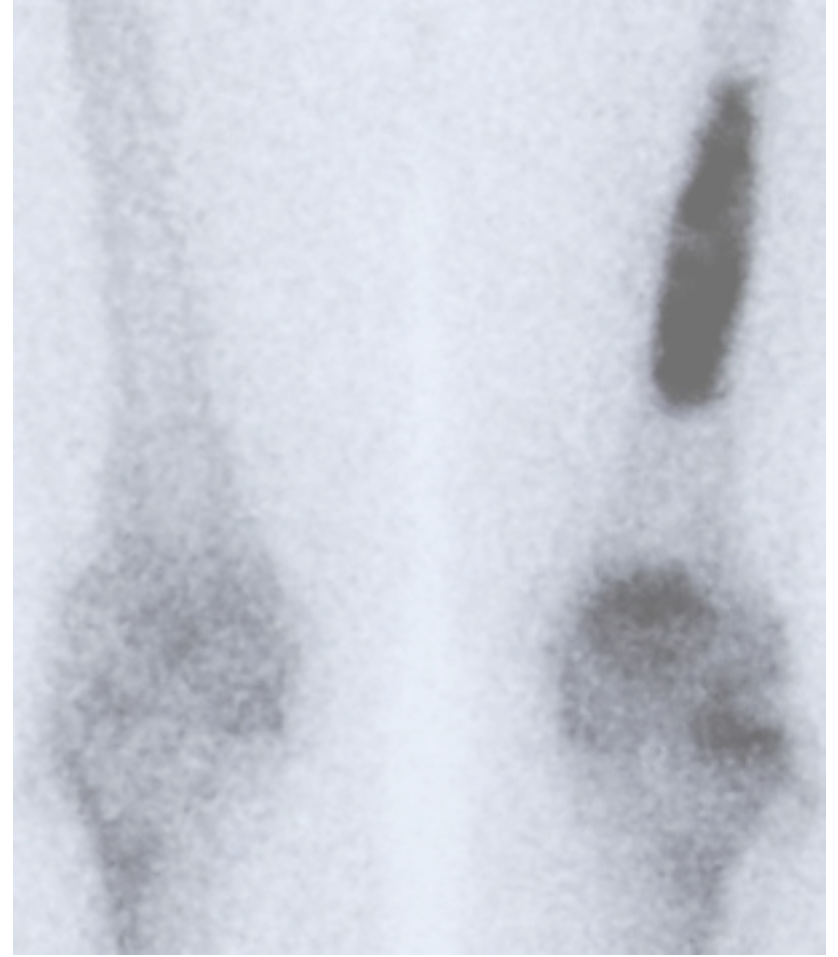


Rastlantısal Enkondromlarda Cerrahi Tedavi

Prof. Dr. Harzem Özger

İstanbul Tıp Fakültesi

Ortopedi ve Travmatoloji



Epidemiyoloji

- Hyalen kıkırdak kökenli
- Tüm yaş gruplarında görülebilir
- Kemiklerin en sık görülen benign tümörü
- En sık el parmaklarının falankslarında görülür
- Aynı zamanda el ve ayağın küçük kemiklerinde en sık görülen tümörlerdir.

Enkondromlar nasıl karşımıza çıkar?

- 1) Ağrı
- 2) Patolojik kırık
- 3) *İnsidental radyolojik bulgu*

Radyolojik deęerlendirme

- Başlıca tüm görüntüleme yöntemleri kullanılır:
 - *Xray*
 - *BT*
 - *Sintigrafi*
 - *MR*
- **Minimum tetkik** (tetkik süresi + maliyet + radyasyon) **vs.**
maksimum veri:

xray + kontrastlı MR + sintigrafi ?

Klasik takip – tedavi yaklaşımı

- **Semptomatik ve büyüyen lezyonlar** : *extended* küretaj (intralezyoner rezeksiyon) + boşluk doldurucu işlemler
- **Patolojik kırık / patolojik kırık riski** : IL rezeksiyon + boşluk doldurucu işlem + osteosentez /augmentasyon

Klasik takip – tedavi yaklaşımı



- ◆ *Multiple enkondromatozis (Ollier, Mafucci, metakondromatozis) !!*
- ◆ **Multiple lezyon :**
 - ◆ **Deformite** = düzeltici osteotomi
 - ◆ **Malign dönüşüm riski ↑↑** = “*Yakın radyolojik takip + radyolojik / klinik şüphe durumunda derhal cerrahi müdahale*”.
- ◆ *Profilaktik olarak tüm lezyonları çıkarmak = gereksiz morbidite. Kabul edilebilir bir yaklaşım değil.*



Klasik takip – tedavi yaklaşımı



Xray ve BT

**Proksimal yerleşim + korteksin 2/3'ünde
endosteal erozyon var ise**

Kondrosarkoma dönüşmüş olma olasılığı ↑↑

Acil biyopsi !!

Klasik takip – tedavi yaklaşımı ile ilgili sorunlar

- **Asemptomatik (insidental) ve büyümeyen lezyonlar:**
 - Öncelikle *büyümeyen lezyonun* “**büyümediğini**” göstermemiz gerek - **seri radyografilerle takip**
 - Ne sıklıkta? 3 ay / 6 ay / 1 yıl ?
 - Ne kadar süre ile takip edilmeli? Ömür boyu? Kalsifikasyon görülene kadar?
 - Röntgen takibi yeterli mi? Takipte MR veya sintigrafi mi istemeli?

Ađrı

- ***Cerrahi endikasyon belirlemede ne derece güvenilir bir kriter?***
 - Clin Orthop Relat Res. 2005 Feb;(431):181-6.
The causes of pain in benign solitary enchondromas of the proximal humerus.
Levy JC, Temple HT, Mollabashy A, Sanders J, Kransdorf M.
- Ađrı, kemiđin kıkırdak t¼m¼r¼nden mi kaynaklanıyor, yoksa bařka bir patolojiden mi? (Rotator manřet, patellofemoral k¼kenli vs.)
- **Enkondrom ađrı yapar mı?**
veya
- **Enkondrom grade 1 kondrosarkoma *d¼n¼řt¼đ¼nde mi* ađrı yapar??**
- ***Cerrahi endikasyon ađısından tartıřmalı bir kriter...***

Radiographic Features	Agreement of Assessment of Radiographic Features in 78 Patients with Enchondroma or Grade I Chondrosarcoma			
	Observers 1 and 2		Observers 1 and 3	
	κ	% Agreement	κ	% Agreement
Margin	.14	38	.07	35
Sclerosis	.19	45	.12	49
Contour	.26	39	.16	34
Osteolysis	.16	64	.26	62
Intralesional sclerosis	.11	53	.11	59
Calcifications	.55	65	.58	66
Type of calcifications	.24	29	.21	26
Cortices	.55	75	.30	71
Normal or abnormal ($n = 74$)	.63	67	.59	66
Thinning or no thinning ($n = 74$)	.38	54	.41	56
Thickening or no thickening ($n = 74$)	.48	56	.26	39
100% sharp or >25% indistinct ($n = 74$)	.56	64	.37	53
Expansion	.48	56	.59	60
Scalloping	.35	55	.06	38
Periosteal reaction	.17	40	.22	41
Soft-tissue extension	.38	54	.41	56

AJR:169, October 1997

Düz grafi

Usefulness of Radiography in Differentiating Enchondroma from Central Grade I Chondrosarcoma

Maartje J. A. Geirnaerd¹
 Jo Hermans²
 Johan L. Bloem¹
 Herman M. Kroon¹
 Thomas L. Pope^{1,3}
 Anthonie H. M. Taminiau⁴
 Pancras C. W. Hogendoorn⁵

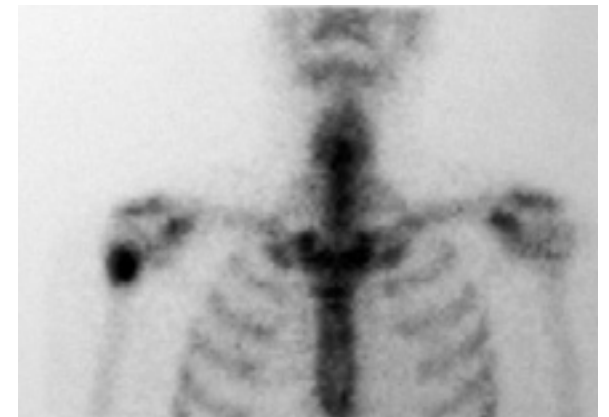
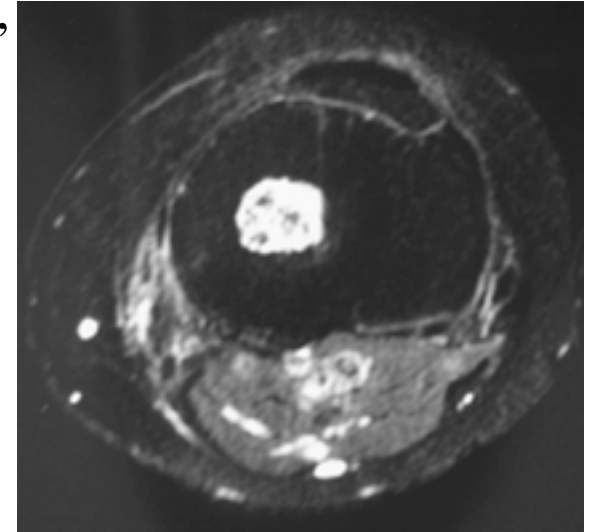
- Pek çok radyografik kriter bulunmasına rağmen **düz grafi ile cerrahi endikasyon belirlemek zor.**
- *Sık aralıklarla uzun vadeli radyolojik takip önerilmekte.*

MR ve Sintigrafi

- MR ve sintigrafi “selüler enkondrom / GI kondrosarkomu” ayırt edemiyor.
- Klasik bilgi:
 - Kontrastlı MR’da erken fazda yoğun tutulum ve/veya
 - SIAS’tan daha yoğun radyonüklid tutulumu

biyopsi endikasyonu...

- Bunlar yoksa lezyon latent kabul edilir.
- *Peki latent lezyonun ideal takibi nasıl olmalıdır???*



Ters taraftan yaklaşım: *Patolojik kriterler???*

Am J Surg Pathol. 2009 Jan;33(1):50-7.

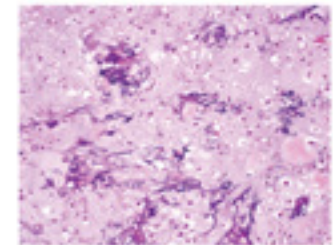
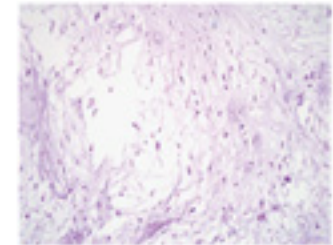
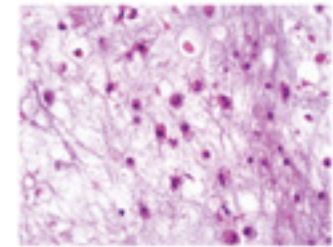
Assessment of interobserver variability and histologic parameters to improve reliability in classification and grading of central cartilaginous tumors.

Eefting D, Schrage YM, Geirnaerd MJ, Le Cessie S, Taminiau AH, Bovée JV,

Hogendoorn PC; **EuroBoNeT consortium.**

SONUÇ:

Santral lezyonlarda enkondrom – G1 kondrosarkom ayrımı histopatolojik olarak dahi zor



Sarcoma. 2011;
2011: 405437.

XRAY + BT + MRG + Patoloji birlikte

J Bone Joint Surg Am. 2007 Oct;89(10):2113-23.

Reliability of histopathologic and radiologic grading of cartilaginous neoplasms in long bones.

Skeletal Lesions Interobserver Correlation among Expert Diagnosticians (SLICED) Study Group.

◆ **SONUÇ:**

Uzman radyolog ve patologlar tarafından değerlendirildiğinde dahi uzun kemiklerdeki kıkırdak lezyonlarının gradları düşük güvenilirlikte belirlenmekte.

Malign transformasyonu öngörme

- ◆ Soliter lezyonlarda % 1, multiple lezyonlarda % 10-30 arasında transformasyon olduğu düşünülmemekte.
- ◆ **Hangi lezyonların malign transformasyon göstereceğini (veya gradının yükseleceğini) henüz öngörmek mümkün değil.**
- ◆ Pek çok çalışma mevcut fakat şu an için osteokondromlardaki gibi (EXT1, EXT2) doğrudan genetik bir ilişki kurulamadı = kişisel bazda risk belirlenemiyor. (1,2,3,4)

1. Constitutive Hedgehog Signaling in Chondrosarcoma Up-Regulates Tumor Cell Proliferation. *Am J Pathol* 2006, 168:321–330
2. Enchondromatosis: insights on the different subtypes. *Int J Clin Exp Pathol* 2010;3(6):557-569
3. C-Propeptides of Procollagens Ia1 and II that Differentially Accumulate in Enchondromas versus Chondrosarcomas Regulate Tumor Cell Survival and Migration. *Cancer Res* 2010;70:4739-4748.
4. PTHR1 mutations associated with Ollier disease result in receptor loss of function. *Human Molecular Genetics*, 2008, Vol. 17, No. 182766–2775

Konservatif takip

- ◆ **Maliyet-etkinlik** analizi açısından daha mı **üstün?**
- ◆ En iyi ihtimalle yıllık ortopedi poliklinik kontrolü,
- ◆ Her kontrolde düz grafi / MR / BT / sintigrafi randevusu almak,
- ◆ Film çekimi,
- ◆ Sonuç takibi

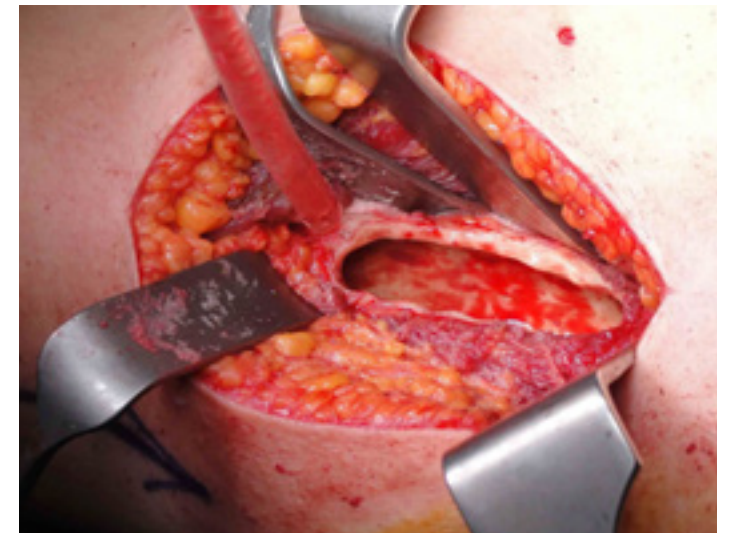
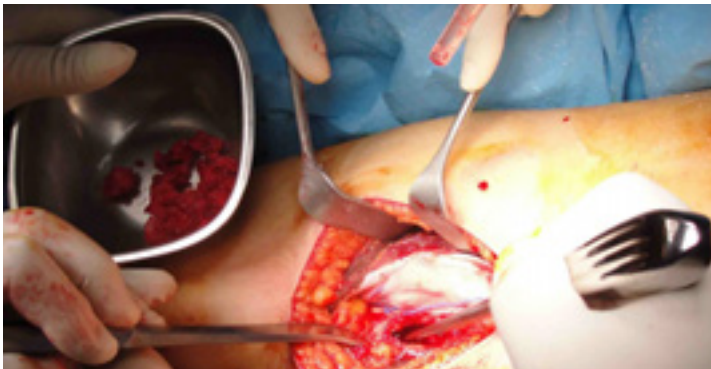
daha mı konforlu?



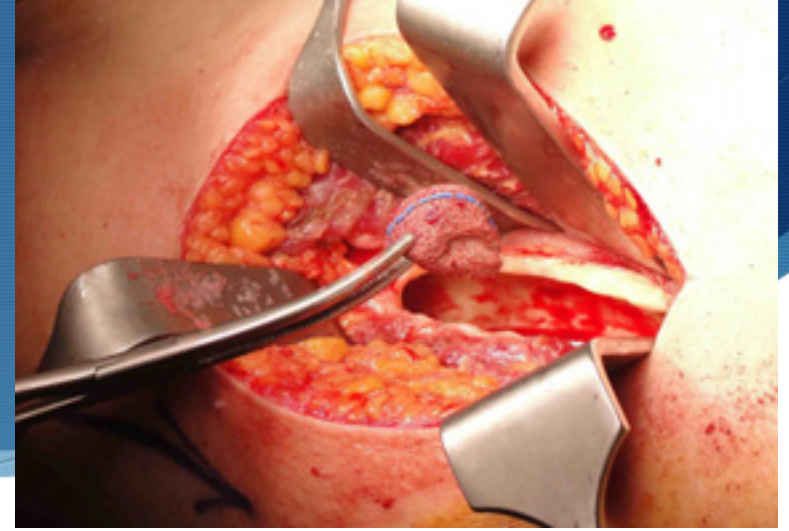
Cerrahi tedavi



- ◆ *Doğru teknik!*
- ◆ *Biyopsi kurallarına uygun - elevatör kullanmadan – yaklaşım*
- ◆ *Patolojik kırık riskini azaltmak için kortikal pencerenin köşelerinin yuvarlatılması*
- ◆ *Önce küret daha sonra yüksek devirli tur motoru ile itinalı rezeksiyon*



Cerrahi tedavi



- ◆ ***Extended küretaj :***
 - ◆ *fenolizasyon / koterizasyon / kriyocerrahi*
- ◆ ***Grefonaj / sementasyon / kaviteyi boş bırakma***
- ◆ ***Mutlak endikasyon olmadıkça implant koymaktan kaçınmalı!***
 - ◆ *Görüntüleme ile ilgili sıkıntılar*
 - ◆ *Tümör kontaminasyonu*



Cerrahi tedavi sonuçları

Clin Orthop Relat Res. 2010 Oct;468(10):2765-73. Epub 2010 Jun 24.
Mohler DG, Chiu R, McCall DA, Avedian RS.

Curettage and cryosurgery for low-grade cartilage tumors is associated with low recurrence and high function.

- Komplikasyon oranı düşük ✓
- *Nüks oranı düşük* ✓
- Radyolojik sonuçlar iyi ✓
- Fonksiyonel sonuçlar iyi ✓
- *Cerrahi tedavi rasyonel bir yaklaşımdır...*



Rastlantısal enkondromlar niye tedavi edilmelidir?

1. *Medikolegal boyut*

- ◆ **Lezyon kayda geçtiği andan itibaren sorumluluk hekimdedir.**
- ◆ Göreceli olarak basit bir girişimden kaçınıp mevcut maligniteyi atlama riskini göze alır mısınız?
- ◆ Yüksek gradlı bir tümör zemininde tüm riskleri ve komplikasyonları göze alarak morbiditesi yüksek işlemler yapmayı tercih eder misiniz?

2. Psikolojik boyut

- Siz hastanın yerinde olsanız saatli bombayla yaşamak ister misiniz?

Asemptomatik lezyonlar için tarama mı yapmalı?

Rasyonel değil çünkü kullandığımız görüntüleme yöntemleri tarama yapmak için uygun değil...

İTF Enkondrom Deneyimi

- ◆ 1990-2010
- ◆ 119 hasta (düşük gradlı kıkırdak tümörleri hariç tutulmuştur)
- ◆ Anatomik lokalizasyon:
 - ◆ Femur **49**
 - ◆ Metakarplar & el parmak falanksları **24**
 - ◆ Humerus **16**
 - ◆ Tibia **13**
 - ◆ Ayak parmak falanksları **5**
- ◆ 5 hastada multiple enkondromatozis

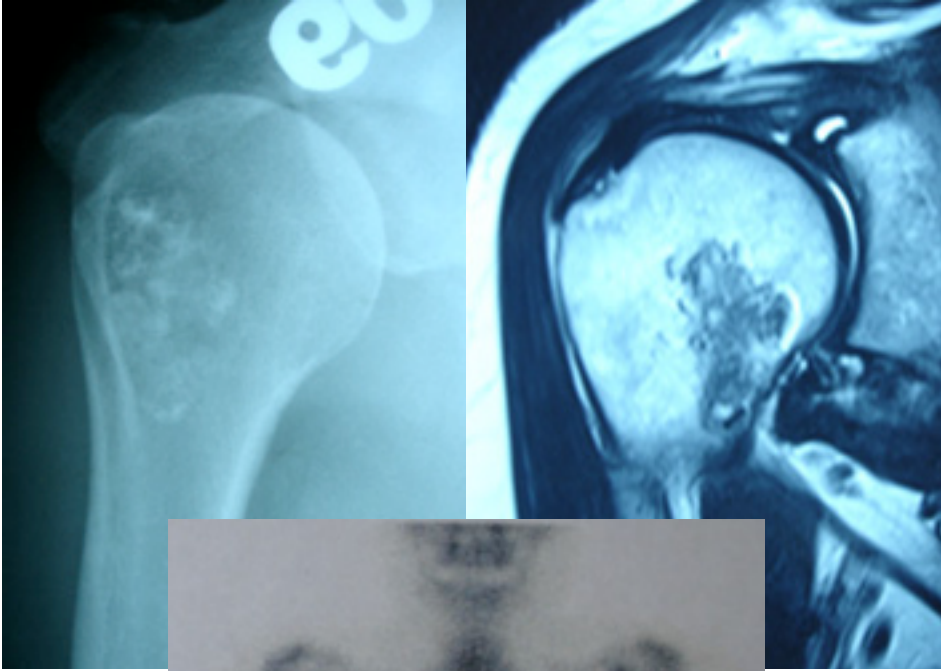
Tedavi

- ◆ 10 vaka, cerrahi uygulanmadan takipten çıkmış
- ◆ 5 vakada rezeksiyon:
 - ◆ 1 olguda fibula başı rez.
 - ◆ 1 olguda parmak amputasyonu (multiple enkondr.)
 - ◆ 1 olguda proksimal femur enkondrom zemininde patolojik kırık
 - ◆ 1 olguda femur medial kondilde eksanktrik yüzeyel lezyon
 - ◆ 1 olguda multiple enkondromatozis zemininde (daha önce farklı lokalizasyonlarda G1 KS tespit edilmesi ve radyolojik şüphe nedeniyle) subtotal iliak kanat rezeksiyonu
- ◆ Geri kalan 104 vakada intralezyoner rezeksiyon + burr + fenol
 - ◆ grefonaj 53
 - ◆ sement 31
 - ◆ yalnızca küretaj 20
- ◆ Yalnızca 4 vakada internal fiksasyon : plak 2 / vida 1 / IM çivi 1

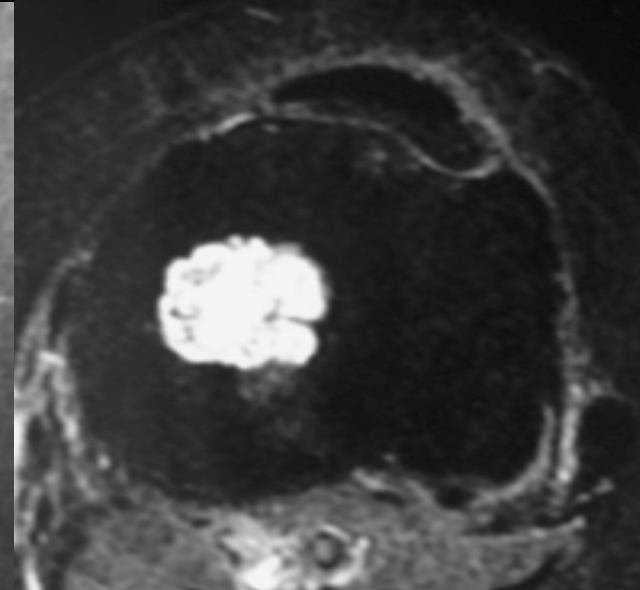
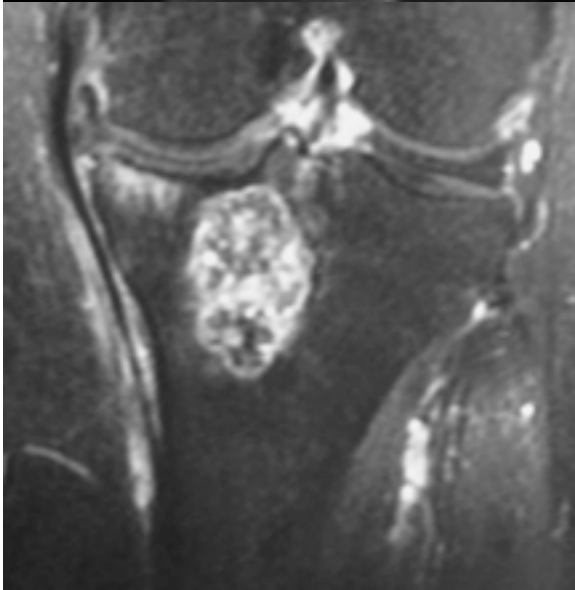
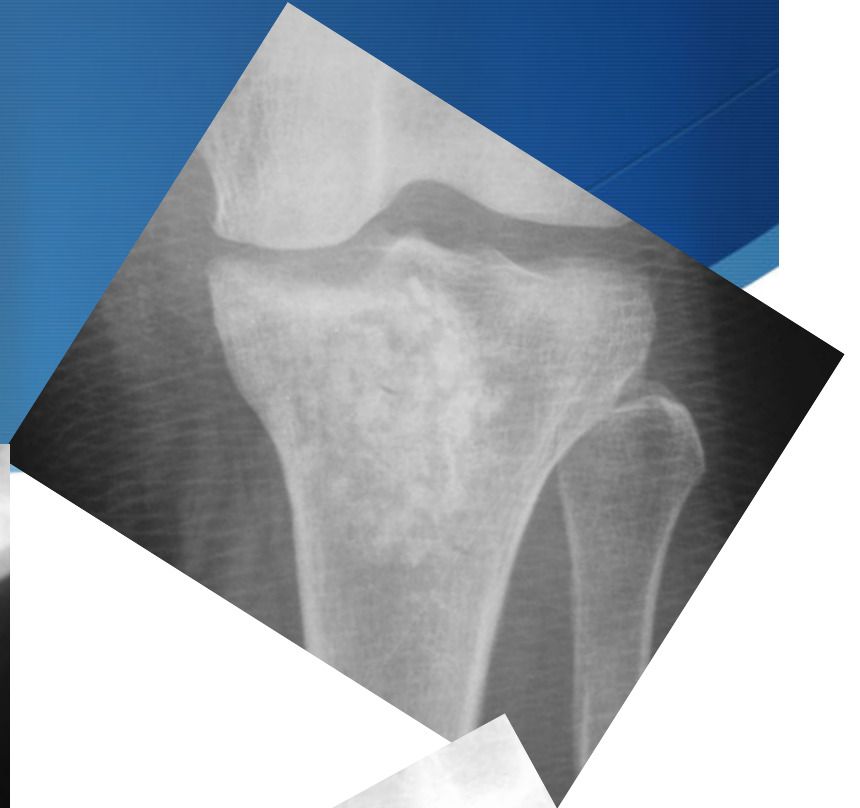
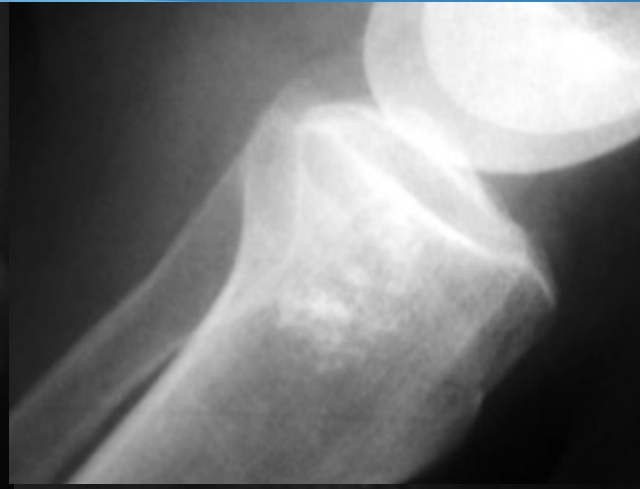
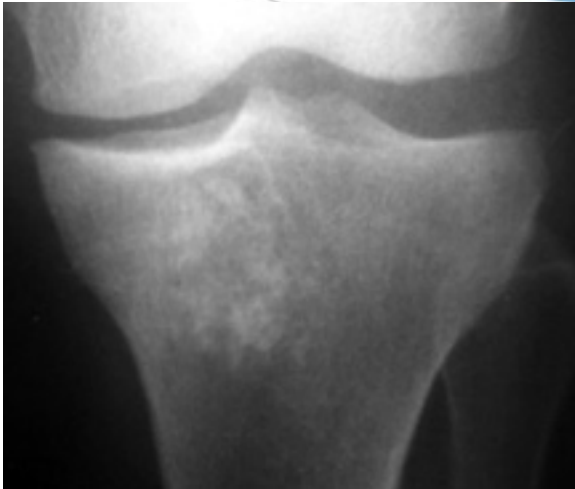
*küretaj + sementasyon =
göreceli basit cerrahi + ↓ morbidite*



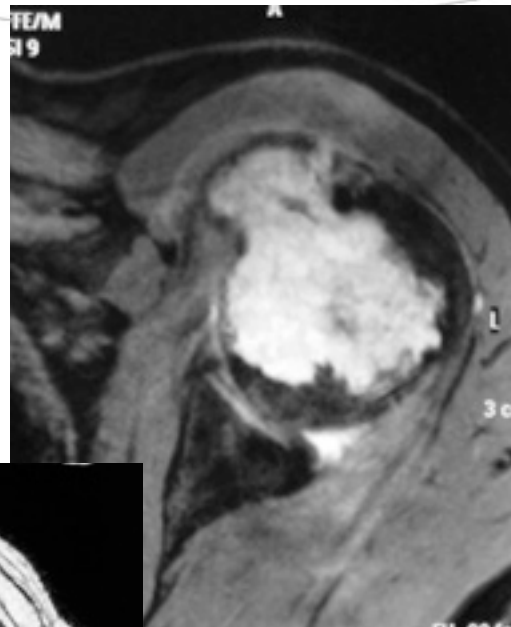
*küretaj + sementasyon =
göreceli basit cerrahi + ↓ morbidite*



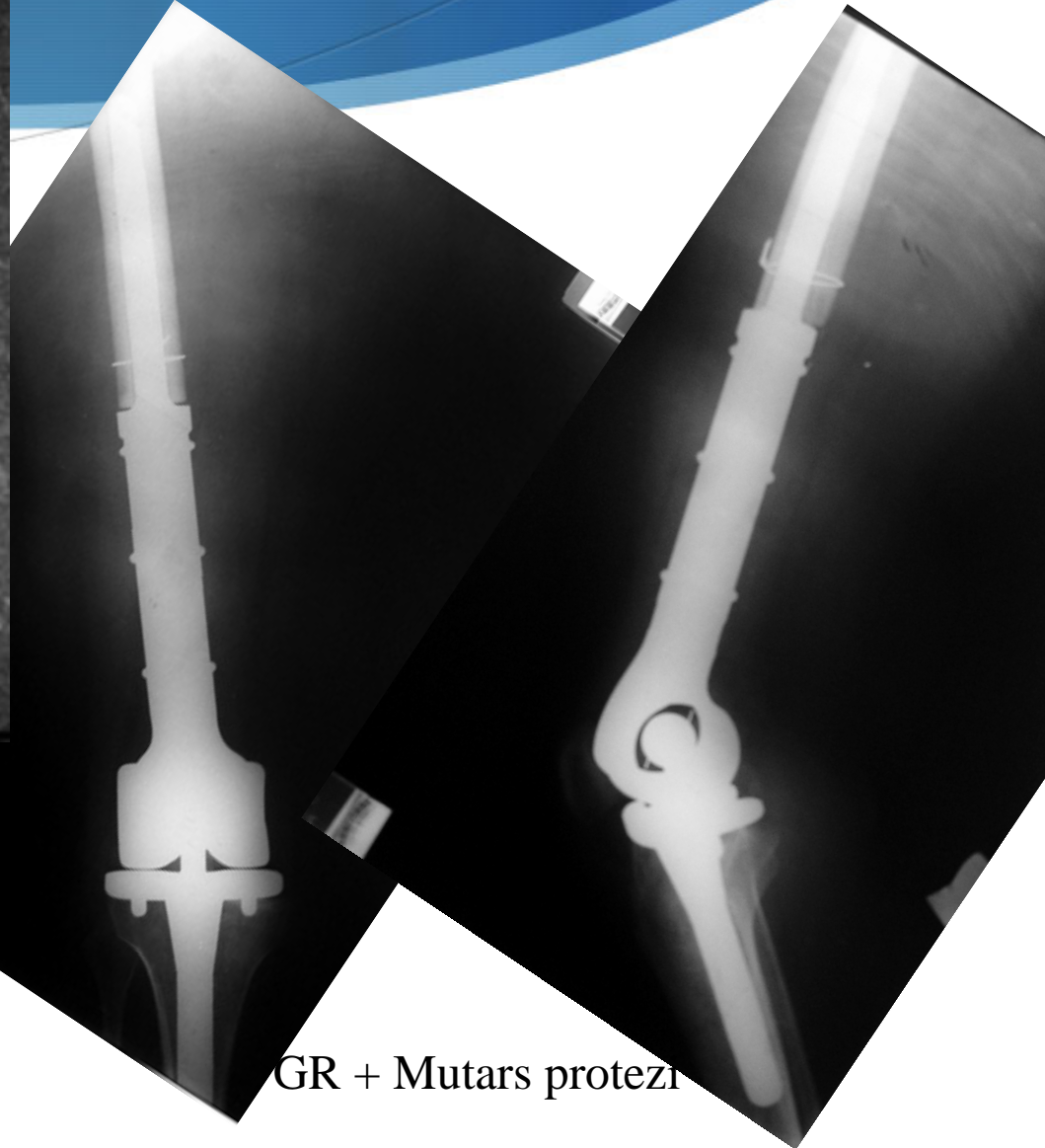
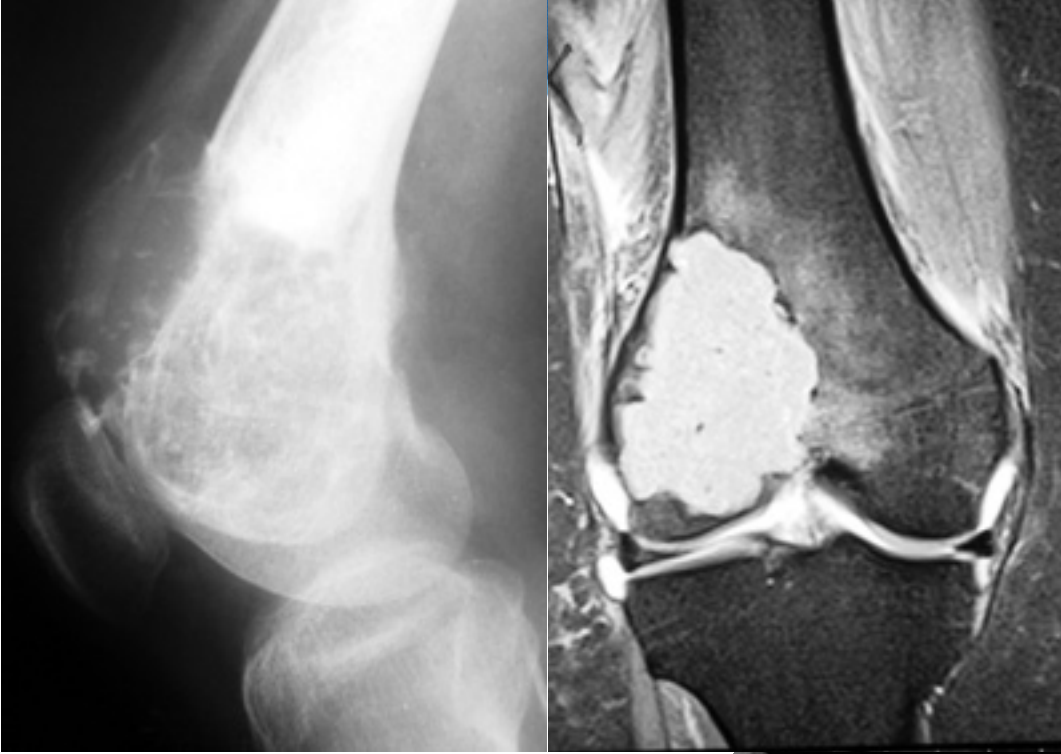
*küretaj + grefonaj =
göreceli basit cerrahi +
↓ morbidite*



*gecikmiş tanı / gecikmiş müdahale =
rezeksiyon + ↑morbidite*

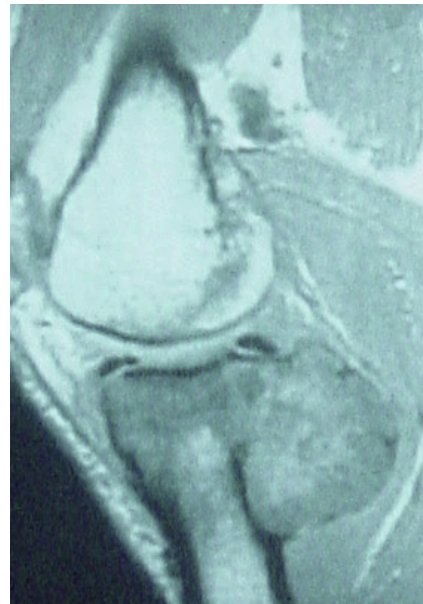
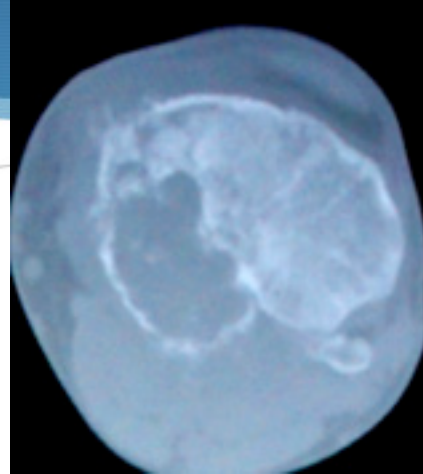
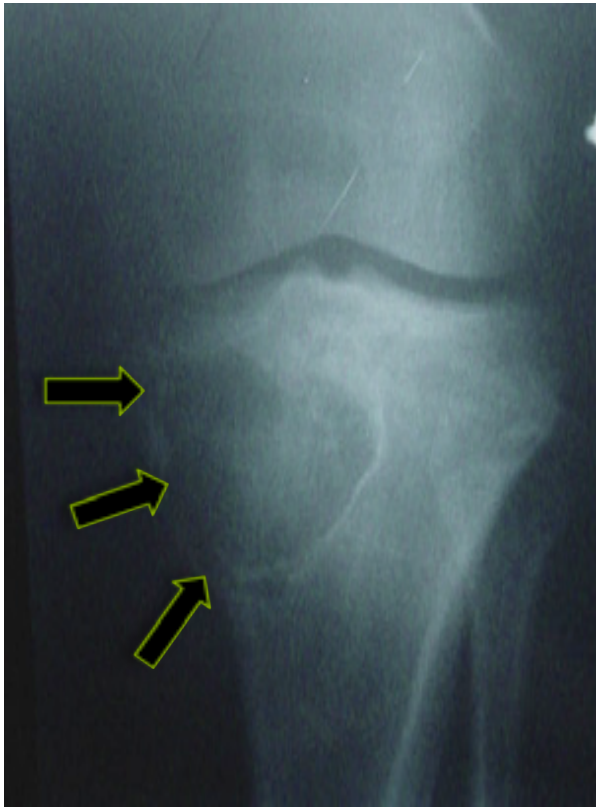


*gecikmiş tanı / gecikmiş müdahale =
rezeksiyon + ↑morbidite*



GR + Mutars protezi

*gecikmiş tanı / gecikmiş müdahale =
rezeksiyon + ↑morbidite*



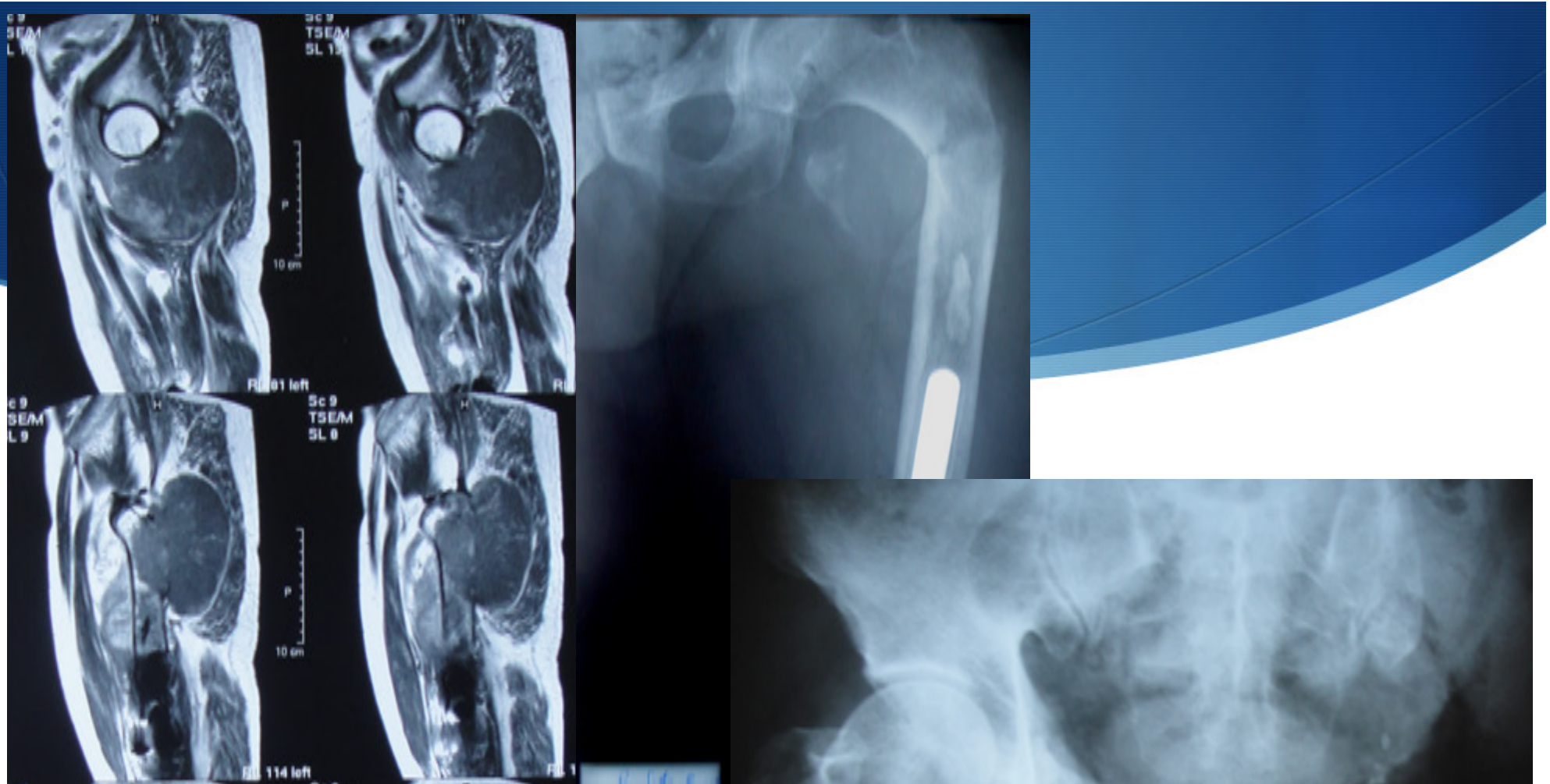


GR + Finn protezi



Geniş LN Rez. +
Kotz protezi





Skip met. + Patolojik fx. +
Ekst. hemipelvektomi



Sonuç

- ◆ Premalign lezyonlara müdahale için “kritik pencere” kaçırılmamalıdır.
- ◆ Radyolojik olarak dokümente edilmiş enkondrom / düşük gradlı kıkırdak tümörü karakteristiğine sahip bir lezyon varlığında, düşük morbiditeli intralezyoner bir girişim ve patolojik verifikasyonun geciktirilmesi veya hiç yapılmaması, ileriki dönemde yüksek morbiditeli rezeksiyon tipi girişimlere, hastanın hayatını kaybetmesine ve ortopedik onkolog açısından medikolegal sıkıntılara yol açabilir.



İlginiz için teşekkür ederim...