yanlıştır?
  - a. Kemik trabekülleri ve immatur adipositlerden oluşur.
  - b. Uzun kemiklerin metafizinde yerleşme eğilimindedirler.
  - c. Radyografilerde, iyi sınırlı, geçiş zonu dar litik kemik lezyonu olarak izlenir.
  - d. Radyografilerde kalkaneusta trianguler şekil özelliğinde basit kemik kistleri intraosseöz lipomla sık karışır.
  - e. Evre 2 lezyonlarda ekspansiyona bağlı santral nekroz bazen de kalsifikasyon izlenir.

# Kemiğin Hematopoetik Tümörleri

Zeynep Maraş Özdemir 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemik iliğinin normal ve dinamik yapısı
- Hematopoetik tümörler
- Kemik iliğinin değerlendirilmesinde MR görüntülemesi

Maraş Özdemir Z. Kemiğin Hematopoetik Tümörleri. Trd Sem 2021; 9: 110-123.

## GİRİŞ

Kemiğin hematopoetik tümörleri, her yaş grubunda karşımıza çıkabilecek nadir olmayan patolojilerdendir. İskelet değerlendirilmesinde temel görüntüleme yöntemi direk grafiler olsa da, bu patolojilerde direk grafi tamamen normal olabilir veya belli belirsiz bulgular içerebilir. Bu nedenle hematopoetik tümörlerin tanı ve takibinde kesitsel görüntüleme yöntemlerine ihtiyaç duyulması kaçınılmazdır. Bilgisayarlı tomografi (BT), medüller kavitedeki ince dansite değişikliklerini göstermede veya pelvis gibi anatomik süperpozisyonlardan müzdarip bölgelerde radyografide saptanamayan lezyonların gösterilmesinde kesitsel bir görüntüleme yöntemi olmasının avantajlarını taşısa da manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) hematopoetik tümörlerin değerlendirilmesinde en kullanılan radyolojik inceleme yöntemidir [1]. Ancak MRG’de normal ve patolojik kemik iliğini ayırt edebilmek için kemik iliğinin yaşa ve anatomik bölgeye göre değişen dinamik yapısını bilmek gerekir. Bu nedenle bu

yazıda, normal kemik iliğinin yapısı ve MRG özelliklerinden bahsedildikten sonra Dünya Sağlık Örgütü’nün 2020 sınıflaması göz önünde bulundurularak multipl myelom, primer kemik lenfoması ve histiyositik hastalıklardan Langerhans hücreli histiyositoz (LHH) ile Erdheim-Chester hastalığı (ECH) ve Rosai-Dorfman hastalığından bahsedilecektir.

## Normal Kemik İliği

Vücudun en büyük organlarından biri olan kemik iliği, trabeküllerden oluşan rijid bir yapı ve stroma (adiposit, fibroblast, retikülüm hücreleri ve epitelyal hücrelerden oluşan) zemininde kök hücreler, eritrositler, myeloid hücreler ve megakaryositleri içerir [1-3]. Temel olarak kırmızı (hematopoetik, aktif) ve sarı (yağlı, inaktif) olarak ikiye ayırdığımız kemik iliğinin ana bileşeni yağdır. Genç erişkin bir insanda kırmızı kemik iliğinde %40 su, %40 yağ ve %20 oranında protein bulunurken, sarı kemik iliğinde %15 su, %80 yağ ve %5 oranında protein bulunur. Doğumdan

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

✉ Zeynep Maraş Özdemir • zynpmaras@yahoo.com

itibaren başlayan yaş alma süreci, kırmızı ve sarı kemik iliği kompozisyonu ve dengesinde değişkenliğe neden olur [1-3]. Yağ ve suyun, kırmızı ve sarı kemik iliği bileşimine olan katkısını bilmek MRG'de normal ve anormal kemik iliği görünüşleri arasındaki farkları anlamak için esastır [1].

### Kemik İliği Konversiyonu

Doğumda aksiyel ve apendiküler iskelette yer alan kemiklerin hemen tamamı kırmızı kemik iliğine sahiptir. Kemik iliğinin konversiyonu olarak adlandırılan kırmızı kemik iliğinden sarı kemik iliğine dönüşüm yendioğan dönemde başlar. **Bu dönüşüm bilateral ve simetrik bir şekilde, apendiküler iskelettten aksiyel iskelete, her bir kemik için ise distalden proksimale, difüzyonlu distalden metafiz (öncelikle distal metafiz) ve santralden endosteal alana doğru öngörülebilen ve ilerleyici bir şekilde gerçekleşir [2, 4, 5]. İlk iki dekad boyunca devam eden konversiyon ancak üçüncü dekadın sonunda matür haline ulaşır ve bu dönemde aksiyel iskelette (kafatası, vertebra, sternum, klavikula, skapula, pelvis) ve humerus ve femur proksimal metafizlerinde rezidü kırmızı kemik iliği alanları görülebilir. Bu dönemden sonra, rezidü kırmızı kemik iliğinin sarıya dönüşümü, kişinin cinsiyetine ve altta yatan tıbbi durumuna göre değişen bir hızda kademeli olarak gerçekleşir [6].**

### Kemik İliği Rekonversiyonu

Normal bir erişkinde hematopoezin artması yönünde fonksiyonel bir talep olursa (ağır sigara içiciliği, uzun mesafe koşu, obezite veya hemoglobinopati ve kronik enfeksiyon gibi kronik hastalıklara bağlı anemi gibi durumlarda) konversiyondaki sıranın tersi yönünde sarı kemik iliğinden kırmızı kemik iliğine dönüşüm olur (rekonversiyon). Yani bu geri dönüşüm aksiyel iskelettten apendikülere, uzun kemikte ise proksimal metafizden, distal metafiz ve sonra diafiz doğru ilerler. Hayat boyu kırmızı kemik iliği içermeleri nedeni ile sternum, vertebra ve skapula gibi yassı kemiklerde rekonversiyon daha hızlı gerçekleşir [6].

### Kemik İliğinin Değerlendirilmesinde MR Görüntülemesi

MR görüntülemesinde kemik iliği sinyalini belirleyen başlıca faktörler kemik iliği içerisindeki yağ ve suyun miktarı, kemik trabeküllerinin varlığı, kontrast kullanımı ve tercih edilen MRG sekansları olarak özetlenebilir [7]. Kemik trabeküllerinin MR sinyaline katkısı azdır. Ancak trabeküllerin sayısız ara yüzeyindeki lokal manyetik alan inhomojenitelerine bağlı olarak sinyal kaybı olur. Bu düşüş gradient eko (GE) sekanslarında, T2 \* etkilerine bağlı olarak, daha belirgindir [3, 7]. Kemik iliğindeki lezyonlar trabeküllerini tahrip ettiğinde, etkilenen kemik iliği bölgesinden gelen sinyaller bu tür duyarlılık etkileriyle azalmaz ve dolayısıyla lezyon varlığında GE sekanslarda beklenen sinyal kaybı görülmez [7, 8]. İçerdiği oranlar farklı olsa da hem sarı, hem de kırmızı kemik iliği büyük oranda yağ içerir. Bu durumda yaklaşık %80 oranında yağ içeren sarı kemik iliğinin tüm sekanslarda cilt altı yağlı doku ile benzer intensitede görülmesi şaşırtıcı değildir. Sarı kemik iliğine göre daha az miktarda yağ, daha çok miktarda ise su içeren kırmızı kemik iliği ise T1 ağırlıklı görüntülerde cilt altı yağlı dokudan düşük ancak kastan yüksek sinyal intensitesinde iken yağ baskılı T2 ağırlıklı veya short-tau inversion recovery (STIR) gibi sıvıya hassas sekanslarda kas ile aynı veya hafif yüksek sinyal intensitesinde görülür [1, 3]. Fokal kırmızı kemik iliği adacıkları veya difüzyonlu rekonversiyon, kemik iliğinde infiltrasyon veya replasmana neden olan patolojik durumları taklit edebilir. Metastaz gibi patolojilerden ayırt etmemiz gereken fokal kırmızı kemik iliği adacıkları yamasal tarzda belirsiz sınırlı alanlar şeklinde olup belirgin kontrast parlaklaşması göstermezler. Diffüz sinyal değişiklikleri ise rekonversiyon ileri derecede olmadıkça epifiz/apofizlere etkilemez [1-3, 7]. Kemik iliğinin konversiyon/rekonversiyon paterni ve sinyal özellikleri iyi bilinse de bazı durumlarda kırmızı kemik iliği ile gerçek patolojiyi ayırt etmek için kimyasal şift (kayma), difüzyon veya kontrast sonrası görüntüleme gibi alternatif MRG sekanslarına ihtiyaç duyulur. Su ve yağda bulu-



**Resim 1. A-D.** 18 yaşında kadın hastada atipik B hücreli lenfoid proliferasyon. Sagittal düzlemde T1 ağırlıklı (A) ve koronal düzlemde yağ baskılı T2 ağırlıklı görüntülerde tibianın proksimal diafizinde, düzgün ve lobüle konturlu korteks tabanlı kemik lezyonu vardır (oklar). Koronal düzlemde elde edilen Dixon sekansında, karşı faz görüntüde (D), aynı faza (C) göre (benign durumları dışlayacak şekilde) yaklaşık %5 oranında sinyal kaybı saptanmıştır

nan protonların salınım frekansları arasındaki farklılıktan yararlanan kimyasal shift yönteminde “aynı faz” (in-phase) ve “karşı faz”ı (opposed-phase) içeren bir inceleme yapılır. Yaklaşık %40 oranında yağ içeren kırmızı kemik iliği “karşı faz” görüntüde, “aynı faza” göre sinyal düşüşü gösterir. Kırmızı kemik iliği rekonversiyonu, fokal nodüler hiperplazi ve kemik iliği ödemi (travma veya enflamasyona bağlı) gibi malign olmayan durumlarda genellikle 1.5

Tesla cihazlarda %20, 3 Tesla cihazlarda ise %25’in üzerinde sinyal düşüşü görülürken normal kemik iliği ve yağın yerini dolduran malign durumlarda bu sinyal kaybı çok daha azdır (Resim 1) [7, 9]. Kemik iliği görüntülemesinde özellikle yüksek b değerlerine sahip difüzyon sekansında Hodgkin lenfoma ve diffüz büyük hücreli B hücreli lenfoma gibi yüksek hücreliliğe sahip birçok hematolojik malignitede difüzyon kısıtlaması görülebilir [7]. Kontrast



**Resim 2.** A-F. Multipl myelom tanısı ile takipte 65 yaşında kadın hastada sol femurda patolojik kırık. Direk grafi (A), koronal (B) ve sagittal (C) reformat BT ve koronal düzlemde yağ baskılı T2 (D) ve T1 (E) ağırlıklı görüntülerde, femur ve tibia shaftında çok sayıda nodüler lezyonun yanı sıra, patolojik kırığın eşlik ettiği intramedüller kitle lezyonu görülmektedir (oklar). Koronal (B) ve sagittal (C) reformat BT ile aksiyel T2 ağırlıklı görüntülerde (F) posterolateral kortekste belirgin olan endosteal centiklenme ve yumuşak doku uzanımı vardır (açık oklar).

sonrası görüntülerde ise malign kemik iliği lezyonları hızlı ve belirgin şekilde kontrast parlaklaşması gösterirken, normal kemik iliği kontrastlanması farkedilmeyecek şekilde artar [7, 10]. Tüm bu alternatif tekniklere rağmen hematopoetik tümörlerin özellikle erken dönemdeki sinyal anormalliklerini benign durumlardan ayırt etmek kolay değildir. Bu gibi durumlarda klinik gözlem, radyolojik takip veya kemik iliği biyopsisi de bahsedilen alternatif görüntüleme yöntemlerinden sonra kullanılabilir.

## Hematopoetik Tümörler

### Multipl myelom

Kemik iliğinde matür plazma hücrelerinin proliferasyonu ile karakterize bu patoloji ileri yaşta kemikğin en sık primer tümörüdür. Tüm hematolojik malignitelerin yaklaşık %10'nu

oluşturur ve genellikle 40-80 yaş arası erkeklerde ortaya çıkar [11]. Matür plazma hücrelerinin ürettiği monoklonal antikorlara bağlı olarak idrar ve kanın protein elektroforezinde anormal monoklonal protein (M protein) saptanır. İdrardaki M protein miktarı ve kemik iliği biyopsisindeki plazma hücrelerinin oranına göre, asemptomatik benign bir evre olan “önemi belirsiz monoklonal gamopati”den, tedavi gerektirmeyen “sessiz-sinsi myelom” ve tedavi gerektiren “multipl myelom” a kadar değişen geniş bir klinik yelpaze görülebilir [11].

Soliter plazmositom monoklonal plazma hücre proliferasyonuna bağlı olarak kemik veya yumuşak dokuda tek bir tümör şeklinde görülür. Vakaların çoğunluğu başta torakal vertebralar olmak üzere aksiyel iskelettendir. Bu tanının doğrulanması için diğer lokasyonlarda tümör varlığını ekarte edecek şekilde tüm vücut görüntülemesi yapılmalıdır [12].

Multipl myelom herhangi bir kemikte görülebile de sıklıkla vertebra, pelvis, kalvaryum ve kostalar ile humerus ve femur gibi uzun kemiklerin proksimalini tercih eder [12]. Direk grafide fokal litik lezyonlar ve homojen olmayan diffüz osteopeni görülebilir. Kalvaryumda ise çevresinde sklerotik halka bulunmayan, zımba deliği şeklinde, benzer boyutta ve çok sayıda litik lezyonlar karakteristiktir. Uzun kemiklerde tipik olarak santralde yerleşimli olup büyüdükçe endosteal çentiklenmeye ve yumuşak doku bileşenine neden olur. Patolojik kırık görülebilir (Resim 2) [12]. Ancak kemiğin en az %30'unu ve hatta muhtemelen %50-75'ni etkileyecek kadar destrüksiyona neden olan lezyonların direk grafide saptanabileceği akıld tutulmalıdır [13]. BT, litik lezyonları saptamada radyografiden daha duyarlı olup literatürde düşük doz tüm vücut BT'nin multipl myelom tanısında ve evrelemede kemik surveye göre daha üstün olduğundan bahsedilmektedir [14]. Yakın zamanlı başka çalışmalar ise dual enerji BT'nin, MRG ile karşılaştırılabilir kesinlikte mükemmel tanısal performansla sahip olduğunu ve tedavinin kemik iliği üzerine olan etkilerinin değerlendirilmesinde tamamlayıcı bilgiler ortaya koyduğunu göstermiştir [15, 16].

Kemik iliği infiltrasyonunu ve paternini göstermede en duyarlı yöntem olan MRG'de normal kemik iliği, mikronodüler (tuz-biber görünümü), fokal ve diffüz olmak üzere dört ayrı patern tanımlanmıştır. Fokal lezyonlar mikronodüler veya diffüz patern zemininde de görülebilir [13]. Bu lezyonlar T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, sıvıya hassas sekanslarda hiperintens sinyal şiddetinde ve diffüz kontrast parlaklaşması gösteren non-spesifik sinyal özelliklerine sahip olup ayırıcı tanıda lösemi, lenfoma ve metastaz gibi diğer infiltratif patolojiler de yer alır [13]. Literatürde tüm vücut MRG'nin kemik survey, pozitron emisyon tomografisi (PET) ve multidedektör BT'ye göre daha duyarlı olduğunu belirten çalışmalar vardır [17]. Tanı ve evreleme sırasında çok değerli olan MRG, tedavi sonrası değerlendirmede ise tek başına yeterli olmayabilir. Tedavi sonrasında iyileşme sürecindeki lezyonlar çok farklı görünümde olabilir. Örneğin sıvıya hassas se-

kanslarda uniform veya halka şeklinde çevresel olmak üzere hiperintensite görülebilir. Kontrast sonrası görüntülerde diffüz kontrastlanma devam edebilir veya çevresel kontrast parlaklaşması halini alabilir ki lezyonlardaki çevresel kontrastlanma da tedaviye cevabın mutlak göstergesi değildir. **T1 ağırlıklı görüntülerde tamamen yağ sinyaline dönmüş olan lezyonların aktif hastalık içermediği kabul edilebilir [13]. Ancak hastanın klinik ve laboratuvar bulguları normalken MR sinyalinin tamamen normale dönmesi 58 ay'ı bulabilir. Bunun tersine MRG bulguları normalken, klinik ve laboratuvar işaretler rezidüel hastalığı gösterebilir [13, 18].**

Fonksiyonel bir görüntüleme yöntemi olan Flor-18 işaretli florodeoksiglukoz (F-18 FDG) ile pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi (PET-BT) aktif ve inaktif hastalığı ayırt edebilme yeteneği ve bulguların MRG'ye kıyasla çok daha hızlı şekilde normale dönmesi sebebiyle tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde ve hasta izleminde öncelikli olarak tercih edilen görüntüleme yöntemidir [17, 19].

### Primer kemik lenfoması

Lenfoma, lenfoid dokuya özgü hücrelerin (lenfosit, histiyosit ve öncüleri) çoğalmasıyla karakterize olur. Vücutta lenforetiküler dokunun olduğu herhangi bir yerde ortaya çıkabilecek lenfoma genellikle hematojen yolla kemik iliğine yayılır [20]. Primer kemik lenfoması çok daha nadir olup primer kemik tümörlerinin %5'inden azını, ektranodal lenfomaların ise %4-5'ini oluşturur [21]. Primer kemik lenfoması tanısı için bir veya daha fazla kemikte histopatolojik olarak kanıtlanmış malign lenfoid hücreler varken en az 6 ay boyunca bölgesel lenf nodu haricinde başka bir yerde nodal veya ektranodal tutulum olmaması gerekir [21]. Vakaların çoğu non-Hodgkin lenfoma (NHL) olup diffüz büyük hücreli lenfoma en sık görülen tiptir. Hemen her yaş grubunda görülecek bu lezyonlar Ewing sarkomu ve osteosarkom gibi lezyonların tersine 6-7. dekada pik yapar ve erkeklerde daha sıktır. Genellikle aksiyel iskeleti tutan sekonder formunun aksine primer kemik lenfoması sıklıkla apendiküler

iskelette, özellikle femur, tibia, humerus gibi uzun kemiklerin metadiafizinde görülür [20, 21]. Çocuklarda ise nadiren epifizyel tutulumu neden olarak enfeksiyon, histiyositoz ve kondroblastom gibi diğer epifizler lezyonlarının ayırıcı tanısı arasında yer alabilir [22].

Direk grafi bulguları değişken olup litik (%70), mikst litik-sklerotik (%28) ve sklerotik (%2) olmak üzere farklı paternlerde karşımıza çıkabilir [23]. Vakaların çoğunu oluşturan litik-destrüktif grup, iyi ya da kötü sınırlı fokal litik lezyon veya geniş geçiş zonuna sahip güve yeniği/permeatif paternde lezyonlar şeklinde olabilir (Resim 3A). Bu lezyonların ayırıcı tanısında osteomyelit, eozinofilik granülom, metastaz ve Ewing sarkomu yer alır [20, 21, 23]. Kortikal bütünlük kaybı ve patolojik kırık görülebilir [20, 21]. Periost reaksiyonu önde gelen bulgulardan biri değildir. Ancak olursa agresif ve lameller tiptedir [20, 21]. Nadir olmayarak etkilenen kemikte litik bir alan içerisinde sekestrum adı verilen kemik parçalar görülebilir (Resim 3B). Bu bulgu lenfoma tanısı için oldukça anlamlı olsa da spesifik olmayıp osteomyelit, radyasyon nekrozu, kemik tüberkülozu ve başka tümörlerde de (LHH, metastatik karsinom vb.) görülebilir [24].

Mikst litik-sklerotik tip daha çok sekonder kemik lenfomasında veya tedavi sonrasında görülür. Homojen, dens vertebra korpusu ile karakterize fildişi (ivory) vertebranın ayırıcı tanısında da metastaz ve Paget hastalığı dışında lenfoma düşünülmelidir [20]. Ancak bu paternlerin yanısıra radyografik bulgular tamamen normal ve silik olabilir. Ayrıca lenfoma kemik medullasından, kortekste bulunan küçük vasküler kanallar aracılığı ile yumuşak dokuya uzanarak radyografik olarak normalden dikkat çekici yumuşak doku kitlesi ile karşımıza çıkabilirler [21]. BT, trabeküler destrüksiyon, periost reaksiyonu, sekestrum ve eşlik eden yumuşak doku bileşenlerini direk grafiden daha iyi gösterse de tanı için vazgeçilmez radyolojik inceleme yöntemi MRG'dir. Literatürde kemik iliğinde sinyal anormallikleri ile birlikte belli belirsiz kortikal tutulum varken aşikar bir yumuşak doku kitlesinin eşlik etmesinin lenfoma için tipik olduğundan bahsedilmektedir [22]. Öte yandan bazı yazar-

lar diğer malign tümörlerin tersine, fibröz doku içeriğinin yüksek olması nedeni ile T2 ağırlıklı görüntülerdeki hipointens görünümün primer kemik lenfoması için karakteristik olabileceğini [23, 25] veya difüzyon ağırlıklı görüntüleme patolojik olarak yüksek hücresellik ile ilişkili düşük ADC değerlerinden bahsetmektedir [26]. Ancak yapılan başka çalışmalar sonucunda genellikle T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, sıvıya hassas sekanslarda hiperintens ve kontrast parlaklaşması gösteren bu lezyonlar için MRG bulgularının da spesifik olmadığından belirtilmektedir (Resim 3C-F) [21-23, 27]. **Sonuç olarak direk grafide uzun kemik metadiafizinde güve yeniği/permeatif paternde soliter litik bir kemik lezyonu ve eşlik eden agresif periost reaksiyonu veya MRG'de kemik iliği sinyal anormalliklerine eşlik eden yumuşak doku bileşenine rağmen belli-belirsiz veya hafif dereceli kortikal destrüksiyon varlığı primer kemik lenfoması açısından tipik olarak düşünülse de bu bulgular spesifik olmayıp diğer küçük yuvarlak hücreli tümörlerde de (Ewing sarkomu ve multipl myelom dahil) görülebilir.** Doğru tanı için biyopsiye ihtiyaç kaçınılmazdır [21, 27]. Hastalığın yaygınlığının ve tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde en yaygın kullanılan tüm vücut görüntüleme yöntemi PET-BT'dir (Resim 3G-H) [1].

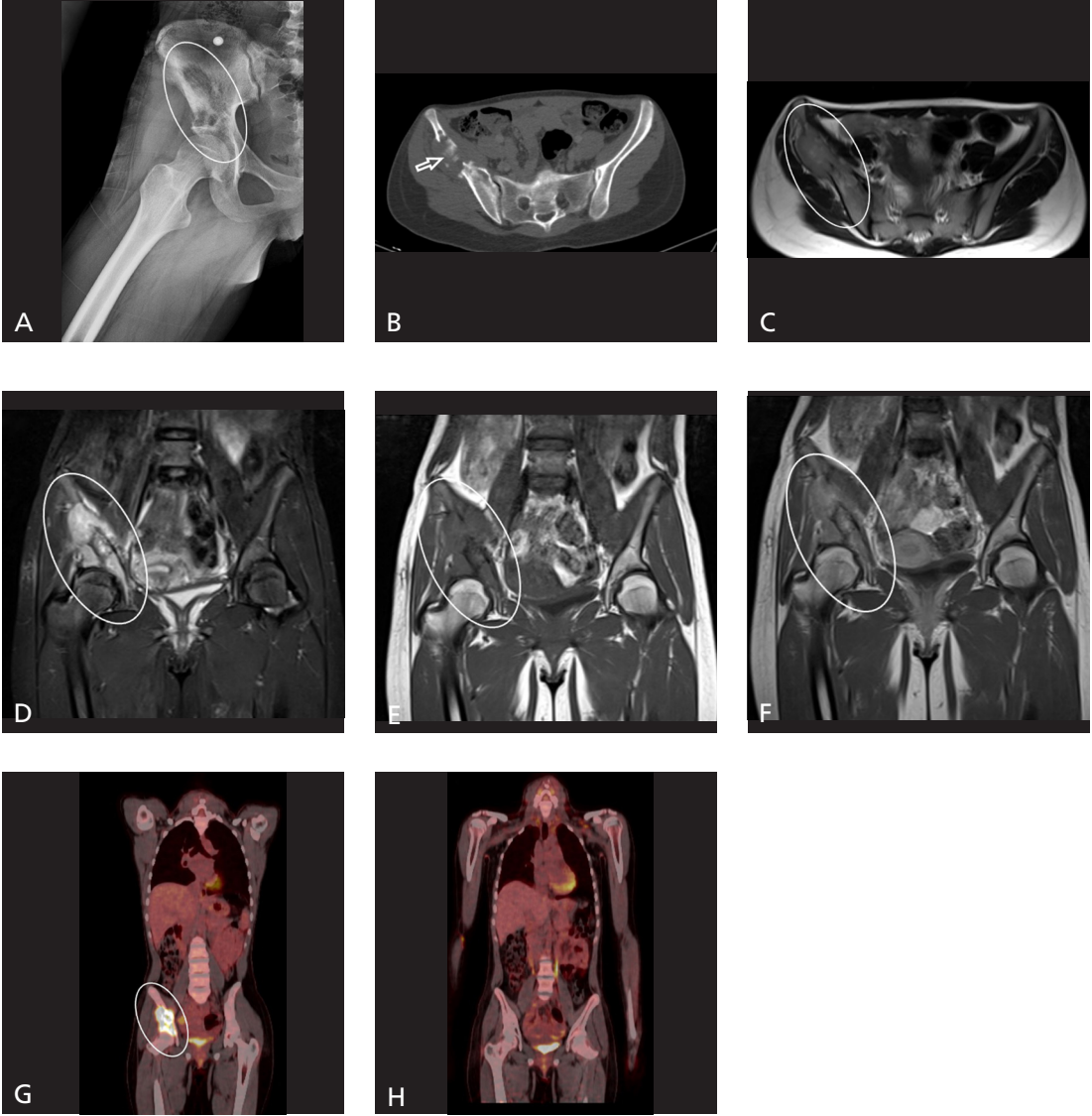
### Histiyositik hastalıklar

Bağıışıklık sistemi hücreleri, kemik iliğindeki multipotent hematopoetik kök hücrelerinden türetilir ve bu hücreler lenfoid ve myeloid kök hücrelere farklılaşırlar. Lenfoid seriden T lenfosit, B lenfosit ve doğal öldürücü hücreler, myeloid seriden ise eritrosit, eozinofil, bazofil, mast hücreleri, megakaryosit, nötrofil ve monositler oluşur. Monositler ise makrofaj ve dendritik hücrelere farklılaşırlar. Histiyositik hastalıklar bu makrofaj ve dendritik hücrelerden kaynaklanan bir grup hastalıktır [28].

### Langerhans hücreli histiyositoz

Deri ve mukozada bulunan Langerhans hücrelere benzerliğinden bu adı almış olsa da aslında dendritik hücrelerden kaynaklanır ve bu





**Resim 3. A-H.** 15 yaşında kız çocuğunda sağ hemipelviste primer kemik lenfoması. Pelvis grafisinde (A) sağ ilium ve asetabulumda geniş geçiş zonuna sahip litik-destrüktif paternde kemik lezyonu vardır (elips). Aksiyel BT görüntüsünde (B) bu litik lezyon içerisinde serbest kemik parçaları (sekestrum) görülmektedir (açık ok). Aksiyel düzlemde T2 ağırlıklı (C) ve koronal düzlemde STIR (D) ile kontrast öncesi (E) ve sonrası (F) T1 ağırlıklı görüntülerde kontrast parlaklaşması gösteren kemik lezyonu ve eşlik eden yumuşak doku uzanımı görülmektedir (elipsler). Tanı sırasındaki PET-BT (G) ve tedavi sonrası kontrol PET-BT (H) görüntülerinde lezyonun hipermetabolikten normometabolik hale geldiği görülmektedir.

hücrelerden kaynaklanan hastalıklar arasında en sık görülen tiptir. Çeşitli organ ve dokular da bu hücrelerin proliferasyonu ve birikimi ile karakterize LHH her yaş grubunda görülebilir olsa da vakaların çoğunluğunu 15 yaş altı çocuklar oluşturur. Başta iskelet sistemi olmak üzere cilt, akciğer, karaciğer, dalak, lenf nodu ve santral sinir sistemi gibi farklı organ ve

dokuların etkilenmesiyle çok çeşitli klinik ve radyolojik bulgu ortaya çıkabilir [28-30]. Bu patolojinin birkaç farklı hastalık olduğu düşünüldüğü zamanlarda eozinofilik granülom, Hand-Schüller-Christian hastalığı, histiyositoz X ve Letterer-Siwe hastalığı gibi artık göz ardı edilmeye başlanan isimler kullanılıyor olsa da günümüzde tek sistem LHH (bir organ veya

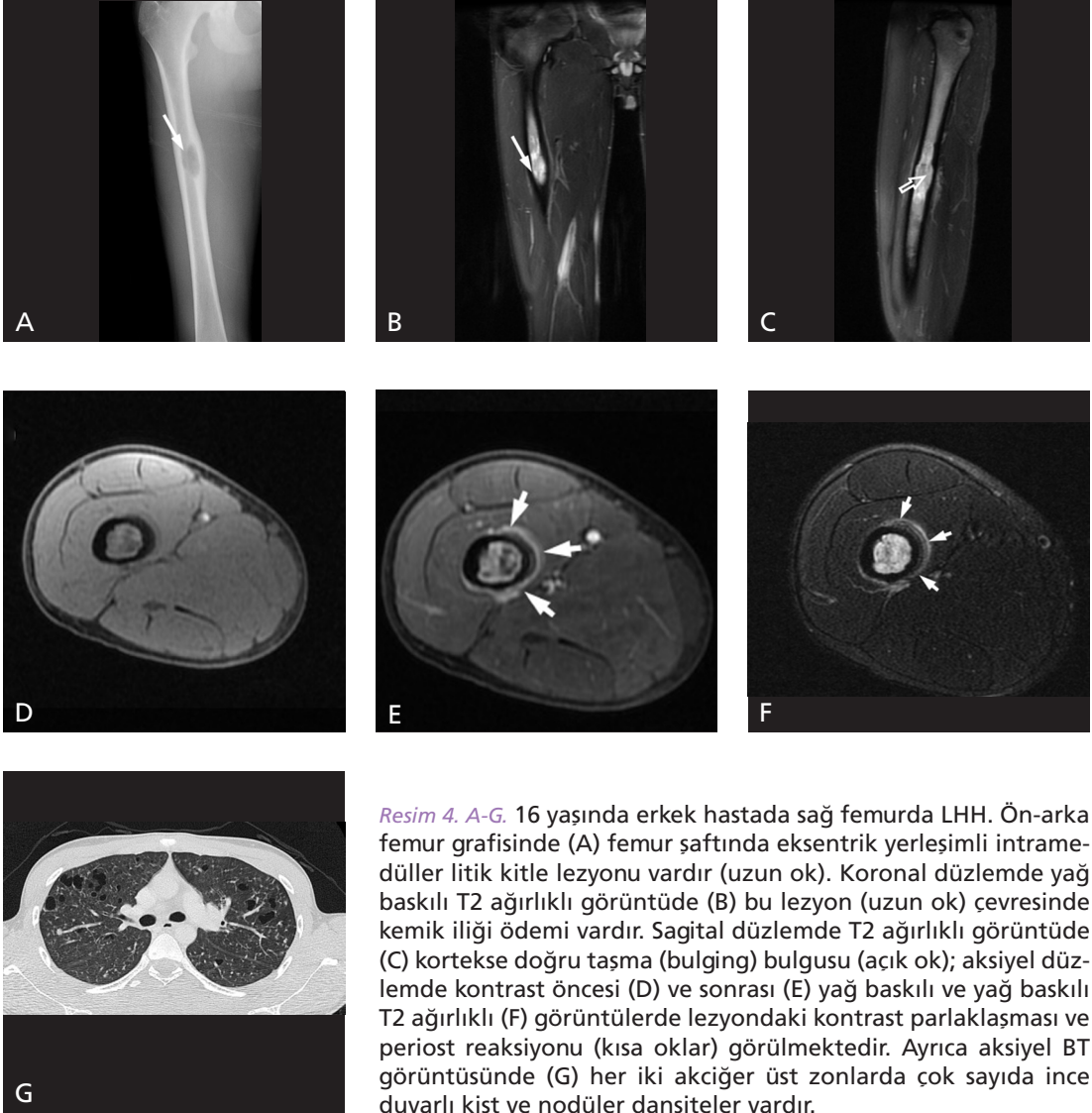
sistem) ve multisistem LHH (iki veya daha fazla organ) olmak üzere temel iki gruptan bahsedilmektedir. Tek sistem tutulumunda spontan gerileme ve iyi prognoz görülürken, multisistem tutulumunda ise spontan gerilemeden, agresif ilerleme ve hatta ölüme kadar öngörülmesi güç bir prognoz vardır [30].

İskelet sistemi tutulumu yaygın olup vakaların yaklaşık %80'inde kemik lezyonu vardır [28]. Bir veya birden fazla sayıda herhangi bir kemik etkilenebilir. Başta kafatası olmak üzere mandibula, kosta, pelvis ve vertebra gibi yassı kemik tutulumu sıktır. Uzun kemik tutulumu ise başta femur ve takiben humerus ve tibianın diafiz ve/veya metafizinde karşımıza çıkabilir [28]. Direk grafide genellikle erişkinde görülen multipl myeloma benzer şekilde genellikle aşık bir sklerotik rimi olmayan, yuvarlak veya oval şekilli, iyi veya belirsiz sınırlı, litik lezyonlar şeklinde karşımıza çıkarlar (Resim 4A). Tek veya çok sayıda olabilir. Kortekste ekspansiyon olsa da genellikle sağlamdır. Periost reaksiyonu eşlik etmeyebilir, olursa ince tabakalı görünümdedir [31]. Kafatasında zımba deliği (punched-out) şeklinde lezyonlar görülebileceği gibi bu lezyonlar büyüyüp birleşerek coğrafik paternde görülebilir. Kalvaryal lezyonlar tek ise dermoid ve epidermoid kist, çok sayıda ise lenfoma, lösemi, multipl myelom ve metastaz ayırıcı tanıda yer alır [28]. Ciddi mandibular lezyonlar alveolar destrüksiyon ile yüzen diş (floating teeth) görünümüne neden olabilir. **Özellikle çocuklarda, torasik bölgede vertebra korpusundaki kollapsa bağlı ortaya çıkan vertebra plana görünümü de LHH için tipik bulgulardan biri olsa da ayırıcı tanıda lösemi, metastatik nöroblastom veya Ewing sarkomu gibi başka lezyonlar da yer alır [28].** Bu lezyonlar MRG'de T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, sıvıya hassas sekanslarda hiperintens sinyal şiddetinde ve değişken kontrast parlaklaşması olan, spesifik olmayan sinyal özelliklerine sahiptir. Ancak lezyon çevresindeki kemik iliği ve yumuşak doku ödeminin yanı sıra, hipointens rim, endosteal çentiklenmenin fokal alanlarına bağlı tomurcuklanma (budging), kortekse doğru taşma (bulging), ekstraözöz kitle veya çok daha nadiren hemoraji ve sıvı-sı-

vı seviyelenmesi gibi bulgular tanıda yol gösterici olabilir (Resim 4B-F) [31]. Çeşitli atipik veya agresif görünümüler Ewing sarkomu gibi malign kemik tümörleri veya tüberküloz dahil olmak üzere enfeksiyonları taklit edebilir [31, 32]. Literatürde yayımlanmış herhangi bir klavuz olmasa da ilk tanı sırasında hastalığın yaygınlığının belirlenmesi ve evrelemede tüm vücut MRG, tedavi sonrası değerlendirmede ise PET-BT kullanımı tavsiye edilmektedir [30].

### Erdheim-Chester hastalığı

İlk olarak 1930'da lipoid granulomatozis olarak tanımlanmış ECH, dendritik hücrelerden kaynaklanan ve çok nadir görülen bir non-LHH olup tipik olarak erişkin yaş grubunda ortaya çıkar [28]. Başta kemikler olmak üzere santral sinir sistemi, kardiyovasküler sistem, retroperiton ve akciğer gibi farklı sistem ve organları tutması neticesinde LHH'da olduğu gibi çok çeşitli klinik ve radyolojik bulgularla ortaya çıkabilirler [28, 33]. Retroperitoneal tutulum özellikle perirenal alanda tüylü görünümde kabuk gibi yumuşak doku kalınlık artışı şeklindedir. Bu durumda ayırıcı tanıda lenfoma ve retroperitoneal fibrozis gibi lezyonlar da düşünülmelidir. Abdominal aorta çevresinde de ortaya çıkabilecek bu yumuşak doku vaskülit benzeri görünüme neden olur (Resim 5) [28, 33]. Santral sinir sisteminde diabetes insipidus, serebellar sendrom, özellikle sellada menenjiom benzeri ekstraksiyel kitleler, retro-orbital infiltrasyon ve kitle görülebilir. Akciğerde sentrilobüler nodül veya kistler, perikardiyal efüzyon-kalınlaşma, kardiyomyopati ve hepatosplenomegali karşılaşılabilecek diğer bulgulardır [28, 33]. Kemik tutulumu hastaların nerdeyse tamamında olmakla birlikte bu vakaların çoğunda asemptomatiktir [28, 34]. Tipik olarak alt ekstremiteler, daha az sıklıkta üst ekstremitelerin uzun kemikleri ile nadiren kafatası, sternum, vertebra, kosta, iliak gibi yassı kemiklerde görülür [28, 33, 34]. **Özellikle diz eklemi çevresindeki femur ve tibianın metadiafizinde bilateral ve simetrik osteoskleroz varlığı karakteristik bir bulgudur.** Direk grafide diffüz ve yamasal dansite artışı, kaba trabeküler patern,



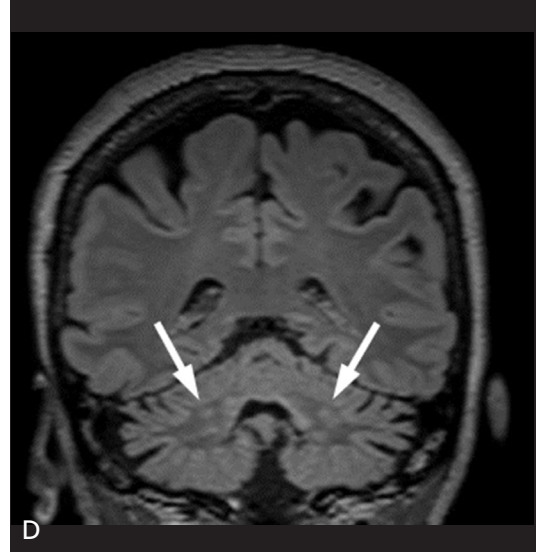
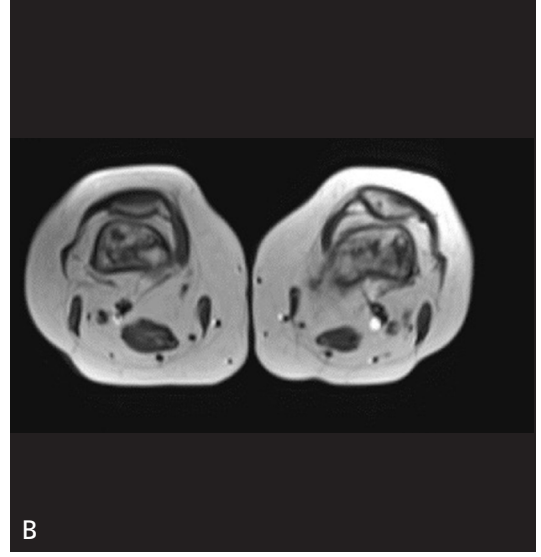
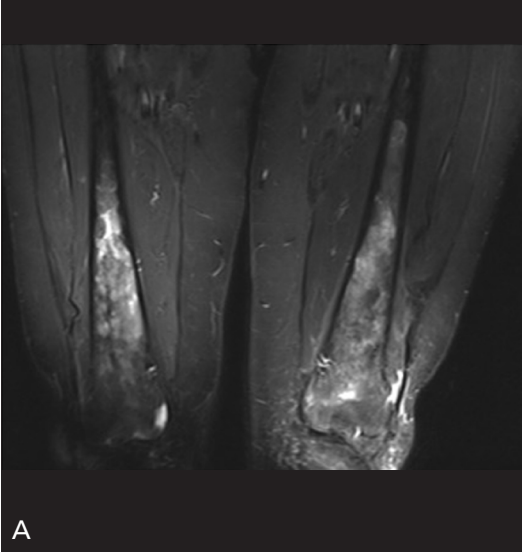
**Resim 4. A-G.** 16 yaşında erkek hastada sağ femurda LHH. Ön-arka femur grafisinde (A) femur shaftında eksentrik yerleşimli intramedüller litik kitle lezyonu vardır (uzun ok). Koronal düzlemde yağ baskılı T2 ağırlıklı görüntüde (B) bu lezyon (uzun ok) çevresinde kemik iliği ödemi vardır. Sagittal düzlemde T2 ağırlıklı görüntüde (C) kortekse doğru taşma (bulging) bulgusu (açık ok); aksiyel düzlemde kontrast öncesi (D) ve sonrası (E) yağ baskılı ve yağ baskılı T2 ağırlıklı (F) görüntülerde lezyondaki kontrast parlaklaşması ve periost reaksiyonu (kısa oklar) görülmektedir. Ayrıca aksiyel BT görüntüsünde (G) her iki akciğer üst zonlarda çok sayıda ince duvarlı kist ve nodüler dansiteler vardır.

medüller skleroz ve kortikal kalınlaşma ortaya çıkar [33]. Bazı vakalarda litik-sklerotik mikst paternde lezyonlar görülebilir. Normal kemik iliğinin replasmanına bağlı olarak MRG’de, fibröz ve ödematöz bileşenlerinin miktarına göre T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde ise ara intensitede veya hiperintens heterojen sinyal anormallikleri ortaya çıkar (Resim 5) [34]. Literatürde bu klasik kemik bulguların yanı sıra periostit ve parsiyel epifizyel tutulum gibi atipik bulgular da tanımlanmıştır [34]. Bu hastalıkta ortaya çıkan kemik bulguları ile ilgili iyi bilgi sahibi olmak, viseral organ tutulumlarının çok çeşitli ve non-spesi-

fik olduğu gözönünde bulundurulduğunda kemik lezyonlarının tanısal değeri nedeni ile çok önemlidir [34].

### Rosai-Dorfman hastalığı

Makrofaj proliferasyonu ile karakterize bu nadir hastalık masif lenfadenopatili sinüs histiyositozu olarak da adlandırılan ve ilk kez 1969’da tanımlanmış olan bir çeşit non-LHH histiyositik hastalıktır [28]. Genellikle çocuk ve genç yetişkin erkeklerde görülür. En sık baş-boyun bölgesinde non-spesifik ağrısız lenfadenopatiler şeklinde ortaya çıkar. Servi-



**Resim 5. A-D.** 56 yaşında kadın hastada Erdheim-Chester hastalığı. Koronal düzlemde yağ baskılı T2 (A) ve aksiyel düzlemde T2 (B) ağırlıklı görüntülerde her iki femurda heterojen kemik iliği sinyal anormallikleri vardır. Sagittal reformat BT (C) kesitinde vertebralarda nodüler sklerotik lezyonların (siyah oklar) yanı sıra abdominal aorta ve dallarında vaskülit benzeri duvar düzensizlikleri vardır. Bunların yanı sıra koronal düzlem FLAIR sekansında serebellar beyaz cevher lezyonları görülmektedir (oklar). Tanı femur distalinden yapılan biyopsi ile doğrulanmıştır (Dr. Hayri Oğul'un arşivinden).

kal bölge dışında retroperitoneal, mediastinal, aksiller ve inguinal lenfadenopatiler de görülebilir. Bu bulgulara ateş, sedimentasyon artışı ve hafif anemi gibi bulgular da eşlik eder [28]. Ekstranodal tutulum vakaların neredeyse yarısında vardır [28, 35]. Genç yaşlarda görülen ve lenfadenopatiler ile karakterize klasik formunda yaklaşık %20-40 oranında spontan gerileme varken, ekstranodal tutulum daha ileri yaşlarda

görülür ve kronikleşme eğilimi ile çeşitli vital organ tutulumları nedeniyle daha kötü prognostudur [35]. Santral sinir sisteminde epidural veya subdural kompartmanda intrakranial lezyonlar veya menenjiom benzeri ekstraaksiyel lezyonlar; hava yollarında çevresel kalınlaşma veya intraluminal polipoid lezyonlar; akciğerde nodüller veya infiltratif kitle lezyonları; kalpte intrakardiyak veya epikardiyal, perikardiyal

kitle lezyonları; abdomende bilateral renal pelvis veya subkapsüler solid kitleler; cilt altında ise tek veya çok sayıda, sarkom veya desmoid tümör gibi lezyonlarla karışabilecek, iyi sınırlı veya infiltratif paternde yumuşak doku lezyonları görülebilir [28, 35]. Erdheim-Chester hastalığının tersine kemik lezyonları vakaların ancak %5-10'unda görülür. Bu lezyonlar genellikle uzun kemik metafizi veya daha az sıklıkla epifizinde keskin veya belirsiz sınırlı litik intramedüller lezyonlar şeklinde olup tek veya multipl olabilir. Tipik olarak periost reaksiyonu ve kalsifikasyon görülmez ancak kortikal destrüksiyon olabilir [35]. Bu lezyonlar MRG'de de non-spesifik özelliklere sahip olup ayırıcı tanısında lenfoma, LHH, multipl myelom, metastaz ve osteomyelit yer almaktadır [35]. Diğer histiyositik hastalıklarda olduğu gibi tanı için histopatolojik ve immünohistokimyasal çalışmalara ihtiyaç olup radyolojik değerlendirme başlangıçta hastalığın yaygınlığını belirleme ve tedaviye yanıtın değerlendirmesinde kullanılır [35].

## Kaynaklar

- [1]. Navarro AM, Matcuk GR, Patel DB, Skalski M, White EA, Tomasian A, et al. Musculoskeletal imaging findings of hematologic malignancies. *Radiograph* 2017; 37: 881-900. [Crossref]
- [2]. Vande Berg BC, Malghem J, Lecouvet FE, Maldague B. Magnetic resonance imaging of the normal bone marrow. *Skeletal Radiol* 1998; 27: 471-83. [Crossref]
- [3]. Hwang S, Panicek DM. Magnetic resonance imaging of bone marrow in oncology, Part 1. *Skeletal Radiol* 2007; 36: 913-20. [Crossref]
- [4]. Burdiles A, Babyn PS. Pediatric bone marrow MR imaging. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2009; 17: 391-409. [Crossref]
- [5]. Laor T, Jaramillo D. MR imaging insights into skeletal maturation: what is normal? *Radiology* 2009; 250: 28-38 [Crossref]
- [6]. Steiner RM, Mitchell DG, Rao VM, Schweitzer ME. Magnetic resonance imaging of diffuse bone marrow disease. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 383-409.
- [7]. Vanel D, Dromain C, Tardivon A. MRI of bone marrow disorders. *Eur Radiol* 2000; 10: 224-9. [Crossref]
- [8]. Sebag GH, Moore SG. Effect of trabecular bone on the appearance of marrow in gradient-echo imaging of the appendicular skeleton. *Radiology* 1990; 174: 855-9. [Crossref]
- [9]. Disler D, Mccauley TR, Ratner LM, Kesack C, Cooper JA. In-phase and out-of-phase MR imaging of bone marrow: prediction of neoplasia based on the detection of coexistent fat and water. *Am J Roentgenol* 1997; 169: 1439-47. [Crossref]
- [10]. Montazel JL, Divine M, Lepage E, Kobeiter H, Breil S, Rahmouni A. Normal spinal bone marrow in adults: dynamic gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology* 2003; 229: 703-9. [Crossref]
- [11]. Kyle RA, Rajkumar SV. Epidemiology of the plasma-cell disorders. *Best Pract Res Clin Haematol* 2007; 20: 637-64. [Crossref]
- [12]. Kim SH, Smith SE, Mulligan ME. Hematopoietic tumors and metastases involving bone. *Radiol Clin North Am* 2011; 49: 1163-83. [Crossref]
- [13]. Hanrahan CJ, Christensen CR, Crim JR. Current concepts in the evaluation of multiple myeloma with MR imaging and FDG PET/CT. *Radiograph* 2010; 30: 127-42. [Crossref]
- [14]. Gleeson TG, Moriarty J, Shortt CP, Gleeson JP, Fitzpatrick P, Byrne B, et al. Accuracy of whole-body low-dose multidetector CT (WBLDCT) versus skeletal survey in the detection of myelomatous lesions, and correlation of disease distribution with whole-body MRI (WBMRI). *Skeletal Radiol* 2009; 38: 225-36. [Crossref]
- [15]. Kosmala A, Weng AM, Heidemeier A. Multiple myeloma and dual energy CT: diagnostic accuracy of virtual noncalcium technique for detection of bone marrow infiltration of the spine and pelvis. *Radiology* 2018; 286:205-13. [Crossref]
- [16]. Reinert CP, Krieg EM, Bösmüller H, Horger M. Mid-term response assessment in multiple myeloma using a texture analysis approach on dual energy-CT-derived bone marrow images-A proof of principle study. *Eur J Radiol* 2020; 131: 109-214. [Crossref]
- [17]. Ferraro R, Agarwal A, Martin-Macintosh EL, Peller PJ, Subramaniam RM. MR imaging and PET/CT in diagnosis and management of multiple myeloma. *Radiograph* 2015; 35: 438-54. [Crossref]
- [18]. Walker R, Barlogie B, Haessler J, Tricot G, Anaisie E, Shaughnessy Jr JD, et al. Magnetic resonance imaging in multiple myeloma: diagnostic and clinical implications. *J Clin Oncol* 2007; 25: 1121-8. [Crossref]
- [19]. Cavo M, Terpos E, Nanni C, Moreau P, Lentzsch S, Zweigman S, et al. Role of 18F-FDG PET/CT in the diagnosis and management of multiple myeloma and other plasma cell disorders: a consensus statement by the International Myeloma Working Group. *Lancet Oncol* 2017; 18: e206-17. [Crossref]
- [20]. Ruzek KA, Wenger DE. The multiple faces of lymphoma of the musculoskeletal system. *Skeletal Radiol* 2004; 33: 1-8. [Crossref]
- [21]. Krishnan A, Shirkhoda A, Tehranzadeh J. Primary bone lymphoma: radiographic-MR imaging correlation. *Radiograph* 2003; 23: 1371-87. [Crossref]
- [22]. Fox MG, Marti JK, Bachmann KR, LeGallo RD, Foster WC. Epiphyseal presentation of non-Hodgkin's lymphoma of bone in two pediatric patients-one with primary lymphoma of bone. *Skeletal Radiol* 2015; 44: 587-95. [Crossref]

- [23]. Mulligan ME, McRae GA, Murphey MD. Imaging features of primary lymphoma of bone. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173: 1691-7. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Jennin F, Bousson V, Parlier C, Jomaah N, Khanine V, Laredo J-D. Bony sequestrum: a radiologic review. *Skeletal Radiol* 2011; 40: 963-75. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Hermann G, Klein MJ, Abdelwahab IF, Kenan S. MRI appearance of primary non-Hodgkin's lymphoma of bone. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 629-32. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Garret KM, Kim HK, Stanek J, Emery KH. MR findings of primary bone lymphoma in a 15-year-old girl: emphasis on diffusion-weighted imaging. *Pediatr Radiol*. 2011; 41: 658-62. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Heyning FH, Kroon HMJA, Hogendoorn PCW, Taminiau AHM, Woude HJ. MR imaging characteristics in primary lymphoma of bone with emphasis on non-aggressive appearance. *Skel Radiol* 2007; 36: 937-44. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Zaveri J, La Q, Yarmish G, Neuman J. More than just Langerhans Cell Histiocytosis: a radiologic review of histiocytic disorders. *Radiograph* 2014; 34: 2008-24. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Badalian-Very G, Vergilio JA, Fleming M, Rollins BJ. Pathogenesis of Langerhans cell histiocytosis. *Annu Rev Pathol* 2013; 8: 1-20. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Rajakulasingam R, Siddiqui M, Michelagnoli M, Saifuddin A. Skeletal staging in Langerhans cell histiocytosis: a multimodality imaging review. *Skel Radiol* In press 2020. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Singh J, Rajakulasingam R, Saifuddin A. Langerhans cell histiocytosis of the shoulder girdle, pelvis and extremities: a review of radiographic and MRI features in 85 cases. *Skel Radiol* 2020; 49: 1925-37. [\[Crossref\]](#)
- [32]. Maraş Özdemir Z, Sağır Kahraman A, Görmeli CA, Sevimli R, Akpolat N. Langerhans cell histiocytosis with atypical intervertebral disc and sacroiliac joint involvement. mimicking osteoarticular tuberculosis in an adult. *Balkan Med J* 2016; 33: 573-7. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Murray M, Marshall M, England E, Mander J, Chakera TMH. Erdheim-Chester Disease. *Clin Radiol* 2001; 56: 481-4. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Dion E, Graef C, Miquel A, Haroche J, Wechsler B, Amoura Z, et al. Bone involvement in Erdheim-Chester Disease: imaging findings including periostitis and partial epiphyseal involvement. *Radiology* 2006; 238: 632-9. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Mar WA, Yu, JH, Knuttinen MG. Rosai-Dorfman Disease: Manifestations Outside of the Head and Neck. *AJR* 2017; 208: 721-32. [\[Crossref\]](#)

## Kemiđin Hematopoetik Tmrleri

Zeynep Marař zdemir

### Sayfa 111

Bu dnřm bilateral ve simetrik bir řekilde, apendikler iskelettten aksiyel iskelete, her bir kemik iin ise distalden proksimale, diafizden metafize (ncelikle distal metafize) ve santralden endosteal alana dođru ngrlebilir ve ilerleyici bir řekilde gerekleřir.

### Sayfa 114

T1 ađırlıklı grntlerde tamamen yađ sinyaline dnmř olan lezyonların aktif hastalık iermediđi kabul edilebilir. Ancak hastanın klinik ve laboratuvar bulguları tamamen normalken MR sinyalinin tamamen normale dnmesi 58 ay'ı bulabilir. Bunun tersine MRG bulguları normalken, klinik ve laboratuvar iřaretler rezidel hastalıđı gsterebilir.

### Sayfa 115

Sonu olarak direk grafide uzun kemik metadiafizinde gve yeniđi/permeatif paternde soliter litik bir kemik lezyonu ve eřlik eden agresif periost reaksiyonu veya MRG'de kemik iliđi sinyal anormalliklerine eřlik eden yumuřak doku bileřenine rađmen belli-belirsiz veya hafif dereceli kortikal destrksiyon varlıđı primer kemik lenfoması aısından tipik olarak dřnlse de bu bulgular spesifik olmayıp diđer kk yuvarlak hcreli tmrlerde de (Ewing sarkomu ve multipl myelom dahil) grlebilir.

### Sayfa 117

zellikle ocuklarda, torasik blgede vertebra korpusundaki kollapsa bađlı ortaya ıkan vertebra plana grnm de LHH iin tipik bulgulardan biri olsa da ayırıcı tanıda lsemi, metastatik nroblastom veya Ewing sarkomu gibi bařka lezyonlar da yer alır.

### Sayfa 117

zellikle diz eklemi evresindeki femur ve tibianın metadiafizinde bilateral ve simetrik osteoskleroz varlıđı karakteristik bir bulgudur.

## Kemiğin Hematopoetik Tümörleri

Zeynep Maraş Özdemir

1. Aşağıdaki önermelerden hangisi/hangileri doğrudur?
  - I. Sarı ve kırmızı kemik iliğinin her ikisinde de ana bileşen yağdır
  - II. Kemik iliği konversiyonu aksiyel iskelette başlar
  - III. Kemik iliği rekonversiyonu apendiküler iskelette başlar
  - IV. Kemik iliği konversiyonu ancak 3. dekadın sonunda matür haline ulaşır
  - a. I-II
  - b. I-II-III
  - c. I-IV
  - d. I-II-IV
  - e. I-III-IV
2. Kemik iliği görüntülemesi ile ilgili aşağıdakilerden hangisi doğrudur?
  - a. Manyetik rezonans görüntülemesinde kemik iliği sinyalini belirleyen temel faktör kemik trabeküllerinin varlığıdır
  - b. Kırmızı kemik iliği T1 ağırlıklı görüntülerde cilt altı yağa göre hipointens, yağ baskılı T2 ağırlıklı sekanslarda ise kasa göre hiperintens sinyal şiddetinde görülür
  - c. Kemik iliği rekonversiyonu ilk olarak epifiz ve apofizlerde sinyal değişikliğine neden olur
  - d. Kemik iliği patolojilerinde Dixon sekansı kullanışlı değildir
  - e. Benign ve malign kemik iliği lezyonlarının ayrımı en iyi difüzyon sekanslarda yapılır
3. Aşağıdakilerden hangisi plazma hücreli patolojilerden biri değildir?
  - a. Multipl myelom
  - b. Önemi belirsiz monoklonal gamopati
  - c. POEMS sendromu
  - d. Soliter plazmositom
  - e. Erdheim-Chester hastalığı
4. Multipl myelom ile ilgili aşağıdakilerden hangisi doğrudur?
  - a. Multipl myelom en sık apendiküler iskelette ortaya çıkar
  - b. Tedavi sonrası değerlendirmede öncelikli tercih edilen görüntüleme yöntemi düşük doz tüm vücut BT olmalıdır
  - c. Uzun kemiklerde tipik olarak santralde yerleşimli olup büyüdükçe endosteal çentiklenmeye ve yumuşak doku bileşenine neden olur.
  - d. Direk grafide litik lezyonların çevresinde lameller tarzda periost reaksiyonu görülmesi karakteristiktir
  - e. PET-BT yalnızca hastalığın evrelemesinde kullanılır
5. Aşağıdakilerden hangisi doğrudur?
  - a. Langerhans hücreli histiyostoz plazma hücreli neoplazilerden biridir
  - b. Rosai-Dorfman hastalığı plazma hücreli neoplazilerden biridir
  - c. Çocuklarda vertebra plana görünümü Langerhans hücreli histiyositoz için tipik bulgulardan biridir
  - d. Erdheim-Chester hastalığı genellikle çocuk ve genç yetişkinlerde baş-boyun bölgesinde non-spesifik ağrısız lenfadenopatiler şeklinde ortaya çıkar
  - e. Rosai-Dorfman hastalığında tipik olarak alt ekstremitelerde bilateral ve simetrik osteosklerotik kemik lezyonları görülür



# Kemiğin İndiferansiye Küçük Yuvarlak Hücreli Sarkomları ve Radyolojik Bulguları

Merve Yazol , Öznur Boyunağa 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemiğin indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkomlarının yeni histopatolojik sınıflamasını öğrenmek
- Ewing sarkomunun ana radyolojik bulgularını öğrenmek
- Tedavi sonrası radyolojik takip ve değerlendirme

Yazol M, Boyunağa Ö. Kemiğin İndiferansiye Küçük Yuvarlak Hücreli Sarkomları ve Radyolojik Bulguları. Trd Sem 2021; 9: 124-136.

## GİRİŞ

Ewing sarkomu tümör ailesi (ESTA), küçük mavi yuvarlak hücreli tümör spektrumunda yer alan ve sıklıkla çocukluk çağında görülen agresif kemik ve yumuşak doku tümörlerini tanımlar. Bu tümörler geçmişte kemiğin Ewing sarkomu (ES), kemik dışı ES, periferik primitif nöroektodermal tümör (pPNET), göğüs ön duvarının malign küçük yuvarlak hücreli tümörü (Askin tümörü) ve atipik ES olarak ayrı biçimde sınıflandırılmaktaydı. Günümüzde ise histolojik, immunohistokimyasal, non- random kromozomal translokasyonlar yönünden benzer olduklarının bulunmasıyla ESTA başlığı altında toplanmıştır [1]. Dünya Sağlık Örgütü (WHO)'nün 2013 kemik ve yumuşak doku tümörleri sınıflandırmasında Askin tümörü ve pPNET adlandırmaları kaldırılmıştır. ESTA tümörlerinin %90'ında 22q12 bölgesindeki EWS

genini ilgilendiren, EWS/ETS gen füzyonu ile hücrel proliferasyona neden olan ortak resiprokal bir translokasyon vardır [2]. Daha önceleri diğer küçük yuvarlak hücreli sarkomlar, Ewing sarkomunun subtipleri veya "Ewing benzeri sarkomlar" olarak adlandırılmaktaydı. Dünya Sağlık Örgütü (WHO)'nün 2020 kemik ve yumuşak doku tümörleri sınıflandırmasına göre indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkom alt tipleri Ewing sarkomu yanı sıra, "Füzyon yapan EWSR1 ile ilişkili yuvarlak hücreli sarkom", "CIC (Capicua Transcriptional Repressor) rearanjmanı ilişkili sarkom", "BCOR (BCL-6 transcriptional corepressor) rearanjmanı ilişkili sarkom" olarak güncellenmiştir [3, 4]. Bu yeni 3 alt tip, ES'den klinik, patolojik ve moleküler, klinik davranış, tedavi cevabı açısından farklılık göstermektedir [5]. Morfolojik olarak Ewing sarkomu benzeri olan ancak EWSR1-ETS ya da FUS-ETS gen fü-

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Merve Yazol • myazol@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.  
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-9-13  
turkadyolojiseminerleri.org

yonları içermeyen bu tümörler “Ewing-benzeri indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkomlar” olarak adlandırılmıştır. ES ile karşılaştırıldığında prognozları daha kötüdür. CIC rearanjmanı ilişkili agresif indiferansiye sarkomlar bu gruptaki en kötü prognoz ve tedavi yanıtına sahip olan tümörlerdir (<%50). Radyolojik ve mikroskopik olarak benzer görünüme sahip bu tümörler kapsamlı moleküler karakterizasyon ile ayırlabilmektedir (Tablo 1).

### Klasik Ewing Sarkomu

Kemiğin Ewing sarkomu, ES tümör ailesinin prototipi ve en sık görülen tümördür [2]. Kemik ES’si çocuk ve adolesanlarda osteosarkomdan sonra ikinci en sık karşılaşılan primer malign kemik tümördür. Olguların %95’i 7-25 yaş arasındadır, erkeklerde kızlara göre daha sıktır (55:45, erkek: kız) [6]. En sık yakınlama 1 aydan uzun süren, lokal, aralıklı ağrı ve palpabl şişlik olup laboratuvar bulguları (ateş, artmış sedimentasyon hızı) enfeksiyonu taklit edebilir [7]. Nadir olarak hastalar patolojik fraktür, parapleji veya nörolojik defisit ile başvurabilirler. Pelvik lezyonlar tanı anında daha büyük ve kötü prognozlu olma eğilimindedir. Olguların %70-75’i tek lezyon, kalanı akciğer, kemik veya kemik iliğini tutan metastatik lezyonlar şeklindedir.

Kemik lezyonları hem uzun hem yassı kemiklerde geniş dağılım gösterir. Olguların %75’inde pelvis ve alt ekstremitte uzun tübüler kemikleri tutulur. 10 yaş altında tübüler kemiklerde, 10 yaş üzerinde aksiyal iskelet, pelvis ve omuz kuşağında yerleşim eğilimi vardır [8]. Uzun tübüler kemik lezyonları genellikle proksimal meta-diafizer ya da diafizer yerleşimi tercih eder. İzole epifizer yerleşim son derece nadirdir. Vertebral kolonda en sık sakrumda; azalan sıklıkta lomber, torasik, servikal vertebra ile koksikte izlenir. Spinal lezyonlar sıklıkla posterior elemanlar ile korpus tutulumu yapar ve spinal kanala uzanan geniş yumuşak doku komponenti gösterir.

Ultrasonografi (USG) tercih edilen tanı yöntemi olmamakla birlikte; solid-kistik komponent ayrımını yapmaya, primer iskelet dışı ES

ya da yumuşak doku metastazları ile kas invazyonunu saptamaya yardımcı olabilir. USG’de vaskularizasyonu artmış, hemoraji ve nekroza bağlı anekoik kistik alanlar içeren, hipoekoik kapsüllü bir kitle şeklinde izlenir. **Eşlik eden yeni kemik oluşumları, düzensiz, kortekse dik, güneş ışığı tarzında veya spiküle multipl lineer çizgiler olarak izlenir (Resim 1). Direkt grafide lezyonun malign natürünü yansıtan agresif kemik değişiklikleri görülür. Lezyonun oluşturduğu kemik yıkımı güve yeniği ya da permatif paternde (%76-82) olup, lezyonun geçiş zonu geniştir (%96). Olguların %15’inde coğrafik kemik yıkımı izlenir. Kortikal destrüksiyonun (%19-42) eşlik ettiği yumuşak doku kitlesi (%56-80) sık görülen bir bulgudur (Resim 2). Tümöre sıklıkla çok tabakalı (soğan zarı şeklinde) veya spiküle (güneş ışını-saç fırçası şeklinde) agresif periost reaksiyonu eşlik eder (Resim 1, 2). El ve ayak kemikleri ile yassı kemiklerde yerleşen tümörlerde skleroz görülebilir. Reaktif kemik oluşumu ve intraosseöz skleroz, bulutsu ya da yoğun osseöz matriks şeklinde olabilir. Etkilenen kemikte daha az sıklıkta kortikal kalınlaşma (%21), patolojik kırık (%15) ya da ekspansiyon ve yeniden şekillenme izlenebilir. Lezyonun iyi sınırlı olması, yumuşak dokuda kalsifikasyon varlığı, kemik kortekste dıştan basılanma-çanaklaşma olması, bal peteği görünümü ve vertebra plana görünümü bu tümörler için alışılmadık radyolojik bulgulardandır. Dış kortekste dışarıdan basılanma-çanaklaşma bulgusu genellikle medüller kaviteden korteks dışına uzanım gösteren lezyonlarda izlenir. Tümörün medüller kaviteden kaynaklandığının saptanması radyografide zor iken, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bu konuda radyografiye üstündür.**

BT kemik yıkımının, matriks içeriğinin ve paraspinal bölge ya da pelvis gibi kompleks anatomik alanların değerlendirilmesinde yardımcıdır. BT bulguları direkt grafi bulguları ile benzerdir. Geniş kortikal destrüksiyon bulgusu, kitlenin yumuşak doku ve intraosseöz komponentlerinin devamlılık gösterdiğinin saptanmasında oldukça değerlidir (Resim 3). Yumuşak doku komponenti homojen ve kas ile benzer dansitededir. Diffüz veya periferik nodüller

**Tablo 1: Kemiğin İndiferansiye Küçük Yuvarlak Hücreli Sarkomları Alt tiplerinin Radyolojik Özellikleri**

Tümör	Yaş	C	Yerleşim	Radyografi-BT	Yumuşak doku	MRG
Klasik Ewing Sarkomu	7-25	E>K	<10 yaş: tübüler kemik proksimal meta-diafizer >10 yaş: aksiyal iskelet, pelvis	Geniş geçiş zonu Güneş ışığı tarzında veya spiküle agresif periost reaksiyonu Güve yeniği, permeatif paternde coğrafik kemik yıkımı Dış kortekste dışarıdan basılanma- canaklaşma bulgusu	Kas ile eş dansitede kitle	Kemik iliği tutulumu, kortikal yıkım Yumuşak doku komponenti. T1A'da homojen ve izointens, T2A'da homojen, izo- hiperintens lezyon Büyük kitlelerde kanama, nekroz ya da sıvı seviyelenmesine sinyal. Düşük ADC değerleri
Periosteal Ewing Sarkomu	20-30	E>K	Uzun kemiklerin diafiz veya metafizi	Kesintisiz "Codman üçgeni" periost reaksiyonu gösteren, ekstrasik erozyonun eşlik ettiği subperiosteal kitle Matriks mineralizasyonu izlenmez.	Medüller invazyon göstermeyen subperiosteal kitle Matriks mineralizasyonu izlenmez	T1A izointens, T2A heterojen izo/hiperintens, medüller invazyon göstermeyen subperiosteal kitle
İskelet Dışı Ewing Sarkomu	20-30	E>K	Derin yerleşim. Paravertebral alan, alt ekstremitte yumuşak dokular	Non- spesifik yumuşak doku kitlesi %40 kortikal kalınlaşma/ erozyon/periost reaksiyonu	Kas ile eş dansitede kitle Nekroz-hemoraji alanlarına denk gelen düşük atenüasyon odakları	Kas içerisinde yerleşik, T1A izointens, T2A'da içerisindeki hiperintens alanlara sekonder benekli-heterojen sinyalde, heterojen kontrastlanan kitle Sıvı seviyeleri
EWSR1 – Non ETS Füzyon ile İlişkili Yuvarlak Hücreli Sarkom	40	E>K	Subkutan, derin yumuşak doku ve kemik	Literatürde henüz tanımlanmamış	Literatürde henüz tanımlanmamış	Literatürde henüz tanımlanmamış

**Tablo 1: Kemiğin İndiferansiye Küçük Yuvarlak Hücreli Sarkomları Alt tiplerinin Radyolojik Özellikleri (Devamı)**

Tümör	Yaş	C	Yerleşim	Radyografi-BT	Yumuşak doku	MRG
CIC Rearanjman İlişkili Sarkom	32-40	E>K	Gövde derin yumuşak dokuları, pelvis, alt ekstremiteler ve baş-boyun bölgesi	Non- spesifik yumuşak doku kitlesi İntratümoral distrofik kalsifikasyon içermez	Kas ile es dansitede kitle	Heterojen kontrastlanan, nekrotik yumuşak doku Hemoraji, sıvı seviyeleri, signal void alanları
BCOR Rearanjman İlişkili Sarkom	20	E>K	Pelvis, alt ekstremitte vertebra	Permeatif paternde kemik yıkımına neden olan, litik-sklerotik, geniş geçiş zonlu lezyon Lamelli ya da güneş ışını şeklinde periost reaksiyonu	Solid kas ile izo-hipodens, kortikal destrüksiyon yapan kitle	T1A izointens, T2A heterojen hiperintens kitle İnternal septal ve tümöral yoğun kontrastlanma Nekroz, peritümöral ödem ve yumuşak doku uzanımı

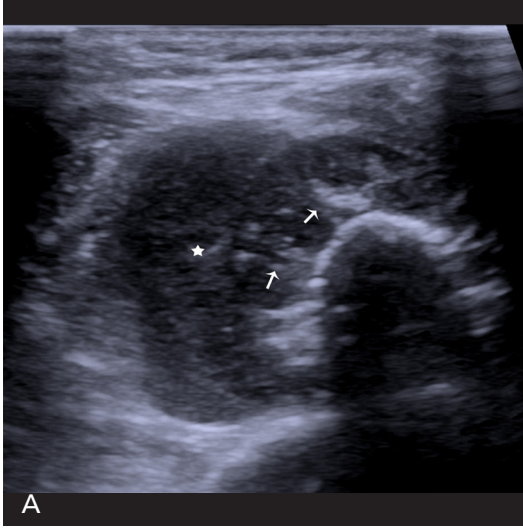
C: Cinsiyet, E: Erkek, K: Kadın

kontrastlanma sıklığıdır. BT ayrıca, kortikal hasarın ve gizli patolojik kırıkların saptanmasını kolaylaştırır. Bununla birlikte lokal evreleme ve neoadjuvan tedavi yanıtının belirlenmesi ile takip görüntülemelerinde MRG tercih edilir. MRG’de kemik iliği tutulumu (%100), kortikal yıkım (%92), yumuşak doku komponenti (%96) izlenir. Tümörün sinyal özelliği ve homojenitesi, tümör sellülaritesine ve boyutuna bağlı olarak değişkenlik gösterir. Tümörün intramedüller alana uzanımı en iyi biçimde kontrastsız T1 ağırlıklı (A) sekanslarda değerlendirilir (Resim 1, 4). Büyük kitlelerde kanama, nekroz ya da sıvı seviyelenmesine sekonder heterojenite ve yüksek sinyal izlenir. ES periost altı ve Havers kanallarından çok kemik iliğinden köken alır. Bu tümörler belirgin kortikal yıkıma neden olmaksızın korteks tutulumu yapabilir [2]. Diffüz ya da periferik kontrastlanma paterni görülür. Nörovasküler tutulum ve eklem uzanımı sık değildir. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DAG) ES, kompakt sellüler içeriği nedeniyle osteosarkom ve diğer kemik tümörlerine kıyasla daha düşük Apparent Coefficient Diffusion (ADC) değerleri gösterir [9]. Kemik sintigrafisi

lezyonda artmış aktivite tutulumunun, FDG-PET/BT ise hastalığın yaygınlığının ve prognozunun gösterilmesinde değerlidir. Cerrahi planlama açısından lezyonun fizis hattı ve epifize uzanımı mutlaka raporlanmalıdır.

### Periosteal Ewing sarkomu (peri-ES)

Ewing sarkomunun kortikal kemiğe, medüller kaviteye ya da yumuşak dokuya invazyon göstermeksizin periosta lokalize olan son derece nadir bir varyantıdır. Tüm ES olgularının %3’ünü oluşturur [10]. 2-3. dekad erkeklerde daha sıklığıdır. Özellikle femur, tibia ve humerus gibi uzun kemiklerin diafiz veya metafizinde ağırlıklı şişliğe neden olur. ES’nin intramedüller ve kemik dışı varyantlarına göre daha az agresiftir. Görüntüleme klasik medüller ES’deki lamelli periost reaksiyonunun aksine kesintisiz “Codman üçgeni” periost reaksiyonu gösteren, ekstrasik erozyonun eşlik ettiği subperiosteal kitle şeklinde izlenir [2]. Direkt grafi ve BT’de matriks mineralizasyonu yoktur. BT ve MRG’de medüller invazyon göstermeyen subperiosteal kitle olarak izlenir [11]. Ayırıcı tanı-



**Resim 1. A-C.** Ayak bileğinde şişlik ve ağrı ile başvuran 5 yaşında erkek hasta. (A) Ultrasonografide fibula distal diafizinde hipoekoik yumuşak doku kitlesi (yıldız) ve kortekse dik, güneş ışığı tarzında periost reaksiyonu (oklar), (B) Radyografide, fibula distal diafizinde, fizis hattına uzanım gösteren meduller permeatif tip kemik yıkımı. Medial korteks komşuluğunda düşük dansiteli yumuşak doku (ok ucu) ve kortekse dik, belirsiz ışınal periost reaksiyonu (beyaz oklar), (C) Lezyonun meduller kemik iliği tutulumu (beyaz oklar) T1A sekansta daha iyi gösterilmiş.

da yer alan periosteal osteosarkomdan matrikste mineralizasyonun olmaması ile ayrılır.

### İskelet Dışı Ewing Sarkomu

Histolojik olarak kemik ES'den ayrımı yapılamayan, son derece nadir bir yumuşak doku tümörüdür. Lezyonun görülme yeri ve olguların yaş grubu (20-30 yaş) ile kemiğin ES'den ayrılır. Derin yerleşimli, büyük tümörlerdir (5-10 cm). Erkek cinsiyette daha siktir. Lezyonlar genelde paravertebral alandan (%32), alt ekstremitte yumuşak dokularından (%26) veya interkostal alandan (%18) köken alır. Daha az sıklıkla pelvis-kalça (%11), retroperiton (%11) ve üst ekstremiteden (%3) kaynaklanır. Hızlı

büyüyen ağırlı kitle lezyonu, duysal- motor defisitlerle presente olabilir. Olguların %65'inde akciğer ya da kemik metastazı mevcuttur, sağkalım oranları düşüktür. Direkt grafide değişik boyutta olabilecek non- spesifik yumuşak doku kitlesi (%50) izlenir. Olguların %40'ında yumuşak doku kitlesine osseöz tutulum, kortikal kalınlaşma/erozyon/periost reaksiyonu eşlik eder. Kemik invazyonu özellikle terminal dönem olgularda saptanır. Tümöre ait kalsifikasyon olguların yalnızca %25'inde izlenir. Periost kalınlaşması, kemikte basıya bağlı yeniden şekillenme ve lizis bulguları, nörojenik tümör bulgularını taklit edebilir. Kemikteki dıştan basılanma, çanaklaşma ile karıştırılmamalıdır. Lezyonlar USG'de hipoekoik- anekoik, hetero-



**Resim 2.** Sol uyluk ağrısı olan, 14 yaş erkek hasta. Sol femur diafizer kesim medialinde, kortikal bası erozyonu oluşturan düşük dansiteli yumuşak doku kitlesi (oklar) ve kortekse dik ince-belirsiz sınırlı, güneş ışını periost reaksiyonu (ok uçları).

jen eko paterninde, Doppler USG’de vaskülarize kitle olarak görülür. BT’de kitle kas ile eş dansitededir; kitle içerisinde nekroz-hemoraji alanlarına denk gelen düşük atenüasyon alanları izlenebilir. MRG’de kas içerisinde yerleşik, iyi sınırlı, T1A’da orta sinyal özelliğinde ve T2A’da içerisindeki hiperintens alanlara sekonder benekli-heterojen sinyal özelliğinde izlenen; heterojen kontrastlanan, sıvı seviyeleri içerebilen kitle olarak görülür (Resim 5) [12]. Ayrıca kitle içerisinde anormal vasküler yapılara ait serpentin sinyalsiz alanlar görülebilir. Paravertebral lezyonlar intradural-ekstradural uzanım göstererek kord bası bulgularına neden olabilir. İntraabdominal solid organlardan kaynaklanan lezyonlar orta hattı geçmemekle birlikte renal ven, inferior vena kava tutulumu yapabilir. **Radyolojik görüntüleme bulguları spesifik olmasa da çocukluk çağı dışında, paravertebral alanda veya ekstremitelerde yerleşen, non-kalsifiye yumuşak doku kitlesinin ayrıntı tanısında iskelet dışı ES akılda bulundurulmalıdır** [13].

### Ayrıntı Tanı

Ewing sarkomu sıklıkla osteomyeliti ya da metastatik nöroblastomu taklit eder. Eskiden

tümörün yumuşak doku komponentinin periosta dıştan bası etkisine sekonder oluşan “endosteal kortikal çanaklaşma” bulgusunun ES için patognomonik olduğu düşünülürdü. Ancak permeatif lezyon ve yumuşak doku komponenti birlikteliğinde izlenen bu görünüm sonraları diğer tümörlerde ve osteomyelitte de raporlanmıştır. Metastatik nöroblastom (NB) ile ES’nin direkt grafi ile ayrımı son derece güç olup, NB’nin ilk 3 yaşta sık görülmesi, ES’nin ise ilk 5 yaşta sık olmaması ayrıma yardımcı olabilir. Kontrastsız T1A’da lezyon çevresinde hiperintens “penumbra işareti” ve intramedüller ekstrapedüller yağ lobüllerinin izlenmesi osteomyeliti destekler [14]. Yaş grubu, permeatif veya güve yeniği paterni gösteren radyolüsent alanlar ile agresif periost reaksiyonu varlığı açısından osteosarkom ve ES birbirine benzerlik gösterir. Fakat, metafizer yerleşim, osteoid mineralizasyon ve Codman üçgeni şeklinde periost reaksiyonu osteosarkomu düşündürür [15].

### EWSR1 – Non Ets Füzyon İle İlişkili Yuvarlak Hücreli Sarkom

Ewing sarkomuna kıyasla daha ileri yaşta (4.dekad) ve daha geniş bir yaş aralığında izlenir. Subkutan, derin yumuşak doku ve kemikten köken alır. Olguların 1/3’ünde metastatik yayılım bildirilmiştir [16].

### CIC Rearranjmanı İlişkili Sarkom

Nadir olmasına rağmen, indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkomların en agresif olanı ve en sık görülenidir. 5 yıllık sağ kalım oranı %43’tür. Çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür. ES’den farklı olarak yaklaşık %90’ı gövde derin yumuşak dokuları, pelvis, alt ekstremiteler ve baş-boyun bölgesinden köken alır [17]. Primer kemik tutulumu son derece nadirdir [18]. İskelet dışı ES ile benzer radyolojik özellikler taşımakla birlikte intratümoral distrofik kalsifikasyon içermezler. CIC- DUX4 rearranjmanı ilişkili



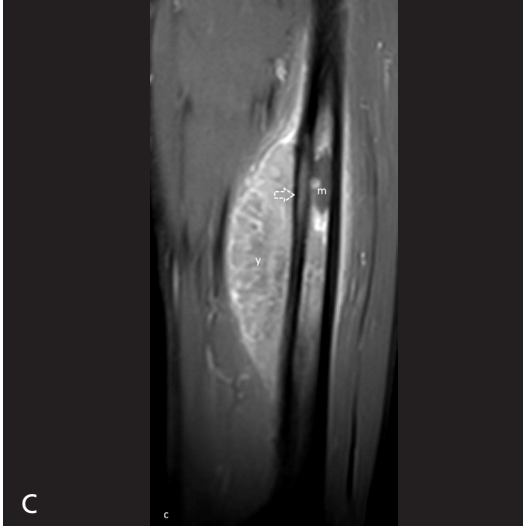
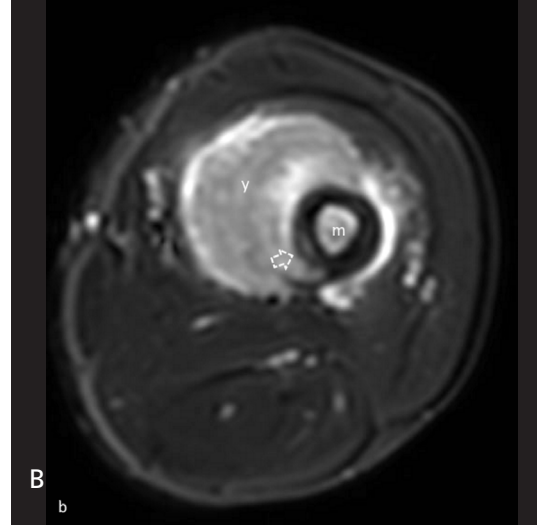
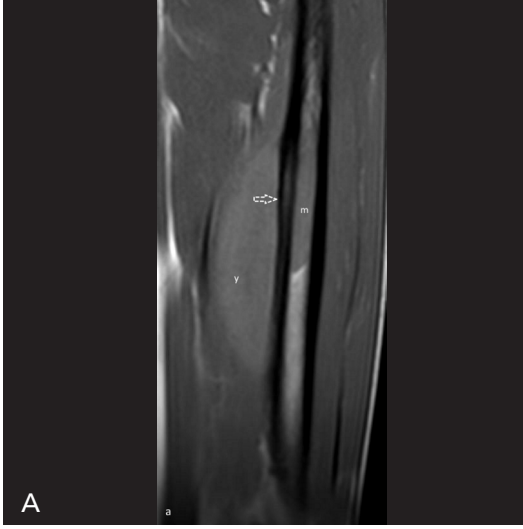
**Resim 3. A-C.** Bel ağrısı ve yeni gelişen düşük ayak öyküsü olan 15 yaş, kız hasta. (A) Aksiyal BT’de pelvik bölgede presakral- prekoksigeal yerleşimli, S4 ve S5 vertebra ile koksikte destrüksiyona (ok) neden olan geniş kitle lezyonu, (B) sagittal planda lezyonun kemik destrüksiyonu (ok) yaparak spinal kanal içerisine uzanımı izleniyor. (C) Post kontrast T1A MRG’de lezyonun sakrum infiltrasyonu (ok uçları) ve kanal içine uzanımı izlenmekte (yıldız).

sarkom ve iskelet dışı ES MRG’de heterojen kontrastlanan, nekrotik yumuşak doku olarak izlenir. CIC- DUX4 sarkomu olgularının %19-50’sinde hemoraji, %20’sinde sıvı seviyeleri, %60’ında sinyalsiz “signal void” alanlar mevcuttur [19]. Olguların %11-40’ında metastaz bildirilmekte olup en sık akciğer tutulumu görülmektedir.

### BCOR Rearanjmanı İlişkili Sarkom

2012’de “Ewing-benzeri” tümör ailesinin yeni ve nadir bir türü olarak tanımlanmıştır [20]. Tüm indifferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkomların yaklaşık %4-14’ünü oluşturu-

rur ve sıklıkla kemik kaynaklıdır [17]. Sıklıkla 2. dekatta, erkeklerde görülür ve pelvis, alt ekstremitte, vertebralar ve paraspinal alandan köken alır. Tipik olarak büyük boyutta (8-15 cm) ve agresif tümörlerdir [21]. Radyolojik özelliklerini tanımlayan az sayıda hasta grubu içeren sınırlı çalışmaya göre; klasik ES ile benzer non-spesifik radyolojik özellikler gösterir. Lamelli ya da güneş ışını şeklinde periost reaksiyonu görülür. Olguların %40’ına yumuşak doku kalsifikasyonu eşlik eder. İnternal septal ve tümöral yoğun kontrastlanma gösterir; değişen derecelerde nekroz (%67), peritümöral ödem (%67) ve yumuşak doku uzanımı tümöre eşlik eder [19].



**Resim 4. A-C.** EWSR1 translokasyonu gösteren, femur Ewing sarkomu. (A) koronal T1A 'da hipointens, (B) aksiyal yağ baskılı T2A'da hiperintens- heterojen medüller kavite boyunca superiora uzanan lezyon (m), fokal kortikal kalınlaşma, periost reaksiyonu (açık ok) ve eşlik eden yumuşak doku kitlesi (y), yumuşak doku ödemi. (C) Post kontrast yağ baskılı T1A'da tümör lokalizasyonunda medüller kemik iliği, korteks ve çevre yumuşak dokuda yoğun kontrastlanma dikkati çekmiştir.

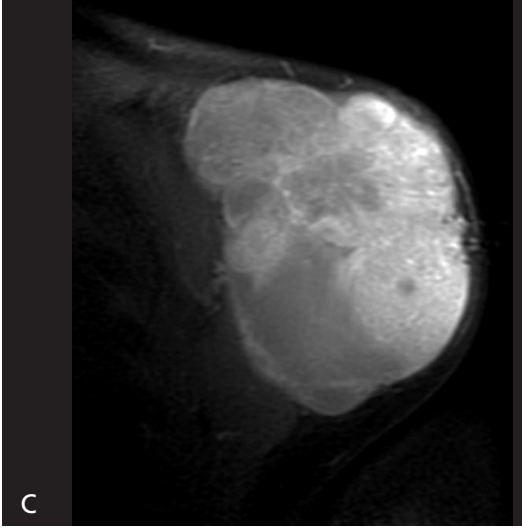
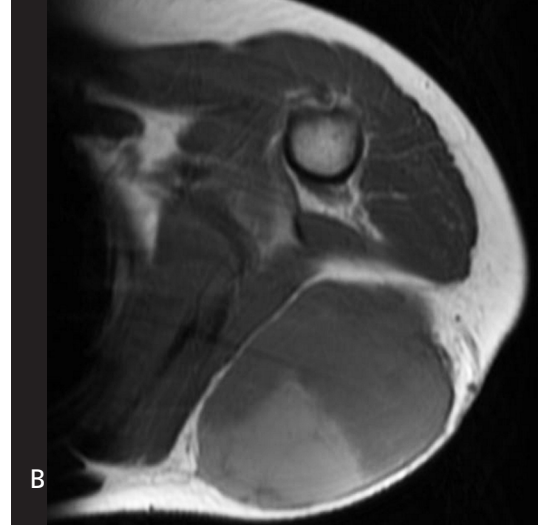
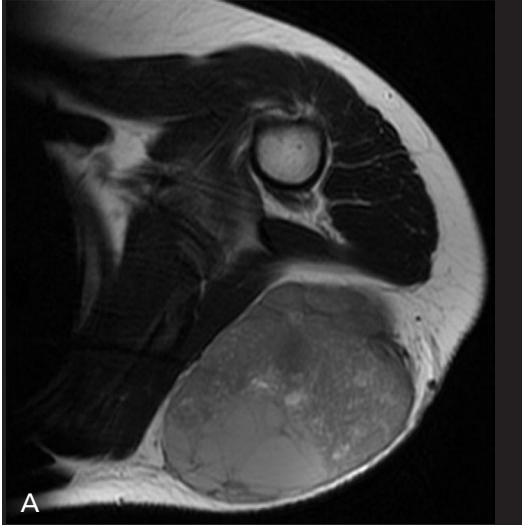
### Metastatik Hastalık

Tanı anında olguların %25-40'ında metastaz saptanır. En sık kemik, karaciğer ve akciğer tutulumu izlenir. Kemikte metastatik tutulum en sık pelvis, femur, tibia, fibula, göğüs duvarı, üst ekstremitte ve vertebralarda görülür. Akciğer metastazının saptanmasında BT üstündür. Olguların %25'inde osteoblastik kemik metastazı izlenir. Karaciğer ve sürrenal metastaz nadir olsa da bildirilmiştir. Skip metastazlar, primer tümörün proksimal veya distalinde, tümör ile aynı kemikte saptanan lezyonlardır.

### Tedaviye Yanıt Değerlendirmesi

Maksimum tümör boyutu ve lezyon yeri, prognozu belirleyen en önemli faktörler olup, boyut ölçümleri MRG ile kolaylıkla yapılabilir. Takipte BT sık olarak kullanılmasa da kemik lezyon boyutunda ve yumuşak doku kitlesinde azalma, skleroz-mineralizasyon artışı ve solid iyileşen periost reaksiyonu, kemik trabekülasyonunda kabalaşma, BT ve direkt grafide izlenen iyileşme bulgularıdır [22]. Radyolojik olarak kemik korteksin yeniden şekillenmesi 2 yılı bulabilir. BT'de sebat eden medüller tümör, permeatif-litik kemik yıkımı, korti-

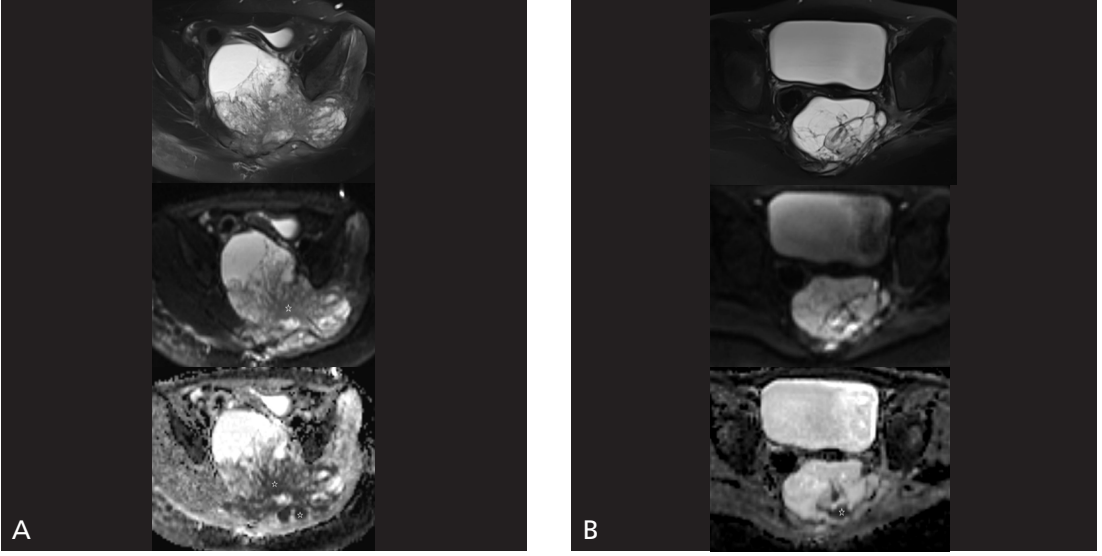




**Resim 5. A-C.** Sırtta ele gelen şişlik şikâyeti olan, 12 yaşında, iskelet dışı Ewing sarkom olgusu. Skapula posteriorunda, cilt altı yağ dokuda, aksiyal T2 (A), aksiyal T1 (B)'de kasa göre hiperintens, heterojen iç yapıda ve post- kontrast yağ baskılı T1A'da (C) yoğun heterojen kontrastlanan ve kistik alan içeren kitle lezyonu.

kal yıkım ve iyileşmeyen patolojik kırık kötü prognosis ile ilişkilidir [23]. Kemoterapi sonrasında tedaviye yanıtı ve yumuşak doku lezyonu boyutunun değerlendirmesinde MRG en iyi tetkik kabul edilmektedir. **Tümör boyutunda, peritümöral ödemde anlamlı küçülme ve bazı yayınlara göre de T2 sinyalinde azalma tedaviye yanıtını gösteren en önemli bulgulardır.** T2 sinyalinde artış, granülasyon dokusu, nekroz, tümör içi solid canlı doku ve nekroz alanlarını temsil edebilir [24]. %4-6 olguda izlenen skip metastazların saptanması için tüm ekstremitenin görüntülenmesi gerekir. Granülasyon dokusu ile tümör dokusunun canlı kısmının birbirinden ayrımında en duyarlı yöntem dina-

mik MRG'dir. Tümör nekrozu %90 ve üzerinde olan hastalar "iyi yanıt" kabul edilir. Bu hastalarda dinamik MRG'de nodülarite göstermeyen, çevresel rezidüel kontrastlanma paterni görülür. Tümör volümünde %25'ten az küçülme, 3 mm'den büyük kontrastlanan nodüller "kötü yanıt" kabul edilir. Dinamik MRG'de komşu kas dokuları ile kıyaslandığında canlı tümör dokusu daha erken yoğun kontrastlanma gösterirken, nekrotik bölge daha yavaş kontrastlanma gösterir [12]. Doppler USG tümörün sadece ekstraosseöz komponentine duyarlı olup, artmış rezistivite indeksi iyi prognosis göstergesidir [2]. **Neoadjuvan tedavi sonrasında ADC değerinde anlamlı artış tedaviye iyi yanıt**



**Resim 6. A, B.** Pelvik bölge kaynaklı, solda gluteus kas planlarında infiltrasyona yol açan geniş kitle lezyonu. (A) Aksiyal T2A (a)'da hiperintens, posterior ve pelvis dışına uzanım gösteren hipointens komponentinde DAG (b) ve ADC haritasında (c) yoğun diffüzyon kısıtlaması odakları (yıldız) izleniyor. (B) Tedavi sonrasında lezyon boyutu ve diffüzyon kısıtlaması gösteren komponentinde (yıldız) belirgin gerileme izleniyor.

**ve tümör içi nekroz dokusunda difüzyon kolaylaşması ile ilişkili bulunmuştur (Resim 6) [25].**

## Kaynaklar

- [1]. Spaulding SL, Xing MH, Seo GT, Matloob A, Khorandi AS, Urken ML. Extraskelletal Ewing sarcoma of the buccal space. *Clin Imag* 2020; 73: 108-10. [\[Crossref\]](#)
- [2]. Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, Logie CI, Klassen-Fischer MK, Kransdorf MJ. From the radiologic pathology archives: Ewing sarcoma family of tumors: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2013; 33: 803-31. [\[Crossref\]](#)
- [3]. Palmerini E, Righi A, Staals EL. Rare primary malignant bone sarcomas. *Cancers* 2020; 12: 3092. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Board WCoTE. Soft tissue and bone tumours. International Agency for Research on Cancer Lyon , France; 2020.
- [5]. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica* 2020. doi: 10.32074/1591-951X-213. [\[Crossref\]](#)
- [6]. Bernstein M, Kovar H, Paulussen M, Randall RL, Schuck A, Teot LA, et al. Ewing's sarcoma family of tumors: current management. *Oncologist* 2006; 11: 503-19. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Iwamoto Y. Diagnosis and treatment of Ewing's sarcoma. *Jpn J Clin Oncol* 2007; 37: 79-89. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Manaster BJ, May DA, Disler DG. Musculoskeletal Imaging: The Requisites E-Book: Elsevier Health Sciences; 2013. [\[Crossref\]](#)
- [9]. Costa FM, Ferreira EC, Vianna EM. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging for the evaluation of musculoskeletal tumors. *Magnetic Resonance Imaging Clinics*. 2011;19(1):159-80. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Hakozaki M, Hojo H, Tajino T, Yamada H, Kikuta A, Ito M, et al. Periosteal Ewing sarcoma family of tumors of the femur confirmed by molecular detection of EWS-FLI1 fusion gene transcripts: a case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2007; 29: 561-5. [\[Crossref\]](#)
- [11]. Harper K, Sathiadoss P, Saifuddin A, Sheikh A. A review of imaging of surface sarcomas of bone. *Skeletal Radiol* 2020; 1-20. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Allam K, Sze G. MR of primary extraosseous Ewing sarcoma. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 305-7.
- [13]. Patnaik S, Yarlagadda J, Susarla R. Imaging features of Ewing's sarcoma: Special reference to uncommon features and rare sites of presentation. *J Cancer Res Therapeutic* 2018; 14: 1014. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Özdemir ZM, Kerimoğlu Ü. Ekstremitenin Travmatik Olmayan Acilleri. 2016.
- [15]. Kang HS, Ahn JM, Kang Y. *Oncologic Imaging: Bone Tumors*: Springer; 2017. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Chougule A, Taylor M, Nardi V, Chebib I, Cote GM, Choy E, et al. Spindle and round cell sarcoma with EWSR1-PATZ1 gene fusion: a sarcoma with polyphenotypic differentiation. *Am J Surg Pathol* 2019; 43: 220. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Sbaraglia M, Righi A, Gambarotti M, Dei Tos AP. Ewing sarcoma and Ewing-like tumors. *Virchows Archiv* 2020; 476: 109-19. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Antonescu CR, Owosho AA, Zhang L, Chen S, Deniz K, Hury JM, et al. Sarcomas with CIC-rearrangements are a distinct pathologic entity with ag-

- ressive outcome: a clinicopathologic and molecular study of 115 cases. *Am J Surg Pathol* 2017; 41: 941. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Brady EJ, Hameed M, Tap WD, Hwang S. Imaging features and clinical course of undifferentiated round cell sarcomas with CIC-DUX4 and BCOR-C-CNB3 translocations. *Skeletal Radiol* 2021; 50: 521-9. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Pierron G, Tirode F, Lucchesi C, Reynaud S, Ballet S, Cohen-Gogo S, et al. A new subtype of bone sarcoma defined by BCOR-CCNB3 gene fusion. *Nature Genet* 2012; 44: 461-6. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Sirisena UDN, Rajakulasingam R, Saifuddin A. Imaging of bone and soft tissue BCOR-rearranged sarcoma. *Skeletal Radiol* 2021: 1-11. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Mar WA, Taljanovic MS, Bagatell R, Graham AR, Speer DP, Hunter TB, et al. Update on imaging and treatment of Ewing sarcoma family tumors: what the radiologist needs to know. *J Comput Assist Tomogr* 2008; 32: 108-18. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Reinus WR, Gilula LA, Donaldson S, Shuster J, Glicksman A, Vietti TJ. Prognostic features of Ewing sarcoma on plain radiograph and computed tomography scan after initial treatment. A Pediatric Oncology Group study (8346). *Cancer* 1993; 72: 2503-10. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Garcia-Castellano JM, Atallah Yordi N, Reyes C, Healey JH. Histopathologic and radiologic assessment of chemotherapeutic response in Ewing's sarcoma: a review. *Sarcoma* 2012; 2012. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Van der Woude H, Bloem J, Verstraete K, Tamini-au A, Nooy M, Hogendoorn P. Osteosarcoma and Ewing's sarcoma after neoadjuvant chemotherapy: Value of dynamic MR imaging in detecting viable tumor before surgery. *AJR Am J Roentgenology* 1995; 165: 593-8. [\[Crossref\]](#)

## Kemiğin İndiferansiye Küçük Yuvarlak Hücreli Sarkomları ve Radyolojik Bulguları

Merve Yazol, Öznur Boyunağa

### Sayfa 124

Dünya Sağlık Örgütü (WHO)'nün 2020 kemik ve yumuşak doku tümörleri sınıflandırmasına göre indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkom alt tipleri Ewing sarkomu yanı sıra, "Füzyon yapan EWSR1 ile ilişkili yuvarlak hücreli sarkom", "CIC (Capicua Transcriptional Repressor) rearanjmanı ilişkili sarkom", "BCOR (BCL-6 transcriptional corepressor) rearanjmanı ilişkili sarkom" olarak güncellenmiştir. Bu yeni 3 alt tip, ES'den klinik, patolojik ve moleküler, klinik davranış, tedavi cevabı açısından farklılık göstermektedir. Morfolojik olarak Ewing sarkomu benzeri olan ancak EWSR1-ETS ya da FUS-ETS gen füzyonları içermeyen bu tümörler "Ewing-benzeri indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkomlar" olarak adlandırılmıştır.

### Sayfa 125

Eşlik eden yeni kemik oluşumları, düzensiz, kortekse dik, güneş ışığı tarzında veya spiküle multipl lineer çizgiler olarak izlenir. Direkt grafide lezyonun malign natürünü yansıtan agresif kemik değişiklikleri görülür. Lezyonun oluşturduğu kemik yıkımı güve yeniği ya da permeatif paternde (%76-82) olup, lezyonun geçiş zonu geniştir (%96). Olguların %15'inde coğrafik kemik yıkımı izlenir. Kortikal destrüksiyonun (%19-42) eşlik ettiği yumuşak doku kitlesi (%56-80) sık görülen bir bulgudur. Tümöre sıklıkla çok tabakalı (soğan zarı şeklinde) veya spiküle (güneş ışını-saç fırçası şeklinde) agresif periost reaksiyonu eşlik eder.

### Sayfa 127

MRG'de kemik iliği tutulumu (%100), kortikal yıkım (%92), yumuşak doku komponenti (%96) izlenir. Tümörün sinyal özelliği ve homojenitesi, tümör sellülaritesine ve boyutuna bağlı olarak değişkenlik gösterir. Tümörün intramedüller alana uzanımı en iyi biçimde kontrastsız T1 ağırlıklı (A) sekanslarda değerlendirilir. Büyük kitlelerde kanama, nekroz ya da sıvı seviyelenmesine sekonder heterojenite ve yüksek sinyal izlenir. ES periost altı ve Havers kanallarından çok kemik iliğinden köken alır. Bu tümörler belirgin kortikal yıkıma neden olmaksızın korteks tutulumu yapabilir. Diffüz ya da periferik kontrastlanma paterni görülür. Nörovasküler tutulum ve eklem uzanımı sık değildir. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DAG) ES, kompakt sellüler içeriği nedeniyle osteosarkom ve diğer kemik tümörlerine kıyasla daha düşük Apparent Coefficient Diffusion (ADC) değerleri gösterir.

### Sayfa 127

Görüntüleme klasik medüller ES'deki lamelli periost reaksiyonunun aksine kesintisiz "Codman üçgeni" periost reaksiyonu gösteren, ekstrinsik erozyonun eşlik ettiği subperiosteal kitle şeklinde izlenir. Direkt grafi ve BT'de matriks mineralizasyonu yoktur. BT ve MRG'de medüller invazyon göstermeyen subperiosteal kitle olarak izlenir.

### Sayfa 129

Radyolojik görüntüleme bulguları spesifik olmasa da çocukluk çağı dışında, paravertebral alanda veya ekstremitelerde yerleşen, non-kalsifiye yumuşak doku kitlesinin ayırıcı tanısında iskelet dışı ES akılda bulundurulmalıdır.

### Sayfa 132

Tümör boyutunda, peritümöral ödemde anlamlı küçülme ve bazı yayınlara göre de T2 sinyalinde azalma tedaviye yanıtını gösteren en önemli bulgulardır.

### Sayfa 132



Neoadjuvan tedavi sonrasında ADC değerinde anlamlı artış tedaviye iyi yanıt ve tümör içi nekroz dokusunda difüzyon kolaylaşması ile ilişkili bulunmuştur.

## Kemiğin İndiferansiye Küçük Yuvarlak Hücreli Sarkomları ve Radyolojik Bulguları

Merve Yazol, Öznur Boyunağa

1. Ewing-benzeri indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkomlar için hangisi doğrudur?
  - a. Ewing sarkomu ile karşılaştırıldığında prognozları daha kötüdür.
  - b. EWSR1 – non ETS füzyon ile ilişkili yuvarlak hücreli sarkom ileri yaşta, subkutan dokudan köken alır.
  - c. CIC rearanjmanı ilişkili sarkom indiferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkomları arasında en agresif ve en sık görülendir.
  - d. BCOR rearanjmanı ilişkili sarkom tipik olarak büyük boyutta, agresif tümörler olup klasik Ewing sarkomu ile benzer non-spesifik radyolojik özellikler gösterir.
  - e. Hepsi
2. Aşağıdaki lezyonlardan hangisi Ewing sarkomu ayırıcı tanısında yer almaz?
  - a. Osteosarkom
  - b. Osteomyelit
  - c. Kondrosarkom
  - d. Metastatik nöroblastom
  - e. Langerhans hücreli histiyositoz
3. Ewing sarkomunda, tümörün intrameduller uzanımı en iyi hangi plan ve sekansta değerlendirilmelidir?
  - a. T2-A, yağ baskılı, aksiyal plan
  - b. Kontrastsız, T1A, yağ baskısız, longitudinal plan
  - c. Kontrastsız, T1-A, yağ baskılı, sagittal plan
  - d. Post kontrast, T1A, yağ baskılı, aksiyal plan
  - e. PD, yağ baskılı, sagittal plan
4. Hangisi klasik Ewing sarkomu radyolojik bulgularından değildir?
  - a. Radyografide güve yeniği ya da perimatif paterni, çok tabakalı veya spiküle şeklinde agresif periost reaksiyonu
  - b. MRG’de kemik iliği tutulumu, kortikal yıkım, yumuşak doku komponenti
  - c. BT’de Codman üçgeni ve periosteal reaktif kemik oluşumu
  - d. BT ve radyografide eklem aralığına uzanım gösteren, multipl kalsifikasyon içeren yumuşak doku komponenti
  - e. USG’de vaskularizasyonu artmış, hemoraji ve nekroza bağlı anekoik kistik alanlar içeren, hipoekoik kapsüllü bir kitle
5. Hangisi tedavi sonrası tedaviye yanıt bulgusu değildir?
  - a. ADC değerinde azalma
  - b. Tümör boyutunda, peritümöral ödemde anlamlı küçülme
  - c. Skleroz-mineralizasyon artışı ve solid iyileşen periost reaksiyonu
  - d. Tümör volümünün %90 ve üzerinde tümör nekrozu
  - e. Tümör içi nekroz dokusunda difüzyon kolaylaşması

# Kemik Metastazları

Halil Özer , Mehmet Sedat Durmaz 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Temel bilgiler ve patofizyoloji
- Görüntüleme bulguları
- Kemik metastazlarının dağılımı
- Spinal metastazlar
- İdeal görüntüleme yöntemi
- Patolojik kırık

Özer H, Durmaz MS. Kemik Metastazları. Trd Sem 2021; 9: 137-155.

## GİRİŞ

Kemik metastazları iskelet sisteminin en sık görülen malign hastalığı olup primer kemik tümörlerinden yaklaşık 25-35 kat daha yaygındır [1, 2]. Amerika Birleşik Devletleri'nde her yıl yaklaşık 140.000 yeni vaka bildirilmektedir [1, 2]. **Erişkin hastalarda kemik metastazlarının %80'i prostat, meme, akciğer, tiroid ve böbrek kanserlerinden kaynaklanmaktadır. Çocuklarda ise kemik metastazlarının çoğunluğunu nöroblastomlar ve lösemiler oluşturur [1-4]. Aksiyel iskelet yani pelvis, omurga ve kaburgalar sıklıkla etkilenirken, apendiküler iskelet nadiren tutulur (Resim 1) [5].**

Kemikler, akciğer ve karaciğerden sonra metastazdan etkilenen üçüncü en sık organdır. Meme ve prostat kanserli hastalarda en yaygın uzak metastaz bölgesi kemiklerdir [6, 7]. Meme ve prostat kanserli hastaların %70'inde; akciğer, tiroid ve renal hücreli kanserli (RCC) hastaların ise %35-40'ında otopside kemik metastazı tespit edilmiştir. Kemik metastatik

hastalığın tek tutulum bölgesi olabilir. Kemik metastazı hastaların %15'inde primer hastalık tanısı olmadan ilk bulgu olabilir ve %20-60'ında primer lezyon bulunamaz [3, 4].

Bu yazıda, kemik metastazları için klinik bulgular ve patofizyoloji kısaca gözden geçirilerek hangi hastalara nasıl görüntüleme yapılacağı, görüntüleme bulguları, spinal metastazlar ve patolojik kırıklar anlatılmaktadır.

## Klinik bulgular

Hastalar en sık ağrı ile başvurur, ancak ağrı ile kemik metastazı arasındaki ilişki anlaşılmamıştır. Ağrı kemik metastazı için zayıf bir prediktör olup, ağrı olmaması kemik metastazını dışlamaz.

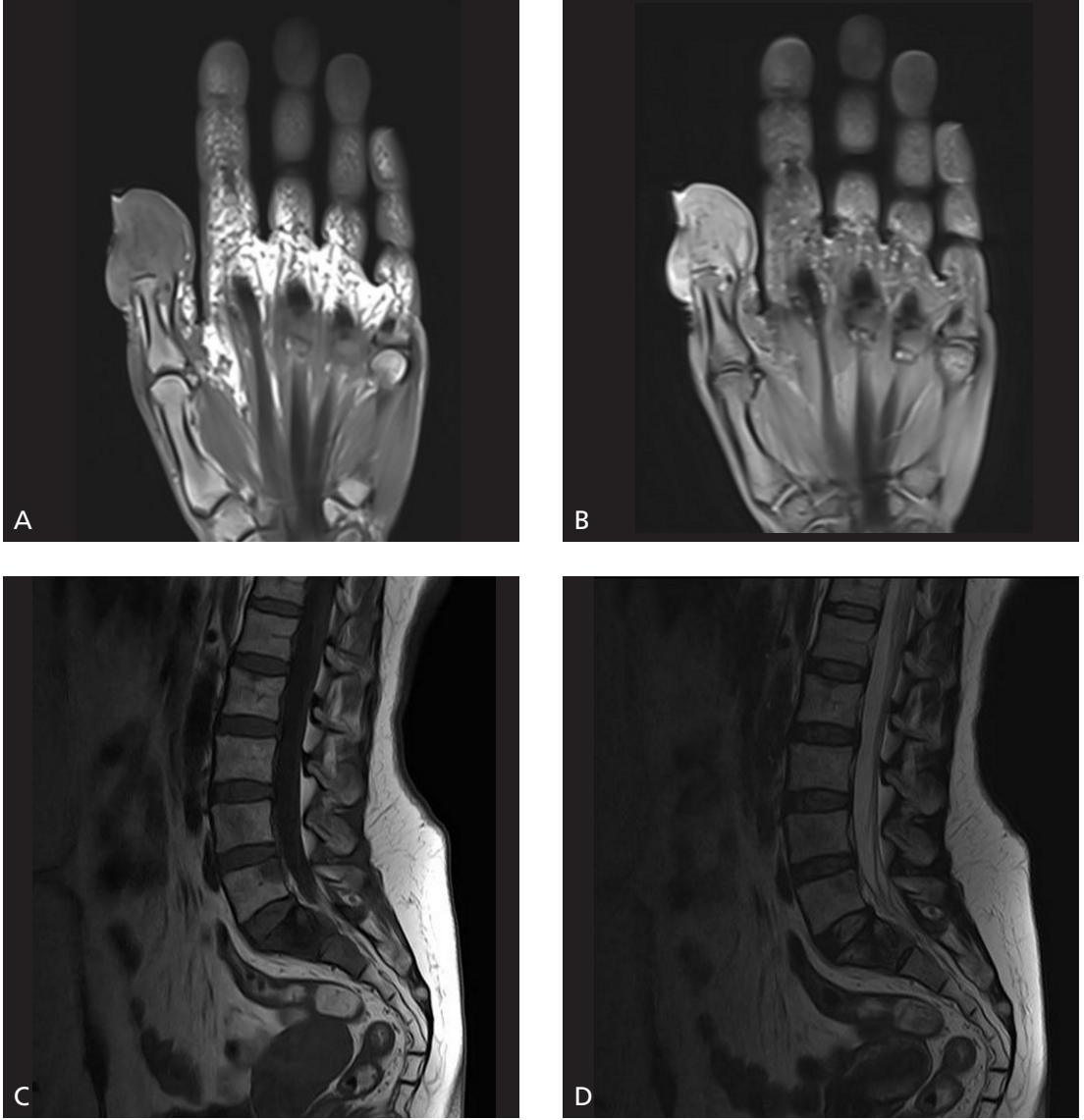
Kemik metastazları önemli bir morbidite nedenidir. Hareket kısıtlılığı, patolojik kırık, spinal kord ve nöral kök basısı, hiperkalsemi ve enfeksiyon gibi komplikasyonlar yaşam kalitesini önemli ölçüde etkileyebilir [2, 8]. Bu nedenle doğru evreleme ve optimal tedavi için

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

✉ Halil Özer • drhalilozer@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.  
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-11-14  
turkadyolojiseminerleri.org



**Resim 1. A-D.** Apendiküler ve aksiyel iskelette kemik metastazları. Sağ el 1. parmak distal falanksta T1A (A) sekansta hipointens, PD (B) sekansta hiperintens izlenen, kemikte destrüksiyona yol açan ve yumuşak doku komponenti bulunan RCC metastazı. Lomber ve sakral vertebra korpuslarında yükseklik kaybına neden olmayan sagittal T1A (C) ve T2A (D) sekanlarda hipointens izlenen akciğer kanseri metastazları.

kemik metastazlarının erken tespiti önemlidir. Erken tanı komplikasyon riskini azaltır ve cerrahi fiksasyon, radyoterapi veya bifosfonat tedavisi gibi tedavi stratejilerinin uygulanmasına izin verir [3].

### Patofizyoloji

Meme ve prostat kanserleri kemiğe metastaz yapma eğiliminde olduklarından, “osteotropik

tümörler” olarak isimlendirilir. Bunun aksine serviks, endometrium, mesane ve gastrointestinal kanserler nadiren kemik metastazı yaparlar [3, 9].

Uzak metastazlar tümör hücrelerinin vasküler yapılar veya lenfatik sistem aracılığı ile taşınması sonucu ortaya çıkar. Kemiklerde lenfatik sistem olmadığı için yayılım vasküler yolla olur. En sık yayılım yolu venöz sistem olup, arteriyel sistemin rolü daha azdır. Arteri-

yel sistem ile metastaza tipik örnek; pulmoner veni invaze eden akciğer kanseridir. Daha nadiren intrakardiyak tümörlere veya sağdan sola şanta bağlı olarak da görülebilir. Lokal yayılım daha az görülür. Pancoast tümörünün komşu vertebra ve kostalara invazyonu lokal yayılıma örnektir [2-4].

Akciğer ve karaciğer venöz kanı filtreleyen organlar olup, hücrelerin geçişine izin vermez. Bu durum metastatik hastalığın akciğer ve karaciğerde daha sık görülmesini açıklar. Kemik metastazları, karaciğerde veya akciğerde hastalık olmadan da ortaya çıkabilir. Bu yayılım büyük ölçüde Batson tarafından gösterilen kapak yapısı içermeyen paraspinal venöz pleksus aracılığı ile meydana gelmektedir. Batson pleksusu kafa tabanından başlayarak sakruma kadar uzanan, tüm omurgaları çevreleyen venöz ağdır. Bu venöz ağın varlığı kemik metastazlarının çoğunun aksiyel iskelet sistemi ve uzun kemiklerin proksimalinde olması ile sonuçlanır [2-4].

Kemik yapımı ve yıkımı arasındaki dengeyi sağlayan faktörlere bağlı olarak, kemik metastazları blastik (kemik oluşturan) veya litik (kemik yıkıcı) olabilir. Ancak çoğu kemik metastazında hem osteoblastik hem de osteoklastik aktivite bir arada görülür. Litik metastazlar agresif olma eğilimindeyken, sklerotik metastazlar tipik olarak daha yavaş progresyon gösterir. Patolojik süreçlere sekonder görülen normal reaktif kemik oluşumu da skleroz ile sonuçlanır. Dikkat edilmesi gereken önemli bir nokta kemik metastazları öncelikle kemik iliğini infiltre eder, kortikal yıkım ise daha sonra görülür, bu durum kemik metastazlarının tanısında gecikmeye neden olur [2-4, 9-11].

### Kemik metastazlarının dağılımı

Kanlanma ve kırmızı kemik iliğinin fazla olması nedeniyle vertebra, pelvis, kostalar ve uzun kemiklerin proksimal kesimleri metastazların başlıca tutulum yerleridir. Metastazların daha az yerleşim gösterdiği bölgeler mandibula, patella ve uzun kemiklerin distal kesimleridir. Apendiküler iskeletteki metastazlar en sık akciğer kanserlerine sekonder görülür ve tipik

olarak skafoid, lunat ve falankslar etkilenir (Resim 2) [3].

### GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

**Kırk yaş üstü hastalarda kemikte ortaya çıkan yeni lezyon, aksi ispat edilinceye kadar metastaz olarak kabul edilir.** Görüntüleme hastanın klinik, fizik muayene ve laboratuvar bulgularına bağlı olarak yapılmalıdır. Primer hastalık ve hastalığın metastatik yayılımı belirlenmelidir [2-4].

Primer kanser tanısı bilinen hastalarda kemik metastazı tarama konusunda herhangi bir görüş birliği yoktur. Hastalar progresif kemik ağrısı ile başvurursa görüntüleme endikasyonu vardır. Ekstremiteler lezyonlarında etkilenen bölgenin ilk olarak radyografi ile değerlendirilmesi, patolojik kırık şüphesi varsa bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile değerlendirme önerilir. Sırt ağrısı olan hastalarda ise nörolojik bulgular olmasa bile metastazı göstermek, spinal kanal uzanımını belirlemek ve kord kompresyonunu dışlamak için MRG yapılmalıdır.

Hastalığın evrelemesi ve tedavi takibi için tüm aktif tutulum bölgelerini hızlı ve doğru bir şekilde değerlendirebilen ideal görüntüleme yöntemi kullanılmalıdır. Tek bir görüntüleme yöntemi tüm bu kriterleri karşılamayabilir. Tüm vücut görüntüleme teknikleri arasında kemik sintigrafisi (KS), BT, pozitron emisyon tomografisi BT (PET/BT) ve MRG bulunmaktadır. Bu görüntüleme tekniklerinden hangisinin veya hangilerinin seçileceğine hastanın mevcut klinik durumuna göre karar verilmelidir [2-4]. PET/BT kanser hastalarının çoğunda kemik ve kemik dışı metastazlarının belirlenmesi için en uygun tanısal tetkiktir. Mikst litik-blastik veya blastik tümörlerin taraması KS ile yapılabilir.

### Radyografi

Radyografiler kemik ağrısı olan hastalarda ilk görüntüleme yöntemidir. Kemik taraması ile saptanan bulguları doğrulamak için de yaygın olarak kullanılmaktadır [3, 6]. Radyografilerin metastatik kemik hastalığında duyarlılığı düşük olup,





**Resim 2.** A-D. Akciğer kanserine bağlı falanks metastazı. (A) Radyografide 3. parmak proksimal falaksta kemikte destrüksiyona yol açmış kötü sınırlı litik lezyon (ok). MRG'de koronal T1A'da (B) hipointens, PD'de (C) hiperintens izlenen ve heterojen kontrast tutulumu gösteren (D), yumuşak doku komponenti bulunan kemik lezyonu.

asemptomatik hastaların taramasında genellikle kullanılmaz [3, 9, 12]. Ancak vertebral dizilim ve belirgin kompresyon kırıklarının belirlenmesi için spinal radyografiler kullanılabilir. Ayrıca pür litik lezyonların tespitinde radyografiler KS'den daha duyarlı olup, multipl myelom hastalarında radyografik kemik survey ilk evrelemede hala standart olarak kullanılmaktadır.

Kemik metastazları; litik, blastik, mikst litik/blastik ve litik blow-out gibi farklı radyografik

paternlerde görülebilir. En sık litik patern görülür ve coğrafik, güve yeniği tarzında ya da permeatif tipte kemik yıkımı görülebilir (Tablo 1) [2-4].

Litik metastazlar primer tümöre özgü değildir. Meme ve akciğer en sık litik kemik metastazı yapan primer tümörlerdir. Litik blow-out paterni primer tümör bölgesi için daha spesifiktir. Tipik olarak RCC ve tiroid karsinomlarında görülür, ancak meme ve akciğer karsinomlarında da görülebilir. Bazı akciğer, meme ve gast-

**Tablo 1: Primer kanserlerin metastatik görüntüleme paternleri**

Litik	Mikst	Blastik
KHDAK	Meme	Prostat
Böbrek	GİS	Karsinoid
Multipl myelom	Skuamoz hücreli kanserler	KHAK
Tiroid		Hodgkin lenfoma
Baş-boyun		Medulloblastom
Nöroblastom		
Malign melanom		

GİS: Gastrointestinal sistem, KHAK: Küçük hücreli akciğer kanseri, KHDAK: Küçük hücreli dışı akciğer kanserleri

rointestinal sistem tümörlerinde mikst (litik/blastik) patern görülebilir [2-4].

Blastik metastazlar daha çok prostat karsinomuna bağlı olarak görülür. Daha az sıklıkta karsinoid tümör, medulloblastom, meme ve küçük hücreli akciğer karsinomlarına bağlı görülebilir (Resim 3) [2-4].

Lezyonun radyografik olarak belirgin hale gelmesi için gereken litik yıkım miktarı lezyonun kemik içindeki yerleşim yerine bağlıdır. Kortikal ve intrakortikal lezyonlar küçük boyutlarda bile belirgin hale gelirken, intramedüller lezyonlar ancak büyük boyutlara ulaştıktan sonra radyografik olarak tespit edilebilirler [13].

Litik lezyonlar tipik olarak intramedüller kemiklerin trabeküllerinde incelmeye neden olur ve kötü sınırlı görülür. Kötü sınır özelliği normal kemik ile litik lezyon arasındaki anormal trabeküllere bağlı olarak oluşur. Blastik metastazlar ise klasik olarak, kalınlaşmış trabeküllere sekonder oldukça iyi sınırlı yuvarlak nodüller lezyonlar olarak görülür [3, 14].

Kemik metastazları reaktif yeni kemik oluşumu veya skleroz ile iyileşebilir. Skleroz lezyonun kenarlarından başlayarak merkeze doğru ilerler. **Litik bir metastazdaki sklerotik değişiklik genellikle tedaviye yanıtı gösterir. Sklerotik veya mikst lezyonlarda yeni gelişmiş osteolizis, mevcut osteolizisin artması ve mevcut lezyonun boyut artışı göstermesi progresyon göstergeleridir [3, 15].**

Radyografik olarak tedavi yanıtını değerlendirmede birtakım zorluklar bulunmaktadır.

Öncelikle herhangi bir radyografik değişikliğin ortaya çıkması için yaklaşık 3-6 ay gereklidir. Radyografiler yumuşak doku metastazları hakkında da bilgi vermez. Ayrıca iyileşme ve yeni kemik oluşumuna bağlı sklerotik lezyonları, yeni sklerotik metastazlardan ayırt etmek zordur [3, 16, 17].

### Bilgisayarlı tomografi

Çok kesitli helikal BT cihazları ile izotropik voksellerde görüntüleme yapılarak, yüksek kaliteli koronal ve sagittal reformat görüntüleri kolaylıkla elde edilebilir. Multiplanar görüntüleme ile özellikle pelvis ve apendiküler iskelette hastalığın uzanımı daha iyi değerlendirilebilir [2, 4]. MRG'nin kontendike olduğu durumlarda (kalp pili), solunum ve kalp hareketleri nedeniyle iyi görüntülenemeyen anatomik bölgelerde (kostalar ve sternum) ve kemik dışı organ metastazlarının değerlendirilmesinde BT tetkiki tercih edilir. BT ile kemik korteksi ve dolayısıyla da korteks bütünlüğü yüksek çözünürlükte görüntülenerek değerlendirilir. BT perkutan biyopsiye kılavuzluk için de kullanılabilir [3, 15].

BT'nin kortikal ve trabeküler kemik için çözünürlüğü radyografilere kıyasla oldukça üstündür. BT'de yumuşak doku çözünürlüğü MRG'den düşük olsa da, kemik destrüksiyonu olmadan önce kemik iliği metastazlarını gösterebilir (Resim 4). Böylece radyografide izlenemeyen kemik metastazlarının daha



**Resim 3. A-D.** Litik, blastik, mikst, litik blow-out kemik metastazlarının radyografik görünüşleri. (A) Vertebra, kosta ve pelvik kemiklerde meme kanserine bağlı litik lezyonlar (oklar). (B) Sağ femur büyük trokanterde meme kanseri metastazı ile uyumlu mikst litik/blastik kemik lezyonu (ok). (C) Sol humerus proksimal metadiafizer kesimde prostat kanserine bağlı sklerotik kemik lezyonları (oklar). (D) Sağ el 1. parmakta kortikal düzensizliğe ve patolojik kırığa yol açan RCC metastazına bağlı litik blow-out kemik lezyonu (ok).

erken tespitini sağlar. Kemik metastazı tanısında BT'nin duyarlılığı KS'den düşük olup duyarlılık %77, özgüllük %83 bulunmuştur (Tablo 2) [18].

Metastatik kemik lezyonlarında kemoterapi veya radyoterapiye yanıt olarak ortaya çıkabilen sklerotik değişiklikler BT ile gösterilebilir. BT'de Hounsfield unit (HU) kullanılarak, kemik metastazlarındaki sklerotik değişiklikler

kantifiye edilebilir ve tedavi yanıtı objektif olarak değerlendirilebilir [3, 16].

Kolay erişilebilirlik ve hızlı görüntüleme, BT'nin önemli üstünlükleridir. Ancak yumuşak doku kontrastı MRG'den belirgin daha düşüktür. Bu nedenle spinal kanal uzanımı, kord basısı, sinir basısı, komşu yumuşak doku veya eklem tutulumundan şüpheleniliyorsa, MRG tercih edilmelidir.



**Resim 4. A-C.** Kemik iliğini göstermede MRG'nin önemi. (A) BT'de Lomber vertebralarda prostat kanserine bağlı sklerotik metastazlar güçlükle seçilebilmektedir. MRG'de kontrast öncesi (B) ve sonrası T1A (C) sekanslarda metastatik kemik lezyonları kolaylıkla seçilebilmektedir.

### Manyetik Rezonans Görüntüleme

Diffüz kemik iliği tutulumunu gösteren en iyi görüntüleme yöntemi MRG'dir. Ayrıca MRG lokal hastalığı değerlendirmede diğer görüntüleme yöntemlerinden üstündür (Resim 4). Lezyonun komşu yumuşak dokuya uzanımı, eklem ve nörovasküler yapılar üzerindeki etkisi MRG ile daha iyi gösterilebilir. Vertebra metastazlarını değerlendirmede tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Benign ve malign kompresyon kırıklarının ayırımında faydalıdır. Spinal kord ödemi göstermesi MRG'nin üstünlüğüdür.

İyonizan radyasyon içermediği için MRG gebe hastalarda da kullanılabilir [2-4, 19].

MRG kortikal yıkım ve osteoblastik süreç olmadan kemik iliğinde tümör tutulumunu gösterebilir. Kemik metastazlarının tanısında MRG'nin duyarlılığı FDG-PET/BT ile benzer, BT veya KS'ye göre ise daha yüksektir. MRG için duyarlılık ve özgüllük sırasıyla %90 ve %96 bulunmuştur [18].

Kemik metastazları için standart MRG protokolü farklı planlarda elde edilmiş T1 ağırlıklı (T1A) ve yağ baskılı T2A sekanslarından oluşur. Yağ baskılı T2A sekans yerine short tau inversiyon recovery sekansı (STIR) kullanıla-

**Tablo 2: Metastatik kemik lezyonu ve kemik hastalığı tanısında görüntüleme yöntemlerinin duyarlılık ve özgüllükleri**

Görüntüleme Yöntemi	Duyarlılık	Özgüllük
<b>Metastatik kemik lezyonu</b>		
BT	77,1	83,2
Kemik sintigrafi	75,1	93,6
MRG	90,4	96,0
FDG-PET/BT	94,2	97,2
<b>Metastatik kemik hastalığı</b>		
BT	72,9	94,8
Kemik sintigrafi	86,0	81,4
MRG	90,6	95,4
FDG-PET/BT	93,7	97,4

BT: Bilgisayarlı tomografi, KS: Kemik sintigrafi, MRG: Manyetik rezonans görüntüleme, FDG-PET/BT: Florodeoksiglikoz pozitron emisyon tomografi/ Bilgisayarlı tomografi

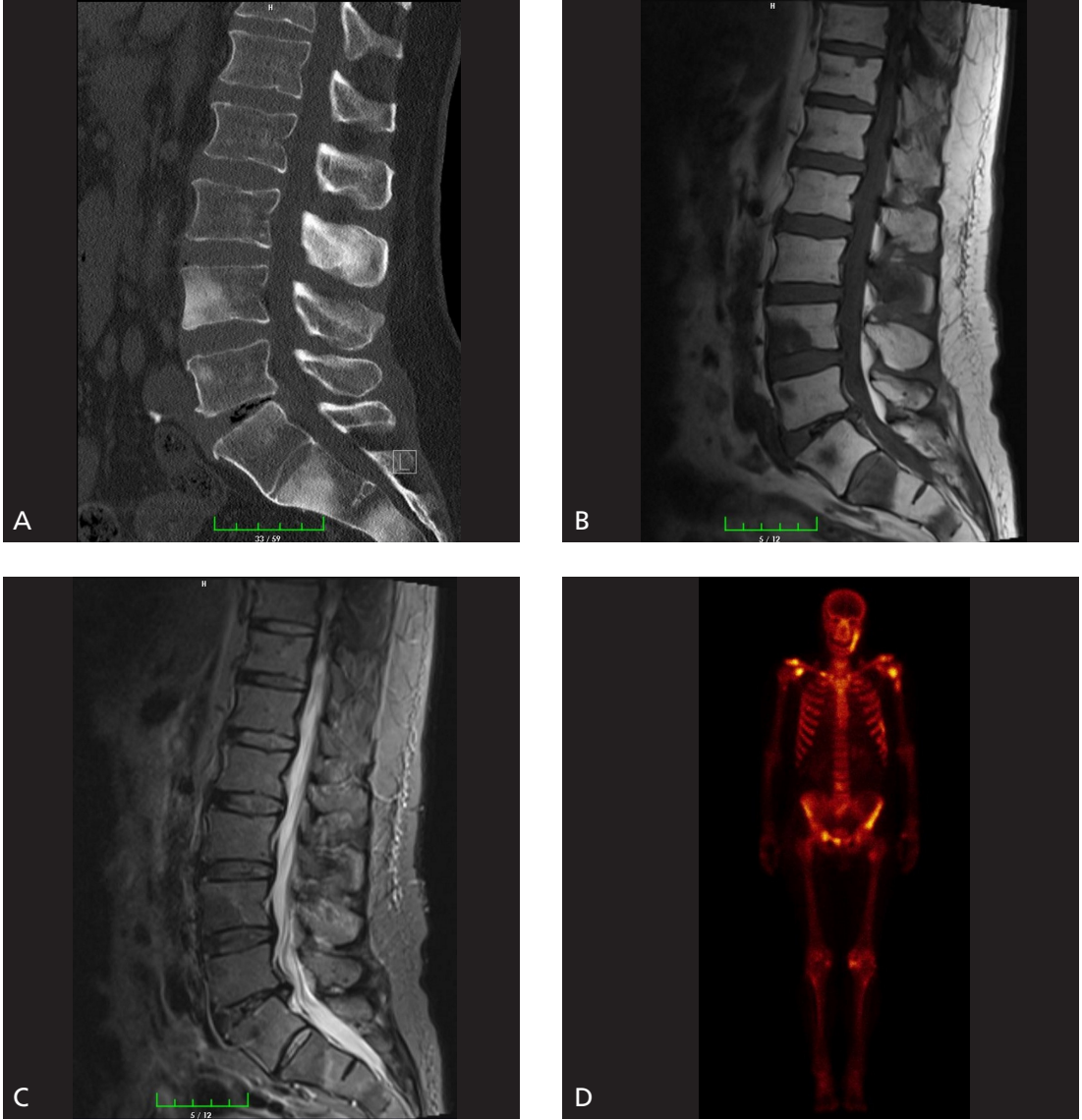
bilir. Kimyasal yağ baskılama teknikleri manyetik alan gücü ve cihaza bağlıdır. STIR sekansı özellikle geniş görüntüleme alanı (FOV= Field of View), metalik artefaktlar ve diğer manyetik alan inhomojeniteleri gibi durumlarda, diğer yağ baskılama tekniklerine üstünlük gösterir. Yumuşak doku uzanımlarını belirlemede ve karakterize edilemeyen lezyonlarda kontrast madde yararlıdır. Aynı seansta beyin ya da visseral organ metastazlarını tespit etmek için MRG yapılacak ise kontrast madde kullanılır [2-4].

Normal kemik iliği yüksek oranda yağ içerir ve T1A görüntülerde yüksek sinyalli olarak izlenir. Metastatik hastalıkta tümör hücreleri yağlı kemik iliğinin yerini alır ve T1A görüntülerde düşük sinyalli odaklar şeklinde görülür. T2A görüntülerde bulgular farklı tümör tipine bağlı olarak değişkenlik gösterebilir. Litik lezyonlar yüksek sinyalli, blastik lezyonlar ise kemik iliğine göre düşük sinyalli veya izointens izlenir (Resim 5 ve 6). Düşük sinyalli lezyonların (blastik) çevresinde T2A'da sinyal artışı (halo işareti) izlenebilir ve malignite için oldukça spesifiktir. Hemoraji veya melanin içeriğine bağlı olarak (malign melanom) kemik metastazları T1A'da yüksek sinyal odakları gösterebilir. Metastazlar genellikle normal

dokuya göre daha fazla kontrast tutulumu gösterir [2-4].

MRG kısa T2 relaksasyon süresi nedeniyle kemik korteksinin değerlendirilmesinde yetersizdir. Bu nedenle kostalar gibi korteksi daha belirgin olan kemikler, aynı zamanda solunum hareketi de olduğundan BT ile daha iyi değerlendirilir [2].

MRG kemik metastazı ile benign kırıkların ayırımında yardımcıdır. Bu durum özellikle, benign yetmezlik kırıkları ve metastazların sık görüldüğü vertebra korpusları ve pelvik kemiklerde çok önemlidir. T1A'da kırık çevresinde izlenen iyi sınırlı düşük sinyalli alanlar patolojik kırığı düşündürür (Resim 7) [20]. İleri MRG teknikleri problem çözücü olarak kullanılabilir. Dinamik kontrastlı MRG'de, metastatik kemik lezyonları hızlı kontrast tutulumu ve erken kontrast yıkanması gösterir [21]. Kimyasal şift MRG'de, faz dışı sekanslarda en az %20'lik sinyal kaybı metastatik kemik hastalığını önemli ölçüde dışlar [2, 22]. Diffüzyon ağırlıklı görüntüleme (DAG) ile elde edilen yüksek sinyal, tümör hücrelerinin ekstrasellüler boşlukta ki suyun serbest hareketini engellemesi sonucu görülür [2, 4, 19]. Kırık bölgesindeki kemik iliğinin görünür difüzyon katsayısı (ADC) değerleri, benign kırıkların patolojik kırıklardan ayırt edilmesinde yardımcıdır.



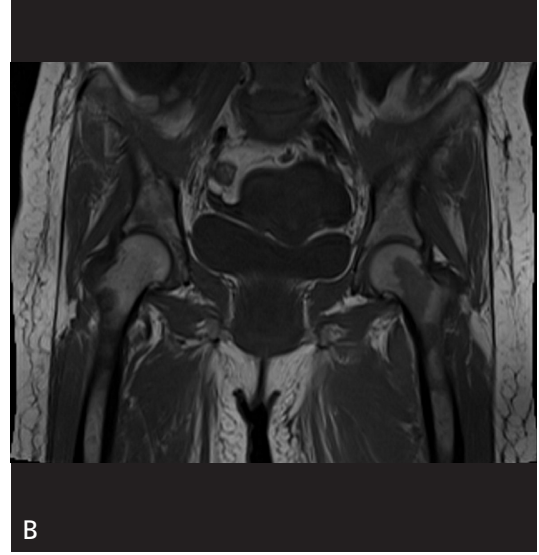
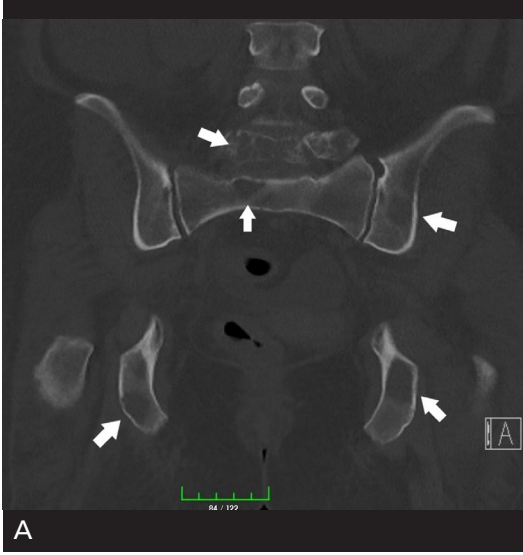
**Resim 5. A-D.** Blastik kemik metastazının BT ve MRG görünümü. (A) BT'de vertebra korpus ve posterior elemanlarında prostat kanserine bağlı sklerotik kemik metastazları. MRG'de sklerotik metastaz ile uyumlu T1A (B) ve T2A yağ baskılı (C) sekanslarda hipointens görünüm. (D) Kemik sintigrafisinde tüm kemikler değerlendirilerek yaygın kemik metastazı ile uyumlu tutulumlar izlenmektedir.

MRG, metastatik kemik hastalığında tedavi yanıtını değerlendirmek için kullanılabilir. Tedavi yanıtını değerlendirirken lezyonlarının boyut ve sayısı yanında, T1A sekanslarda oluşan sinyal değişiklikleri de dikkate alınmalıdır. DAG, morfolojik değişiklikler görülmeden tedavi yanıtını değerlendirmek için kullanılabilir. Tümör hücrelerinin ölmesi ile ekstrasellüler boşlukta hacimsel artış meydana gelir. Bu artış sıvıların serbest difüzyo-

nuna izin verir ve ADC değerindeki artış ile sonuçlanır [16, 17].

### Kemik Sintigrafisi

Teknesyum-99m (Tc-99m) tüm vücut KS, kemik metastazı taramasında en yaygın kullanılan ve maliyeti düşük bir görüntüleme yöntemidir. Radyolojik görüntüleme tekniklerinin aksine, fonksiyonel bir değerlendirme sağlar.



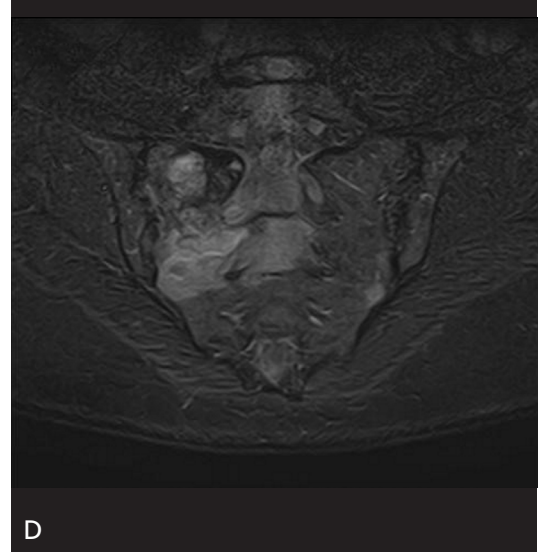
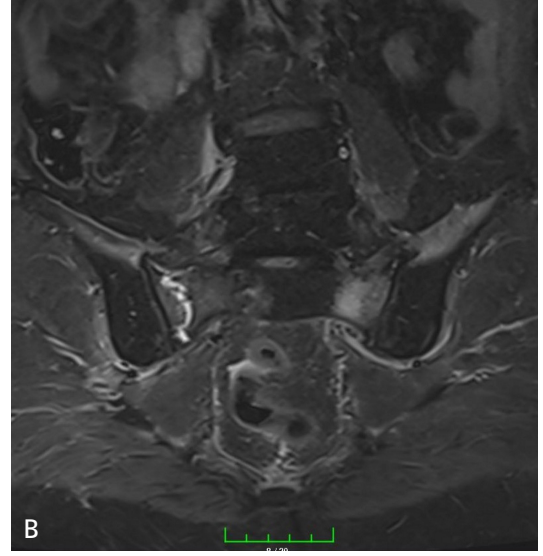
**Resim 6. A-C.** Litik kemik metastazlarının BT ve MRG görünümü. (A) BT’de lomber vertebra ve pelvik kemiklerde litik meme kanseri metastazları (oklar). MRG’de pelvik kemikler ve her iki femurda litik kemik metastazları ile uyumlu T1A (B) sekanslarda hipointens, aksiyel yağ basıklı T2A (C) sekanslarda hiperintens görünüm.

Tc-99m metilen difosfonat (MDP) en sık kullanılan radyofarmasötiktir. **Etiyolojinin iyi ya da kötü huylu olmasından bağımsız olarak osteoblastik aktivitenin arttığı yerlerde tutulum görülür ve osteoblastik kemik metastazları (prostat ve meme kanseri) tanısında oldukça güvenilirdir.** Kemik sintigrafisinin önemli bir avantajı aynı anda tüm kemiklerin görüntülenebilmesidir (Resim 5) [2, 3].

KS metastatik kemik hastalığının saptanmasında oldukça duyarlı ve özgündür. Yapılan bir meta-analizde KS’nin duyarlılığı %86, özgüllüğü %81 olarak bildirilmiştir [18]. Bunun yanında, KS osteoblastik aktivitesi çok az olan

veya hiç olmayan tümörleri (multipl myelom, RCC, tiroid ve baş-boyun kanserleri gibi) saptamada az duyarlıdır [2, 3].

KS’nin en önemli dezavantajı spesifik olmasıdır. Birden fazla lezyon saptanması metastatik kemik hastalığı lehinedir. Eozinofilik granülom, fibröz displazi ve enkondrom gibi polioyotik hastalıklar metastatik kemik hastalığını taklit edebilir. Dejeneratif vertebral hastalıklar tutulum yapabileceği için KS ile vertebraların değerlendirilmesi zordur. Bu nedenle benign nedenleri dışlamak için radyografi, BT ve MRG gibi radyolojik görüntüleme yöntemleri ile korelasyon gereklidir. Uzaysal çözü-



**Resim 7. A-D.** Yetmezlik kırığı ve sakrum metastazı. Bilinen hastalığı olmayan kadın hastada yetmezlik kırığını ile uyumlu koronal T1A (A) ve yağ baskılı koronal T2A (B) sekanslarda her iki tarafta vertikal uzanımlı lineer fraktür hatları ve solda eşlik eden kemik iliği ödemi. Akciğer kanseri olduğu bilinen kadın hasta, sakrum vertebra korpuslarında ve sağ yarısında metastaz ile uyumlu T1A'da (C) hipointens ve yağ baskılı T2A'da (D) hiperintens lezyon.

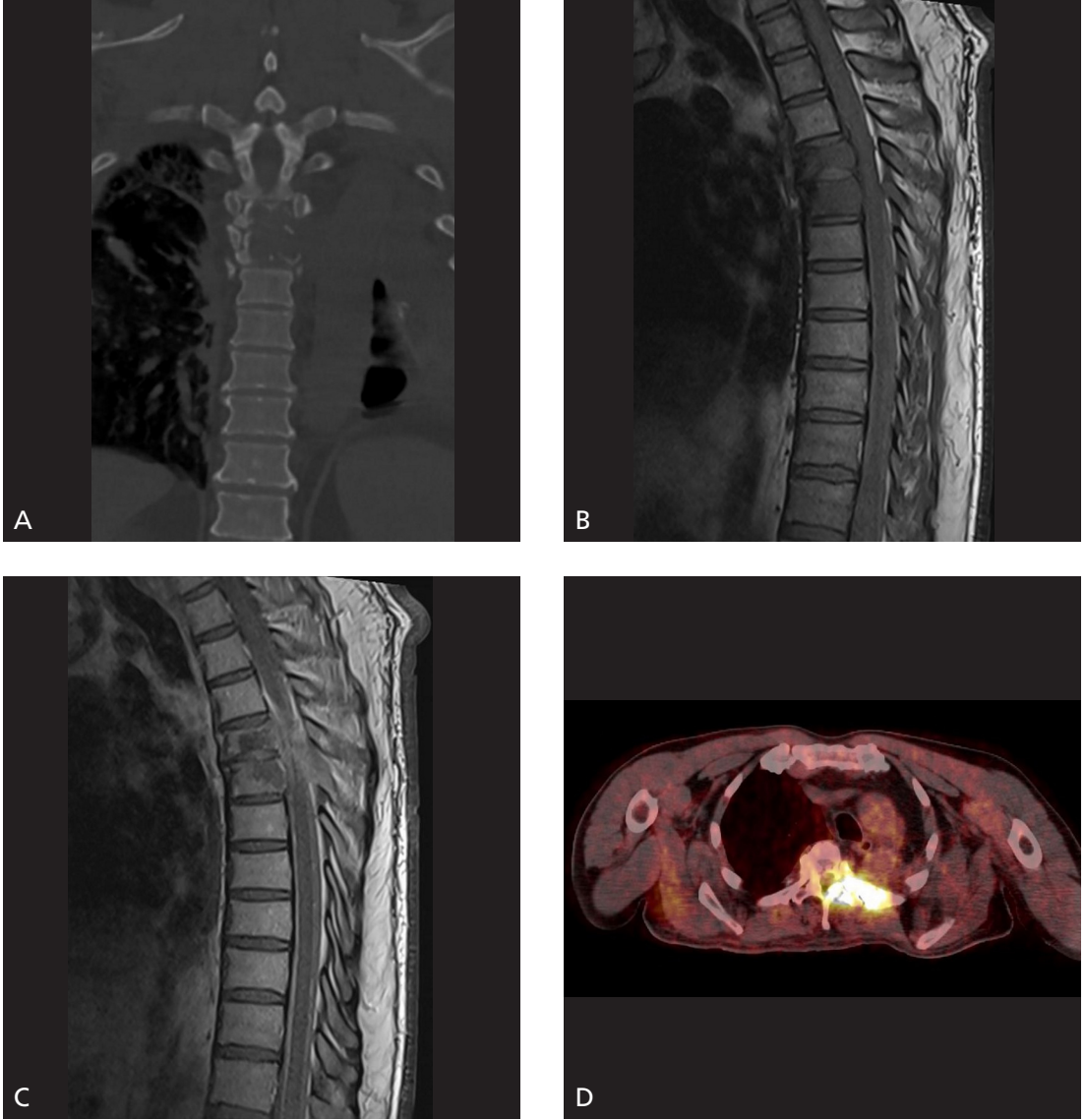
nürlüğünün düşük olması, direk olarak tümör hücrelerini göstermemesi, litik lezyonların az veya hiç tutulum göstermemesi diğer dezavantajlarıdır [3].

### Pozitron Emisyon Tomografisi / Bilgisayarlı tomografi

PET/BT günümüzde birçok kanser evrelemesi ve tedavi yanıtının değerlendirilmesi

amacıyla kullanılan moleküler görüntüleme yöntemidir. Kemikler ile birlikte diğer uzak metastazları tespit etmede yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir. Kemik metastazları için sodyum florid (18F-NaF) veya fluoro-2-deoksi-glikoz (18F-FDG) kullanılabilir. **FDG** tümör hücrelerindeki artmış metabolik aktiviteyi gösterir. **KS'ye göre daha özgüldür, ancak duyarlılığı özellikle blastik metastazlarda daha düşüktür. Bu durum blastik kemik metastazla-**





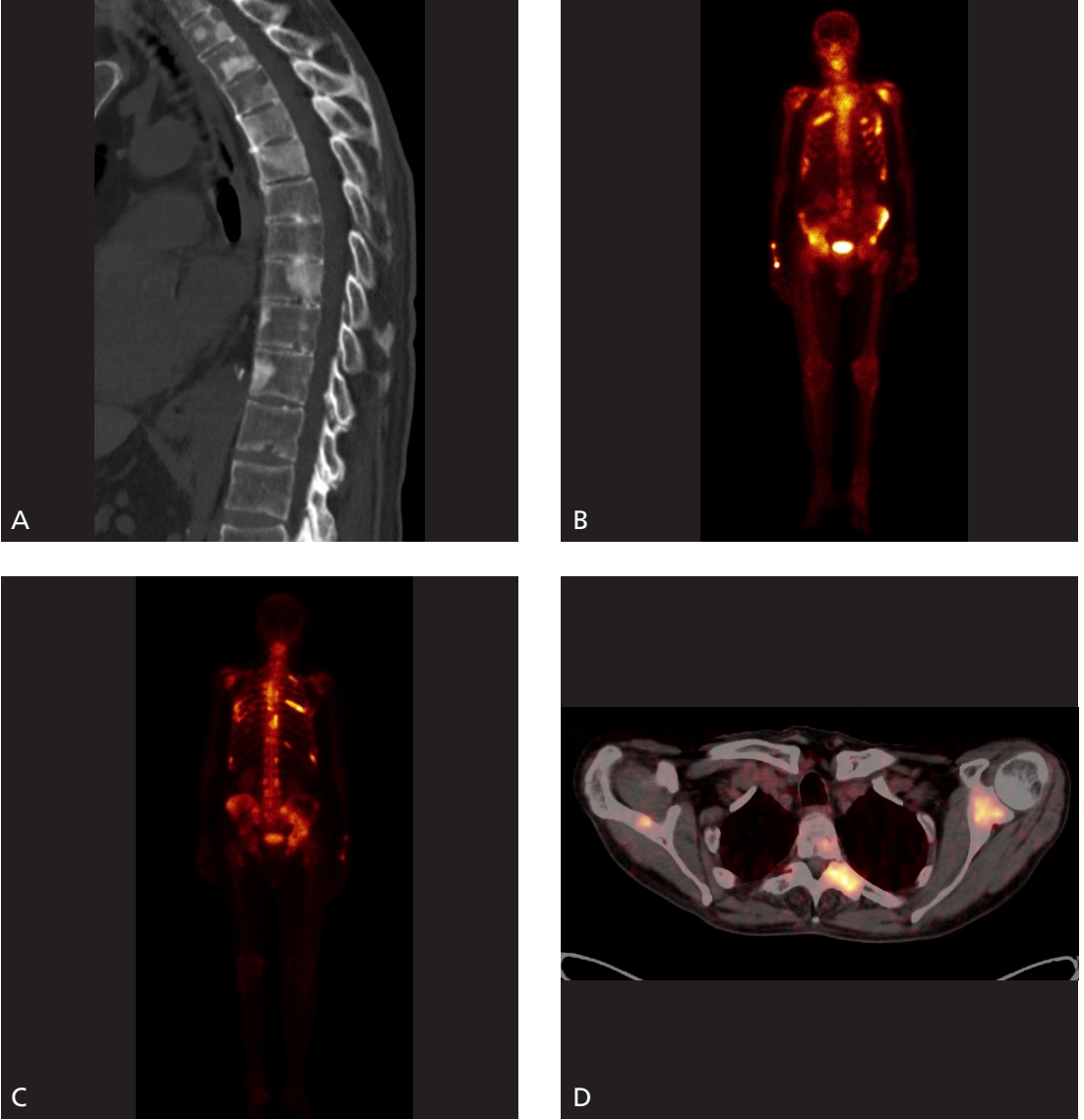
**Resim 8. A-D.** MRG ve FDG-PET/BT. Akciğer kanserine bağlı vertebra metastazları. (A) BT’de T5 ve T6 vertebra korpuslarında ve posterior elemanlarında litik lezyonlar. MRG’de kontrast öncesi (B) ve sonrası (C) T1A sekanslarda hipointens, kontrast tutulumu gösteren kemik lezyonları. MRG’de aynı zamanda dural kontrastlanma ve spinal kanal uzanımı izlenebilmiştir. FDG PET/BT’de ise (D) lezyonlarda belirgin tutulum mevcuttur.

**rında metabolik aktivitenin daha az olması ile ilişkilidir (Resim 8) [2-4].**

Kemik metastazları tanısında FDG-PET/BT için duyarlılık ve özgüllük sırasıyla, %94 ve %97 bildirilmiştir [18] Metabolik olarak aktif litik kemik metastazlarının (tiroid, renal ve baş-boyun) taraması için FDG PET/BT daha uygundur [23, 24]. Meme ve prostat kanseri olan hastalarda litik kemik metastazları daha az görüldüğü için KS standart tarama yöntemi-

dir [2-4]. Litik tutulum yapan multipl myelom, minimal reaktif kemik değişiklikleri ile hızlı progresif metastaz yapan lenfoma ve primer litik tümör olan Ewing sarkomunda da FDG PET/BT tercih edilir [25]. FDG PET/BT multipl myelom hastalarında benign ve malign vertebra kırıklarının ayırımında da yararlıdır [2].

18F-NaF PET/BT metastatik kemik hastalığı tanısında KS’ye göre daha yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir. NaF tümör hücrele-



**Resim 9. A-D.** Kemik sintigrafisi ve PSMA PET/BT. Prostat kanserine bağlı vertebra metastazları. (A) BT'de vertebra korpus ve posterior elemanlarında sklerotik kemik lezyonları. Kemik sintigrafisinde ön (B) ve arka (C) görüntülerde tüm vücuttaki kemik metastazları kolay bir şekilde değerlendirilebilmektedir. (D) PSMA PET/BT'de vertebra ve her iki skapula kemik metastazlarına artmış PSMA tutulumları.

rinden bağımsız olarak osteoblastik aktivite alanlarında tutulum gösterir. NaF-PET/BT için duyarlılık ve özgüllük sırasıyla, %96 ve %99 bildirilmiştir [26]. FDG ile karşılaştırma henüz yapılmamıştır. Prostat ve meme kanserinde KS bulguları şüpheli ise, NaF-PET/BT alternatif olarak kullanılabilir [3].

Ga-68 ile işaretlenmiş prostat-spesifik membran antijeni (Ga-68 PSMA-11) prostat kanseri şüphesi olan hastalarda tanısal ve evreleme amaçlı

kullanılmaktadır. Kemik metastazlarının saptanmasında duyarlılığı %96, özgüllüğü %99 olarak bildirilmiştir [27, 28]. Pelvik lenf nodlarının gösterilmesinde de diğer konvansiyonel görüntüleme yöntemlerine üstündür (Resim 9) [28].

### Tüm vücut MRG

Hızlı sekanslar ile birlikte birden fazla anatomik lokalizasyondan bilgi toplayan çok kanallı

tarayıcıların kullanıma girmesi, uzaysal çözünürlükten kayıp olmadan kısa sürede tüm vücut MRG imkanı sağlamıştır. Tüm vücut MRG'de güncel yaklaşım, koronal planda kontrastsız morfolojik görüntüler (T1A ve T2A) ve aksiyel planda DAG'dir. Kemik taraması için vertebralara yönelik sagittal planda ek görüntüler elde edilir [29]. Tüm vücut MRG metastatik kemik hastalığının saptanmasında KS'ye göre daha iyi, PET/BT ile karşılaştırıldığında ise benzer tanılabilir performansa sahiptir.

Tüm vücut MRG tedavi yanıtını değerlendirmede konvansiyonel görüntüleme yöntemlerine üstündür. Tedavi yanıtı; lezyon boyutu, morfolojik özellikleri, T1A ve T2A sekanslardaki sinyali ve ADC değerleri kullanılarak değerlendirilebilir [18, 29].

## SPİNAL METASTAZLAR

Vertebralara, kanlanması ve aktif kemik iliği fazla olduğu için kemik metastazlarının en sık tutulum yeridir. Kanser hastalarının yaklaşık %50'sinde kemik metastazı görülmekte olup bunların %40-70'i vertebra tutulumudur. Daha az sıklıkta pelvis, kosta, kalvaryum ve femur tutulumu görülür. Torakal vertebra tutulumu en sık görülürken, servikal vertebra tutulumu nadirdir. Vertebraların korpusları daha sık etkilenir. Asemptomatik olabileceği gibi, klinik bulguları sırt ağrısı, radiküler ağrı, güçsüzlük, his kaybı, inkontinans, patolojik fraktür, kord basısı ve paralizisi gibi çok geniş spektrumda görülebilir [2, 19].

Vertebra korpus lezyonlarının lateral radyografilerde görünür hale gelmesi için vertebral korpusun %50-75 kadarı yıkıma uğraması gerektiği deneysel olarak gösterilmiştir [13]. Pedikül tutulumu daha kolay tespit edilebilir ve ön-arka radyografilerde göz kırpan baykuş (winking owl) işareti olarak görülür. Pedikül tutulumu metastaz için tipik olmakla birlikte, geç dönem bulgusudur [3, 4].

Vertebral kompresyon daha çok metastaza bağlı gelişir, ancak benign hastalıklara bağlı olarak da görülebilir. Radyografik olarak benign veya malign vertebral kompresyon ayırımı mümkün olmasa da, bazı önemli tanılabilir ipuçları

bulunmaktadır. Vertebral kompresyonda kırık hattında izlenen hava dansiteleri avasküler nekroz sonucu görülür ve benign hastalıkları düşündürür. Servikal ve üst torakal vertebraların (T6 seviyesinin üzerinde) benign kompresyon kırıkları nadirdir. Kemik destrüksiyonu ve vertebra platosunda izlenen akut açılma da daha çok metastazla akla getirmektedir [2, 19].

**MRG benign ve malign vertebra kompresyon kırıklarını ayırt etmeye yardımcı olabilir. Kemik fragmanının retropulsiyonu, T2A sinyal artışının olmaması, T1A kemik iliği yağ sinyalinin korunması ve konkav arka köşe daha çok benign osteoporotik kırığı düşündürür. Kırık hattı belirgin olup T2A sekanslarda yüksek sıvı sinyaline sahiptir, kırık komşuluğunda horizontal bant benzeri görünüm izlenir. Patolojik kompresyon kırığında kırık hattı belirsiz olup, lezyonlar yuvarlak veya diffüz görünümündedir. Vertebra korpus posterior kesiminin spinal kanal içine konveks olarak uzanması, epidural kitlenmesi, pedikül tutulumu, T2A sekanslarda yüksek veya heterojen sinyal özelliği, yumuşak doku komponenti ve kontrast tutulumu malign kompresyon kırığını düşündürür (Resim 10) [2, 4, 30].** Daha önce anlatılan ileri MRG teknikleri de benign ve malign vertebra kompresyon kırıklarını ayırt etmek için kullanılabilir.

PET/BT ve kemik sintigrafisinde tipik olarak dağınık tutulum odakları görülür. Vertebra endplatoları ve faset eklemlerdeki tutulum metastatik hastalıktan ziyade benign bir olayı düşündürür [2].

## YUMUŞAK DOKU METASTAZLARI

Küçük subkutan lezyonlar yaygın metastatik hastalıkta görülebilir. Daha büyük ve derin yerleşimli lezyonlar ise nadir olup, özellikle akciğer kanserine bağlı olarak görülebilir (Resim 11). Soliter büyük lezyonlarda öncelikle primer yumuşak doku tümörleri düşünülmelidir. Ancak, görüntüleme bulguları spesifik değildir [2, 4].

## PATOLOJİK KIRIK

Patolojik kırık en sık meme kanseri metastazlarına bağlı olarak görülür. Alt ekstremitelerde



**Resim 10. A-D.** Benign ve malign vertebra kırığı. T1A (A) ve yağ baskılı T2A (B) sekanslarda L1 vertebra korpusunda yükseklik kaybı. Kemik iliği sinyalinin korunması, T2A sinyal artışının olmaması, kemik fragmanın retropulsiyonu ve arka köşenin konkav olması benign kırık lehine. Kontrast öncesi (C) ve sonrası (D) T1A sekanslarda L3 vertebra korpusunda çökme fraktürü. Kemik iliği yağlı sinyalinin kaybı, kırık hattının belirsiz olması, konveks arka köşe, yumuşak doku komponenti, kontrast tutulumu ve epidural uzanım malign vertebral kompresyon kırığını lehine.

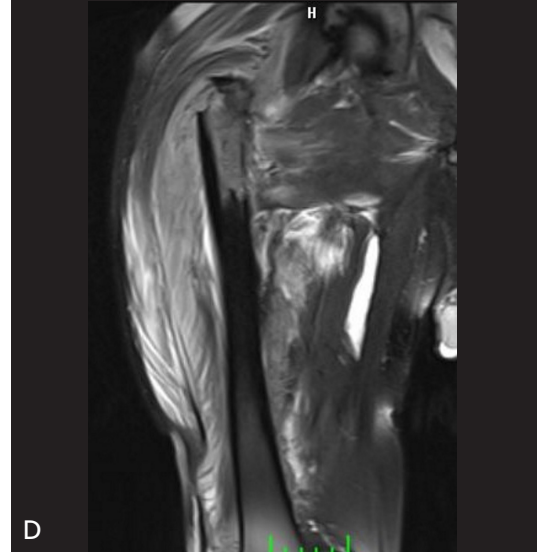
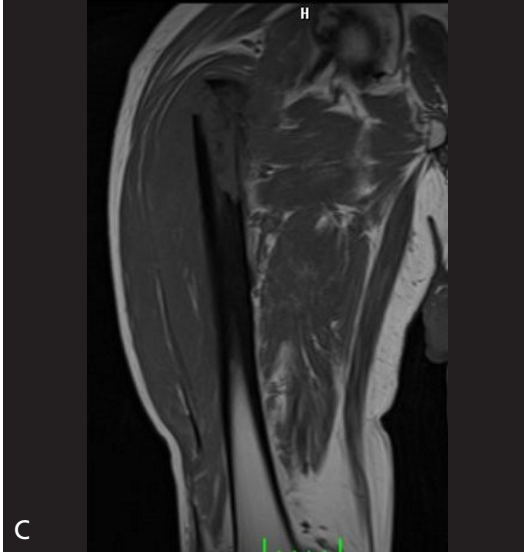
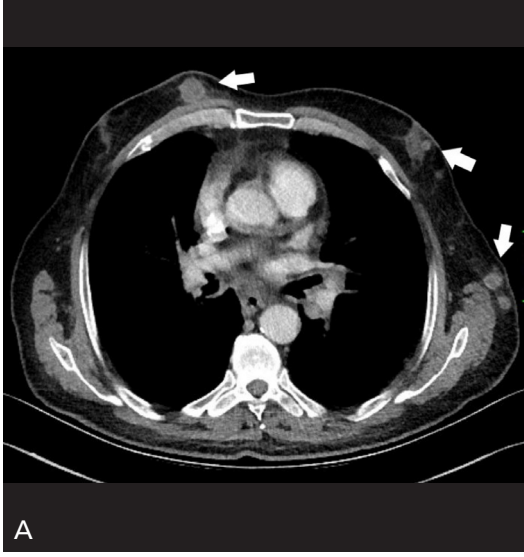
daha sık görülür. Travma ile ilişkili olmayan kırıklar, transvers kırıklar ve küçük trokanterin travmatik olmayan avülsiyonu patolojik kırığı düşündürür [2-4].

Radyografide altta yatan litik, blastik veya mikst tip lezyon alanı boyunca görülen basit transvers kırık patolojik kırığı düşündürmelidir. MRG'de ise, normal yağlı kemik iliğinin izlenmemesi, en-

dosteal çentiklenme ve yumuşak doku komponenti patolojik kırığı düşündürür (Resim 11) [2-4].

### TEDAVİ YANITININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Kemik metastazlarının tedavi yanıtının değerlendirilmesinde yumuşak dokular için oluş-



**Resim 11. A-D.** Yumuşak doku metastazı ve patolojik fraktür. (A) Akciğer kanserine bağlı cilt altı yumuşak doku metastazları (oklar). Mesane kanseri metastazına bağlı sağ femurda patolojik fraktür. Radyografide (B) sağ femur proksimal diafiz kesimde transvers fraktür hattı ve altta yatan kortikal incelleme ve düzensizliğe neden olan, düzensiz sınırlı litik lezyon. T1A (C) sekanslarda yağlı kemik iliği sinyalinin kaybı, T2A (D) sekanslarda ödem ve yumuşak doku komponenti olması patolojik kırık lehine.

turulan morfolojik yanıt kriterleri kullanılmaz. Blastik lezyonların değerlendirilmesi ise daha zordur. BT ve sintigrafi gibi konvansiyonel görüntüleme yöntemleri, kemik metastazlarının tedavi yanıtını değerlendirmede düşük doğruluğa sahiptir. PET/BT ve tüm vücut MRG gibi fonksiyonel görüntüleme yöntemleri tedavi yanıtını değerlendirmek için kullanılabilir [2-4, 19, 29].

## Kaynaklar

- [1]. Mundy GR. Metastasis to bone: causes, consequences and therapeutic opportunities. *Nat Rev Cancer* 2002; 2: 584-93. [\[Crossref\]](#)
- [2]. Kim SH, Smith SE, Mulligan ME. Hematopoietic tumors and metastases involving bone. *Radiol Clin North Am* 2011; 49: 1163-83, vi. [\[Crossref\]](#)
- [3]. O'Sullivan GJ, Carty FL, Cronin CG. Imaging of bone metastasis: An update. *World J Radiol* 2015; 7: 202-11. [\[Crossref\]](#)

- [4]. Mulligan ME, Flemming DJ, Murphey MD. Metastatic disease. In: Pope T, Bloem HL, Beltran J, Morrison WB, Wilson DJ. Musculoskeletal imaging: Elsevier Health Sciences; 2014.
- [5]. Zampakis P, Romanos O, Kraniotis P, Solomou EK. Skeletal metastases: an update of the literature with pictorial review. *J Buon* 2011; 16: 24-37.
- [6]. Costelloe CM, Rohren EM, Madewell JE, Hamaoka T, Theriault RL, Yu TK, et al. Imaging bone metastases in breast cancer: techniques and recommendations for diagnosis. *Lancet Oncol* 2009; 10: 606-14. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Gandaglia G, Abdollah F, Schiffmann J, Trudeau V, Shariat SF, Kim SP, et al. Distribution of metastatic sites in patients with prostate cancer: A population-based analysis. *Prostate* 2014; 74: 210-6. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Coleman RE. Clinical features of metastatic bone disease and risk of skeletal morbidity. *Clin Cancer Res* 2006; 12: 6243s-9s. [\[Crossref\]](#)
- [9]. Roberts CC, Daffner RH, Weissman BN, Bancroft L, Bennett DL, Blebea JS, et al. ACR appropriateness criteria on metastatic bone disease. *J Am Coll Radiol* 2010; 7: 400-9. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Guise TA, Mohammad KS, Clines G, Stebbins EG, Wong DH, Higgins LS, et al. Basic mechanisms responsible for osteolytic and osteoblastic bone metastases. *Clin Cancer Res* 2006; 12: 6213s-6s. [\[Crossref\]](#)
- [11]. Yu HH, Tsai YY, Hoffe SE. Overview of diagnosis and management of metastatic disease to bone. *Cancer Control* 2012; 19: 84-91. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Hamaoka T, Madewell JE, Podoloff DA, Hortobagyi GN, Ueno NT. Bone imaging in metastatic breast cancer. *J Clin Oncol* 2004; 22: 2942-53. [\[Crossref\]](#)
- [13]. Edlert GA, Gillespie PJ, Grebbell FS. The radiological demonstration of osseous metastases. Experimental observations. *Clin Radiol* 1967; 18: 158-62. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Rajarubendra N, Bolton D, Lawrentschuk N. Diagnosis of bone metastases in urological malignancies--an update. *Urology* 2010; 76: 782-90. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Choi J, Raghavan M. Diagnostic imaging and image-guided therapy of skeletal metastases. *Cancer Control* 2012; 19: 102-12. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Vassiliou V, Andreopoulos D, Frangos S, Tselis N, Giannopoulou E, Lutz S. Bone metastases: assessment of therapeutic response through radiological and nuclear medicine imaging modalities. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2011; 23: 632-45. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Bäuerle T, Semmler W. Imaging response to systemic therapy for bone metastases. *Eur Radiol* 2009; 19: 2495-507. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Yang HL, Liu T, Wang XM, Xu Y, Deng SM. Diagnosis of bone metastases: a meta-analysis comparing <sup>18</sup>F-FDG PET, CT, MRI and bone scintigraphy. *Eur Radiol* 2011; 21: 2604-17. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Isaac A, Dalili D, Dalili D, Weber MA. State-of-the-art imaging for diagnosis of metastatic bone disease. *Radiologe* 2020; 60: 1-16. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Yuh WT, Zachar CK, Barloon TJ, Sato Y, Sickels WJ, Hawes DR. Vertebral compression fractures: distinction between benign and malignant causes with MR imaging. *Radiology* 1989; 172: 215-8. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Chen WT, Shih TT, Chen RC, Lo HY, Chou CT, Lee JM, et al. Blood perfusion of vertebral lesions evaluated with gadolinium-enhanced dynamic MRI: in comparison with compression fracture and metastasis. *J Magn Reson Imaging* 2002; 15: 308-14. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Suh CH, Yun SJ, Jin W, Lee SH, Park SY, Ryu CW. ADC as a useful diagnostic tool for differentiating benign and malignant vertebral bone marrow lesions and compression fractures: a systematic review and meta-analysis. *Eur Radiol* 2018; 28: 2890-902. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Staudenherz A, Steiner B, Puig S, Kainberger F, Leitha T. Is there a diagnostic role for bone scanning of patients with a high pretest probability for metastatic renal cell carcinoma? *Cancer* 1999; 85: 153-5. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Brown DH, Lealos M. The value of a routine bone scan in a metastatic survey. *J Otolaryngol* 1998; 27: 187-9.
- [25]. Fogelman I, Cook G, Israel O, Van der Wall H. Positron emission tomography and bone metastases. *Semin Nucl Med* 2005; 35: 135-42. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Tateishi U, Morita S, Taguri M, Shizukuishi K, Minamimoto R, Kawaguchi M, et al. A meta-analysis of (18)F-Fluoride positron emission tomography for assessment of metastatic bone tumor. *Ann Nucl Med* 2010; 24: 523-31. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Lengana T, Lawal IO, Boshomane TG, Popoola GO, Mokoala KMG, Moshokoa E, et al. (68)Ga-PSMA PET/CT Replacing Bone Scan in the Initial Staging of Skeletal Metastasis in Prostate Cancer: A Fait Accompli? *Clin Genitourin Cancer* 2018; 16: 392-401. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Hofman MS, Lawrentschuk N, Francis RJ, Tang C, Vela I, Thomas P, et al. Prostate-specific membrane antigen PET-CT in patients with high-risk prostate cancer before curative-intent surgery or radiotherapy (proPSMA): a prospective, randomised, multi-centre study. *Lancet* 2020; 395: 1208-16. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Morone M, Bali MA, Tunariu N, Messiou C, Blackledge M, Grazioli L, et al. Whole-Body MRI: Current Applications in Oncology. *Am J Roentgenol* 2017; 209: W336-W49. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Tehranzadeh J, Tao C. Advances in MR imaging of vertebral collapse. *Semin Ultrasound CT MR* 2004; 25: 440-60. [\[Crossref\]](#)

## Kemik Metastazları

Halil Özer, Mehmet Sedat Durmaz

### Sayfa 137

Erişkin hastalarda kemik metastazlarının %80'i prostat, meme, akciğer, tiroid ve böbrek kanserlerinden kaynaklanmaktadır. Çocuklarda ise kemik metastazlarının çoğunluğunu nöroblastomlar ve lösemiler oluşturur. Aksiyel iskelet yani pelvis, omurga ve kaburgalar sıklıkla etkilenirken, apendiküler iskelet nadiren tutulur.

### Sayfa 139

Kırk yaş üstü hastalarda kemikte ortaya çıkan yeni lezyon, aksi ispat edilinceye kadar metastaz olarak kabul edilir.

### Sayfa 141

Litik bir metastazdaki sklerotik değişiklik genellikle tedaviye yanıtı gösterir. Sklerotik veya mikst lezyonlarda yeni gelişmiş osteolizis, mevcut osteolizisin artması ve mevcut lezyonun boyut artışı göstermesi progresyon göstergeleridir.

### Sayfa 144

Normal kemik iliği yüksek oranda yağ içerir ve T1A görüntülerde yüksek sinyalli olarak izlenir. Metastatik hastalıkta tümör hücreleri yağlı kemik iliğinin yerini alır ve T1A görüntülerde düşük sinyalli odaklar şeklinde görülür. T2A görüntülerde bulgular farklı tümör tipine bağlı olarak değişiklik gösterebilir. Litik lezyonlar yüksek sinyalli, blastik lezyonlar ise kemik iliğine göre düşük sinyalli veya izointens izlenir.

### Sayfa 146

Etiyolojinin iyi ya da kötü huylu olmasından bağımsız olarak osteoblastik aktivitenin arttığı yerlerde tutulum görülür ve osteoblastik kemik metastazları (prostat ve meme kanseri) tanısında oldukça güvenilirdir.

### Sayfa 147

FDG tümör hücrelerindeki artmış metabolik aktiviteyi gösterir. KS'ye göre daha özgüldür, ancak duyarlılığı özellikle blastik metastazlarda daha düşüktür. Bu durum blastik kemik metastazlarında metabolik aktivitenin daha az olması ile ilişkilidir.

### Sayfa 150

MRG benign ve malign vertebra kompresyon kırıklarını ayırt etmeye yardımcı olabilir. Kemik fragmanının retropulsiyonu, T2A sinyal artışının olmaması, T1A kemik iliği yağ sinyalinin korunması ve konkav arka köşe daha çok benign osteoporotik kırığı düşündürür. Kırık hattı belirgin olup T2A sekanslarda yüksek sıvı sinyaline sahiptir, kırık komşuluğunda horizontal bant benzeri görünüm izlenir. Patolojik kompresyon kırığında kırık hattı belirsiz olup, lezyonlar yuvarlak veya diffüz görünümündedir. Vertebra korpus posterior kesiminin spinal kanal içine konveks olarak uzanması, epidural kitle olması, pedikül tutulumu, T2A sekanslarda yüksek veya heterojen sinyal özelliği, yumuşak doku komponenti ve kontrast tutulumu malign kompresyon kırığını düşündürür.

### Sayfa 151

Radyografide altta yatan litik, blastik veya mikst tip lezyon alanı boyunca görülen basit transvers kırık patolojik kırığı düşündürmelidir. MRG'de ise, normal yağlı kemik iliğinin izlenmemesi, endosteal çentiklenme ve yumuşak doku komponenti patolojik kırığı düşündürür.


## Kemik Metastazları

Halil Özer, Mehmet Sedat Durmaz

- Aşağıdaki hastalıkların hangisinde kemik metastazı daha nadir görülür?
  - Akciğer kanseri
  - Prostat kanseri
  - Meme kanseri
  - Kolon kanseri
  - Tiroid kanseri
- Aşağıdaki hastalıkların hangisinde radyografik olarak blastik paternde kemik metastazı beklenmez?
  - Meme kanseri
  - Küçük hücreli akciğer kanseri
  - Karsinoid tümör
  - Prostat kanseri
  - Renal hücreli karsinom
- Metastatik kemik hastalığı tanısında aşağıda verilen bilgilerden hangisi yanlıştır?
  - NaF PET/BT tümör hücrelerinden bağımsız olarak osteoblastik aktivite alanlarında tutulum gösterir
  - FDG PET/BT duyarlılığı özellikle blastik metastazlarda daha düşüktür.
  - MRG kemik korteksin değerlendirilmesinde diğer görüntüleme yöntemlerinde üstündür
  - Kemik sintigrafisinde osteoblastik aktivitenin arttığı yerlerde tutulum görülür
  - Blastik kemik metastazları T2A sekanslarda hipointens veya izointens olabilir.
- Vertebral kompresyon kırıklarından hangisi benign nedenleri düşündürmez?
  - Kırık hattının belirsiz olması
  - T6 seviyesinin altında izlenen kırıklar
  - Kırık içerisinde hava dansiteleri
  - Konkav arka köşe
  - Yumuşak doku komponentinin olmaması
- Aşağıdakilerden hangisi patolojik kırığı düşündürmez?
  - Travma ile ilişkili olmayan kırıklar
  - Transvers kırık hattı
  - Yumuşak doku komponenti
  - Endosteal çentiklenme
  - Yağlı kemik iliği sinyalinin korunması



# Kemik Tümörlerinde Evreleme

Ülkü Kerimoğlu 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemik tümörleri için kullanılan evreleme sistemleri ve kriterleri
- Kemik tümörlerinin tanısında tetkiklerin uygunluğu
- Evrelemede görüntülemenin önemi ve detayları, radyoloğa düşen görevler

Kerimoğlu Ü. Kemik Tümörlerinde Evreleme. Trd Sem 2021; 9: 156-163.

Tümör-nod-metastaz (TNM) klasifikasyonu ve Enneking sistemi kemik tümör evrelemede kullanılan iki temel sistemdir [1, 2]. Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tümör uzanımını (T faktör) değerlendirmede en yararlı tetkik iken, N ve M faktörleri için MRG bazı roller üstlense de değerlendirmede Bilgisayarlı tomografinin (BT) daha uygun olduğu kabul edilmektedir.

## TNM EVRELEME SİSTEMİ (The American Joint Commission on cancer (AJCC)-International Union against Cancer (UICC))

TNM klasifikasyonu **malign lenfoma, multiple myelom, periosteal ve diğer yüzey osteosarkom, parosteal kondrosarkom hariç tüm tümörler için geçerlidir** [3]. 2003 senesinde revize edilen bu klasifikasyonda; T1: tümörün en büyük çapı 8 cm ve daha altında, T2: tümörün en büyük çapı 8 cm'nin üzerindedir [3]. Kü-

çük tümörlerin büyük tümörlere göre prognozu daha iyidir [4]. **T3 ise sıçrayıcı metastazları; primer tümörden bağımsız, devamsız, kemik iliği sinüzoidleri içinde embolik mikrometastazları temsil etmektedir.** Yüksek dereceli sarkomlarda görülmekte ve kötü prognoz işareti kabul edilmektedir [5].

N faktörü kemik tümörleri için çok önemlidir, çünkü lenf nodu (LN) metastazı nadirdir. Lenf nodu metastazı prognozun kötü olduğunu gösterir ve uzak metastaz olarak kabul edilir. N0 LN metastazının olmadığını, N1 olduğunu ifade etmektedir [3].

M faktörü akciğer, karaciğer, beyin, kemik iliği, plevra, periton, deri ve diğer metastazları içermektedir [3]. M0 uzak metastaz olmadığını, M1a sadece akciğere olan metastazı, M1b ise daha farklı lokasyonlara veya lenf nodlarına metastazı ifade etmektedir. Sadece akciğer metastazı olmasının osseöz veya hepatik metastazlardan daha iyi prognostik faktör olduğu kabul edilmektedir. Revize olan sistemde evre

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

✉ Ülkü Kerimoğlu • kerimogluulku@yahoo.com

3 lokal LN veya uzak metastaz yapmadan sıçrayıcı metastazı ifade etmektedir [4].

G faktörü histolojik derece kemik tümörleri için ayrı ve tekdir. Diferansiyasyon; G1: yüksek, G2: orta derecede, G3 ve G4: az differansiye olarak tanımlanmıştır. G4 en yüksek dereceli olup, Ewing sarkom ve malign lenfoma için geçerlidir.

## ENNEKING CERRAHİ EVRELEME SİSTEMİ

**Bu sistem hematopoetik tümörler hariç mezankimal tümörler için kullanılmaktadır [2].** Birkaç modifikasyonla birlikte TNM sistemine benzemektedir. 1980 senesinde Enneking evrelemede 3 kriter mevcuttu [6]. İlk kriter tümör uzanımı idi. T1 intrakompartmantal, T2 ise komşu kompartmana sıçramayı temsil etmektedir. Ayrıca metastaz kriteri ve 3. kriter olarak tümör histolojik derecesini içermektedir. Histolojik derece selüler atipi ve tümörün metastaza yatkınlığını değerlendirmektedir. Düşük dereceli tümörlerin metastaz riski %25'den az iken, yüksek dereceli tümörlerde ise %25'den fazladır [3, 4].

### Tümör uzanımı

**Enneking sisteminde tümör çapından ziyade tümörün intra-veya ekstra-kompartmantal olması önemlidir [4].** T1; tümörün bir kompartmanda sınırlı, T2; transkompartmantal uzanım olduğunu ifade etmektedir. Tümör uzanımının intra veya transkompartmantal olması tümör rezeksiyonunun ve rekonstrüksiyonunun planlanmasında önemlidir [7]. Kompartman, bir anatomik bölgenin doğal bariyer ile çevrelenmesiyle oluşur. **Doğal bariyerler sinovyal kapsül, eklem kıkırdağı, kemik korteksi, periost, major fasya ve tendon orijinlerini içermektedir. Bir lezyon bu bölgelerin içinde kalıyorsa intra-kompartmantal olarak tanımlanır [3].**

Intrakompartmantalde tümör tamamen intraosseözdür ya da kemik içine, ekstrasfasial alana uzanımı olmadan paraosseözdür. Ekstrakompartmantal tümörler intraosseöz olup, yumuşak dokuya uzanımı veya paraosseöz olup intraos-

seöz ve fasya dışına uzanımı temsil etmektedir [4]. Mesela uylukta anterior, posterior, medial olmak üzere 3, baldırda anterior, derin posterior, posterior ve lateral olmak üzere 4 kompartman vardır. Ayak plantar yüz medial, santral ve lateral olarak kompartmanlara ayrılmaktadır. Doğal bariyerle sarılı olmayan paraspinal, periklavikular, aksiller bölgeler, ayak ve el dorsumları ekstrakompartmantal olarak belirlenir [2].

MRG tümörün, kas, eklem ve nörovasküler demet uzanımını ve özellikle yüksek histolojik dereceli tümörlerin uzanımını göstermede çok yararlıdır [8-11]. MRG diğer modaliteler ile gösterilemeyen tümör büyüme paternlerini aydınlatmada yardımcıdır [12]. 1) Transtrabeküler infiltrasyon (trabekül boyunca intramedüller uzanımı); yüksek histolojik dereceli tümörlerin bulgusu, 2) Periosteal uzanım; yüksek derece tümörlerin bir başka yayılımı, 3) Transkortikal infiltrasyon (lokalize, kortikal bozulma olmaksızın kortikal kemik boyunca infiltr eden büyüme); en yüksek derece tümörlerin özelliği olup, Ewing/PNET grubu tümörlerde ve lenfomada görülür.

### Lenf nodu tutulumu

Kemikler lenfatik sistemden yoksun oldukları için lokal LN tutulumu çok nadirdir ve kötü prognoz işaretidir [13]. TNM sisteminde aksiller ve inguinal LN'ları bölgesel kabul edilirken, Enneking sisteminde tüm LN'ları uzak metastaz olarak kabul edilmektedir. Lenf nodu metastazı yapan kemik tümörleri; osteosarkom, Ewing sarkom, malign lenfoma, yumuşak doku tümörleri ise; epiteloid sarkom, berrak hücreli sarkom, rabdomyosarkom ve sinovyal sarkomdur [3, 14].

### Metastaz (M faktörü)

Kemik tümör metastazları hematojen yolla akciğere (en sık) ve kemiklere olmaktadır [14]. Akciğer ve karaciğer metastazları için BT tetkiki tercih edilmektedir. Kemik sintigrafisi kemik metastaz değerlendirmede en sık kullanılan metottur. Osteosarkom ve Ewing sarkom diğer kemiklere metastaz yapan tümörlerdir.

Multisentrik lezyon ile metastazı ayırt etmek zor olabilir. Bazı yazarlar akciğer metastazı olmadan multiple tümörü multisentrik tümör, bazı yazarlar da kemik metastazının akciğer metastazı veya Batson venöz pleksus boyunca venöz metastaz olmadan da gelişebileceğine inanmaktadır. Sıçrayıcı metastazlar aynı kemikte, daha nadir olarak eklem yapan komşu kemikte primer lezyondan ayrı metastazları temsil etmektedir [3]. Enneking, osteosarkomlu vakalarda %20 oranında sıçrayıcı metastaz geliştiğini rapor etmektedir [15]. Yüksek histolojik dereceli tümörlerin özelliğidir.

### Evreleme sistemi dışında kalanlar

Kemik malign lenfoması diğer organlarla benzer evrenmektedir. Hastalık uzanımının değerlendirilmesi evrelemede temel taşı oluşturmaktadır. Bölgesel LN'ları da evrelemede önemlidir. Multiple myeloma malign lenfomadan ayrı evreleme sistemi ile değerlendirilir. Durie-Salmon evreleme sistemi basit direkt grafi skorlama sistemini içermekle birlikte, hastalık uzanımını belirlemede doğruluk payı düşüktür. MRG kemik iliğinde lezyon uzanımının belirlenmesinde uygun olup, evrelemede kullanımı ümit vericidir [3].

Periost ekstrakompartmantal alan olduğun-

dan, yüzey tümörlerinin evrelemesi farklıdır. Parosteal, periosteal, yüksek derece yüzey osteosarkomlar ve periosteal kondrosarkom bu gruptadır. Lokalizasyon önemlidir ve medüller kanal tutulumu parosteal osteosarkom için kötü prognoz işaretidir [3].

### MRG'de evreleme için kullanılan teknikler

Koronal 3-4 kesit STIR ile tüm vücut MR, kemik ve karaciğeri taramada yüksek duyarlılık göstermektedir. Kemik tutulumunun belirlenmesinde duyarlılığı kemik sintigrafisinden yüksektir. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme tüm vücut MR tetkikine eklenebilir. MR artrografi kemik dev hücreli tümör evrelemede kullanılmıştır. Kemik tümörleri nadiren eklem kırıkdağına uzanım gösterirler. Direkt veya indirekt MR artrografi kırıkdağ ve eklem tutulumunu değerlendirmede yardımcı olmaktadır. MR arteriyografi kemik sarkomlarının vasküler invazyonunu değerlendirmede yardımcı olmaktadır [3].

Evrelemede uygun tetkikin yapılması kadar tetkikin nasıl yapıldığı da önemlidir. Amerikan College of Radiology (ACR) kemik tümörlerine yaklaşımda hangi tetkikin yapılması hususunda uygunluk tablosu yayınlamıştır [4] (Tablo 1). Bu tabloda uygunluk 1 ile 9 rakamları

**Tablo 1: Kemik Tümörlerinin Değerlendirilmesinde Uygun Radyolojik Tetkikler**

	Direk grafi	MRG	Kemik sintigrafisi	BT
Tarama, ilk çalışma	9	1	1	1
Devam eden semptomlar, DG negatif		9: kontrast kullanılabilir	4: nonspesifik, MRG yapılamıyorsa	1
DG'de benign bulgular		1	1	1
Klinik olarak osteoid osteoma şüphesi	9	6: BT daha yararlı, MRG ile tanı konabilir	6: sensitif, ancak spesifik değil	9: kontrasta gerek yok
DG'de malign bulgular		9: kontrast vaskülarite ve nekrotik alan için gerekli	3: ek lezyonlar için kullanılabilir	5: MRG uygun veya mümkün değil ise, kalsifikasyon, korteks bütünlüğü ve patolojik kırık için yararlı

arasında değerlendirilmiştir. **Dokuz en yüksek puan olup, direkt grafide (DG) kemik tümöründe malign bulgular var ise MRG endikasyonu için ve klinik olarak osteoid osteomadan şüpheleniliyor ise BT için kullanılmıştır [16].**

Radyologlar kemik sarkom evreleme sisteminde parametrelerin belirlenmesinde büyük role sahiptir. AJCC sisteminde tümörün en büyük çapı evreleme açısından önemli olduğu için, DG'de çapı doğru olarak değerlendirilemeyen tümörlerin uzanımı MRG ile evrelendirilmelidir [8, 17, 18]. Sıçrayıcı metastaz da evreyi değiştirmektedir. Bu yüzden MRG protokolüne büyük görüntüleme alanı ile tüm kemiği içine alacak şekilde sagittal veya koronal plan, ayrıca çevre yapılarla ilişkisinin daha detaylı belirlenmesi açısından küçük görüntüleme alanlı tercihan aksiyel plan dahil edilmiştir [4]. Görüntüleme yağ baskısız T1, yağ baskılı T2 ağırlıklı, STIR, kontrast sonrası yağ baskılı T1 sekanslar alınmalıdır [19]. MRG'nin kemik sintigrafisine göre sıçrayıcı metastazların tespitinde tercih edilmesi gerektiği bilinmektedir. Çünkü sıçrayıcı lezyonlar primer tümöre yakın olduğunda sintigrafide ayırt edilebilmeleri güçleşmektedir [4].

Primer tümörün sınırlarını belirlemek komşu yumuşak doku, kemik ve vasküler yapılarla ilişkisinin belirlenmesi sadece evreleme açısından değil, tedaviye cevabın değerlendirmesinde, cerrahi ve radyoterapi planlanması için de önemlidir [5].

İntramedüller tümör uzanımının değerlendirilmesi peritümöral ödem varlığında zor olabilmektedir. İntramedüller tümör uzanımı en iyi T1 kontrastsız sekansda değerlendirilir [20]. Ayrıca dinamik inceleme, STIR sekansları tümörü çevreleyen ödemden ayırt etmede yardımcı olmaktadır [20-22]. Dinamik inceleme tümör perfüzyonu, mikrosirkülasyon ve tümör interstisyumu hakkında bilgi vermektedir [23-25]. Ayrıca tedavi sonrası ödem ile rezidü tümör ayırımında, cerrahi sonrası rezidü tümör ile tümör içermeyen dokunun ayırt edilmesinde de yardımcı olduğu bilinmektedir [25-29].

Kontrast madde kullanımı tümör ile medulla arasındaki kontrast farkı bariz olduğu için ilk tanı aşamasında gerekli değilken, biyopsi plan-

lanması esnasında solid tümör ile nekrozun, kanamanın ayırt edilmesinde ve eklem tutulumunun değerlendirilmesinde yardımcı olmaktadır [30-34]. Cerrahi planlama için fizis hattı ve epifiz tutulumunun belirlenmesi önemlidir. Pozitron emisyon tomografi ilk evrelemede kullanılabilir ancak daha sıklıkla kemoterapi sonrası cevap değerlendirme, cerrahi sonrası rekürrens ve rezidüel tümör belirlenmesinde kullanılmaktadır [35-37].

Radyolog ayrıca görüntüleme eşliğinde biyopsi de önemli rol oynamaktadır. Biyopsi yolu tümörle birlikte çıkarılmalıdır, komşu kompartmanları, nörovasküler yapıları veya rekonstrüksiyon için kullanılacak alanları kontamine etmemelidir [4]. Evreleme biyopsiden önce yapılmalıdır [38, 39]. Postoperatif değişiklikler görüntü değerlendirmeyi komplike hale getirebilir. Biyopsi görüntüleme ile kararlaştırılır çünkü cerrahi olarak eksize alan içinde kalmayan biyopsi yolu daha geniş bir alanda tümör yayılımına sebep olabilmektedir [4].

## Kaynaklar

- [1]. Wittekind CH, Hutter R, Green FL, et al, eds. TNM Atlas. 5th ed. UICC, 2005. [Crossref]
- [2]. Musculoskeletal Tumor Society (Enneking WF). Staging of musculoskeletal neoplasms. Skeletal Radiol 1985; 13: 183-94. [Crossref]
- [3]. Ehara S. MR imaging in staging of bone tumors. Cancer Imaging 2006; 6: 158-62. [Crossref]
- [4]. Stacy GS, Mahal RS, Peabody TD. Staging of bone tumors: A review with illustrative examples. AJR 2006; 186: 967-76. [Crossref]
- [5]. Kager L, Zoubek A, Kastner U, Kempf-Bielack B, Potratz J, Kotz R, et al. Skip metastases in osteosarcoma: experience of the Cooperative Osteosarcoma Study group. J Clin Oncol 2006; 24: 1535-41. [Crossref]
- [6]. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop 1980; 153: 106-20. [Crossref]
- [7]. Anderson MW, Temple HT, Dussault RG, Kaplan PA. Compartmental anatomy: relevance to staging and biopsy of musculoskeletal tumor. AJR Am J Roentgenol 1999; 173: 1663-71. [Crossref]
- [8]. Bloem JL, Taminiau AH, Eulderink F, Hermans J, Pauwels EK. Radiologic staging of primary bone sarcoma: MR imaging, scintigraphy, angiography and CT correlated with pathologic examination. Radiology 1988; 169: 805-10. [Crossref]
- [9]. Schima W, Amann G, Stiglbauer R, Windhager R, Kramer J, Nicolakis M, et al. Preoperative staging of osteosarcoma: efficacy of MR imaging in detecting

- joint involvement. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 163: 1171-5. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Swan JS, Grist TM, Sproat IA, Heiner JP, Wiersma SR, Heisey DM. Musculoskeletal neoplasms: pre-operative evaluation with MR imaging. *Radiology* 1995; 194: 519-24. [\[Crossref\]](#)
- [11]. Panicek DM, Gatsonis C, Rosenthal DI, Seeger LL, Huvos AG, Moore SG, et al. CT and MR imaging in the local staging of primary malignant musculoskeletal neoplasms: report of the Radiology Diagnostic Oncology Group. *Radiology* 1997; 202: 237-46. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Ehara S. Margin analysis of bone tumors: current roles and limitations. *J Japan Orthop Assoc* 2006.
- [13]. Brennan MF, Singer S, Maki Rg, et al. Soft tissue sarcoma. In: De Vita VT Jr, Lawrence TS, Rosenberg Sa, editors. *Devita, Hellman& Rosenberg's cancer: principles & practice of oncology*. 8th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2010.
- [14]. Kim SJ, Choi JA, Lee SH, Choi JY, Hong SH, Chung HW, et al. Imaging findings of extrapulmonary metastases of osteosarcoma. *Clin Imaging* 2004; 28: 291-300. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Enneking WF, Kagan A. 'Skip' metastases in osteosarcoma. *Cancer* 1975; 36: 2192-205. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Morrison WB, Dalinka MK, Daffner RH, et al. Bone tumors. In: *ACR appropriateness criteria*. Reston, VA: American College of Radiology, 2005: 1-5.
- [17]. Boyko OB, Cory Da, Cohen MD, Provisor A, Mirkin D, DeRosa GP. MR imaging of osteogenic and Ewing's sarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 148: 317-22. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Simon MA, Kirchner PT. Scintigraphic evaluation of primary bone tumors: comparison of technetium-99 m phosphonate and gallium citrate imaging. *J Bone Joint Surg Am* 1980; 62: 758-64. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Sue C, Kaste DO. Imaging Pediatric Bone Sarcomas. *Radiol Clin N Am* 2011; 49: 749-65. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Onikul E, Fletcher BD, Parham DM, Chen G. Accuracy of MR imaging for estimating intraosseous extent of osteosarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1996; 167: 1211-5. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Iwasawa T, Tanaka Y, Aida N, Okuzumi S, Nishihira H, Nishimura G. Microscopic intraosseous extension of osteosarcoma: assessment on dynamic contrast-enhanced MRI. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 214-21. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Hoffer FA, Nikanorov AY, Reddick WE, Bodner SM, Xiong X, Jones-Wallace D, et al. Accuracy of MR imaging for detecting epiphyseal extension of osteosarcoma. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 289-98. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Reddick WE, Bhargava R, Taylor JS, Meyer WH, Fletcher BD. Dynamic contrast-enhanced MR imaging evaluation of osteosarcoma response to neoadjuvant chemotherapy. *J Magn Reson Imaging* 1995; 5: 689-94. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Reddick WE, Taylor JS, Fletcher BD. Dynamic MR imaging of microcirculation in bone sarcoma. *J Magn Reosn Imaging* 1999; 10: 277-85. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Reddick WE, Wang S, Xiong X, Glass JO, Wu S, Kaste SC, et al. Dynamic magnetic resonance imaging of regional contrast access as an additional prognostic factor in pediatric osteosarcoma. *Cancer* 2001; 91: 2230-7. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Egmont-Peterson M, Hogendoorn PCW, van der Geest RJ, Vrooman HA, van der Woude H, Janssen JP, et al. Detection of areas with viable remnant tumor in postchemotherapy patients with Ewing's sarcoma by dynamic contrast-enhanced MRI using pharmacokinetic modeling. *Magn Reson Imaging* 2000; 18: 525-35. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Ongolo-Zogo P, Thiesse P, Sau J, Desuzinges C, Blay JY, Bonmartin A, et al. Assessment of osteosarcoma response to neoadjuvant chemotherapy: comparative usefulness of dynamic gadolinium-enhanced spin-echo magnetic resonance imaging and technetium-99 m skeletal angioscintigraphy. *Eur Radiol* 1999; 9: 907-14. [\[Crossref\]](#)
- [28]. ElKhadrawy AM, Hoffer FA, Reddick WE. Ewing sarcoma recurrence vs radiation necrosis in dynamic contrast-enhanced MR imaging: a case report. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 272-4. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Franzius C, Daldrop-Link HE, Sciuk J, Rummeny EJ, Bielack S, Jürgens H, et al. FDG-PET for detection of pulmonary metastases from malignant primary bone tumors: comparison with spiral CT. *Ann Oncol* 2001; 12: 479-86. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Lin PP, Jaffe N, Herzog CE, Costelloe CM, Deavers MT, Kelly JS, et al. Chemotherapy response is an important predictor of local recurrence in Ewing sarcoma. *Cancer* 2007; 109: 603-11. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jürgens HF, Voute PA, Gadner H, et al. Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma study Group. *J Clin Oncol* 2000; 18: 3108-14. [\[Crossref\]](#)
- [32]. Bacci G, Longhi A, Ferrari S, Mercuri M, Versari M, Bertoni F. Prognostic factors in non-metastatic Ewing's sarcoma tumor of bone: an analysis of 579 patients treated at a single institution with adjuvant or neoadjuvant chemotherapy between 1972 and 1998. *Acta Oncol* 2006; 45: 469-75. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Frank JA, Ling A, Patronas NJ, Carrasquillo JA et al. Detection of malignant bone tumors: MR imaging vs scintigraphy *AJR* 1990; 155: 1043-48. [\[Crossref\]](#)
- [34]. El-Khoury GY, Bennett DL, et al. Metastatic bone disease. In: *ACR appropriateness criteria*. Reston, VA: American College of Radiology, 2005: 1-11.
- [35]. Hawkins DS, Rajendran JG, Conrad 3rd EU, Bruckner JD, Eary JF. Evaluation of chemotherapy response in pediatric bone sarcomas by F-18- fluorodeoxy-D-glucose positron emission tomography. *Cancer* 2002; 94: 3277-84. [\[Crossref\]](#)
- [36]. Franzius C, Schulte M, Hillmann A, Winkelmann W, Jürgens H, Bosckisch A, et al. Clinical value of positron emission tomography (PET) in the diagnosis of bone and soft tissue tumors. 3rd Interdisciplinary Consensus Conference 'PET in oncology': results of the Bone and Soft-Tissue Study group. *Chirurg* 2001; 72: 1071-7.
- [37]. Franzius C, Sciuk J, Brinkschmidt C, Jürgens H, Schober O. Evaluation of chemotherapy response in primary bone tumors with F-18 FDG positron emission tomography compared with histologically assessed tumor necrosis. *Clin Nucl Med* 2000; 25: 874-81. [\[Crossref\]](#)

- [38]. Wootton-Gorges SL. MR imaging of primary bone tumors and tumor-like conditions in children. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2009; 17: 469-87. [\[Crossref\]](#)
- [39]. Meyer JS, Nadel HR, Marina N, Womer RB, Brown KLB, Eary JF, et al. Imaging guidelines for children with Ewing sarcoma and osteosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Bone tumor Committee. *Pediatr Blood Cancer* 2008; 51: 163-70. [\[Crossref\]](#)
- [40]. Federman N, Bernthal N, Eilber FC, Tap WD. The multidisciplinary management of osteosarcoma. *Curr Treat Options Oncol* 2009; 10: 82-93. [\[Crossref\]](#)

## Kemik Tmrlerinde Evreleme

lk Kerimođlu

### Sayfa 156

TNM klasifikasyonu malign lenfoma, multiple myelom, periosteal ve diđer yzey osteosarkom, parosteal kondrosarkom hariç tm tmrler iin geerlidir.

### Sayfa 156

T3 ise sırayıcı metastazları; primer tmrden bađımsız, devamsız, kemik iliđi sinzoidleri iinde embolik mikrometastazları temsil etmektedir.

### Sayfa 157

Bu sistem hematopoetik tmrler hari mezenkimal tmrler iin kullanılmaktadır.

### Sayfa 157

Enneking sisteminde tmr apından ziyade tmrn intra-veya ekstra-kompartmantal olması nemlidir.

### Sayfa 157

Dođal bariyerler sinovyal kapsl, eklem kıkırdađı, kemik korteksi, periost, major fasya ve tendon orijinlerini iermektedir. Bir lezyon bu blgelerin iinde kalıyorsa intrakompartmantal olarak tanımlanır.

### Sayfa 159

Dokuz en yksek puan olup, direkt grafide (DG) kemik tmrnde malign bulgular var ise MRG endikasyonu iin ve klinik olarak osteoid osteomadan Őpheleniliyor ise BT iin kullanılmıřtır.

## Kemik Tümörlerinde Evreleme

Ülkü Kerimoğlu

1. TNM klasifikasyonunda T evresi tümörün hangi kriterine göre değerlendirilmektedir ?
  - a. Sinyal intensitesi
  - b. En uzun çapı
  - c. Boyanma paterni
  - d. Kompartman anatomisi
  - e. Epifiz tutulumu
2. Enneking sisteminde tümör uzanımında hangi kriter kullanılmaktadır?
  - a. Sinyal intensitesi
  - b. En uzun çapı
  - c. Boyanma paterni
  - d. Kompartman anatomisi
  - e. Epifiz tutulumu
3. Kemik tümörlerinde kötü prognoz işareti olarak kabul edilen kriter veya kriterler hangisidir?
  - a. Hepatik metastaz
  - b. Lenf nodu metastazı
  - c. Sıçrayıcı metastaz
  - d. A+C
  - e. A+B+C
4. Aşağıdakilerden hangisi kompartman anatomisinde doğal bariyer değildir?
  - a. Myotendinöz bileşke
  - b. Eklem kıkırdağı
  - c. Periost
  - d. Korteks
  - e. Majör Fasya
5. Klinik olarak osteoid osteomadan şüpheleniliyor ise Amerikan Radyoloji Koleji tarafından belirlenmiş en uygun tetkik hangisidir?
  - a. Direkt grafi
  - b. Bilgisayarlı Tomografi
  - c. Magnetik Rezonans Görüntüleme
  - d. Sintigrafi
  - e. Anjiyografi



# Kemik Tümörü Taklitçileri (Travma, Enfeksiyon ve Enflamasyon, Reaktif, Metabolik)

Zehra Akkaya , Gülden Şahin 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Travma, enfeksiyon, enflamasyon, reaktif ve metabolik sebepli ve olası diğer kemik tümörü taklitçilerini tanımak.
- Kemik tümörü taklitçilerine ait görüntüleme çalışmalarında rastlanabilecek ipuçlarını tanımak.

Akkaya Z, Şahin G. Kemik Tümörü Taklitçileri (Travma, Enfeksiyon ve Enflamasyon, Reaktif, Metabolik). Trd Sem 2021; 9: 164-178.

## GİRİŞ

Fokal kemik lezyonları ile rutin görüntüleme tetkiklerinde sıkça karşılaşılmakta ve bunların tanısı, ayırıcı tanısı ve yönetimi her zaman kolay olmamaktadır. Gerçek kemik lezyonlarına ek olarak, kemik tümörlerini taklit edebilecek bir dizi neoplazik olmayan durumun bilinmesi ile doğru hasta yönetimi sağlanabilir, gereksiz görüntülemelerin ve hasta ve hekim açısından yaşanabilecek stresin önüne geçilebilir.

Bu derlemede, kemik tümörlerini taklit edebilen ve günlük pratikte sık rastlanabilecek lezyon ve oluşumların, karakteristik görüntüleme bulguları ile sunulması amaçlanmıştır.

## I) Travma ile İlişkili Tümör Taklitçileri

### 1) Subperiosteal Hematom- Hemofilik Psödötümör

Periostu ilgilendiren yaralanmalarda kemik yüzeyinden ayrılan periost altında kanamaya bağlı fokal bir kitle görünümü ya da yüzey osteosarkomu veya osteokondromu taklit eden ossifikasyon görülebilir. Görüntülemelerde subperiosteal alana sınırlı bir kitle şeklinde izlenen bu yapının ossifiye olması halinde içerisinde manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sarı kemik iliği odakları görülebilir [1, 2]. Hemofilde daha agresif görünümde olabilen, tekrarlayan subperiosteal kanamalara bağlı iyi sınırlı, intraosseöz, litik psödötümörler görülebilir.

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Zehra Akkaya • zehraakkaya@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.  
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.21-3-6  
turkradyolojiseminerleri.org

Komşu eklemdeki hemofilik artropati bulguları ve lezyon içerisinde kan elemanlarının sinyal intensitesi tanı için ipucudur.

## 2) Stres Kırığı

Stres kırıkları, “yorgunluk” (normal kemiğe aşırı tekrarlayan kuvvet uygulanması sonucu) veya “yetmezlik” (anormal kemiğe normal düzeyde stres uygulanması sonucu gelişen) kırıkları şeklinde karşımıza çıkabilir. Sık görüldüğü bölgeler metatarslar, tarsal kemikler ve tibiadır [3, 4]. Erken dönemde stres kırıklarında direkt grafi bulgusu gözlenmezken, MRG’ de kemik iliği ödemi ve kemik sintigrafisinde tutulum saptanır. Zamanla periost reaksiyonu ve kortikal rezorpsiyon direkt grafilerde de seçilebilse de kırık hattı en iyi bilgisayarlı tomografide (BT) saptanır (Resim 1). Kırık hattı sıklıkla kortekse diktir. Tibianın stres kırıkları soleal çizgi veya osteoid osteomu, agresif görünümde periost reaksiyonu varlığında enfeksiyon veya tümörü taklit edebilir. **Kırık hattının görülmesi, yumuşak doku komponentinin eşlik etmemesi, takip görüntülemeye iyileşme bulguları, stres kırıklarının diğer patolojilerden ayırımında önemli ipuçlarıdır** [5, 6].

## 3) Myozitis Ossifikans

Travmaya ikincil kas içi bağ dokunun meplatizisi ile gelişen iskelet dışı benign kas içi ossifikasyondur. Sıklıkla alt ve üst ekstremitelerde ve lateral kas grupları içinde görülür [7]. Klinikte olgular, asemptomatik olabileceği gibi ağrı, şişlik ve sedimentasyon hızında artışla da başvurabilir. Başlangıçta direkt grafiler normaldir. 4-8 hafta sonra görülebilen ossifikasyon, periferden başlayıp merkeze doğru ilerler. MRG’de evresine göre bulgular değişir, özellikle erken dönemde sarkomu taklit edilecek kitle, ödem ve kontrastlanma görülebilir (Resim 2) [7]. **Geç dönemde ossifikasyonda, en dışta iyi organize matür lamellar kemik, ortada ara osteoid bölge ve en içte immatür ossifiye olmamış alan şeklinde zonal bir düzen vardır. Merkezdeki radyolüsent alan ve komşu kemikle arasında devamlılık olmadığını gösteren ince**

**yumuşak doku düzlemine ait “ip işareti”, parosteal osteosarkomdan ayırmada önemli ipuçlarıdır.** Tipik olarak “dokunulmaması gereken lezyonlar” arasında değerlendirilen myozitis ossifikansın tanısı biyopsi sonrasında bile güç olabilir [8, 9].

## 4) Posttravmatik Psödötümör

Çocuklarda sıklıkla minör yaş ağaç kırıklarından sonra direkt grafide, kortikal lüseniler görülebilir. En sık distal radiusta bildirilmekle birlikte distal tibia ve femurda da görülebilirler. Etyopatogenezi tam bilinmeyen bu oluşumu fokal kemik lezyonundan ayırmada öykü ve bazı durumlarda kesitsel görüntüleme yararlanılabilir [10].

## II) Enfeksiyon – Enflamasyon ve Artrit ile İlişkili Tümör Taklitçileri

### 1) Osteomyelit- Brodie Apsesi

Osteomyelitte görülen permeatif ve litik desende kemik yıkımı, agresif periost reaksiyonu malign kemik tümörlerini taklit edebilir. Subkut pyojenik osteomyelitte görülen Brodie apsesi (Resim 3A-D), tipik olarak uzun kemiklerin metafizinde (en sık tibiada), büyüme plağına komşulukta, direkt grafide kemiğin uzun aksına paralel, oval şekilli, litik bir lezyon olarak görülür (Resim 3A). Sklerotik kenar, ekspansiyon ve periostit gibi bulgular eşlik edebilir. Büyüme plağına doğru uzanan tortiyöze lüsent bir kanal varlığı patognomonik olarak kabul edilir. Çocuklarda kapanmamış epifizi nadiren geçebilir. MRG’ de T1 ağırlıklı (A) görüntülerde apsenin kenarının, nekrotik merkezinden daha yüksek sinyal intensitesinde görülmesine “MR penumbra” (Resim 3B) işareti denir [9, 11].

### 2) Jukstaartiküler Kemik Kistleri

Klinik ve radyolojik olarak benzer bulgularla prezente olan ve özellikle büyük olduklarında tümör taklitçisi olabilen benign, intraosseöz, jukstaartiküler kistlere, “kist”, “geode”, “ganglion kisti” denebilmektedir. İntraosseöz gangli-



**Resim 1. A-C. Yetmezlik Fraktürü.** Sol uyluktan yumuşak doku sarkomu nedeniyle opere olan ve adjuvan radyoterapi alan olgunun takipleri sırasında operasyon bölgesinde giderek artan ağrı etyolojisine yönelik yapılan MRG’de koronal T1A (A) ve STIR (B) görüntülerde sol femur orta diyafizer kesiminde periost reaksiyonu (açık ok) ile birlikte focal kemik iliği ödemi seçilmekte. Koronal oblik BT görüntüsünde (C) vertikal (ok) ve transvers (köşeli ok) kırık hatları olguda Fredericson evre 4b yetmezlik fraktürünü desteklemektedir.

on kistleri en sık yük taşıyan kemiklerde, femur başı ve tibial platoda görülür [12]. Osteoartrit zemininde gelişen ve çevresi sklerotik, çok sayıda subartiküler kist varlığında bu lezyonlar “dejeneratif subkondral psödokist” (Resim 3E-G) olarak adlandırılır [13].

### III) Reaktif ve İyatrojenik Tümör Taklitçileri

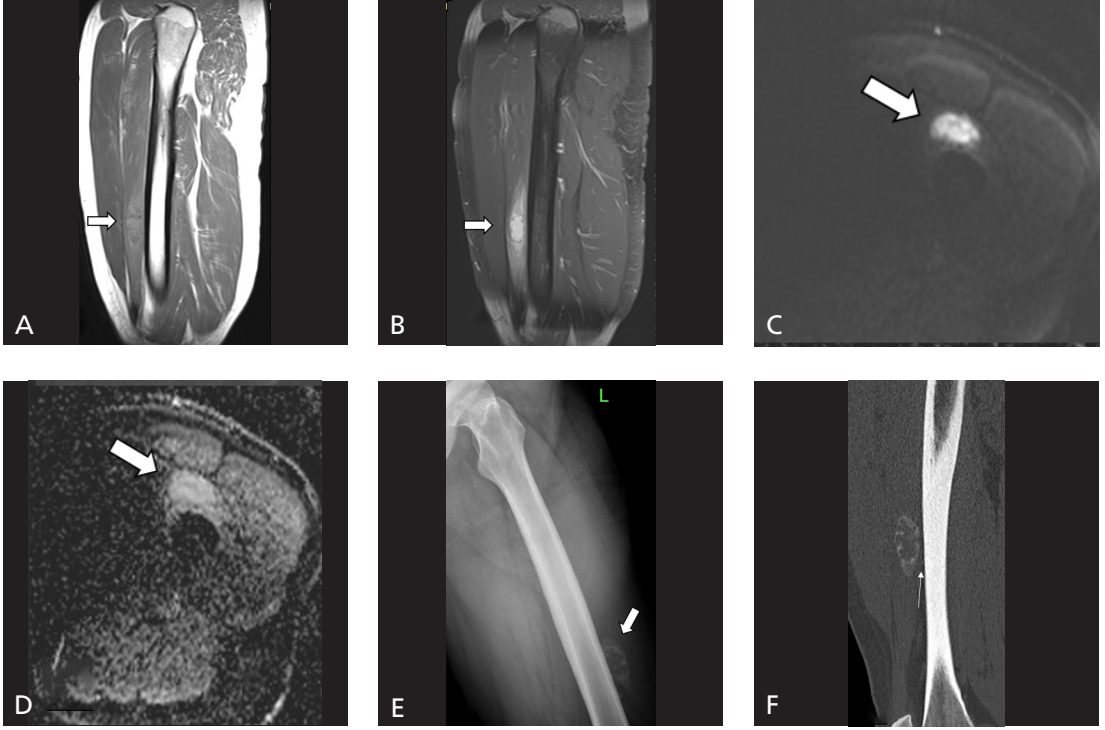
#### 1) Biceps Tenodezisi

Biceps brakii tendonunu uzun başının intra-artiküler kısmının kesisi sonrası proksimal kıs-

mının humerusa yeniden tutturulması işlemine “biceps tenodezisi” denir [14]. Humerusa yeniden tutturulan bu bölgede direkt grafilerde sklerotik bir haloya sahip lüsent nodüler bir görünüm (Resim 4A-D) olması beklenen bir bulgu olup kemik kitlesi ile karıştırılmamalıdır [5].

#### 2) Kemik İliği Biyopsisi ve Kemik Grefti Alım Bölgeleri

İliak kemiğin posterior kesimi en sık tercih edilen biyopsi bölgesidir. Biyopsiden sonra erken dönemde MR görüntüleme yapılan olgularda bu bölgede kemik ve komşu yumuşak



**Resim 2. A-F** Myozitis Ossifikans. Uylukta şişlik, ağrı şikayeti ile araştırılan hastanın sagittal T1A (A) ve kontrastlı yb-T1A (B) görüntülerinde hiperintens, yoğun kontrast tutan kitle (kalın ok) izlenmekte. Difüzyon ağırlıklı görüntü (C) ve ADC haritasındaki (D) sinyal değişiklikleri de yumuşak doku sarkomu yönünden şüphe oluştursa da, öyküsünden uyuluğun ön yüzünü kullanarak maden arabasını ittiği öğrenilen maden işçisi olgunun direkt grafi (E) ve BT'sinde (F) distal femur komşuluğunda myozitis ossifikans ile uyumlu "yumurta kabuğu" tarzında ossifik kitle ve femur ile arada "ip işareti" oluşturan korunmuş yumuşak doku düzlemi (ok) izlenmekte.

dokudaki reaktif ödem ve kanama, primer veya sekonder kemik tümörünü taklit edebilir (**Resim 4E**) [15]. İğne trakt izleri BT'de daha net değerlendirilebilir.

### 3) Parçacık Hastalığı

Artroplasti sonrasında metalik implanta komşu kemikte, osteolitik tümör nüksü, enfeksiyon ve aseptik gevşemeden başka, lüsent alanlar şeklinde görülebilecek bir diğer patoloji parçacık hastalığıdır (**Resim 4F-G**). Patofizyolojisinde protezden yayılan mikroparçacıklara karşı gelişen immün yanıt ve osteoklastik hücre aktivasyonu rol oynar [16, 17]. Parçacık hastalığını aseptik gevşeme ve periprotetik enfeksiyondan radyografik olarak her zaman ayıramasak da aseptik gevşemede sıklıkla protez konturunu takip eden, düzgün bir radyolüsent hat, parçacık hastalığında ise bölgesel osteolize

bağlı, multifokal radyolüsent alanlar beklenir. Ayırıcı tanıda parçacık hastalığının eklem her iki tarafında da görülmesi yardımcı bir bulgudur. Protez enfeksiyonundan ayırmada, enfeksiyonda, yumuşak dokudaki enflamatuvar değişikliklerin daha belirgin olması, eşlik eden koleksiyon ve eklem effüzyonu ipucu olabilir [17].

### 4) Radyoterapi ile İlişkili Değişiklikler

Erken dönemde (1-3 gün) radyoterapiye ikincil gelişen vasküler konjesyon, ödem ve kemik iliği hücrelerinde azalma MRG'de ödem benzeri sinyal değişikliği olarak görülür [18, 19]. Daha geç dönemde kemik iliği, yağ veya fibrozis ile replase olur ve buna paralel olarak T1A görüntülerde yüksek, sıvıya duyarlı sekanslarda ise ara sinyal özelliğinde kemik iliği sinyali gözlenir. 30-40 Gy dozun altında bu replasman



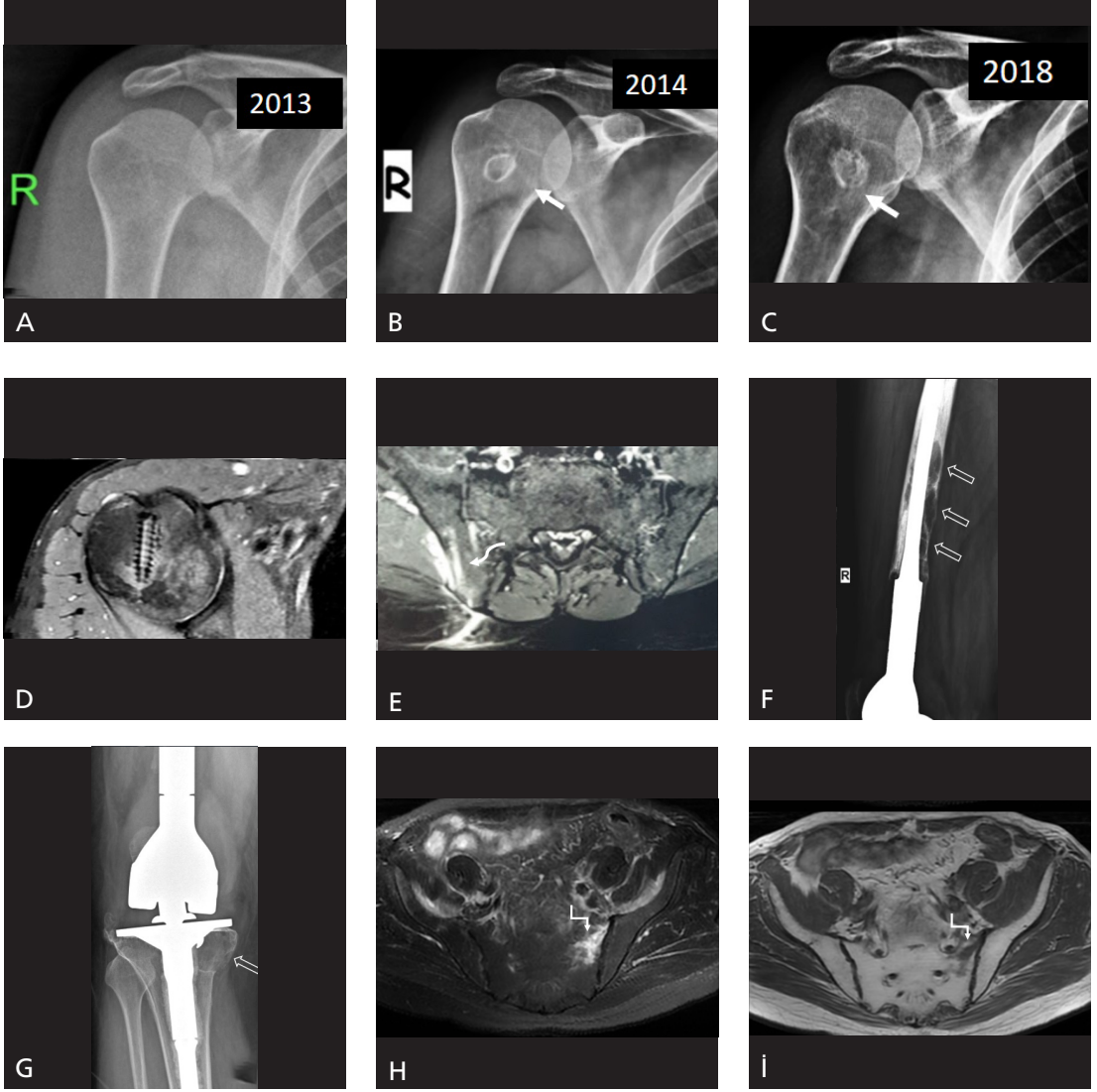
**Resim 3. A-G. Tümör Taklitçisi Kistik Lezyonlar.** Brodie apsesi olan olgunun ön-arka diz grafisinde (A) proksimal tibia metafizinde oval şekilli, sklerotik kenarlı, litik lezyon izlenmekte. Aksiyel T1A görüntüde (B) lezyonun santral nekrotik komponentine göre daha hiperintens olarak izlenen "penumbra" bulgusu (ok işaretleri) dikkati çekmekte. Koronal STIR imajda (C) lezyonun santralindeki kistik değişiklik ve yağ baskılı kontrastlı T1A görüntüde (D) periferik kontrastlanma izlenmekte. (E-G) Ağır kalça osteoartriti olan bir başka olguda direkt grafi (E), koronal T1A (F) ve gradient eko (G) MR görüntülerde femur başı ve asetabulumda kitleyi taklit eden geniş boyutlu dejeneratif subkondral psödokistler izlenmekte.

geri dönüşümlü iken daha yüksek dozlarda geri dönüşümsüzdür [19]. Radyasyon portalini takip eden sınır, radyoterapi ilişkili değişikliklerin tanınmasında ipucu olabilir. Radyoterapi görmüş kemikte komplikasyon olarak radyasyon osteitisi, osteonekroz, yetmezlik kırıkları, çocuklarda osteokondromlar, fibröz displazi ve anevrizmal kemik kisti benzeri benign tümörler yanı sıra ikincil sarkomlar da gelişebilir (Resim 4H-İ) [19, 20].

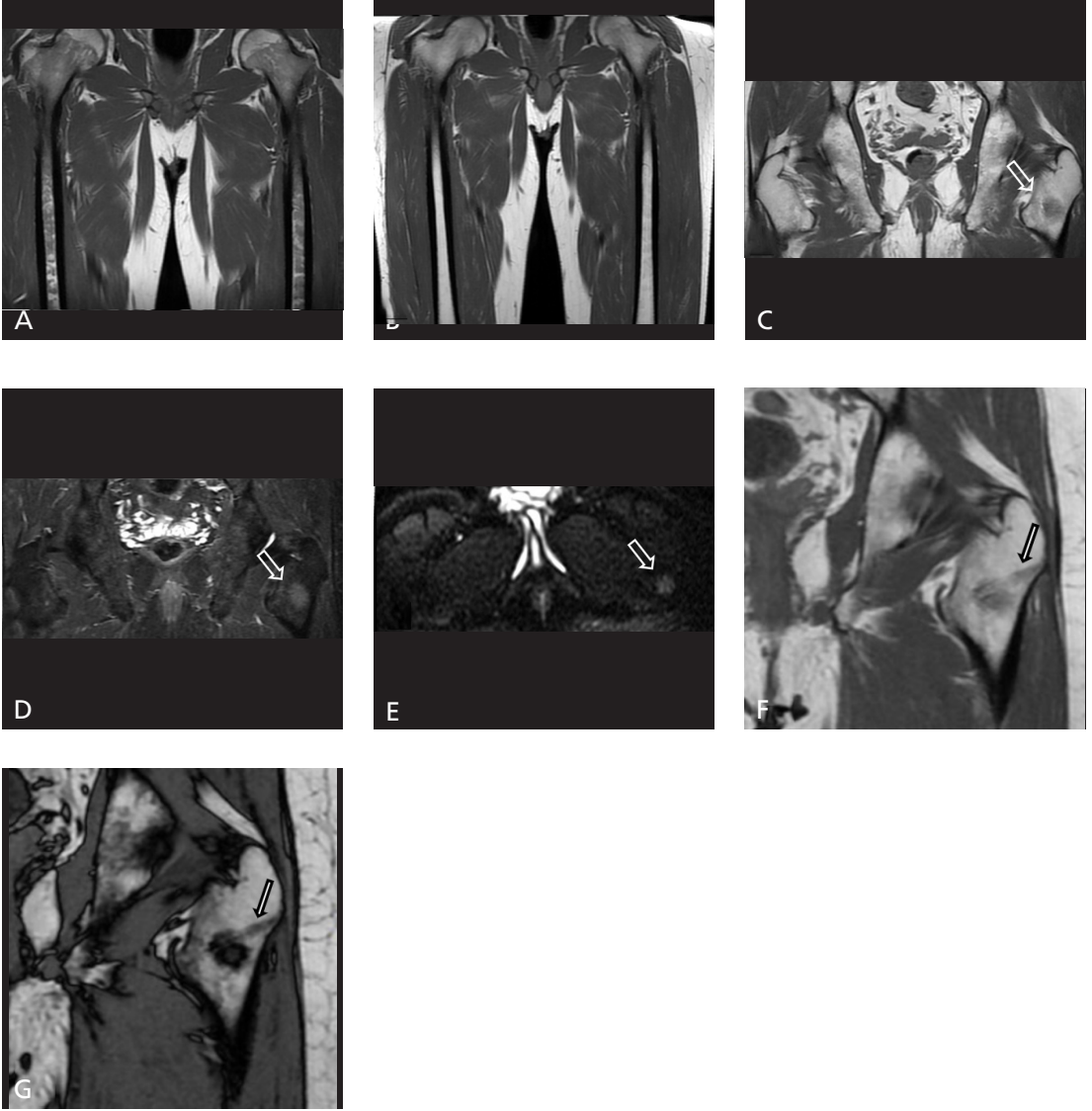
### 5) Hematopoietik Kemik İliği

Çocukluktan erişkinliğe geçerken iskelet sistemindeki kırmızı kemik iliği, apendiküler

iskeletten aksiyel iskelete doğru, uzun kemiklerde ise sırasıyla epifiz, diyafiz ve metafizer bölgelerde sarı kemik iliği alanlarına dönüşür [19]. Sarı kemik iliği alanları stres durumunda ve kemik iliğini uyarıcı bazı tedaviler altında yeniden kırmızı kemik iliği sahalarına dönebilir (rekonversiyon). Kemoterapi görmüş hastalarda kemik iliğini aktive etmek için kullanılan granülosit koloni uyarıcı faktörünün etkisi ile MRG'de kırmızı kemik iliği sahalarında hematolojik bir maligniteyi taklit eder tarzda dikkat çekici bir artış gelişebilir (Resim 5A, B) [21]. Tedavilerden bağımsız olarak da erişkinlerde hematopoietik kemik iliği, nodüler şekilli olup MRG'de kitleyi taklit edebilir. T1A görüntüler-



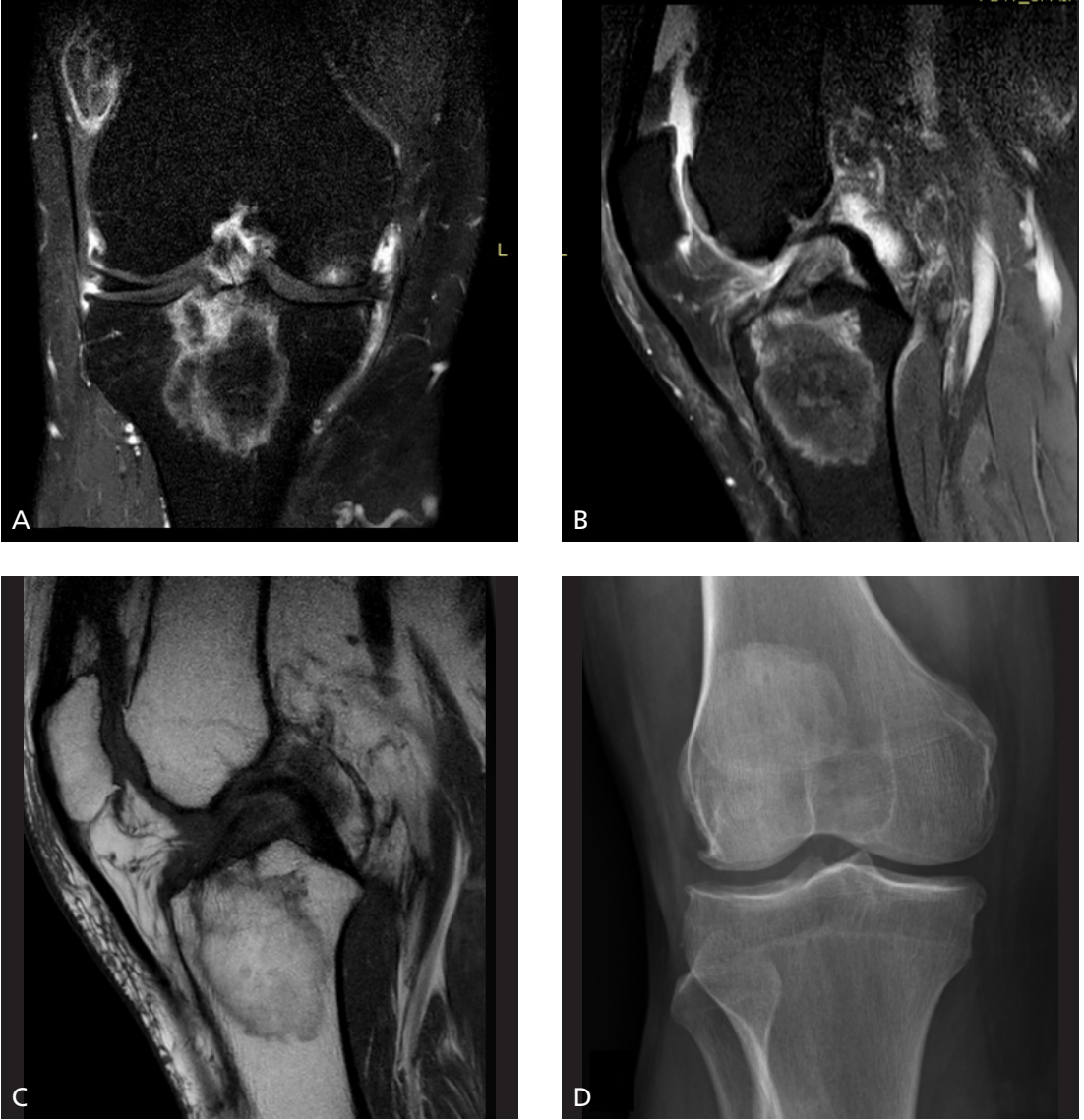
**Resim 4. A-İ.** İyatrojenik Kemik Tümörü Taklitçileri. Omuz ağrısı etyolojisi araştırılan olgunun seri omuz grafilerinde (A-C) humerus başında yeni gelişimli, giderek skleroze olan nodüler lezyon (ok) dikkati çekmekte. Olgunun rotator kılıf tendon tamiri cerrahisi öyküsü bilinmemesi nedeniyle, kemik tümörü ön tanısı ile gerçekleştirilen MRG'de aksiyel yağ baskılı proton dansite görüntüde (D) biceps ankor vidası izlenmekte. (E) Başka bir olguda kemik iliği biyopsisini, takiben gerçekleştirilen sakroiliak MRG'nin kontrastlı yb-T1A görüntüsünde biyopsi hattına uyan tübüler kontrast tutulumu (eğik ok) ve çevre yumuşak dokularda reaktif kontrastlanma izlenmekte. (F-G) 13 yıl önce osteosarkom nedeniyle opere olan bir olguda ağrı ve dizde boşalma hissi gelişmesi üzerinde çekilen grafilerde distal femur rezeksiyonu ve protezle rekonstrüksiyon yanı sıra, protezin proksimal (F) ve distal componentleri (G) çevresinde parçacık hastalığı lehine periprotezik fokal litik alanlar (açık oklar) dikkati çekmekte. Olguda tümör nüksü şüphesi ile yapılan biyopsi sonucu yabancı cisim tipi dev hücreler içeren fibrotik doku olarak bildirildi. H. Prostat kanserini nedeniyle pelvik radyoterapi almış, sol kalça ağrısı ve sintigrafide tutulumu olan (burada gösterilmemiş) olgunun aksiyel yağ baskılı T2A görüntüsünde sol hemisakrumda şüpheli, ödem benzeri sinyal değişikliği sahası (köşeli ok) izlenmekte. T1A görüntüde (I) radyoterapiye ikincil pelvik kemiklerdeki yaygın yağlı kemik iliği sinyali ve yetmezlik kırığı ile komplike olduğuna dair kırık hattı daha net olarak görülebilmekte.



**Resim 5. A-G.** Hematopoietik Kemik İliği. Kemoterapiye ikincil nötropeni gelişen olgunun, granülosit koloni uyarıcı faktör tedavisinden bir hafta sonra elde edilen uyuk MRG'sinde koronal T1A görüntüde (A) her iki femurda gözlenen yaygın hematopoietik kemik iliği alanlarının, 6 ay sonraki kontrol incelemede (B) tümüyle kaybolduğu görülmekte. (C-G) Başka bir olgunun akciğer karsinomu tanısı sonrası evreleme amacıyla gerçekleştirilen PET-BT'sinde sol femurun intertrokanterik bölgesinde aktivite artışı (burada gösterilmemiş) bildirilmesi nedeniyle gerçekleştirilen MRG'de koronal T1A (C), STIR (D) ve aksiyel difüzyon ağırlıklı (E) görüntülerde fokal hiperplazik hematopoietik odak (açık ok) izlenmekte. Biyopsi sonucu kortikomedüller kemik olarak raporlanan olgunun 3 ay sonraki kontrol MRG'sine ait T1A faz içi (F) ve karşıt faz (G) görüntülerinde bu alandaki ve biyopsi hattındaki (ince ok) sinyal düşüşü dikkati çekmekte.

de hipointens, yağ baskılı T2A görüntülerde hiperintens olarak izlenen bu odakları tanımda anahtar bulgu T1A görüntülerde komşu çizgili kas veya intervertebral disk intensitesinden hiperintens olmalarıdır (Resim 5C-E). Normal kırmızı kemik iliği sahalarının kemiğin tra-

beküler yapısını bozması ve erişkinlerde fiz hattını geçmesi beklenmez [21-23]. Kimyasal kayma görüntüleme bu odaklarda karşıt faz görüntülerde sinyal düşüşü kemik iliğinin infiltratif lezyonlarından ayırmada yardımcı olabilir (Resim 5F, G) [22, 24, 25].



**Resim 6. A-D.** Osteonekroz. Proksimal tibianın epifizometafizer bileşkesinde periferel ara yüzde koronal kontrastlı yb-T1A MR görüntüde (A) körvilineer tarzda kontrastlanan, sagittal yb-PD görüntüde (B) kontrastlanan kesimde daha belirgin olmak üzere hiperintens olarak görülen erken evre kemik infarktı sahası, FSE T1A görüntüde (C), santralde nispeten korunmuş kemik iliği intensitesi ile görülmekte. (D) Bu olguda olduğu gibi, erken dönemde kemik infarktlarında direkt grafi bulgusu beklenmez. (Prof. Dr. Bahar Keyik'in arşivinden)

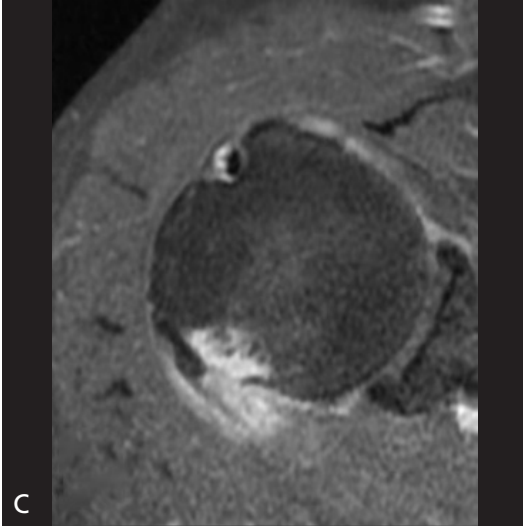
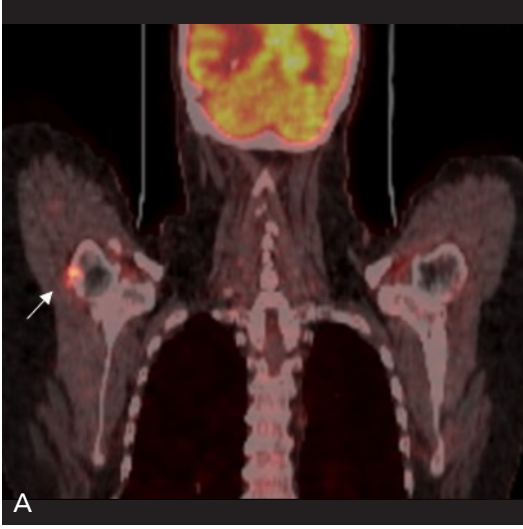
#### IV) Metabolik ve İdyopatik Kemik Tümörü Taklitçileri

##### 1) Osteonekroz

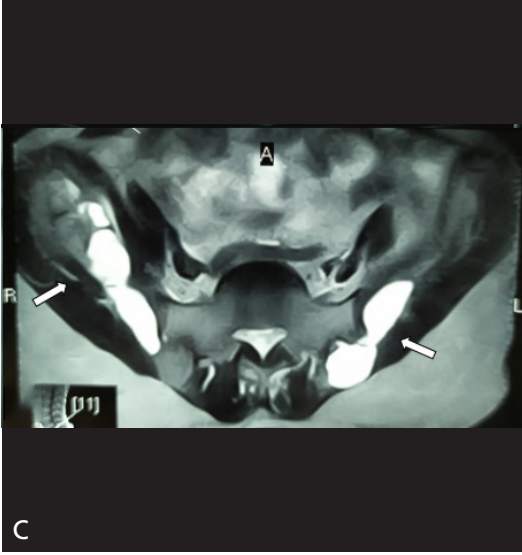
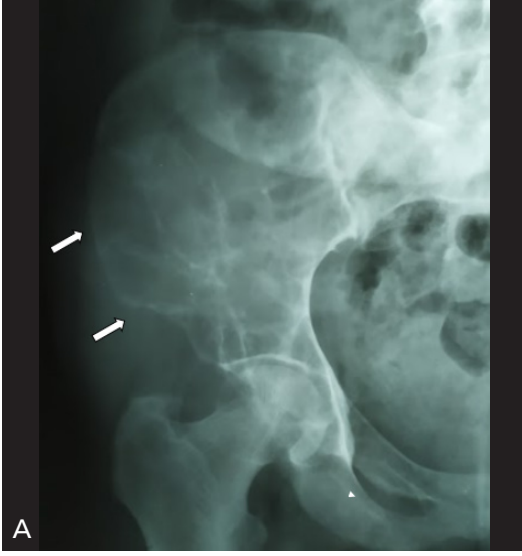
Geleneksel olarak epifiz tuttuğunda “avasküler” (“aseptik”) nekroz, metadiyafizer segmentleri ilgilendirdiğinde “kemik infarktı” olarak adlandırılır. Metafizer tutulum sıklıkla asempto-

matik olup, subartiküler tutulum erken osteoartrit ile komplike olur. Sık tutulan kemikler femur ve humerus başları, diz eklem çevresindeki kemikler, skafoid ve talustur. **Erken dönemde direkt grafilerde bulgu yoktur, ilerleyen dönemlerde sklerotik kenarlı santrali radyolüsent alanlar şeklinde görülen bu lezyonlar enkondrom ile karışabilir. Santral kondroid matriks mineralizasyonunun görülmemesi ayırıcı tanıda ipucu olabilir.**





**Resim 7. A-E.** Tümefaktif Kalsifik Tendinit. Meme kansinomu nedeniyle takipte olan hastada gece uyandıran omuz ağrısı nedeniyle gerçekleştirilen PET-BT' de (A) sağ humerus başında fokal FDG tutulumu (ok) ve MRG'de, T1A görüntüde (B) major tüberkülün posteriorunda yumuşak dokuya uzanımı görülen hipointens nodüler lezyon (açık ok) izlenmekte. Aynı lezyonun ve kontrastlı yb-T1A görüntüsünde (C) yoğun kontrast tutulumu izlenmekte. Direkt grafide (D), humerus başında kalsifikasyon içeren nodüler alan (şiyak oklar) ile bu alan komşuluğunda yumuşak doku içerisinde kalsifik tendiniti düşündürülen opasiteler (eğik ok) izlenmekte. Koronal oblik reformat BT görüntüde (E) humerus başındaki subkortikal erozyon alanı (kalın siyah ok) ve bu alana doğru uzanmakta olan infraspinatus tendonu içerisindeki kalsifikasyon odakları (eğik oklar) izlenmekte.



**Resim 8. A-C.** Hiperparatiroidizm. Ön-arka sağ kalça grafisinde (A), iliak kanadın hemen tamamında litik değişiklikler (ok işaretleri) izlenen ve patolojik olarak Brown tümör tanısı almış 54 yaşındaki olguda, aksiyel BT (B) ve T2A MR görüntülerde (C), her iki iliak kanatta multiloküle kistik görünümde, kemikte ekspansiyona neden olmuş kitleler izlenmekte. (Prof. Dr. Yusuf Yıldız ve Dr. Onur Karaca'nın arşivinden)

MRG'de erken dönemde özgün olmayan kemik iliği ödemi, zamanla "coğrafi" veya kıvrımlı şekilli olarak tanımlanan, dışta tüm puls sekanslarda hipointens (skleroz), içte ise uzun TR süreli sekanslarda hiperintens olarak seçilebilen reaktif ara yüze ikincil karakteristik "çift çizgi" bulgusu şeklinde görülür (Resim 6) [6, 26].

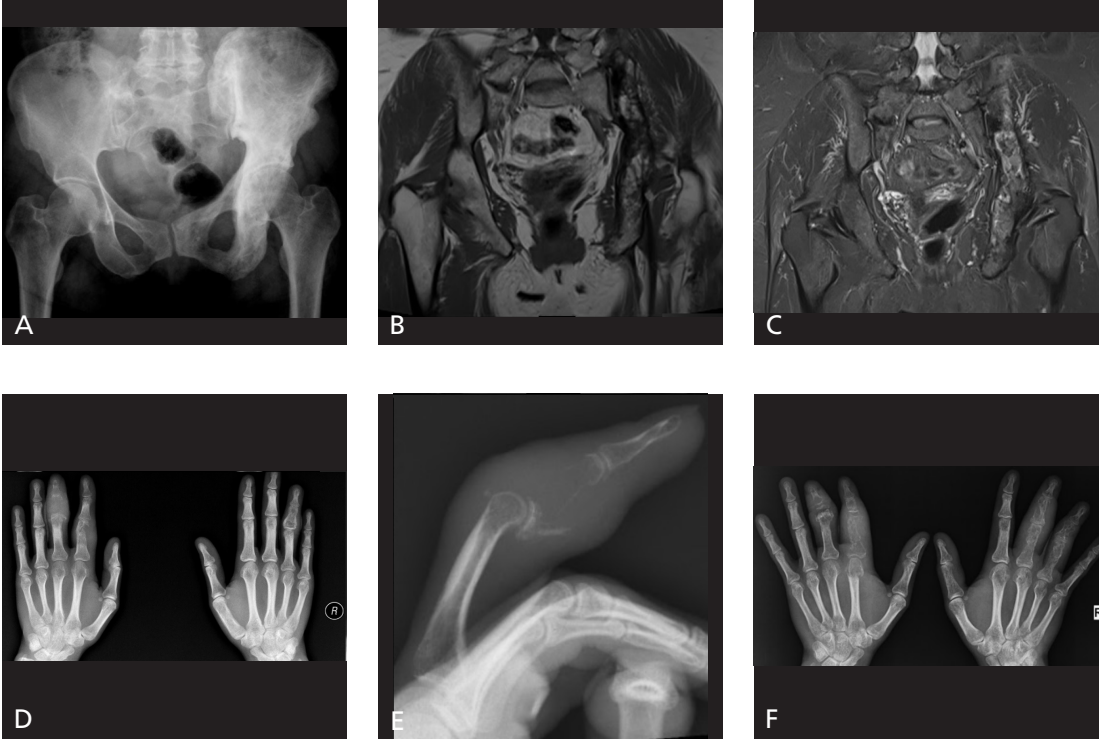
## 2) Tümeaktif Kalsifik Tendinit (Kalsifik Tendinitin Rezorpsiyon Fazı)

Kalsiyum hidroksiapatit kristallerinin tendonlarda birikmesi ile karakterize kalsifik tendinit, ciddi eklem ağrısı ve tutukluğunun önemli bir

sebebidir. Özellikle omuz ve kalça rotatorlarında sık görülse de her tendonda gelişebilir. Kalsifik odaklar, komşu kemiğin içine migrasyon gösterip (sıklıkla humeral ve femoral tüberositelere) kortikal harabiyet, reaktif ödem, periost reaksiyonu, çevre yumuşak doku ödemi oluşturarak, rezorpsiyon fazında agresif bir kemik lezyonunu taklit edebilir (Resim 7) [27-29]. Tanıda direkt grafiler ve BT, MRG'den daha duyarlıdır [30].

## 3) Brown Tümör

Osteoklastoma olarak da bilinen ve uzamış ve tedavi edilmemiş hiperparatiroidizmde görülen li-



**Resim 9. A-F** İdiyopatik. Sol iliumda sklerotik evrede Paget Hastalığı olan 58 yaşındaki asemptomatik olguya ait ön-arka pelvis grafisi (A) ve koronal düzlemde T1 A (B) ve STIR (C) MR görüntülerinde tutulan kemiklerdeki skleroz artışı, trabeküler kabalaşma ve heterojen kemik iliği intensitesi alanları izlenmekte. (D, E). Sarkoidoz tanısı alan 22 yaşındaki erkek olguda sol elin 3. parmağında en belirgin olmak üzere falankslardaki litik lezyonlar ve 3. parmak orta falanksında destrüktif litik lezyon (E) izlenmekte. Biyopsi sonucu kronik nekrotizan granümatöz değişiklikler olarak bildirilen olgunun 6 yıl sonraki kontrol grafisinde (F) 3. parmak orta falanksındaki destrüksiyon ve diğer parmaklarda progrese olan “dantelimsi” litik değişiklikler izlenmekte.

tik lezyonlardır. Primer veya sekonder hiperparatiroidizmli olguların yaklaşık %5’inde görüldüğü bildirilmiş olsa da günümüzde hiperparatiroidizmin erken tanısı ve tedavisi sayesinde daha az rastlanmaktadır. Tipik olarak iyi sınırlı litik lezyonlar şeklinde görülen Brown tümörler, septasyonlar içerebilir, zaman zaman ekspansil ve agresif görünümü olabilir. Uzun kemikler, kostalar, pelvis ve kraniofasyal kemiklerde sık görülür (Resim 8). Medikal tedavi sonrası lezyon genellikle skleroz ile iyileşir. Tedaviye rağmen iyileşme gözlenmiyorsa tanı gözden geçirilmelidir [31, 32].

#### 4 Paget Hastalığı

İleri yaştaki hastalarda görülen, kemik metabolizmasında artışa yol açan anormal osteoklastik ve osteoblastik aktivite ile düzensiz yeni kemik üretimi görülen idiyopatik bu hastalık klinik ola-

rak sıklıkla sessizdir. Özellikle aksiyel iskelet, pelvik kemikler ve proksimal femurda tek veya çoklu kemik tutulumu görülür. Görüntüleme bulguları aktif (litik) veya inaktif (sklerotik) evrede olmasına göre değişir. Aktif evrede kalvaryumda “osteoporosis sirkumskripta” olarak adlandırılan fokal lüsent lezyon görünümü, uzun kemiklerde epifizden diyafize uzanan “alev” şekilli osteolitik alanlar, inaktif evrede ise kortikal kalınlaşma, trabeküler kabalaşma, kemikte büyüme görülür (Resim 9A-C). Bu evrede kafa grafilerinde “atılmış pamuk” ve “fildişi” vertebra görünümleri sklerotik metastazları taklit edebilir [33].

#### 5) Sarkoidoz

İdiyopatik granümatöz bir hastalık olan sarkoidozda %10 olguda iskelet tutulumu görülebilir. Özellikle el-ayak kemiklerinde dantelimsi

trabeküler desen veya zimba deliği litik lezyonlar oluşturabilir (Resim 9D-F). Nadiren yaygın kortikal harabiyet oluşturup agresif bir kitleyi, büyük kemik tutulumunda metastaz veya multipl myelomu taklit edebilir. Periost reaksiyonu beklenmez [34].

## 6) Melorheostozis

Sklerotom dağılımına uyar tarzda birkaç kemikte karakteristik olarak “akan kortikal hiperostoz” yapan ve bu nedenle “akan mum” işareti bulgusu ile tanımlanan melorheostozis, herediter olmayan, benign ve sıklıkla aseptomatik, sklerotik bir kemik displazisidir [35]. Semptomatik olduğunda ağrı, kas ve tendon kısılmaları ile ilişkili ekstremitte deformitesi ve kontraktürler, cilt ve dolaşım bozuklukları gelişebilir. Görüntülemeye yüzey osteosarkomu veya osteokondrom ile karıştırılmamalıdır. MRG’de lezyonlar tüm sekanslarda hipointens olarak izlenirken komşu yumuşak dokularda ödem, kemik sintigrafisinde tutulum görülebilir [36].

## Sonuç

Travmatik ve iyatrojenik sebepler, anatomik varyasyon ve gelişimsel yapılar ve teknik sebeplerle görüntüleme çalışmalarında kemik tümörünü taklit eden ve endişe yaratabilecek bulgularla karşılaşılabilir. Bu tuzak lezyonların tipik yerleşim yeri, sık beklenen yaş grubu ve kullanılan modaliteye özgün görüntüleme özelliklerinin iyi bilinmesi, gerçek lezyonlardan ayırmada önemlidir.

## Kaynaklar

- [1]. Guillin R, Moser T, Koob M, Khoury V, Chapuis M, Ropars M, et al. Subperiosteal hematoma of the iliac bone: imaging features of acute and chronic stages with emphasis on pathophysiology. *Skeletal Radiol* 2012; 41: 667-75. [\[Crossref\]](#)
- [2]. Malghem J, Maldague B, Claus D, Clapuyt P. Transient cyst-like cortical defects following fractures in children. Medullary fat within the subperiosteal haematoma. *J Bone Joint Surg Br* 1990; 72: 862-5. [\[Crossref\]](#)
- [3]. Krestan C, Hojreh A. Imaging of insufficiency fractures. *Eur J Radiol* 2009; 71: 398-405. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Matcuk GR, Jr., Mahanty SR, Skalski MR, Patel DB, White EA, Gottsegen CJ. Stress fractures: pathophysiology, clinical presentation, imaging features, and treatment options. *Emerg Radiol* 2016; 23: 365-75. [\[Crossref\]](#)
- [5]. Mhuircheartaigh JN, Lin YC, Wu JS. Bone tumor mimickers: A pictorial essay. *Indian J Radiol Imaging* 2014; 24: 225-36. [\[Crossref\]](#)
- [6]. Stacy GS, Kapur A. Mimics of bone and soft tissue neoplasms. *Radiol Clin North Am* 2011; 49: 1261-86. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Kransdorf MJ, Meis JM, Jelinek JS. Myositis ossificans: MR appearance with radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1991; 157: 1243-8. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Klapsinou E, Despoina P, Dimitra D. Cytologic findings and potential pitfalls in proliferative myositis and myositis ossificans diagnosed by fine needle aspiration cytology: report of four cases and review of the literature. *Diagn Cytopathol* 2012; 40: 239-44. [\[Crossref\]](#)
- [9]. Orguc S, Arkun R. Tumor-like Lesions of Bone and Soft Tissues and Imaging Tips for Differential Diagnosis. *Semin Musculoskelet Radiol* 2020; 24: 613-26. [\[Crossref\]](#)
- [10]. Papadimitriou NG, Christophorides J, Beslikas TA, Doulianiaki EG, Papadimitriou AG. Post-traumatic cystic lesion following fracture of the radius. *Skeletal Radiol* 2005; 34: 411-4. [\[Crossref\]](#)
- [11]. Afshar A, Mohammadi A. The "Penumbra Sign" on Magnetic Resonance Images of Brodie's Abscess: A Case Report. *Iran J Radiol* 2011; 8: 245-8. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Schajowicz F, Clavel Sainz M, Slullitel JA. Juxta-articular bone cysts (intra-osseous ganglia): a clinicopathological study of eighty-eight cases. *J Bone Joint Surg Br* 1979; 61: 107-16. [\[Crossref\]](#)
- [13]. McCarthy CL, McNally EG. The MRI appearance of cystic lesions around the knee. *Skeletal Radiol* 2004; 33: 187-209. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Pierce JL, Nacey NC, Jones S, Rierson D, Etier B, Brockmeier S, et al. Postoperative Shoulder Imaging: Rotator Cuff, Labrum, and Biceps Tendon. *Radiographics* 2016; 36: 1648-71. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Jakoi AM, Iorio JA, Cahill PJ. Autologous bone graft harvesting: a review of grafts and surgical techniques. *Musculoskelet Surg* 2015; 99: 171-8. [\[Crossref\]](#)
- [16]. Gallo J, Goodman SB, Kontinen YT, Raska M. Particle disease: biologic mechanisms of periprosthetic osteolysis in total hip arthroplasty. *Innate Immun* 2013; 19: 213-24. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Awan O, Chen L, Resnik CS. Imaging evaluation of complications of hip arthroplasty: review of current concepts and imaging findings. *Can Assoc Radiol J* 2013; 64: 306-13. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Stevens SK, Moore SG, Kaplan ID. Early and late bone-marrow changes after irradiation: MR evaluation. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 154: 745-50. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Daldrup-Link HE, Henning T, Link TM. MR imaging of therapy-induced changes of bone marrow. *Eur Radiol* 2007; 17: 743-61. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Pacheco R, Stock H. Effects of radiation on bone. *Curr Osteoporosis Rep* 2013; 11: 299-304. [\[Crossref\]](#)

- [21]. Layer G, Sander W, Traber F, Block W, Ko Y, Ziske CG, et al. The diagnostic problems in magnetic resonance tomography of the bone marrow in patients with malignomas under G-CSF therapy. *Radiologie* 2000; 40: 710-5. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Boavida P, Muller LS, Rosendahl K. Magnetic resonance imaging of the immature skeleton. *Acta Radiol* 2013; 54: 1007-14. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Babyn PS, Ranson M, McCarville ME. Normal bone marrow: signal characteristics and fatty conversion. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 1998; 6: 473-95. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Long SS, Yablon CM, Eisenberg RL. Bone marrow signal alteration in the spine and sacrum. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 195: W178-200. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Zajick DC, Jr., Morrison WB, Schweitzer ME, Parellada JA, Carrino JA. Benign and malignant processes: normal values and differentiation with chemical shift MR imaging in vertebral marrow. *Radiology* 2005; 237: 590-6. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Murphey MD, Foreman KL, Klassen-Fischer MK, Fox MG, Chung EM, Kransdorf MJ. From the radiologic pathology archives imaging of osteonecrosis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2014; 34: 1003-28. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Flemming DJ, Murphey MD, Shekitka KM, Temple HT, Jelinek JJ, Kransdorf MJ. Osseous involvement in calcific tendinitis: a retrospective review of 50 cases. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 181: 965-72. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Yang I, Hayes CW, Biermann JS. Calcific tendinitis of the gluteus medius tendon with bone marrow edema mimicking metastatic disease. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 359-61. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Malghem J, Omoumi P, Lecouvet F, Vande Berg B. Intraosseous migration of tendinous calcifications: cortical erosions, subcortical migration and extensive intramedullary diffusion, a SIMS series. *Skeletal Radiol* 2015; 44: 1403-12. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Kwee RM, Kwee TC. Calcified or ossified benign soft tissue lesions that may simulate malignancy. *Skeletal Radiol* 2019; 48: 1875-90. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Marocci C, Cianferotti L, Cetani F. Bone disease in primary hyperparathyroidism. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2012; 4: 357-68. [\[Crossref\]](#)
- [32]. Silverberg SJ, Shane E, de la Cruz L, Dempster DW, Feldman F, Seldin D, et al. Skeletal disease in primary hyperparathyroidism. *J Bone Miner Res* 1989; 4: 283-91. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Whitehouse RW. Paget's disease of bone. *Semin Musculoskelet Radiol* 2002; 6: 313-22. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Moore SL, Teirstein A, Golimbu C. MRI of sarcoidosis patients with musculoskeletal symptoms. *AJR Am J Roentgenol* 2005; 185: 154-9. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Ihde LL, Forrester DM, Gottsegen CJ, Masih S, Patel DB, Vachon LA, et al. Sclerosing bone dysplasia: review and differentiation from other causes of osteosclerosis. *Radiographics* 2011; 31: 1865-82. [\[Crossref\]](#)
- [36]. Sonoda LI, Halim MY, Balan KK. Detection of extensive melorheostosis on bone scintigram performed for suspected metastases. *Clin Nucl Med* 2011; 36: 240-1. [\[Crossref\]](#)

## Kemik Tmr Taklitileri (Travma, Enfeksiyon ve Enflamasyon, Reaktif, Metabolik)

Zehra Akkaya, Glden Őahin

### Sayfa 165

Kırık hattının grlmesi, yumuŐak doku komponentinin eŐlik etmemesi, takip grntlemede iyi-leŐme bulguları, stres kırıklarının diđer patolojilerden ayırımında nemli ipularıdır.

### Sayfa 165

Ge dönemde ossifikasyonda, en dıŐta iyi organize matr lamellar kemik, ortada ara osteoid blge ve en ite immatr ossifiye olmamıŐ alan Őeklinde zonal bir dzen vardır. Merkezdeki radyolsent alan ve komŐu kemikle arasında devamlılık olmadıđını gsteren ince yumuŐak doku dzlemine ait "ip iŐareti", parosteal osteosarkomdan ayırmada nemli ipularıdır.

### Sayfa 171



Erken dönemde direkt grafilerde bulgu yoktur, ilerleyen dnemlerde sklerotik kenarlı santrali radyolsent alanlar Őeklinde grlen bu lezyonlar enkondrom ile karıŐabilir. Santral kondroid matriks mineralizasyonunun grlmemesi ayırıcı tanıda ipucu olabilir.

## Kemik Tümörü Taklitçileri (Travma, Enfeksiyon ve Enflamasyon, Reaktif, Metabolik)

Zehra Akkaya, Gülden Şahin

1. Stres kırıkları için hangisi yanlıştır?
  - a. Normal kemiğe uygulanan aşırı tekrarlayan stres durumunda gelişir
  - b. Erken dönemde direkt grafilerde bulgu beklenmez
  - c. Erken dönemde en duyarlı görüntüleme yöntemi BT'dir.
  - d. Alt ekstremitenin tübüler kemikleri sık tutulan bölgelerdendir.
  - e. Agresif tipte periost reaksiyonu eşlik ediyorsa osteoid osteom veya malign kemik tümörünü taklit edebilir.
2. Aşağıdaki iyatrojenik sebeplerden hangisinde görüntülemede kemik tümörünü taklit edebilecek bulgu gelişmesi beklenmez?
  - a. Granülosit koloni stimüle edici faktör tedavisi
  - b. Kemoterapi
  - c. Radyoterapi
  - d. Rotator kılıf tendon tamiri
  - e. Kemik iliği biyopsisi
3. "İp işareti" aşağıdaki tümör taklitçilerinin hangisi için tanımlanmıştır?
  - a. Myozitis ossifikans
  - b. Stres kırığı
  - c. Paget hastalığının litik evresi
  - d. Osteomyelit
  - e. Brown tümör
4. Parçacık hastalığı için aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?
  - a. Altta yatan etyopatogeneizde metalik mikroparçacıklara karşı gelişen immün yanıt rol oynar.
  - b. Görüntülemede aseptik gevşeme, enfeksiyon ve osteolitik tümör nüksü ile karışabilir.
  - c. Direkt grafilerde protezi takip eden, düzgün radyolüsent hatlar görülür.
  - d. Enfeksiyondan ayrımında klinik bulgular önemlidir.
  - e. Bulgular protezin hem proksimal hem distal komponenti etrafında görülür.
5. Aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur?
  - a. "MR-penumbra" bulgusu Brodie apsesi için T2A görüntülerde apsenin etrafındaki hiperintens halo olarak tanımlanmıştır.
  - b. Stres kırıkları en sık metatarslar, karpal kemikler ve tibiada görülür.
  - c. Kemoterapi ve radyoterapi ile ilişkili olarak, iskelet sisteminde hermatopoitik kemik iliği sahalarının dağılımında değişiklikler görülebilir.
  - d. Tümeaktif kalsifik tendinit tanısında MR görüntüleme en duyarlı tekniktir.
  - e. Aktif evrede sarkoidozun kemik tutulumunda kalvaryumda görülen fokal lüsent lezyona "osteoporozis sirkumskripta" denir.

# Kemik Tümörlerinde Tedavi Sonrası Görüntüleme

Yusuf Erdem<sup>1</sup> , Hatice Tuba Sanal<sup>2</sup> 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemik tümörlerinde tedavi sonrası değerlendirilmede olguya genel yaklaşım biçimini
- Genel bir bakışla kemik tümörlerine yapılan tedavi uygulamalarını
- Görüntülemelerde kullanılan yöntemlerin verebileceklerini
- Bazı tedavi seçenekleri ve oluşan komplikasyonların görüntüleme bulgularını hatırlatmaktır

Erdem Y, Sanal HT. Kemik Tümörlerinde Tedavi Sonrası Görüntüleme. Trd Sem 2021; 9: 179-188.

## GİRİŞ

Primer kemik tümörleri, iyi huylu agresif olmayan ve lokal-agresiften, kötü huylu agresif ve destrüktif tiplere kadar geniş davranış şekli sergilerler [1]. Günümüzde, uygulanan yenilikçi adjuvant kemoterapi modaliteleri, cerrahi özen ve implant teknolojisindeki gelişmeler sayesinde primer kemik tümörlerinde sağkalım oranı artmaktadır [2, 3]. Bunun sonucu olarak, geçmişte sıklıkla başvuru alan amputasyon cerrahisinin yerini yeterli fonksiyonel sonuç gösteren ekstremite koruyucu cerrahiler almaya başlamıştır [4].

Primer kötü huylu kemik tümörlerinde lokal rekürrens tedaviyi takip eden ilk iki yıl içinde daha sık izlenmektedir [5]. Bunun yanında güncel literatürde osteosarkomun ilk 5 yıl içinde %28-30 sıklıkta akciğer metastazı yaptığı belirtilmektedir [6]. İyi huylu kemik tümörlerinde de nüks izlenebilmektedir. Abdel ve ark.

[7] 121 proksimal fibula tümörü geniş rezeksiyonundan sonra %5 nüks bildirmekte, bu oranda dev hücreli tümör grubu %11 nüks ile en üst sırada yer almaktadır. **Bu sebeplerden ötürü hastaların nüks ve uzak metastaz açısından periyodik aralıklarla takip edilmesi gereklidir. Özellikle implant kullanılan cerrahiler sonrası, implanta bağlı mekanik komplikasyonlar açısından yakın takip önerilmektedir [6-8].**

Tedavi sonrası hastaların takip görüntülemelerinde hastalığın nüks bulgularını tedavi sonrası değişikliklerden ayırt edebilmek önemlidir. Bu nedenle tedavi sonrası takipte kullanılan materyallerin radyolojik görüntülerinin bilinmesi, tedavi modalitelerinin yaptığı normal değişiklikler ve potansiyel komplikasyonlar hakkında bilgi sahibi olunması önemlidir.

Bu yazıda primer kemik tümörlerinin tedavisi sonrası görüntülemelerde, uygulanan tedaviye bağlı değişiklikler, nüks, uzak metastaz, cerrahi ve mekanik komplikasyonlar gibi rad-

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Hatice Tuba Sanal • tubasanal@gmail.com



yolojik incelemelerde ayırt edilmesi istenen ve gereken konulara değinilecektir.

### TEDAVİ SONRASI GÖRÜNTÜLEMEDE GENEL BİLGİ

Tedavi sonrası görüntüleme yapılacak hastanın sistematik olarak değerlendirilmesi önem arz eder. Değerlendirme hastanın klinik öyküsü ile başlamalıdır. Hastanın hikayesi, laboratuvar sonuçları, patoloji sonuçları, önceki görüntüleme sonuçları, aldığı adjuvant/neoadjuvant tedaviler, kemoterapi, radyoterapi ve cerrahi öyküsü detaylı şekilde incelenmelidir. Bu bilgiler ışığında tedavi sonrası görüntüleme protokollerini ve modaliteleri modifiye etmek gerekebilir. Örnek olarak hasta tümör rezeksiyon protezi ile tedavi edildiyse, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) metal baskılı protokol tercih edilmelidir. Görüntüleme ilk seçenek her zaman radyografidir, gerek görüldüğü takdirde evreleme ve ileri tetkik-tedavi için MRG ve/veya diğer tetkikler planlanır [8]. Görüntüleme esnasında cerrahi geçiren hasta için insizyon hattının veya cerrahi geçirilen alanın işaretlenmesi özellikle MRG için önemlidir. İşaretlenmediği takdirde incelenmek istenen alanın bir bölümü kesitler içinde bulunmayabilir ve değerlendirmenin yetersiz olmasına neden olur. Bu aşamada tetkiki değerlendirecek olan doktor ile çekim yapan teknisyenin birbirleri ile uyumlu çalışması, optimal görüntülerin elde edilmesini mümkün kılar. Bunun diğer bir faydası mükerrer çekimlere gerek duyulmaması ve ek görüntüleme tekniklerinin kullanımının önüne geçilmesidir.

Histopatolojik olarak tümörün tipine ve derecesine, laboratuvar değerlendirilmesinde ise bazı tümörlere özgü artan biyokimyasal markerlara bakılır. Histopatolojik ve biyokimyasal özelliklerinin yanında tümörün yerleşimi, paterni, neoadjuvan kemoterapi yanıtı, skip metastaz varlığı ve lenf nodu tutulumu prognozu etkileyen önemli faktörler oldukları için radyolojik olarak iyi değerlendirilmelidirler. Örneğin başvuru anında metastaz varlığı, tümörün 10 cm'den büyük olması ve aksiyel iskelet tutulumu osteosarkom için kötü prognostik faktörler olarak kabul edilmektedir [9].

Non-ossifiye fibrom, enkondrom ve fibröz kortikal defekt gibi bir çok benign kemik tümörü tesadüfen saptanır ve sadece klinik ve radyolojik olarak takip edilir [10, 11]. Ancak dev hücreli kemik tümörü, anevrizmal kemik kisti veya basit kemik kisti cerrahi gerektiren ağrı ya da patolojik kırıkla karşımıza gelebilir. Benign kemik tümörlerinde tedavi seçeneklerinden bazıları rezeksiyon, küretaj, küretaj+kemik grefti, küretaj+sementleme, geniş lokal eksizyon ve rekonstruksiyondur (Resim 1).

Primer malign kemik tümörlerinde ana tedavi amputasyon ya da geniş lokal eksizyon ve rekonstruksiyondur. Son yıllarda implant endüstrisi ve cerrahi tekniklerdeki gelişmeler ile önceden sık tercih edilen bir tedavi yöntemi olan amputasyona alternatif olarak benzer sağkalım ile hastalara daha iyi fonksiyonellik sunan tümör rezeksiyon protezleri kullanılmı-



Resim 1. Femur proksimalinde kırıkla komplike olan anevrizmal kemik kisti için küretaj + greftleme + açık redüksiyon internal fiksasyon (ARIF) uygulanan olgu.

ya başlanmıştır [4]. Efektif neoadjuvan kemoterapi ile hastaların %90'ından fazlasında ekstremitte koruyucu cerrahi uygulanabilmektedir [12]. Tedavide otogreft, allogreft, endoprotez, kemik çimentosu ve allogreft kompozit yapılar kullanılmaktadır [13]. Tedavi sonrası görüntüleme bu yapıların radyolojik görüntülerine aşına olmak ve potansiyel komplikasyonlarını değerlendirmek gereklidir. Ekstremitte koruyucu cerrahi uygulanan hastalar, radyolojik açıdan nüks ve metastaz açısından taranırken, yerleştirilen materyallerin gevşemesi veya periprotetik kırık gibi mekanik komplikasyonlar açısından periyodik aralıklarla takip edilmelidir. Aynı zamanda biyolojik bir rekonstrüksiyon söz konusu ise greft veya flebin durumunun da incelenmesi gereklidir.

Kemoterapi veya radyoterapi tümör boyutunu, morfolojisini ve kontrast madde tutulum paternini değiştirdiği için mutlaka sorgulanmalıdır. Neoadjuvan kemoterapiye kötü yanıt tümörün agresif olduğunu, rekkürrens ve metastatik hastalık için risk taşıdığını gösterebilir. Radyoterapi ise neden olduğu cilt ve yumuşak doku değişiklikleri nedeniyle sorgulanmalıdır [14]. Radyoterapi kemoterapi ile kombine edildiğinde kemik iliğinde değişikliklere neden olmaktadır [15].

Eski radyografilerin, bilgisayarlı tomografi (BT) ve MRG'nin değerlendirmeye eklenmesi önemlidir. Sıklıkla başka merkezlerde çekilmiş yada başka formatlarda kayıt altına alınmış olsa da, bu görüntüleme ulaşmak için ısrarcı olunmalıdır.

### Tedavi Sonrası Görüntülemeye Takip Sıklığı ve Zamanlaması

**Primer kemik tümörlerinin tedavisi hakkında geniş literatür bilgisi bulunsa da takip görüntülemeleri için detaylı bilgi bulunmamaktadır.** The European Society of Medical Oncology ve European Sarcoma Network Working Group'un fizik muayeneye ek olarak önerdiği lokal görüntüleme ve akciğer radyografisi/tomografisi ile ilgili protokol; tedavi sonrası ilk iki yıl 2-3 ayda bir, 3-4. yıllarda 2-4 ayda bir, 5-10 yıl arasında 6 ayda bir ve takip eden

dönemlerde 6-12 ayda bir aralıklarla takip görüntülemesi şeklindedir. 2016 senesinde yayınlanan British Sarcoma Group protokolünde ise tedavi sonrası ilk 3 yıl 2-4 ay aralıklarla, takip eden 2 yılda 6 ay aralıkla ve sonrası 5 yıl için yıllık takipler önerilmiştir [16]. Düşük dereceli kemik sarkomları için takip aralığı ilk iki yıl için 4-6 ay aralıklı olacak şekilde daha geniş yapılabilir. 10 yıldan sonra da metastaz, lokal nüks ve fonksiyonel kısıtlılıklar gelişebileceği için görüntüleme takiplerinin sonlandırılmasının önerildiği bir zaman yoktur [16, 17].

## Tedavi Sonrası Görüntüleme Seçenekleri

### 1. Radyografi

Kemik tümörü olan hastalarda tedavi sonrası görüntüleme radyografi birinci basamaktaki yerini korumaktadır. Erken postoperatif dönemde implant pozisyonunun değerlendirilmesi için rutin olarak kullanılmaktadır. Özellikle implant instabilitesi, çıkık, gevşeme, periprotetik kırık/yetmezlik kırığı, kaynamama ve enfeksiyonun değerlendirilmesi için takip esnasında kullanılmalıdır. Klinik semptomlar varlığında radyografinin bulgu vermemesi ya da radyografide şüpheli bir alan olması ileri görüntüleme tekniklerinin kullanılmasını gerektirir.

### 2. Manyetik Rezonans Görüntüleme

Rezeksiyon ve rekonstrüksiyon yapılmış kemik veya kürete edilmiş bir lezyon komşuluğundaki yapıları lokal nüks açısından en iyi değerlendiren tekniktir. Şüpheli alanlar için metal sinyal baskılama tekniği ile intravenöz kontrastlı görüntüleme önerilmektedir [18]. Özellikle dinamik kontrastlı MRG rezidüel hastalık veya nüksü, granülasyon dokusundan ve kaynamakta olan greften ayırt etmeye olanak tanır [19]. Enfeksiyon durumunda da hastalığın yayılımını belirlemek için MRG kullanışlıdır.

MRG'nin büyük bir kısıtlılığı, endoprotezler nedeni ile oluşan metalik artefaktır. Aynı zamanda pediatrik hasta grubunda kullanılan uzatılabilen bazı protezler MR uyumlu olmayabilmektedir.

Görüntü kalitesinin artırılması için bir çok yöntem kullanılabilir. Daha düşük manyetik alan güçlü mıknatıslar (3.0 Tesla yerine 1.5 tesla gibi), sadece ilgili alanın tarandığı daha küçük alana odaklanmak, spin echo pulse sekansları, daha ince kesitler ile tarama, daha yüksek alıcı band genişliği (higher reciever bandwith), matriks alanının genişletilmesi ve yağ baskılı sekanslar yerine STIR sekanslarının kullanılması bu yöntemlerden bazılarıdır. MAVRIC (multi-acquisition with variable-resonance image combination) ve SEMAC (slice encoding metal artifact correction) gibi ileri görüntüleme teknikleri de kullanılabilir [20]. Diffüzyon ağırlıklı görüntülemenin endoprotezli hastanın değerlendirilmesindeki rolü kısıtlıdır [21].

### 3. Bilgisayarlı Tomografi

MRG'nin metal artefakt nedeniyle oluşan dezavantajından dolayı, metal miktarı yüksek olan kompleks rekonstruksiyonlarda BT tetkiki yararlıdır. Okkült matriks mineralizasyonunu tespit ederek nüksün tespitine yardımcı olur [22]. Aynı zamanda kaynamama, implant yetmezliği, gevşeme, periprotetik kırık gibi mekanik komplikasyonların değerlendirilmesinde de kullanılmaktadır. Ancak BT'de de metal artefakt problemi mevcuttur. Bunun için mAs ve kVp gibi parametreler artırılarak elde edilen metal artefakt azaltma algoritmeleri mevcut olsa da bunlar hasta dozunda artışa neden olabilmektedir [23].

### 4. Ultrasonografi

Tedavi sonrası yumuşak doku şişliği ile başvuran ve nüksten şüphelenilen bir hastada ultrasonografi (USG) ilk seçenek olabilir. Görüntülerde vasküler özellik gösteren solid bir kitle saptanırsa nüks lehine değerlendirilerek MRG planlanmalıdır. USG ile solid nüks tümörü abse ya da seromadan ayırt etmek de mümkündür. Ayrıca eş zamanlı aspirasyon ve biyopsi alma imkanı da sunar.

### 5. Pozitron Emisyon Tomografi

Lokal nüksten şüphelenilen alanlarda pozitron emisyon tomografi (PET) cerrahi alandaki

metabolik aktivite hakkında bilgi sağlayarak tanıda yardımcı olur [24]. Aynı seansta yumuşak doku ve kemikte oluşan nüksleri görüntüleyebilmesinin yanında akciğer metastazlarını da tespit edebilmesi avantajları arasındadır [25]. Nüks tümör ile postoperatif değişikliklerin ayırt edilmesinde de yüksek duyarlılık ve özgüllük gösterdiği gösterilmiştir [25, 26].

Rölatif olarak genç hastaların iyonize radyasyona maruz kalması, erken postoperatif dönem veya enfeksiyon durumlarında yanlış pozitiflik gösterebilmesi PET-BT'nin kısıtlı olduğu durumlardır. SPECT-BT'nin potansiyel rolü hakkındaki bilgimiz ise kısıtlıdır.

## Tedaviye Bağlı Oluşan Bulguların ve Tedavi Seçeneklerinin Görüntüleme Bulguları

### 1. Postoperatif hemoraji

Postoperatif sıvı kolleksiyonları onkolojik olmayan cerrahilere benzer şekilde olur. Ancak onkoloji hastalarında sıvı kolleksiyonun kitle benzeri görüntüsü lokal nüksü düşündürülebilir ve bazı durumlarda ayırt etmek güç olabilir. Özellikle miksoid karakterdeki tümörlerde bu risk daha fazla olduğu için kontrastlı görüntüleme yararlı olabilir. Komplike olmayan sıvı görüntülerinin nüksten ayrımı daha kolaydır. Nüks tümör görüntüsünde sınırların daha düzensiz olması ve görüntünün daha heterojen olması beklenir. **Seroma kontrastlı görüntülemelerde parlamaz ya da çevresel ince parlama gösterebilir. Seromaların çoğu 3-18 ayda geri-lerken daha uzun süre de görünür kalabilirler** [27, 28].

### 2. Küretaj

Benign kemik tümörlerinin tedavisinde sıkça tercih edilen küretaj sonrasında geride kalan potansiyel boşluk geniş değilse ve kırık riski oluşturmayacaksa iyileşmeye bırakılabilir. Eğer defekt küçükse radyografik olarak başlangıçta bir skleroz görünümünün ardından tamamen kapanır. Daha büyük defektler tamamen kapanmayabilir. Lezyon içinde kemik septaları



**Resim 2. A, B.** 12 yaş kız, fibula distalinde anevrizmal kemik kisti için küretaj ve sementleme [A] ardından 20 ay sonra rekürrensinde litik ekspansif görünümüyle lezyon izlenmektedir [B].

oluşarak sklerotik ve litik içerikli miks bir görüntü oluşturabilir [29]. MRG’de defekt erken dönemde tüm sekanslarda sıvı içerikli sinyal özellikleri gösterebilir. Zamanla kavite periferden yağlı kemik iliği ile dolmaya başlar ve osseöz integrasyon gerçekleşir. Eğer osseöz integrasyon olmazsa kalan alanlar MRG’de sıvı özelliği göstermeye devam eder [21].

### 3. Ototogreft/allogreft

Küretaj sonrası oluşan kaviteelerin doldurulmasında osteokondüktif, osteoindüktif ve osteojenik özellikleri olan otogreftlerin kullanılması altın standarttır [30]. Ancak ağrı, enfeksiyon, iyatrojenik kırık gibi donör saha morbiditeleri nedeniyle osteokondüktif özellikleri ön planda olan allogreftler daha sık kullanılmaktadır [31]. Allogreftlerin radyolojik görüntüsü değişkenlik göstermektedir. Zamanla rezorbe olan greft bir yandan yerini host kemiğe bırakır. Bu olaya “creeping substitution” adı verilir. Erken postoperatif dönemde (<6 ay) MRG’de T1 ağırlıklı (A) görüntülerde düşük-orta sinyal özellikleri gösterirken, T2A ve STIR görüntülerde hiperintens olarak görünür. Kontrastlı T1A’da santral bölgenin zaman zaman eşlik ettiği, periferik sinyal artışı görülür. Greftin host kemik ile birleşmesi sonrasında defekt periferden santrale doğru küçülür ve periferik alanda

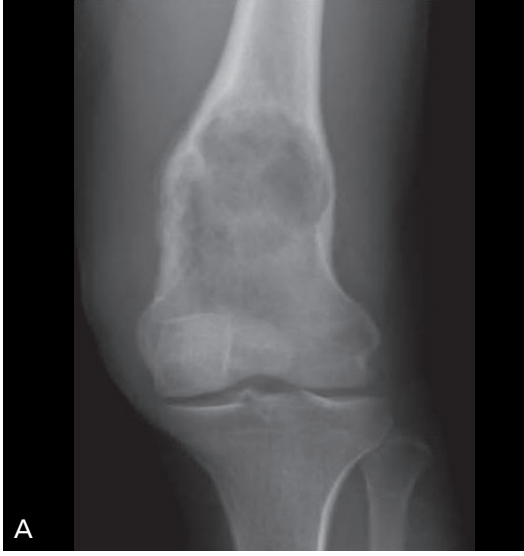
host kemik görüntüsünü almaya başlar. Entegrasyon 6 ayda başlayarak 2-3 yıla kadar sürer [32]. Zamanla lezyonda görülen bu sinyal özellikleri azalır ve kalan greft kontrastlı T1A kesitte artmış sinyal özellikleri ile görülmeye devam eder.

### 4. Rekonstruktif cerrahi

Ortopedik onkolojik cerrahide uygun sınırlara ulaşmak için zaman zaman agresif rezeksiyon yapmak gerekebilir. Bu bölgenin kapatılmasında rotasyonel veya serbest flepler kullanılabilir. Fleplerin çoğu yumuşak doku örtüsü sağlamak için kullanılsa da latissimus dorsi flebi gibi üst ekstremiteye hem kapatma hem de fonksiyon kazandırma amacı olan flepler de kullanılmaktadır. Radyoterapi alan dokuda oluşan değişiklikler gibi fleplerde de zamanla kas kütlelerinde azalma ve ilerleyici yağlı değişiklik izlenebilir. Tüm flepler başlangıçta T2A görüntülerde artmış sinyal gösterirken bu görüntü 5-21 ay arasında normal düzeye gerilemektedir. Postoperatif radyoterapi de flebin T2A ve kontrastlı görüntülerde artmış sinyal özellikleri göstermesine neden olur [33].

### 5. Lokal nüks

Radyografilerde tümör rekürrensi, osteoliz, periostit ve matriks mineralizasyonu değer-



**Resim 3. A-C.** Femur distalinde osteosarkom [A] olan erkek olgunun kemoterapi sonrası daha sklerotik görünüm alan tümörü [B] sonrası uygulanan total protezi görülmektedir [C].

lendirilebilir (Resim 2). Ancak yüksek riskli hastalar belli aralıklar ile radyografinin yanında MRG ve BT ile de değerlendirilmelidir [22]. **Çoğu lokal nükste lezyon primer tümörün özelliklerini taşır. Genellikle nodüler bir odak ile birlikte T2A'da yüksek sinyal özellikleri gösterir.**

## 6. Kemoterapi sonrası

Kemoterapinin tümör boyutunu küçülttüğüne ve kanamayı arttırdığına dair yayınlar mevcuttur (Resim 3) [27]. Kemoterapinin etkili olduğu tümörlerde cerrahi esnasında nekrotik,

fibrotik ve reaktif dokular saptanabilir [34]. İntralezyonel nekroz derecesinin saptanmasında kontrastlı görüntüleme faydalıdır. Aynı zamanda kemoterapinin etkisi ve tümörün biyolojik potansiyeli hakkında da fikir verebilir.

## 7. Radyoterapi sonrası

Güncel tedavide radyoterapi ameliyat öncesinde veya sonrasında uygulanan bir yöntemdir [35]. Radyoterapinin başarısı kemik tümörünün tipine göre farklılık göstermektedir. Ewing sarkomunda önemli yer tutarken [36], osteosarkomdaki rolü kısıtlıdır [37].

MRG radyoterapiye bağlı değişiklikleri tedavi sonrası sekizinci günde tespit edebilir [38]. 3-6 hafta arasında kemik iliği artan şekilde heterojen sinyal gösterir. Çoğu hastada 6-8 haftada yağlı değişiklik gerçekleşir [38]. Nadiren santral yağlı değişikliği çevreleyen periferik orta seviyede bir sinyal görülebilir [39]. Radyasyonun neden olduğu hücresel hasar ile kemik kırık açısından daha riskli hale gelir.

Radyoterapi sonrası yumuşak doku değişiklikleri radyoterapinin tipine göre farklılık gösterir. Radyasyona maruz kalmış doku ödem benzeri sinyal özellikleri göstermektedir. Foton ile tedavi edilen hastalarda 12-18 ayda en şiddetli şekilde görünürken 2-3 yıl aralığında hastaların yarısında normale döner [33]. Nötron tedavisi alan hastalarda sinyal yoğunluğu 6 ayda en yüksek seviyeye ulaşır. Normale dönüş hastaların %20'sinde 3-4 yıla yayılarak daha yavaş ve uzun sürede olurken, geriye kalan hasta grubunda normale dönmeyebilir [33]. Kas dokusundaki ödem şekil ve doku korunmuş şekilde görünür. Özellikle intermusküler septumda, kas ve yağ dokusundan daha belirgin değişiklikler izlenir. Uzun dönemde kas dokusu hacim kaybına uğrarken yağ ve intermusküler septum hacminde hafif artış görülür [40].

## 8. Rezeksiyon

Osteokondrom ve periosteal kondromalar gibi benign tümörlerin tedavisinde kullanılan rezeksiyon sonrasında görülen en sık komplikasyon lokal nüksdür ve MRG ile takip gerektirebilir. Bunun yanında yara problemleri ve enfeksiyon nadir de olsa görülebilir.

## Kaynaklar

- [1]. Jo VY, Doyle LA. Refinements in sarcoma classification in the current 2013 World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone. *Surg Oncol Clin* 2016; 25: 621-43. [Crossref]
- [2]. Hamilton SN, Carlson R, Hasan H, Rassekh SR, Goddard K. Long-term outcomes and complications in pediatric Ewing sarcoma. *Am J Clin Oncol* 2017; 40: 423-8. [Crossref]
- [3]. Isakoff MS, Bielack SS, Meltzer P, Gorlick R. Osteosarcoma: current treatment and a collaborative pathway to success. *J Clin Oncol* 2015; 33: 3029. [Crossref]
- [4]. DiCaprio MR, Friedlaender GE. Malignant bone tumors: limb sparing versus amputation. *JAAOS-J Am Acad Orthop Surg* 2003; 11: 25-37. [Crossref]
- [5]. Cormier JN, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. *Cancer J Clin* 2004; 54: 94-109. [Crossref]
- [6]. Aljubran A, Griffin A, Pintilie M, Blackstein M. Osteosarcoma in adolescents and adults: survival analysis with and without lung metastases. *Ann Oncol* 2009; 20: 1136-41. [Crossref]
- [7]. Abdel MP, Papagelopoulos PJ, Morrey ME, Wenger DE, Rose PS, Sim FH. Surgical management of 121 benign proximal fibula tumors. *Clin Orthop Related Res* 2010; 468: 3056-62. [Crossref]
- [8]. Bestic JM, Wessell DE, Beaman FD, Cassidy RC, Czuczman GJ, Demertzis JL, et al. ACR Appropriateness Criteria® Primary Bone Tumors. *J Am College Radiol* 2020; 17: S226-S38. [Crossref]
- [9]. Hawkins DS, Arndt CA. Pattern of disease recurrence and prognostic factors in patients with osteosarcoma treated with contemporary chemotherapy. *Cancer* 2003; 98: 2447-56. [Crossref]
- [10]. Patel A, Davies A, Botchu R, James S. A pragmatic approach to the imaging and follow-up of solitary central cartilage tumours of the proximal humerus and knee. *Clin Radiol* 2019; 74: 517-26. [Crossref]
- [11]. Casali PG, Bielack S, Abecassis N, Aro H, Bauer S, Biagini R, et al. Bone sarcomas: ESMO-Paed-Can-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2018; 29: iv79-iv95.
- [12]. Kontogeorgakos VA, Eward WC, Brigman BE. Microsurgery in musculoskeletal oncology. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2019; 29: 271-8. [Crossref]
- [13]. Anract P, Coste J, Vastel L, Jeanrot C, Mascard E, Tomeno B. Proximal femoral reconstruction with megaprosthesis versus allograft prosthesis composite. A comparative study of functional results, complications and longevity in 41 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000; 86: 278-88.
- [14]. Garner HW, Kransdorf MJ, Bancroft LW, Peterson JJ, Berquist TH, Murphy MD. Benign and malignant soft-tissue tumors: posttreatment MR imaging. *Radiographics* 2009; 29: 119-34. [Crossref]
- [15]. Hwang S, Lefkowitz R, Landa J, Akin O, Schwartz LH, Cassie C, et al. Local changes in bone marrow at MRI after treatment of extremity soft tissue sarcoma. *Skeletal Radiol* 2009; 38: 11-9. [Crossref]
- [16]. Gerrand C, Athanasou N, Brennan B, Grimer R, Judson I, Morland B, et al. UK guidelines for the management of bone sarcomas. *Clin Sarcoma Res* 2016; 6: 7. [Crossref]
- [17]. Group EESNW. Bone sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2014; 25: iii113-iii23. [Crossref]
- [18]. Roberts CC, Kransdorf MJ, Beaman FD, Adler RS, Amini B, Appel M, et al. ACR appropriateness criteria follow-up of malignant or aggressive musculoskeletal tumors. *J Am College Radiol* 2016; 13: 389-400. [Crossref]
- [19]. Verstraete K, Lang P. Bone and soft tissue tumors: the role of contrast agents for MR imaging. *Eur J Radiol* 2000; 34: 229-46. [Crossref]

- [20]. Khodarahmi I, Isaac A, Fishman EK, Dalili D, Fritz J, editors. Metal about the hip and artifact reduction techniques: from basic concepts to advanced imaging. *Seminars in musculoskeletal radiology*; 2019: Thieme Medical Publishers. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Winn N, Lalam R, editors. *Imaging of the Knee and Surrounding Structures Following Tumor Surgery. Seminars in musculoskeletal radiology*; 2018: Thieme Medical Publishers. [\[Crossref\]](#)
- [22]. Costelloe CM, Kumar R, Yasko AW, Murphy Jr WA, Stafford RJ, Lewis VO, et al. Imaging characteristics of locally recurrent tumors of bone. *Am J Roentgenol* 2007; 188: 855-63. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Stradiotti P, Curti A, Castellazzi G, Zerbi A. Metal-related artifacts in instrumented spine. Techniques for reducing artifacts in CT and MRI: state of the art. *Eur Spine J* 2009; 18: 102-8. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Chang KJ, Kong CB, Cho WH, Jeon DG, Lee SY, Lim I, et al. Usefulness of increased 18 F-FDG uptake for detecting local recurrence in patients with extremity osteosarcoma treated with surgical resection and endoprosthetic replacement. *Skeletal Radiol* 2015; 44: 529-37. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Franzius C, Daldrup-Link H, Wagner-Bohn A, Sciuk J, Heindel W, Jürgens H, et al. FDG-PET for detection of recurrences from malignant primary bone tumors: comparison with conventional imaging. *Ann Oncol* 2002; 13: 157-60. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Bredella MA, Caputo GR, Steinbach LS. Value of FDG positron emission tomography in conjunction with MR imaging for evaluating therapy response in patients with musculoskeletal sarcomas. *Am J Roentgenol* 2002; 179: 1145-50. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Varma D, Jackson E, Pollock R, Benjamin R. Soft-tissue sarcoma of the extremities. MR appearance of post-treatment changes and local recurrences. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 1995; 3: 695-712. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Poon-Chue A, Menendez L, Gerstner MM, Colletti P, Terk M. MRI evaluation of post-operative seromas in extremity soft tissue sarcomas. *Skeletal Radiol* 1999; 28: 279-82. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Hirn M, de Silva U, Sidharthan S, Grimer RJ, Abudu A, Tillman RM, et al. Bone defects following curettage do not necessarily need augmentation: A retrospective study of 146 patients. *Acta Orthop* 2009; 80: 4-8. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Wang W, Yeung KW. Bone grafts and biomaterials substitutes for bone defect repair: A review. *Bioact Mater* 2017; 2: 224-47. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Horstmann PF, Hettwer WH, Petersen MM. Treatment of benign and borderline bone tumors with combined curettage and bone defect reconstruction. *J Orthop Surg* 2018; 26: 2309499018774929. [\[Crossref\]](#)
- [32]. Kang S, Han I, Hong SH, Cho HS, Kim W, Kim HS. The MRI appearances of cancellous allograft bone chips after the excision of bone tumours. *Bone Joint J* 2015; 97: 121-8. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Garner HW, Kransdorf MJ, Peterson JJ. Posttherapy imaging of musculoskeletal neoplasms. *Radiol Clin* 2011; 49: 1307-23. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Pezzi CM, Pollock RE, Evans HL, Lorigan JG, Pezzi TA, Benjamin RS, et al. Preoperative chemotherapy for soft-tissue sarcomas of the extremities. *Ann Surg* 1990; 211: 476. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Khatri VP, Goodnight Jr JE. Extremity soft tissue sarcoma: controversial management issues. *Surg Oncol* 2005; 14: 1-9. [\[Crossref\]](#)
- [36]. Dunst J, Schuck A. Role of radiotherapy in Ewing tumors. *Pediatr Blood Cancer*. 2004; 42: 465-70. [\[Crossref\]](#)
- [37]. Machak GN, Tkachev SI, Solovyev YN, Sinyukov PA, Ivanov SM, Kochergina NV, et al., editors. Neoadjuvant chemotherapy and local radiotherapy for high-grade osteosarcoma of the extremities. *Mayo Clinic Proceedings*; 2003: Elsevier. [\[Crossref\]](#)
- [38]. Blomlie V, Rofstad EK, Skjønberg A, Tverå K, Lien HH. Female pelvic bone marrow: serial MR imaging before, during, and after radiation therapy. *Radiology* 1995; 194: 537-43. [\[Crossref\]](#)
- [39]. Stevens S, Moore S, Kaplan I. Early and late bone-marrow changes after irradiation: MR evaluation. *Am J Roentgenol* 1990; 154: 745-50. [\[Crossref\]](#)
- [40]. Richardson M, Zink-Brody GC, Patten RM, Koh W-J, Conrad EU. MR characterization of post-irradiation soft tissue edema. *Skeletal Radiol* 1996; 25: 537-43. [\[Crossref\]](#)

## Kemik Tmrlerinde Tedavi Sonrası Grntleme

Yusuf Erdem, Hatice Tuba Sanal

### Sayfa 179

Bu sebeplerden tr hastaların nks ve uzak metastaz aısından periyodik aralıklarla takip edilmesi gereklidir. zellikle implant kullanılan cerrahiler sonrası, implanta bađlı mekanik komplikasyonlar aısından yakın takip nerilmektedir.

### Sayfa 181

Primer kemik tmrlerinin tedavisi hakkında geniř literatr bilgisi bulunsa da takip grntlemeleri iin detaylı bilgi bulunmamaktadır.

### Sayfa 182

Grnt kalitesinin arttırılması iin bir ok yntem kullanılabilir. Daha dřk manyetik alan gl mknatislar (3.0 Tesla yerine 1.5 tesla gibi), sadece ilgili alanın tarandıđı daha kk alana odaklanmak, spin echo pulse sekansları, daha ince kesitler ile tarama, daha yksek alıcı band geniřliđi (higher receiver bandwidth), matriks alanının geniřletilmesi ve yađ baskılı sekanslar yerine STIR sekanslarının kullanılması bu yntemlerden bazılarıdır. MAVRIC (multi-acquisition with variable-resonance image combination) ve SEMAC (slice encoding metal artifact correction) gibi ileri grntleme teknikleri de kullanılabilir. Diffzyon ađırlıklı grntlemenin endoprotezli hastanın deđerlendirilmesindeki rol kısıtlıdır.

### Sayfa 182

Seroma kontrastlı grntlemelerde parlamaz ya da evresel ince parlama gsterebilir. Seromaların ođu 3-18 ayda gerilerken daha uzun sre de grnr kalabilirler.

### Sayfa 184

ođu lokal nkste lezyon primer tmrn zelliklerini tařır. Genellikle nodler bir odak ile birlikte T2A'da yksek sinyal zellikleri gsterir.



## Kemik Tümörlerinde Tedavi Sonrası Görüntüleme

Yusuf Erdem, Hatice Tuba Sanal

1. Kemik tümörü nedeniyle takipte olan hastayı değerlendirmede hastayla ilgili aşağıdaki hangi bilgiler önemlidir ?
  - a. Hikaye
  - b. Laboratuvar ve patoloji sonuçları
  - c. Önceki görüntüleri
  - d. Aldığı adjuvant/neoadjuvant tedaviler ve cerrahisi
  - e. Hepsi
2. Tümör tedavisi sonrası görüntülemelerde ilk yöntem aşağıdakilerden hangisi olmalıdır ?
  - a. Radyografi
  - b. MRG
  - c. BT
  - d. PET-BT
  - e. PET-MRG
3. Aşağıdakilerden hangisi benign kemik tümörlerindeki tedavi seçeneklerindedir ?
  - a. Rezeksiyon
  - b. Küretaj
  - c. Küretaj+kemik grefti
  - d. Küretaj+sementleme
  - e. Hepsi
4. Düşük dereceli kemik sarkomları için takip kaçınıcı yıldan sonra sonlandırılabilir ?
  - a. 5
  - b. 10
  - c. 15
  - d. 20
  - e. Önerilen bir zaman yoktur
5. MRG'de metal artefaktını azaltmaya yönelik olarak aşağıdaki parametrelerde hangi değişikliklere gidilmelidir ?
  - a. Düşük manyetik alan güçlü cihazda inceleme
  - b. Daha ince kesitler ile tarama
  - c. Daha yüksek alıcı band genişliği
  - d. Yağ baskılı sekanslar yerine STIR sekanslarının kullanılması
  - e. Hepsi