

KORDOMALARIN PATOLOJİSİ

(KARAKTERİSTİK ÖZELLİKLER GÖSTEREN İKİ OLGU)

Dr. M. Şerefettin CANDA (*), Dr. Oya GÖRE (*), Dr. E. Metin GÜNER (**), Dr.Emin ALICI (***), Dr. Murat GÖKDEN (*)

ÖZET: Notokordial doku tümörleri, temel olarak, omurganın her iki ucunda gelişir. Bunların yaklaşık olarak %50'si sakrokoksigal bölgede, %40'da kafatası tabanındaki klivus bölgesinde oluşur. Kordomalar, yavaş büyüyen, kalıcı ve lokal agresif tümörlerdir. Erkeklerde, kadınlardan daha çok izlenir ve görülme oranı yaşının 3. ve 4. dekadında tepe yapar. Dokuz Eylül Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı'ndan iki kordoma olgusu sunulmuştur. Bunların birisi Nöroşirürji Kliniği'nden, diğeri de Ortopedi Kliniği'nden gelmiştir.

ANAHTAR KELİMELEER: Notokordial doku, kordoma.

SUMMARY: Tumors of notochordial tissue arise mainly at both ends of the vertebral column. About 50% occur in the sacrococcygeal region and about 40% occur in the region of the clivus at the base of the skull. Chordomas are slow-growing, persistent and locally aggressive tumors. They affect men more often than women and their occurrence peaks during the third and fourth decades of life. Two chordoma cases were evaluated in our Pathology Department of Dokuz Eylül University. One case was brought Neurosurgery Department and the other case from Orthopaedic Surgery Department. These two cases were studied pathologically.

KEY WORDS: Notochordial tissue, chordoma.

GİRİŞ

Kordomalar, dorsum selladan koksikse dek uzanan orta çizgiyi tutan, primitif notokord kalıntılarından gelişen ve seyrek görülen tümörlerdir.(2,5,9).

* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD.

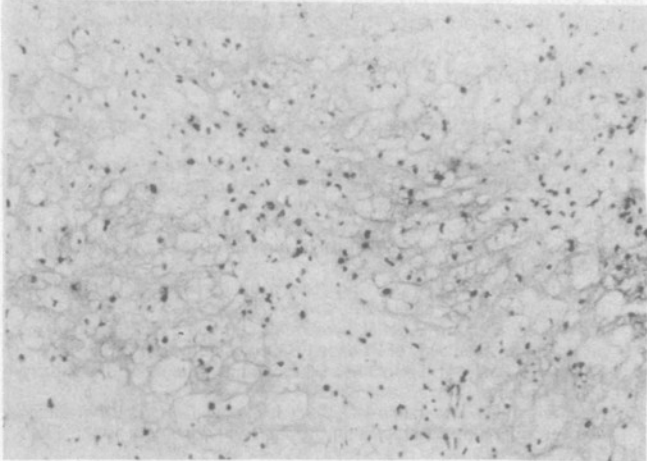
** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji ABD

*** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji ABD.

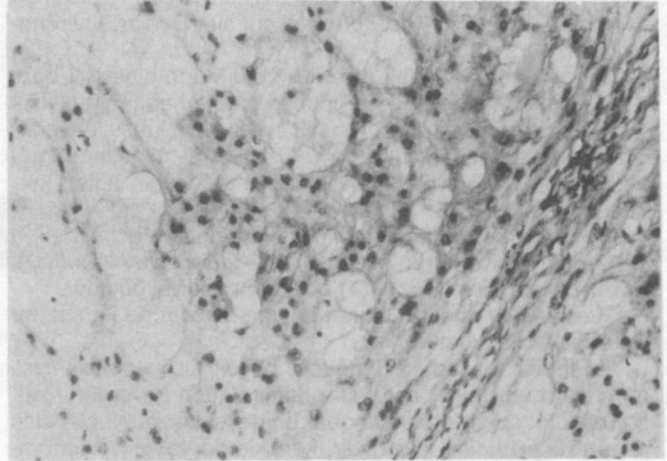
Erişkinlerde notokordal kalıntılar, %4-5 oranında dorsum sella içinde izlenir(9). Ponsun ventral bölümünde jelan-tiöz bir nodül biçiminde otopside raslantısal olarak görülebilirler ve bu notokordal ektopik doku uzun zamandan beri "ecchondrosis physaliphora" olarak adlandırılır(9).

Başlıca yerleşim yeri sakrokoksigal bölge(%50) ve kafatası tabanıdır(%40), hipofizer fossada kanamalı büyük kit-le oluşturabilir(9). Ekstranotokordal alanlarda gelişenler, çok daha seyrek görülürler(8).

Tüm birincil kemik tümörlerinin yalnız %3-4'ü, sinir siste-



Resim 1: Kondroid kordomada mikroskopik görünüm (Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, 9493/92, H+E X100).



Resim 2: Kordomada mikroskopik görünüm (Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, 7312/93, PAS X200).

mi malignitelerinin %1'inden azını oluşturur. Gençlerde sfeno-oksipital bölgede, ileri yaşlarda (6. dekad) ise sakrum ve vertebralarda çoğunlukla görülür. Çocuklarda azdır (3,5,6).

Kordomalar, genellikle düşük malignite potansiyelli tümörler olarak bilinir. Lokal olarak agresifdir, lokalizasyonlarından dolayı maligndir (8).

Klinik olarak, kordomalarda, uzun bir semptom süresi tanımlanır. Sakrokoksiksde ise ağır yakınması sıktır. Kafa tabanındaki tümörlerde kranial sinir sıkışmasına bağlı lezyonlar tanımlanır. 6. kranial sinir en sık tutulur (4,6).

Kordomada radyolojik olarak, orta çizgi boyunca tutulan kemiklerde destrüktif lezyonlar izlenir. Kordoma olgularının yarısında, radyolojik olarak kalsifikasyon vardır.

Seyrek görülmesi ve karakteristik klinik histopatolojik özellikler göstermesi nedeniyle, ilginç bulunan iki kordoma olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU VE PATOLOJİK BULGULAR

İlk olgu (9493/92):

60 yaşında erkek, sol göz kapağında düşme yakınması nedeniyle 1.5 ay önce baş vurmuş ve nörolojik bakıda, solda 3. kranial sinir tutuluğu saptanmıştır. Yapılan MR'da, dorsum sella üzerinde klivusa doğru uzanan kontrast tutumlu kitle saptanmıştır. Hipofiz tümörü ötanısı ile DEÜTF Nöroşirürji Kliniği'nde opere edilmiştir.

Operasyonda birincil tümör yatağı klivus olarak görülmüş ve hipofizer yerleşimli tümöral kitle total olarak çıkartılmıştır. Kitle 0.5 cc hacimde küçük dokulardır.

Mikroskopide, gözelerin nukleusları bazofilik, hafif pleomorfizm gösteren, kimisinde nukleol belirginliği izlenen özelliktedir. Sitoplazma geniş ve vakuollüdür (kondroid özellik) (Resim 1). Bu tümör gözeleri geniş solid adalar yapmaktadır. PAS, muksikarmen ve Alcian mavisi ile sitoplazma kenarlarının boyanması ve ortada vakuolizasyon bulunması nedeniyle boncuk görünümü izlenmiştir. Van Gieson ve retikulin boyasında lobüler çatı izlendi.

İkinci olgu (7312/93):

65 yaşında erkek, 1985 yılında sakrokoksigeal bölgede kitle nedeniyle yapılan biyopside kordoma tanısı almış ve sakrum rezeksiyonu geçirmiştir. Aynı yerde yineliyen tümör

kitlesi DEÜTF Ortopedi Kliniği'nde total olarak çıkarılmıştır.

Bu kitle 19x15x9 cm boyutunda lastik kıvamında, dış yüzü düzensiz, kanamalı özellikte ve kesitinde jelatinöz yapıdadır. Çevrede ince kapsüler bir yapı vardır. Mikroskopide (Resim 2), solid adalar, kordonlar yapan mikroveziküler sitoplazmalı, uniform görümlü tümör gözeleri izlendi. Diastazlı ve diastazsız PAS boyasında sitoplazmada glikojen olumlu boyandı.

TARTIŞMA

Kordoma, malignite potansiyeli düşük, lokal olarak destrüktif lezyonlara neden olan ve seyrek görülen bir tümördür (8). Ektodermal kökenli olan *notokord*, embriyogenezin 3-4. haftasında ortaya çıkan, embriyoyu uzun eksen boyunca kateden, nöral tüp ile ilkel barsak arasında erişkinde, ektopik kalıntılar biçiminde klivus, nasofaringeal mukoza, vertebra cisimleri ve sakrokoksigeal bölgede kalıcı olabilir. Seyrek olarak, büyük notokord klivusun dorsal duvarını delerek, intradural *echordosis physaliphora* oluşumuna yol açabilir. Genellikle, sessiz ve benign olan bu lezyonlar, kimi olguda semptomatik de olabileceği, kordomaların kaynağını oluşturabileceği bildirilmektedir (7).

Kordomalar, notokordial kalıntıların lokalizasyonuna uyar biçimde, ekstradural olarak, en çok sakrokoksigeal ve sfenookspital bölgelere yerleşim gösterir (7,8). Olguların %40'ı kafatası tabanında, diğerleri de sıklık sırası ile lumbosakral, servikal ve torasik bölgede yerleşir (8).

Kongenital olmalarına karşın, genelde 4. ve 6. dekadta ortaya çıkarlar.

Erkeklerde kadınlardan iki kez daha çoktur. Kendi olgularımızın da her ikisinin erkek oluşu ve ileri yaşlarda bulunuşu yanısıra da birinin kafatası tabanında, diğerinin spinal sakrokoksigeal lokalizasyon göstermesi ile de kaynaklarla uyumludur.

Makroskopik olarak, gri renkte, lobule, solid ya da jelatinöz yapıdadır. Yumuşak ve tahta sertliğine varan değişik yapı gösterebilir. Odakal kalsifikasyon içerebilir. Çerçeve-de psödokapsül bulunur.

Mikroskopik olarak, kordomalarda musin içeren, yaygın stroma içinde, sinsiyal yapıda, gözesel kümeler yer alır. Si-

toplazma geniştir, büyük intrasitoplazmik vakuol içerdiğinde "water-clear" ya da "*Phsaliphorus*" adı alır. Bunlar, patognomoniktir.

Bu görünüm kıkırdak dokusu tümörleri, metastatik böbrek parankim karsinomu ve liposarkom ile karışabilir. İntrasitoplazmik madde PAS, musikarmen ile olumlu boyanır. Lineer konfugrasyonlar iki ya da daha çok gözesel kümeden oluşur. Birbirleriyle kohesiv ilişkili tabakalar, ağlar, kordolar yapar.

Kondroid kordomanın, miksoid kondrosarkomdan ayırıcı tanısı histolojik olarak güçtür(1,2). Kordomalar, keratin(-), EMA(-), vimentin(+), S100(+) boyanma özelliği gösterir.

Kordomalar sitolojik olarak benign olmalarına karşın, lokal büyük kitle oluştururlar.

Posterior fossadaki tümörleri, büyük kitle yaptıklarında pons ve medullaya bası yapar, kimi olguda kavernöz sinüs, orta fossaya, nazofaringeal bölgeye, nazal sinüse dek uzanabilirler. Lokal invazivdir, kemiklerde yaygın yıkım yaparak önemli klinik bulgulara neden olur(9),

Hipofizer fossadaki büyük, yumuşak, grimsi ve kanamalı kitle, klinik olarak hipofiz tümörünü anımsatır(9). Lumbosakral bölgedekiler epidural alana, çevre sinir köklerine, kauda equina'ya yayılır, sfinkter disfonksiyonuna, nörolojik bulgu-

lara neden olur(9), Biyolojik olarak, lokal agresif olan kordomalar, yineliyebilirler.

KAYNAKLAR

1. Akpolat İ, Tunç M, Sertçelik A. Kondroid kordoma. Ank. Patoloji bülteni 1993;10(2):57-58.
2. Bourgoin DM, Tampieri D, Robitaille Y et al. Low grade myxoid chondrosarcoma of the base of the skull: CT, MR and histopathology. J Comput Assist Tomogr 1992;16(2):268-73.
3. Coffin CM, Swanson PE, Wick MR, Dehner LP. Chordoma in childhood and adolescence. A clinicopathologic analysis of 12 cases. Arch Pathol Lab Med 1993;117(9):927-33.
4. Cambers PW, Schwinn CP. Chordoma a clinicopathologic study of metastasis. Am J Clin Pathol 1979;72:765-776.
5. Forsyth PA, Cascino TL, et al. Intracranial chordoma a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. J Neurosurgery 1993;78:741-42.
6. Kaiser TE, Pritckrd DC, Unni KK. Clinicopathological study of sacrococcygeal chordoma. Cancer 1984;53:2574-2578.
7. Mac Donald RL, Cusimano MD, Deck JHM et al. Cerebrospinal fluid fistula secondary to ecchordosis physaliphora Neurosurgery 1990;26:215-519.
8. Parisi JE, Mena H? Nonglial Tumors. In: Nelson JS, Parisi JE, Schochet SS Jr, Eds, Principles and Practice of Neuropathology. St Louis: Mosby, 1993;228-231.
9. Rubinstein LJ. Atlas of Tumor Pathology. 2nd Series Fascicle 6. Tumors of The Central Nervous System. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1972;315-317.