

Vertebral Kordoma : Olgu Sunumu

Dr. Şemsi Altaner*, Dr. Filiz Özyılmaz*, Dr. Bilge Çakır*, Dr. A. Kemal Kutlu*

ÖZET

Bu makale kordomanın radyolojik-histolojik tanı kriterlerini değerlendirmek üzere, bu tümörlerdeki radyolojik ve patolojik özelliklerin gözden geçirilmesini konu almaktadır. Ağrı, spinal kord ve sinir kök basısı semptomları veren vertebral kordoma olgularında radyolojik patern genellikle lizis ve kalsifikasyondur. 64 yaşında kadın hastada L1 vertebra korpusuna sınırlı mikst destrüktif değişimler ve yumuşak doku komponenti olan vakanın postoperatif histolojik tanısı kordoma olarak tanımlandı. Kordomaların histolojik ayırıcı tanısını yapabilmek için inamunohistokimyasal yöntemlerden yararlanılmaktadır. Vakamıza uygulanan sitokeratin, EMA ve S-100 antikoları pozitif bulunmuş olup CEA negatiftir. Vertebral lokalizasyonun nadir olması nedeniyle vaka radyolojik ve histolojik olarak sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Kordoma, ayırıcı tanı, BT, immunohistokimya

GİRİŞ

Kordomalar notokord hücre artıklarından köken alan yavaş büyüyen, morfolojik olarak benign olmakla birlikte, lokalizasyon, direkt lokal invazyon ve lokal rekürrens nedeniyle malign seyredip, sıklıkla fatal sonuçlanan kemiğin primer neoplazmidir (1). Bu tümörlerin anatomik dağılımı; sakrokoksigal % 50, sfenooksipital % 35 ve vertebral % 15' dir (2).

Semptomlar tümörün lokalizasyonuna göre değişmektedir. Sakral lokalizasyonlu vakalarda sakral ağrı, inkontinens, konstipasyon, vertebral lokalizasyonlu vakalarda idrar disfonksiyonu, alt ekstremitelerde güçsüzlük, kafatası tabanlı lokalizasyonda diplopi, baş ağrısı, körlük, ptozis gibi semptomlar görülmektedir (2).

Kordomaların % 15'i mobil vertebralardan (servikal, torasik, lomber) köken almaktadır. Vertebral kordomalar lokalizasyonları nedeniyle erken semptom veren ve buna bağlı olarak erken teşhis konması nedeniyle düşük metastaz oranına sahip neoplazmlardır (3).

Bu tümörlerin metastazları hastalığın gidişinde geç dönemde görülmekte ve % 18'lik bir insidens göstermektedir. Metastazlar kemik, lenf nodu, beyin, akciğer ve abdominal visseral zarlara olur (2,4). Akciğerler en sık metastaz yaptığı yerlerdir (4). Yaşam süresi 5 ile 6.4 yıl arasında değişmektedir. Mayo kliniğinde 5 yıllık sağ kalım oranı % 50 olarak tespit edilmiştir (2).

SUMMARY

Vertebral chordoma: A case report

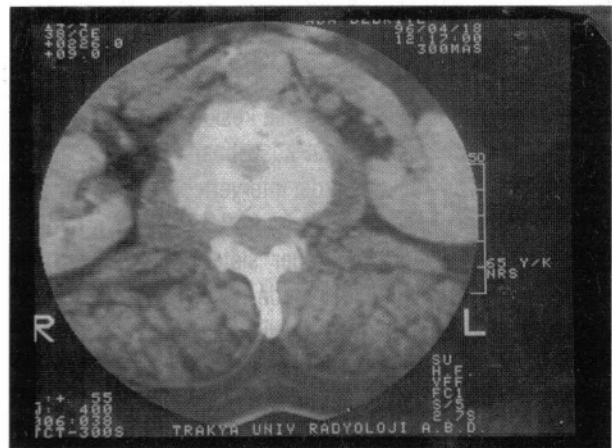
This article is based upon a review of the clinical, radiologic and pathologic features for assessing the diagnostic criteria of chordomas. Cases with vertebral chordoma, having nerve stem, and spinal chord compression symptoms and pain usually show the radiologic pattern of lysis and calcification. A female patient of age 64 with soft tissue component and destructive changes limited in the corpus of L1 vertebra had chordoma diagnosis after postoperative histologic research.

Immunohistochemistry is used for histologic diagnosis of chordomas. Cytokeratin, EMA and S-100 antibodies were positive in our case and CEA stained negative. This case is presented radiologic and histologically because of its rare vertebral localisation.

Key words: Chordoma, differential diagnosis, CT, immunohistochemistry

OLGU SUNUMU

64 yaşında, kadın hasta yaklaşık üç ay önce başlayan ve zaman zaman bacaklarına vuran bel ağrısı yakınmaları ile Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin Cerrahisi AD'a baş vurmuştur. Fizik muayenede dorsolomber bölgede hassasiyet dışında bulgu belirlenmemiştir. Direkt radyogramda L1 vertebra korpus yüksekliğinde santralde belirgin olmak üzere minimal azalma, eklem yüzlerinde yoğunlaşan skleroz ile spongioz yapıda heterojenite, korpus sağ lateral konturda destrüksiyon ile



Resim 1: Aksiyal BT kesitinde L1 vertebra korpusunda heterojen skleroz, kortikal destrüksiyon ve paravertebral yumuşak doku kitlesi.

* Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Edirne



Resim 2 A, B: Sagittal T1 ağırlıklı MR kesitinde vertebral korpusunda homojene yakın hipointensite ve T2 ağırlıklı sekansta epidural yumuşak doku komponentinde belirgin yüksek intensite ile dural kese basısı.

L1-L2 intervertebral eklem aralığında daralma saptandı. Olgunun BT, myelografi ve miyelo-BT incelemesinde sağ pedikül uzanımlı ve tüm korpusu tutan heterojen lizis ve skleroz yanı sıra korpus konturlarında yer yer korteks devamlılığında kayıp, sekestrize kemik fragmanları, sağda daha geniş olmak üzere multikistik görünümde ve periferik fiksasyon gösteren paravertebral yumuşak doku kitlesi tanımlandı (Resim 1). Miyelo-BT tetkikinde lezyon düzeyi epidural kitleye sekonder blok belirlendi. MR görüntülemeye sagittal ve aksiyal planda T1 ağırlıklı sekansda heterojen-hipointens vertebral osseöz patoloji ve multiloküle görünümdeki düşük intensitedeki paraspinal yumuşak doku kitlesinin hemorajiyi simgeleyen hiperintens alanlar içerdiği gözlemlendi. T2 ağırlıklı sekanslarda ise, kitle intensitesinde belirgin artış ile keskin-lobüle kontur ve ventral epidural uzanımına ait dural kese basısı vizualize edildi (Resim 2A-2B). Tüm sekanslarda intervertebral disk intensitesinde anlamlı değişim saptanmadı. Uygulanan radyolojik modalitelerin ışığında ve diğer sistem muayeneleri ile tüberküloz spondilit düşünülen olguda BT eşliğinde ince iğne aspirasyon biopsisi önerildi. Ancak gelişmeye başlayan nörolojik bulgular nedeni ile operasyona alınarak tümör rezeksiyonu yapıldı. Patolojiye gönderilen materyal makroskopik olarak yaklaşık 5 cc. hacimde düzensiz parçalar halinde parlak krem beyaz renkte; lastik sertliğinde dokuların yanısıra diske ait düzensiz parçalar halinde kıvrımdak dokulardan ibarettir.

Hazırlanan H+E rutin kesitlerin mikroskopik incelen-

mesinde, tümör miksoid matriks içinde, ince fibröz septalarla ayrılmış lobüle kitle yapan hücrelerden oluşmaktaydı. Başlıca üç hücre tipi ayırt edildi. "Physaliferous" adı verilen hücreler intrasitoplazmik glikojen vakuollerini içermekteydi. Tümör içindeki diğer hücreler daha küçük, spindle şekilli "stellate hücreler" ve küçük epitelyal görünümüne hücreler olarak tanınıldı. Epitelyal görünümüne tümör hücreleri lobuluslar içinde kordonlar halinde, spindle hücreler ise mukoid matriks içinde sinsityal kordonlar şeklinde dizilmişlerdi (Resim 3-4). Kordoma tanısı alan vakamızın immunohistokimyasal incelemesinde tümör hücre sitoplazmalarında sitokeratin, EMA ve S-100 antikorları diffüz, vimentin fokal pozitif olarak saptanmış, CEA ise negatif bulunmuştur.

TARTIŞMA

Kordoma sakrokoksigal bölge, neural axis veya axial iskelet boyunca herhangi bir yerde lokalize olabilen, sıklıkla 40 yaşın üzerinde ve erkeklerde daha sık olarak görülen bir neoplazmdır (2). Görülme sıklığı 6. ve 7. dekadlarda artmakta, ancak her yaş grubunda görülebilmektedir. Özellikle vertebral kordomaların 35 yaş civarında sıklığı bildirilmektedir (5,6).

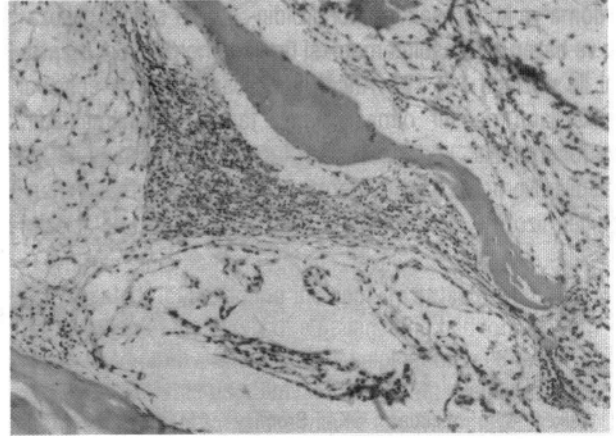
Normalde intervertebral disk nükleus pulposunda veya ektopik olarak sfenookspital bölgede klivus, nazofarenks dorsali, vertebra kemik yapısı veya çevre dokulardan kordomanın kaynaklandığı notokörd kalıntıları mevcuttur. Bu nedenle kordoma aksiyal iskelette ve özellikle proksimal ve distal uçlarda

lokalizedir. Vertebral tutulum oranı % 15 olup, bu olguların büyük bölümünü servikal vertebralar oluşturmaktadır. İkinci sıklıkla lomber ve % 5 oranında torakal vertebra tutulumu bildirilmiştir (7). Vellinger'in 634 olgu kapsayan literatür taramasında, 102 vertebral kordoma olgusunun yaklaşık % 50'sini servikal bölge lezyonu oluşturmaktadır (8). Boriani ve arkadaşlarının yaptıkları diğer bir çalışmada ise, 21 vertebral kordoma olgusunun % 66'sı lomber vertebra kaynaklı olup olguların büyük bölümünde santral tutulum tespit edilmiştir (9).

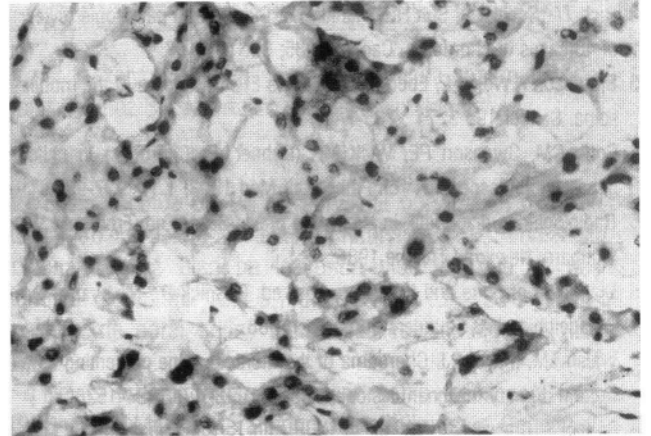
64 yaşındaki kadın hastamızın klinik olarak ağrı dışında belirgin bir şikayeti yoktu. Lomber vertebradaki kitlesi ender görülen ektopik kordoma vakası açısından ilginçti.

Kordomanın klasik radyolojik bulgusu, yavaş büyümeye bağlı sağlam kemik ile irregüler ve lobüle sklerotik bordür ile ayıran nonspesifik osteoliz, vertebra korpus ve disk yüksekliğinde azalma ve kalsifikasyonlar içeren parosteal yumuşak doku kitlesi (olguların % 30 unda) olarak bildirilmektedir (5-8). Az sayıdaki çalışmalarda ise, bu bulgular yanı sıra ileri dönemlerde vertebral kollaps, skleroz ve intraspinal yumuşak doku komponenti tanımlanmaktadır (7,9-12). Olgumuzda mikst osteolitik ve sklerotik yapı; vertebral kollaps, sekestrize kemik fragmanları, BT ve MR incelemede identifiye edilen kistik ve hemorajik alanlar içeren, nonkalsifiye ve periferik fiksasyon gösteren paravertebral yumuşak doku komponenti ile tümöral ya da iltihabi lezyon yönünden kesin yaklaşım sağlanamamıştır. Kordomaların morfolojik olarak kondrosarkom, müsinöz kolorektal karsinom, liposarkom ve ependimomdan ayrılmasında EMA ve CEA antijenleri kullanılmaktadır. Kordoma ve müsinöz karsinomda sitoplazmik sitokeratin ve EMA pozitif iken, kondrosarkom, liposarkom ve ependimomda negatif olarak bulunmuştur. Bu tümörler arasında sadece müsinöz karsinomda CEA pozitifliği mevcuttur. Sitokeratin ve EMA pozitifliği kordomanın epitelyal özelliğini yansıtmaktadır. Kordomada CEA yokluğu kordoma ve müsinöz karsinom arasındaki ayrımı yapmakta yardımcı olmaktadır (3,4,13,14). S-100 pozitifliği kordomayı karsinomdan ayırmanın güç olduğu vakalarda kullanılabilir. Sitokeratinler ve EMA pozitifliği kordoma ve karsinomda ortak bulgu iken, S-100 pozitifliği kordoma lehinedir (14). Vakamızın morfolojik görünümü klasik kordomaya uymaktaydı. Sitokeratin ve EMA pozitifliği epitelyal histogenezi göstermiş ve CEA'nın negatif olması da metastatik epitelyal bir tümörden ayrılmasına yardımcı olmuştur. Ayrıca S-100 ve vimentin fokal pozitifliği de kordoma tanısını desteklemiştir. Kordomaların genellikle görülen klasik tiplerinin dışında daha az oranda kondroid tiplerinden de söz edilmektedir. Kondroid kordomalarda klasik kordomadan ayrı olarak kartilaginöz diferensiasyon bulunmaktadır. İlk kez 1973 yılında Heffelfinger ve arkadaşları kondroid kondromanın varlığından söz etmişlerdir

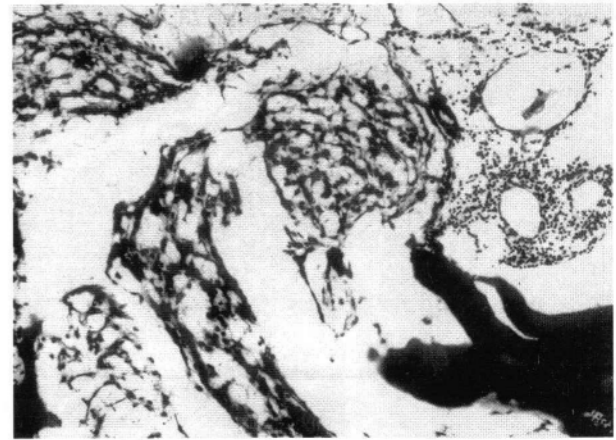
(1). Bunlar sıklıkla kafatası tabanı yerleşimli olup prognozu klasik kordomadan daha iyidir (15). İmmunohistokimyasal özellikleri kondroid kondromada TPA (Tissue Polypeptide Antigen) pozitifliği dışında aynıdır (14). Ayrıca bazı çalışmalar-



Resim 3 : Kordoma: Kemik trabekülleri arasında "Physaliferous" ve spindale şekilli tümöral hücreler (H+E, X 100)



Resim 4 : İleri büyütmede geniş vakuolize sitoplazmalı "Physaliferous" hücreler (H+E, X400)



Resim 5 : Tümöral hücrelerde immunhistokimyasal olarak sitokeratin pozitifliği (İmmunohistokimya, X200)

da kondroid kordomalarda epitelyal antijenlerin negatif olmasına dayanarak bunların düşük grade'li kondrosarkom olduğuna dair yorum yapılmaktadır (1,16).

Kordomayı kondrosarkom ve hatta normal kartilajdan ayırmak, özellikle küçük biyopsi materyallerinde zor olabilir. Kordoma ve kondrosarkom kondroidin- 4 ve 6 sülfatlı glikoza-min ve bazen keratosülfat matriksi üretir ve her ikisi S-100 proteini ile pozitifdir (14,17). Ancak kondrosarkomlarda epitelyal "marker"ların negatif olması ayırcı tanıda kullanılmaktadır. Kondrosarkomlar kordomalardan lizozim boyanması ile de ayrılabilir. Kordoma lizozim içermezken, normal ve malign kondrositler lizozim içerirler (17). Bizim vakamızda da lizozim

negatif olarak tespit edilmiştir.

Kordomalarla karışacak olan bir diğer neoplazm olan liposarkomda S-100 pozitif olmakla birlikte epitelyal "marker"lar negatiftir.

Sfenoid kemik tutulumu ile ilişkili intrakranial ve sakral bölge lokalizasyonlu kordomaların ayırcı tanısında ependimom düşünülmelidir. Kordomada keratin (+), GFAP(-) iken, ependimom'da keratin (-), GFAP (+) olması ayırcı tanı açısından önemlidir (18).

Kordomaların nadir görülmesi, hem radyolojik hem de morfolojik açıdan diğer bazı neoplazmlar ile karışması nedeniyle bu vaka sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Walker WP, Landas SK, Bromley CM, Sturm MTM. Immunohistochemical distinction of classic and chondroid chordomas. *Modern Pathol* 1991; 4: 661-666.
2. Rich TA, Schiller A, Suit HD, Mankin HJ. Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. *Cancer* 1985; 56: 182-187.
3. Björnsson I, Wold LE, Ebersold MJ, Laws ER. Chordoma of the mobile spine. *Cancer* 1993; 71 : 735-740.
4. Coffin CM, Swanson PE, Wick MR, Dehner LP. Chordoma in childhood and adolescence. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 927-933.
5. Radiologische diagnostik in klinik und praxis/Schinz ed. Fromhold W-Stuttgart; Newyork: Thieme, 1986.
6. Diagnosis of bone and joint disorders, ed. Resnick D., Niwayama G.-Philadelphia: WB Saunders company, 1988.
7. Walsh TM, Mayer PJ. Chordoma of the thoracic spine presenting as a second primary malignant lesion. *J. Spine* 1992; 17: 1524-1528.
8. Boriani S, Chevalley F, Weinstein JN, Biagini R, Campanacci L, De Lure F, Piccili P. Chordoma of the spine above the sacrum. *J. Spine* 1996; 21: 1569-1577.
9. Schwartz SS, Fisher WS, Pulliam MW, Weinstein ZR, Thoracic chordoma in a patient with paraparesis and ivory vertebral body. *Neurosurgery* 1985; 16:100-107.
10. Fiooznia H, Golimbu ., Rafii M. Computed tomography of spinal chordomas. *J. Comput. Tomogr.* 1986; 10: 45-50.
11. Yeh WT, Lozano RL, El, Ekingir FW. Lumbal epidural chordoma: MR findings. *J. Comput. Assist Tomogr.* 1989; 13: 508-510.
12. Miettinen M. Chordoma. *Arch Pathol Lab Med* 1984; 108: 891-892.
13. Persson S, Kindblom LG, Angervall L. Classical and chondroid chordoma. *Path Res Pract* 1991; 187: 828-838.
14. Wold LE, Laws ER. Cranial chordomas in children and young adults. *J Neurosurg* 1983; 59: 1043-1047.
15. Brooks JJ, LiVolsi VA, Trojanowski JQ. Does chondroid chordoma exist? *Acta Neuropathol* 1987; 72: 229-235.
16. Salisbury JR, Isaacson PG. Demonstration of cytokeratins and an epithelial membrane antigen in chordomas and human fetal notochord. *Am J Sur Pathol* 1985; 9: 791 -797.
17. Miettinen M, Lehto VP, Virtanen I. Differential diagnosis of chordoma, chondroid, and ependymal tumors as aided by anti-intermediate filament antibodies. *Am.J.Pathol.* 1983; 112: 160-169.