

Türk Nöroşirürji Derneği  
Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi  
Öğretim ve Eğitim Grubu

**Kaynak Kitaplar Serisi 2**  
**TÜMÖR**

# Omurga ve Omurilik Tümörleri

## Editörler

Ali DALGIÇ

Mesut YILMAZ

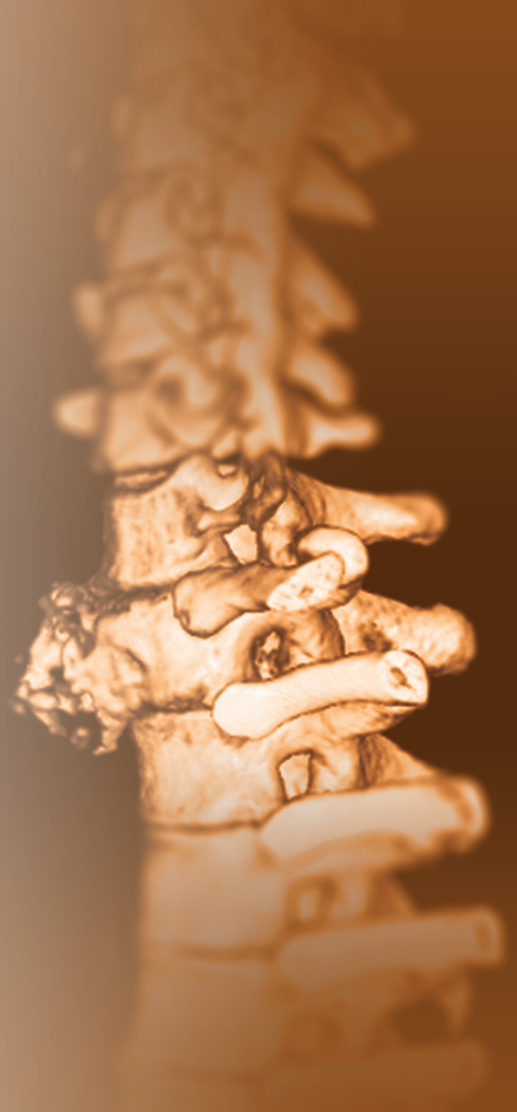
Şeref DOĞAN

Ahmet DAĞTEKİN

Ahmet Gürhan GÜRÇAY

Onur YAMAN

Cumhur KILINÇER



Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları No: 26



TND-SPSCG  
spinetr.com

Türk Nöroşirürji Derneği  
Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu

## Kaynak Kitaplar Serisi 2 TÜMÖR

# Omurga ve Omurilik Tümörleri

### Editörler

Ali DALGIÇ  
Mesut YILMAZ  
Şeref DOĞAN  
Ahmet DAĞTEKİN  
Ahmet Gürhan GÜRÇAY  
Onur YAMAN  
Cumhur KILINÇER

Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları No: 26



Bu yayın MSK Grup Sağlık Medikal San. Tic. Ltd. Şti. katkılarıyla hazırlanmıştır.



Türk Nöroşirürji Derneği  
Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu

## Kaynak Kitaplar Serisi 2 TÜMÖR

# Omurga ve Omurilik Tümörleri

Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları 26

Sertifika No: 42580

5840 ve 2936 Sayılı Fikir ve Sanat Eserleri Yasası gereğince bu kitabın tamamı veya bir bölümü hiçbir suretle manyetik ve elektronik, mekanik, fotokopi vs. yöntemlerle tekrarlanamaz, basılamaz, kopyalanamaz ve çoğaltılamaz.

ISBN: 978-605-4149-24-7

Haziran 2022, Ankara

Kapak Resmi: Korkmaz & Müslüman, s. 162

Bu kitap Türk Nöroşirürji Derneği Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu'nun bir hizmetidir. Yazıların ve şekillerin sorumluluğu ilgili bölümün yazarına aittir. Kaynak belirtilerek eğitim amaçlı yayınlarda izinsiz kullanılabilir. Basılı ve sanal ortamlarda yayınlanarak, dağıtılarak, kopyalanarak satılamaz.

Türk Nöroşirürji Derneği  
Taşkent Caddesi No:13/4  
06500 Bahçelievler-ANKARA  
Tel : +90 312 212 64 08  
Faks : +90 312 215 46 26  
Web : [www.turknorosirurji.org.tr](http://www.turknorosirurji.org.tr)  
E-posta : [info@turknorosirurji.org.tr](mailto:info@turknorosirurji.org.tr)

Grafik tasarım, sayfa düzenlemesi, yapım, üretim:  
BULUŞ Tasarım ve Matbaacılık Hizmetleri, Ankara  
Tel: 312 222 44 06 - Faks: 312 222 44 07  
Web: [www.bulustasarim.com.tr](http://www.bulustasarim.com.tr)  
E-posta: [bulus@bulustasarim.com.tr](mailto:bulus@bulustasarim.com.tr)  
Yayıncı Sertifika No: 18408

## KATKIDA BULUNAN YAZARLAR

Ali ARSLANTAŞ	Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Eskişehir
Özkan ATEŞ	Koç Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Ahmet Levent AYDIN	Koç Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Ali Maksut AYKUT	Mustafa Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Hatay
Gültekin BAŞ	Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Eskişehir
İsmail BOZKURT	Çankırı Devlet Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Çankırı
Melih BOZKURT	Memorial Bahçelievler Hastanesi, İstanbul
Alp Özgün BÖRCEK	Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Pediatrik Nöroşirürji Bilim Dalı, Ankara
Ali BÖREKÇİ	T.C Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahi Kliniği, İstanbul
Mehmet Erdal COŞKUN	Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Denizli
Hale Başak ÇAĞLAR	Anadolu Sağlık Merkezi, Nöroşirürji ve Radyasyon Onkolojisi Bölümü
Yusuf Şükrü ÇAĞLAR	Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara
Mürteza ÇAKIR	Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Erzurum
Ergün DAĞLIOĞLU	Ankara Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara
Ahmet DAĞTEKİN	Mersin Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Mersin
Sedat DALBAYRAK	Okan Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Ali DALGIÇ	Ankara Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara
Emre DELEN	Trakya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Edirne
Şeref DOĞAN	Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Bursa
Murat Şakir EKŞİ	Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Hakan EMMEZ	Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahi Ana Bilim Dalı, Ankara
Karabekir ERCAN	Ankara Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara
Yurdal GEZERCAN	Adana Şehir Hastanesi, Beyin Cerrahi Kliniği, Adana

Erkin GONCA	Etimesgut Şehit Sait Ertürk Devlet Hastanesi, Ankara
Selçuk GÖÇMEN	Anadolu Sağlık Merkezi, Nöroşirürji ve Radyasyon Onkolojisi Bölümü
Aykut GÖKBEL	Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Kocaeli
Nihal GÖKBULUT ÖZASLAN	Ankara Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Ankara
Güçlühan GÜÇLÜ	Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul
Leman GÜNBEY KARABEKMEZ	Ankara Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara
Göksal GÜNERHAN	Ankara Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara
Ahmet GÜRÇAY	Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara
Eda GÜRÇAY	SBÜ Gaziler Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara
Servet GÜREŞÇİ	Ankara Şehir Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara
Yahya GÜVENÇ	Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahi Ana Bilim Dalı; Marmara Üniversitesi, Nörolojik Bilimler Enstitüsü, İstanbul
Rahşan HABİBOĞLU	Ankara Şehir Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Kliniği, Ankara
Ferhat HARMAN	Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, İstanbul
Serdar IŞIK	Ordu Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ordu
Egemen IŞITAN	Hitit Üniversitesi, Erol Olçok Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Çorum
İsmail İŞTEMEN	SBÜ Adana Şehir Eğitim Araştırma Hastanesi, Adana
Serdar KAHRAMAN	Anadolu Sağlık Merkezi, Nöroşirürji ve Radyasyon Onkolojisi Bölümü
Murat KALAYCI	Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Zonguldak
Aydemir KALE	Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara
Erkan KAPTANOĞLU	Serbest Hekim, İstanbul
Cihat KARAGÖZ	Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı Uzmanlık Öğrencisi
Feyza KARAGÖZ GÜZEY	Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar SUAM, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul
Oğuz KARAKOYUN	Ordu Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ordu
Derya KARAOĞLU	Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Konya
Derya KARATAŞ	Mersin Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Mersin
Fatih KARATAŞ	Karabük Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji Bili Dalı, Karabük
Mustafa Emrah KAYA	Mustafa Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Hatay
Atila KAZANCI	Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Ankara

Emrah KESKİN	Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Zonguldak
Cumhur KILINÇER	Trakya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Edirne
Gizem KİPER	Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Eskişehir
İlker KİRAZ	Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Denizli
Orkun KOBAN	Okan Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Rahmi Kemal KOÇ	Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Kayseri
Murat KORKMAZ	Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İzmir
Nurdan KORKMAZ	SBÜ Gaziler Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara
Ender KÖKTEKİR	Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Konya
Hümeyra KULLUKÇU ALBAYRAK	Ankara Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara
Halil Can KÜÇÜKYILDIZ	Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Sivas
Ümit Ali MALÇOK	Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Çanakkale
Murat MÜSLÜMAN	Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul
Sait NADERİ	İstanbul Beyin ve Omurga Merkezi, İstanbul
Semih Kıvanç OLGUNER	Adana Şehir Hastanesi, Beyin Cerrahi Kliniği, Adana
Özgür ÖCAL	Ankara Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara
Ahmet ÖĞRENCİ	Medicana Ataşehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahi Kliniği, İstanbul
Tunç ÖKTENOĞLU	Koç Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İstanbul
Mehmet Özgür ÖZATEŞ	Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi, Ankara
Nail ÖZDEMİR	Serbest Hekim
Fahir ÖZER	Koç Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Erek ÖZTÜRK	Dr. İsmail Fehmi Cumaloğlu Şehir Hastanesi, Tekirdağ
Kemal PAKSOY	Memorial Bahçelievler Hastanesi, İstanbul
Ramazan PAŞAHAN	İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Malatya
Ali Fatih RAMAZANOĞLU	Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul
Caner SARIKAYA	Sivas Devlet Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği, Sivas
Bige SAYIN	Ankara Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara
Mehmet SEÇER	Alaaddin Keykubat Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Antalya

İlker SOLMAZ	Hitit Üniversitesi, Erol Olçok Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Çorum
Erkin SÖNMEZ	Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara
Alperen SÖZER	Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara
Alparslan ŞENEL	Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahi Kliniği, Samsun
Salim ŞENTÜRK	Bahçelievler Memorial Spine Center, İstanbul
Serkan ŞİMŞEK	Lokman Hekim Üniversitesi, Sincan Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara
Ayşe Nur ŞİRİN ÖZCAN	Ankara Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara
Mevlüt Özgür TAŞKAPILIOĞLU	Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Bursa
Cüneyt TEMİZ	Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Manisa
Bahadır TOPAL	Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Azmi TUFAN	Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar SUAM, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul
Kudret TÜREYEN	Özel Muayenehane, Bursa
Onur YAMAN	Bahçelievler Memorial Hastanesi, Omurga Merkezi, İstanbul
Atilla YILMAZ	İstanbul Okan Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
Mesut YILMAZ	Gisbir Hastanesi, İstanbul
Kazım YİĞİTKANLI	Medicana Bursa Hastanesi, Bursa
Mehmet ZİLELİ	Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İzmir
Murat ZİNNUROĞLU	Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Ana Bilim Dalı, Ankara

# İÇİNDEKİLER

<b>Ön söz</b>		
<b>Kısım A: Giriş</b>		
1	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Epidemiyoloji <i>Emrah Keskin, Murat Kalaycı</i>	3
2	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Hücresel, Moleküler Biyoloji ve Genetik <i>Halil Can Küçük yıldız, Ahmet Gürçay</i>	11
3	Neoplastik Spinal İstabilite <i>Tunç Öktenoğlu</i>	21
4	Omurga Tümörleri Radyolojisi <i>Karabekir Ercan</i>	25
5	Omurilik (İntramedüller, Ekstramedüller ve Spinal Kanal İçi Yumuşak Doku) Tümörlerinde Radyolojik İncelemeler <i>Ayşe Nur Şirin Özcan, Leman Günbey Karabekmez</i>	43
6	Spinal Tümörlerde Histopatolojik Değerlendirme <i>Servet Güreşçi</i>	53
<b>Kısım B: Omurilik Tümörleri</b>		
7	Omurilik Tümörlerinde Klinik Değerlendirme <i>Özgür Öcal, Serdar Işık</i>	67
8	Spinal Astrositomlar <i>Derya Karaoğlu Gündoğdu, Ender Köktekir</i>	75
9	Spinal Ependimomlar <i>Emre Delen, Cumhuriyet Kılınçer</i>	81
10	Spinal Hemanjioblastomlar <i>Mehmet Özgür Özateş, Yusuf Şükrü Çağlar</i>	87
11	Spinal Schwannom ve Nörofibromlar <i>Güçlühan Güçlü, Özkan Ateş</i>	91
12	Spinal Menenjiomlar <i>Gizem Kiper, Gültekin Baş, Ali Arslantaş</i>	105
13	Nadir Görülen İntradural ve İntramedüller Tümörler ve Tümör Benzeri Lezyonlar <i>Aydemir Kale, Hakan Emmez</i>	111
14	Spinal Vasküler Malformasyonlar <i>Hümeysra Kullukçu Albayrak, Melih Bozkurt</i>	117



<b>Kısım C: Omurga Tümörleri</b>		
15	Primer Omurga Tümörlerinde Klinik Değerlendirme <i>Kemal Paksoy, Onur Yaman</i>	129
16	Spinal Hemanjiyomlar <i>Ümit Ali Malçok, Erkan Kaptanoğlu</i>	139
17	Spinal Anevrizmal Kemik Kistleri <i>Ali Fatih Ramazanoğlu, Nail Özdemir</i>	147
18	Spinal Osteoid Osteom, Osteoblastom, Osteokondromlar <i>Erek Öztürk, Atila Kazancı</i>	153
19	Spinal Kondrosarkom ve Osteosarkomlar <i>Murat Korkmaz, Murat Müslüman</i>	161
20	Spinal Dev Hücreli Tümörler <i>Aykut Gökbül, Mehmet Seçer</i>	167
21	Spinal Kordomalar <i>Semih Kıvanç Olguner, Yurdal Gezercan</i>	173
22	Spinal Multiple Myelom ve Plazmositomlar <i>Ahmet Dağtekin, Ramazan Paşahan, Derya Karataş</i>	177
23	Omurganın Nadir Görülen Tümörleri <i>Oğuz Karakoyun, Mesut Yılmaz</i>	185
24	Metastatik Omurga Tümörlerinin Epidemiyolojisi ve Klinik Değerlendirme <i>Mürteza Çakır, Ferhat Harman</i>	197
25	Metastatik Omurga Tümörlerinde Kullanılan Sınıflamalar ve Tedavi Planlamasındaki Yeri <i>İlker Kiraz, Mehmet Erdal Coşkun</i>	207
<b>Kısım D: Periferik Sinir Tümörleri</b>		
26	Periferik Sinir Tümörlerinde Epidemiyoloji ve Klinik Değerlendirme <i>Egemen Işıtan, İlker Solmaz</i>	221
27	Periferik Sinir Tümörlerinde Tedavi Planlaması ve Cerrahi Teknik <i>Azmi Tufan, Feyza Karagöz Güzey</i>	229
<b>Kısım E: Cerrahi Yaklaşımlar</b>		
28	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Anestezi <i>Nihal Gökbülüt Özasan</i>	241
29	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde İntraoperatif Nörofizyolojik Monitörizasyon <i>Murat Zinnuroğlu</i>	247
30	Omurga Tümörlerinde Biyopsi; Endikasyonlar, Teknik, Perkütan Girişimsel Uygulamalar <i>Yahya Güvenç, Bahadır Topal, Cüneyt Temiz</i>	255
31	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Ameliyat Öncesi ve Sonrasında Girişimsel Radyolojinin Yeri <i>Biçe Sayın, Ergün Dağlıoğlu</i>	261
32	İntramedüller Tümör Çıkarımında Kullanılan Cerrahi Yöntemler ve İpuçları <i>Rahmi Kemal Koç</i>	269

33	Ekstramedüller – İntradural ve Ekstradural Tümör Çıkarımında Kullanılan Cerrahi Yöntemler ve İpuçları <i>Erkin Sönmez, Şeref Doğan</i>	281
34	Foraminal Yerleşimli ve Kum Saati Tümörlerin Çıkarımında Kullanılan Cerrahi Yöntem ve İpuçları <i>Caner Sarıkaya, Sait Naderi</i>	287
35	Omurga Tümörlerinde Stabilizasyon Endikasyonları ve İmplant Kurgusu <i>Murat Şakir Ekşi, Orkun Koban, Sedat Dalbayrak</i>	291
36	Omurga Tümörlerinde Greft Seçimi <i>Erkin Gonca, İsmail İştemen, Kudret Türeyen</i>	305
37	Kraniovertebral Bileşke Tümörlerinde Cerrahi Tedavi Yaklaşımları <i>Göksal Günerhan, Ali Dalgıç</i>	309
38	Subaksiyel Servikal ve Servikotorasik Vertebra Tümörlerine Yaklaşım <i>Kazım Yiğitkanlı, Serkan Şimşek</i>	321
39	Torakal Bölge Vertebra Tümörlerinde Tedavi Yaklaşımları <i>Ahmet Levent Aydın, Fahir Özer</i>	327
40	Lomber Bölge Vertebra Tümörlerinde Tedavi Yaklaşımları <i>Ali Börekci, Ahmet Öğrenci, Alparslan Şenel</i>	335
41	Sakrum Tümörlerinde Tedavi Yaklaşımları <i>Mehmet Zileli, Cihat Karagöz</i>	349
42	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Minimal İnvaziv Tedavi Yaklaşımları <i>İsmail Bozkurt, Salim Şentürk</i>	361

#### Kısım F: Ek Konular

43	Pediyatrik İntradural ve Ekstradural Tümörler <i>Alperen Sözer, Alp Özgün Börcek</i>	373
44	Pediyatrik Omurga Tümörleri <i>Mevlüt Özgür Taşkapılıoğlu, Şeref Doğan</i>	377
45	Omurga ve Omuriliğin Primer Tümörlerinde Medikal Tedavilerin Yeri <i>Fatih Karataş</i>	391
46	Primer Omurilik Tümörlerinde Radyoterapi <i>Rahşan Habiboğlu</i>	397
47	Metastatik Omurga Tümörlerinde Güncel Cerrahi ve Radyocerrahi Yaklaşımları <i>Selçuk Göçmen, Hale Başak Çağlar, Serdar Kahraman</i>	405
48	Spinal Tümörlerde Ağrı Yönetimi <i>Mustafa Emrah Kaya, Ali Maksut Aykut, Atilla Yılmaz</i>	413
49	Tümör Cerrahisi Sonrası Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon, Endikasyonlar ve Kontrendikasyonlar <i>Nurdan Korkmaz, Eda Gürçay</i>	425

#### Dizin



# ÖN SÖZ

Değerli Meslektaşlarımız,

İnsanoğlunun hayatı boyunca, herhangi bir dönemde; herhangi bir organ ya da doku grubunda; bir grup hücre mevcut biyolojik ritim ve niteliklerini düzenleyen kuralların dışına çıkarak sınırsız çoğalması ile tümörler ortaya çıkmaktadır. Aslında, sınırsız ve kurlsız çoğalan bu tümör hücreleri organizmamızın kendi hücrelerinden köken almaktadır. Belki de bedenimizin bir parçası ile savaşmak, onu tedavi etmeyi bu denli güçleştirmektedir.

Tümörlere ilişkin ilk bilgiler, prehistorik ve erken historik çağlardaki paleopatoloji verilerine kadar uzanmaktadır. Dolayısıyla tümör ile mücadele ve onu tedavi etme gayreti çok eskilere dayanmaktadır. Bazı tümör türlerinde belirgin başarı kaydedilmekle birlikte birçoğu hâlen insanoğlunun kabusu olmaya devam etmekte; biz hekimlerin tedavi becerilerinin ötesinde kalmaktadır. Mevcut istatistiklere göre; gelişmiş ülkelerdeki ölüm nedenleri arasında 2. sırada, geri bırakılmış ülkelerde ise 3. sıradadır.

Bilgi çağındayız, bilim ve teknolojiye baş döndürücü hıza ulaşan gelişmelere tanıklık ediyoruz. Bu gelişmeler her geçen gün tıbbi uygulamalarda da karşılığını bulmaktadır. Yüzyıllardır süregelen tümör ile mücadelemiz bu gelişmelerden payını almaya devam etmekte; omurga ve omurilik tümörlerinin tedavisinde de yerini bulmaktadır. Bilim ve teknolojiye sürekli güncellenen bilgiler, omurga ve omurilik tümörlerinde güncel bir kitap ihtiyacını doğurmuştur.

Bu eser ile kaynak kitaplar serimizin ikinci kitabını; “Tümör - Omurga ve Omurilik Tümörleri” adlı ürünümüzü bilgi dağarcığının beğenilerine sunuyoruz. Temel tıbbi bilgilerin üzerine güncel tedavi yaklaşımları eklenerek temel tıbbi uygulamalarımızı pekiştirme, gelişmeleri izleme ve verimliliğimizi artırma yönünde katkı sunmayı amaçladık.

Bu kitapta, uzun süredir spinal cerrahi pratiği içinde olan deneyimli hocalarımızın birikimleri, genç arkadaşlarımızın çalışma arzuları ve enerjileri ile harmanlanmıştır. Bu ekip çalışması, temel ve güncel bilgileri derlemenin yanında deneyim ve birikimi de beraberinde önünüze getirmiştir.

Bilgi ve birikimlerini esirgemeyen, emek ve enerjileri ile bu kitabın hazırlanmasına katkıda bulunan tüm yazarlarımıza teşekkürü bir borç biliriz.

Sizlere ve hastalarımıza yararlı olması dileği ile...

Saygılarımızla

**Dr. Ali DALGIÇ**

TNDer – SPSCG 13. Dönem Yönetim Kurulu adına



**MSK GRUP SAĞLIK MEDİKAL İTHALAT İHRACAT İMALAT SANAYİ VE  
TİCARET LİMİTED ŞİRKETİ**

**Adres:** Mustafa Kemal Mah. 2140 Sok. 2/5 Göktan Apt. Çankaya, Ankara

**Tel:** 0535 968 86 09

**E-posta:** [mskgrupsaglik@gmail.com](mailto:mskgrupsaglik@gmail.com)

- 1 Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Epidemiyoloji
- 2 Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Hücresel, Moleküler Biyoloji ve Genetik
- 3 Neoplastik Spinal İstabilite
- 4 Omurga Tümörleri Radyolojisi
- 5 Omurilik (İntramedüller, Ekstramedüller ve Spinal Kanal İçi Yumuşak Doku) Tümörlerinde Radyolojik İncelemeler
- 6 Spinal Tümörlerde Histopatolojik Değerlendirme



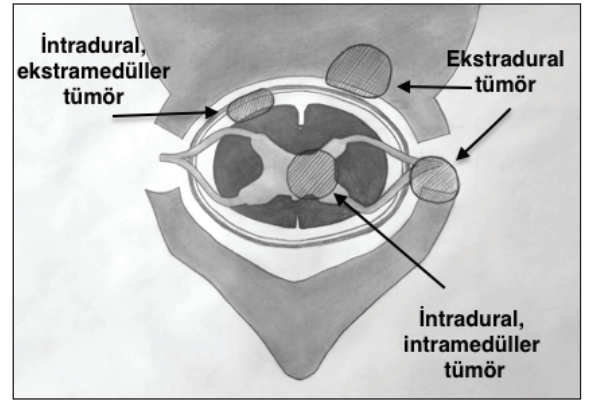
# 1 OMURGA VE OMURİLİK TÜMÖRLERİNDE EPİDEMİYOLOJİ

Emrah Keskin, Murat Kalaycı

Primer omurilik tümörleri santral sinir sistemi tümörlerinin %4-8'ini oluşturan, nadir tümörlerdir (1,2). Bu tümörlerin toplumda görülme sıklığı 0.7-2,5/100.000 arasında değişmektedir (2-5). Genellikle dura materdeki lokalizasyonuna göre sınıflandırılmaktadırlar. Buna göre dura mater ile olan ilişkileri göz önüne alındığında ekstradural, intradural-ekstramedüller ve intramedüller olabilirler (Şekil 1, Tablo 1) (6). Bazen tümör her iki kompartmanı da tutabilir (7,8). İntradural kökenli tümörler esas olarak nöroektodermal dokulardan kaynaklanırlar. Nöroepitelyal tümörler (ör. gliomalar), spinal sinir tümörler (ör. schwannomlar) ve meningiomlar genellikle intradural yerleşimli tümörlerdir.

Omurganın primer tümörleri de oldukça nadir olup, tüm iskelet sistemi tümörlerinin %1-5'ini oluştururlar (Tablo 2) (9,10,11). Vertebral hemanjiyom, omur-

ganın en sık görülen benign tümörüdür. Metastazlar, lenfoma ve multipl miyelom ise en sık görülen malign spinal tümörlerdir (9,12).



Şekil 1. Spinal tümörlerin yerleşim yerleri.

Tablo 1. Omurilik Tümörlerinin Sınıflandırılması

Ekstradural tümörler		
Primer spinal tümörler		Metastazlar
<b>Malign</b>	<b>Benign</b>	
Osteosarkom	Osteoid osteom	
Kondrosarkom	Osteoblastom	
Fibrasarkom	Ostekondrom	
Malign fibroz histiositom	Enkondrom	
Ewing sarkomu	Kondroblastom	
Multipl myelom	Kondromiksoid fibrom	
Lenfoma	Fibrom	
Kordoma	Dev hücreli tümör	
Metastazlar	Hemangioma	
	Anevrizmal kemik kisti	
	Eozinofilik granuloza	
İntramedüller tümörler		
Astrositom	Epandimoma	Hemanjioblastom
Dermoid tümör	Epidermoid tümör	Teratom
Lipom	Ganglioglioma	Oligodendrioglioma
İnadural-Ekstreduüller tümörler		
Menenjiom	Nörinom	Nörofibrom



**Tablo 2.** WHO 2020 Kemik Tümörü Sınıflaması

Benign	Kondrojenik tümörler	
	İntermediate (lokal agresif)	Malign
Enkondrom	Kondromatozis	Kondrosarkom derece 1
Osteokondrom	Atipik kırıkdağ tümörü	Kondrosarkom derece 2
Kondroblastom		Kondrosarkom derece 3
Kondromiksoid fibrom		Diferansiye kondrosarkom
Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon (Nora lezyon)		Mezenkimal kondrosarkom
Subungual ekzoztoz		Periosteal kondrosarkom
Osteokondromiksom		Şeffaf hücreli kondrosarkom
	<b>Osteojenik tümörler</b>	
Osteoma	Düşük evreli santral osteosarkoma	Konvansiyonel osteosarkoma
Osteoid osteoma	Telanjektazik osteosarkoma	Küçük hücreli osteosarkoma
Parosteal osteosarkoma	Periosteal osteosarkoma	Yüksek evreli yüzeyel
	<b>Fibrojenik tümörler</b>	
Desmoplastik fibroma	Fibrosarkoma	
	<b>Fibrohistiocytic tümörler</b>	
Non-ossifying fibroma	Benign fibroz histiositoma	
	<b>Ewing sarkom</b>	
	<b>Hematopoietick neoplazmlar</b>	
Plazma hücreli miyeloma	Soliter plazmasitoma	Primer non-Hodgkin lenfoma
	<b>Osteoklastik dev hücreli tümörler</b>	
Küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu	Dev hücreli tümör	
	<b>Notokordal tümörler</b>	
Benign notokord hücreli tümör	Kordoma	
	<b>Vasküler tümörler</b>	
Hemanjioma	Epithelioid hemanjioma	Epithelioid
hemanjioendoteliyoma		
Anjiosarkom		
	<b>Miyojenik, lipojenik, epiteliyal tümörler</b>	
Leiyomiyosarkom	Lipom	Liposarkom
Adamantinoma		
	<b>Tanımlanmamış neoplastik yapılı tümörler</b>	
Anevurizmal kemik kisti	Basit kemik kisti	Fibröz displazia
Osteofibröz displazi	Langerhans hücreli histiyositoz	Erdheim-Chester hastalığı
Kondromezenkimal	Hamartoma	Rosai-Dorfman hastalığı
	<b>Andiferansiye yüksek evreli pleomorfik sarkom</b>	

### Primer Benign Omurga Tümörleri

Omurganın iyi huylu tümörler arasında osteoid osteoma, osteoblastom, anevrizmal kemik kisti, osteokondrom, nörofibroma, dev hücreli kemik tümörü, eozinofilik granülom ve hemanjiyom bulunur (9). Klinik prezantasyonları farklılık göstermektedir. Bazıları asemptomatik olmasına rağmen, bazıları ise lokal ağrıya, nörolojik defisite, spinal instabiliteye ve deformiteye neden olurlar. Omurga tümörleri-

nin tanısını koyarken ayrıntılı bir anamnez ve fizik muayene ile beraber uygun radyolojik tetkik, nadir de olsa laboratuvar değerlendirmesi gerekir. Tüm bu işlemlere rağmen bazen tanı koymak için biyopsi gerekebilir (9). Bu tümörler bazen sadece klinik ve radyolojik olarak takip edilir. Ancak iyi huylu omurga tümörlerinin tedavisi, ağrının şiddetine, stabilitenin bozulup bozulmadığına, nörolojik defisitinin varlığına ve lezyonun doğal seyrine bağlı olarak lezyona yönelik ablasyon veya cerrahi tedavidir. Primer benign

**Tablo 3.** Enneking Sınıflaması

<b>Grade 1 (Latent tümör)</b>	Tümör yalnız kemik korteksi içinde bulunur ve aralıklı olarak ağrı yapar. Tümör çevresinde hipervasküler yapı olmayıp, sintigrafide orta derecede tutulum vardır.
<b>Grade 2 (Aktif tümör)</b>	Şiddetli ağrı yapan, litik, ekspanse tümör korteksi geçer veya ince bir reaktif kemikle sınırlıdır. Sintigrafide yoğun derecede tutulum vardır.
<b>Grade 3 (Agresif tümör)</b>	Yumuşak dokulara doğru büyüyen, anjiyografik olarak belirgin bir hipervaskülarite yaratan tümör vardır. Kemik sintigrafisinde tümör boyutlarını aşan aktivite tutulumu vardır.

omurga tümörlerinde Enneking sistemi kullanılarak sınıflandırılır (Tablo 3) ve genellikle evre II ve III lezyonlar tedavi gerektirir (13).

### Osteoid Osteoma

Osteoid osteomalar, ilk olarak 19. yy başlarında Jaffe tarafından tanımlanmış olup, tüm iyi huylu kemik tümörlerinin %10'unu oluşturur (14,15). Görülme sıklığı erkeklerde üç kat daha fazla olup, 5 ila 25 yaş arasındaki bireylerde en sık görülen iyi huylu kemik tümörüdür (16,17). Osteoid osteomaların patofizyolojisinin ya neoplazi sebebiyle ya da travmaya sekonder olduğu konusunda iki ayrı hipotez vardır (15). Literatürde bildirilen vakaların 1/3 travma öyküsüne sahip olsa da patofizyolojisi konusunda henüz bir fikir birliği sağlanamamıştır. Bu kemik tümöründe lezyon bölgesindeki prostaglandin seviyesi normal kemikte bulunan seviyelerden 100 ila 1000 kat daha fazla olduğu görülmüştür (18). Yüksek prostaglandin, sinir liflerini uyararak lokalize ağrı sebep olmaktadır. Lokalize ağrı en sık görülen semptom olup; aralıklı olarak geceleri şiddetlenir. Ağrı aspirin veya nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar (NSAID'ler) ile tipik olarak hafifler (19). Olguların ¼'ü omurgada görülür. Lomber bölge en sık etkilenen omurga olup, bunu servikal, torakal ve sakral segmentler izlemektedir. Spinal osteoid osteomalar en sık posterior elemanları (en sık pedikül ve lamina) tutarlar (20). 1.5cm den küçük tümörler oldukları için genelde nörolojik defisit yaratmazlar. Ancak paravertebral adele spazmı ve postür bozukluklarına sebep olabilirler (21). Küçük lezyon eğer spinöz proces ya da transvers proces yerleşimli değil ise direkt grafide tespit edilmeleri oldukça zordur. Altın standart tanı yöntemi kemik sintigrafisidir (22). Ancak bilgisayarlı tomografide (BT) lezyonun radyolüsent nidusu ve etrafındaki skleroz halka net bir şekilde görülebilir. Osteoid osteomaların tedavisi cerrahidir (21).

### Osteoblastoma

Osteoblastoma nadir görülen, tüm primer kemik

tümörlerinin yaklaşık %1'ini ve tüm iyi huylu kemik tümörlerinin ise %3'ünü oluşturur (23). Histopatolojik benzerlikleri sebebi ile dev osteoid osteoma olarak da adlandırılmaktadırlar (24). Ağırlıklı olarak ergenleri ve erkek ağırlıklı genç yetişkinleri (ortalama 20 yaş) etkiler (25). Osteoblastoma vücudtaki herhangi bir kemikte görülebilirler. Ancak genellikle omurga tutulumu gösterirlerken, bunlar arasında sakrum (%40-55) en sık tutulum gösteren omurga segmentidir (26). Osteoid osteomalar gibi en sık arka elemanlarda tutulum gösterirler (yaklaşık %30-40). Osteoblastomalar yavaş büyüyen sessiz tümörlerdir. Asemptomatik olmaları sebebi ile genelde diğer hastalıklar için yapılan tetkiklerde tesadüfen bulunurlar. Lokalize ya da yaygın ağrı ve skolyozun yanı sıra sinir kökü basısı sebebi ile parestezi, paralizlere ve plejiye sebep olabilirler (27). Osteoblastomalar genellikle olumlu bir prognoza sahiptir, ancak her 4 vakadan 1'inde lokal nüks rapor edilmiştir (28).

### Anevrizmal Kemik Kisti

İlk kez 1800'lerin sonunda Van Arsdale tarafından tespit edilmiştir. Ancak Jaffe ve Lichtenstein (1942) tarafından bugünkü kullanıldığı isim tanımlanmıştır (29). Anevrizmal kemik kisti tüm primer kemik tümörlerinin yaklaşık %2,5'ni ve tüm primer omurga tümörlerinin kabaca %15'ini oluşturan agresif, genişleyen ve osteolitik lezyonlardır (30). Omurganın hareketli segmentlerinde tutulum daha fazladır (yaklaşık %6-22) (31). Çoğunlukla yaşamın ikinci dekadında ve kısmen de olsa kadınlarda daha sık görülürler. Omurganın arka elemanlarında tutulumu daha eğilimlidir. Ancak büyük lezyon varlığında ise omurganın gövdesine doğru yayılabilirler.

### Dev Hücreli Tümör

Dev hücreli tümörler her ne kadar radyolojik, klinik olarak agresif olsa da benign karakterli tümörlerdir. Tüm primer kemik tümörlerinin %5'ini dev hücreli tümörler oluştururken, primer omurga kaynaklı tümörlerin ise %2-5'ini oluştururlar (32). Sıklıkla

omurgada sakral tutulum gösterirler, yüksek rekürrens riski sebebi ile yakın takip gerektirirler. Epifizler kapandıktan sonra ortaya çıkarlar. Çocukluk çağında görülme sıklığı az olup, kadınlarda daha sık görülürler (1:2.5). Lokal ağrıdan ciddi nörolojik kayıplara neden olabilen kliniğe sahiptirler. Cerrahi ile tedavini yetersiz olduğu olgularda radyoterapi ve kemoterapi tedavije eklenebilmektedir (33).

### Osteokondroma

Osteokondromlar, tüm iyi huylu kemik tümörlerinin %20-50'sini oluşturan en yaygın kemik tümörü olup, omurga tümörlerinin yaklaşık %4-7'sini oluşturlar (34). Osteokondromlar, hyalin kırık kaynaklı hem kortikal hem de medüller kemikten oluşan soliter veya çoklu yüzeysel kemik lezyonlarıdır. Çoklu formlar, kalıtsal multiple ekzositoz veya ailesel osteokondromatozis olarak adlandırılan otozomal dominant bir sendromdur (35). Lezyonlar tipik olarak erkeklerde (3:1) ve çocukluk çağında daha sık görülürken, %75-80' i 20 yaşından önce tespit edilir (36). İleri yaşlarda kırık yapı ossifiye olur. Bu sebeple yaş ile birlikte görülme sıklığıda azalır. Spinal osteokondromların omurgada en yaygın yerleşim yeri servikal bölge (%50-58) olup, bunu torakal omurga segmenti izler (37). Genellikle asemptomatiklerdir. Ancak spinal kanala ve nöral foramenlere doğru olan ekzositoz, tipik olarak nörolojik tutulumu sebep olduğu için erken semptom verebilirler.

### Hemanjioma

Omurgayı en sık tutan benign tümör olan hemanjiyomlar, ilk olarak Permanın tanımlamasının hemen ardından (1926), Bailey ve Bucy tarafından tanımlanmıştır (1930). Büyük otopsi ve klinik (radyografik incelemeler) serilerinin sonuçları neticesinde tahmini insidansı %10-12 olan, vasküler, benign lezyonlardır (38). Tipik olarak tesadüfi olarak tanı alan bu tümörler yetişkinlerin sadece %0.9-1.2'sinde semptomatiktir. Agresif hemanjiyomlar ise kemik ekspansiyonuna, lokal kan akışında bozukluğa ve nadiren kompresyon kırıklarına sebep olurken, hastaların yarısında nörolojik defisit gelişmektedir (38). Omurganın gövde kısmında ve en sık torakal (%65) segmentinde tutulum gösterirler. Görülme sıklığı kadınlarda ve orta yaş yetişkinlerde daha fazladır (39). Omurilik tutulumunun derecesine bağlı olarak prognozu değişkendir. Birçok tedavi seçeneği (embolizasyon, skleroterapi, radyasyon tedavisi, cerrahi ve vertebroplasti) mevcuttur (40).

### Langerhans Hücreli Histiositoz

Omurga yerleşimli Langerhans hücreli histiositoz

(LHH), esas olarak çocukları etkileyen (%80) ve ancak yetişkinlerde de görülebilen (1-2/milyon/yıl), iyi huylu, nadir bir hastalıktır (41). LHH, Langerhans hücrelerinin anormal proliferasyonu ile karakterize histiyositik bozukluktur. Paul Langerhans tarafından ilk olarak tanımlanan (1868), etiyojisi tam olarak bilinmeyen bu nadir hastalık en sık deri, kemik, karaciğer, dalak ve lenf düğümlerinde lezyon oluşumuna neden olur (42-44). LHH' da omurga tutulumu %7-15 arasında olup, olguların yarısından fazlası torakal omurgada (%54) görülmektedir (45). Tipik bir omurga yerleşimli LHH' da omurga gövdesi tam veya kısmi olarak çökerken, komşu disk mesafeleri korunur (46). Vertebra plana olarak adlandırılan bu çökme, çocuklarda yetişkinlere oranla daha sık görülür. Omurganın gövdesinde olan tutulum tipik iken, posterior elemanların tutulumu ile ilgili bir fikir birliği yoktur. Bazı yazarlar posterior elemanların korunmasının tipik olduğunu bildirirken, bazıları ise önemli ölçüde tutulum olduğunu bildirmişlerdir (47).

### Kordoma/ Kondrosarkoma

Kordoma, primer omurga tümörlerinin yaklaşık %20'sini ve tüm kemik tümörlerinin %3'ünü oluşturan, düşük dereceli, yavaş büyüyen, ancak lokal olarak invaziv ve agresif bir tümördür. Görülme sıklığı 8.4/10 milyon olup, yüksek mortalite ve morbitide oranlarına sahip kötü prognozlu lezyonlardır (48). Notokord kalıntılarında kaynaklanırlar ve klivustan sakruma kadar omurilik eksenini boyunca orta hatta meydana gelirler (49). Kordomaların yerleşim dağılımı %50'si sakral, %35'i kafa tabanı (klivus) ve %15 hareketli omurga segmentlerinin gövdelerinde şeklindedir (en yaygın olarak servikal (özellikle C2 vertebra), lomber sonra torakal omurga) (50). Genel 5 yıllık sağkalım oranı yaklaşık %50'dir. Kordomalar en sık 40-60 yaş arası görülür ancak çocuklarda ve çok ileri yaşlılarda da görüldüğü bildirilmiştir. Erkeklerde, kadınlara oranla 2 kat daha fazla görülürler. Tedavileri genel olarak lezyonun en blok cerrahi rezeksiyonu ve radyasyon tedavisidir. Spinal kordomalara yönelik 4 farklı tedavi yöntemi vardır: 1) Tek başına cerrahi/geniş veya radikal sınırlarla total rezeksiyon, 2) geniş veya marjinal sınırlar ve RT ile total rezeksiyon, 3) subtotal rezeksiyon ve RT, 4) tek başına radyasyon tedavisi (51).

Kondrosarkoma, kordomalar gibi kafa tabanından omurga eksenini boyunca ortaya çıkan, düşük dereceli, yavaş büyüyen, hyalin kırık kökenli tümörlerdir. Osteojenik sarkomdan sonra kemiğin ikinci en yaygın primer soliter tümörüdürler. Kondrosarkomlar tüm primer omurga tümörlerinin %7-12'sini oluştururken, primer malign omurga tümörlerinin ise %25'ini

oluştururlar (52,53). Erkeklerde kadınlara oranla 4 kat daha fazla görülürler. Kondrosarkomun alt tipine göre tanı yaşı değişmekle beraber genellikle 33-51 yaş aralığındadır (53). Tümör omurgada en sık torakal bölgede (%60) görülürken, daha az sıklıkta sırasıyla lomber omurga (%20-39) ve servikal omurgada (%19-20) görülür (54). Prognozu genellikle düşük histolojik tip olduğunda ve yeterli cerrahi rezeksiyon yapıldığında iyidir. Ancak lokal nüks ve pulmoner metastazın varlığı prognozu kötü etkiler (55).

## Intradural-Ekstramedüller Tümörler

### Meningioma

Meningiolar araknoid cap hücrelerinden kaynaklanan, tüm spinal intradural tümörlerin %25-45'ini oluşturan, genellikle iyi huylu tümörlerdir (56,57). Spinal meningiolar, en yaygın primer spinal tümörler olup; genel insidansı yaklaşık 100.000'de 0.33'tür. Kadınlarda spinal meningiom olasılığı erkeklere göre 3 kat daha fazladır (58). Yaşamın dördüncü ve yedinci dekadlarında pik yapan bu tümörlerin %2,5'u pediatrik hastalarda, %28'i 70 yaş üstü hastalarda görülmektedir (59). Spinal meningiolar omurganın en sık torakal segmentinde tutulum gösterirlerken, bunu sırasıyla servikal ve lomber segment izler (56,57). Servikal bölgede anterior yerleşim gösterirlerken, torakal bölgede ise genellikle posteriora yerleşim gösterirler. Meningiolar 2016 DSÖ derecelendirme sisteminde selefi 2007'ye kıyasla ek olarak moleküler parametreler kullanılmıştır. Tümörün histomorfolojik alt tiplerinin sayısı aynı kalmıştır. 15 alt tipten, dokuzu DSÖ Derece I'e (Meningotelyal, Fibros (fibroplastik), Transizyonel (mikst), Anjiyomatöz, Mikrositik, Sekretuar, Lenfoplasmositik (zengin), Metaplastik, Psammomatöz), üçü DSÖ Derece II'ye (Koroid, Berrak hücreli, Atipik) karşılık gelirken diğer üç alt tipi ise malign tip olan DSÖ Derece III (Papiller, Rabdoid, Anaplastik) meningiomlara karşılık gelmektedir. En sık görülen histomorfolojik alt tipler DSÖ derece I sınıfına giren; meningotelyal, fibröz ve transizyonel meningiolarlardır (60).

### Schwannoma/Nörofibroma

Spinal schwannomalar (nörinoma, nörofibroma, nörolemmoma) yetişkinlerde intradural omurilik tümörlerinin %25'ini oluştururlar (61,62). Esas olarak schwann hücrelerinden köken alan sert ve kapsüllü karakterde olan bu sinir kılıfı tümörlerinin insidansı yıllık 0.3-0.4/100.000 vakadır (63). Görülme sıklığı açısından erkek ve kadınlar arasında anlamlı fark olmayıp; en sık 4. ve 5. dekatlarda görülür (63,64). Omurganın tüm segmentlerinde tutulum gösterebilirken en sık servikal ve lomber segmentlerde tutulum

gösterirler (62,63). Spinal schwannomaların %70-80'i intradural yerleşim gösterirler. Ancak bazı olgularda (%15) tümör spinal kanalda sınırlı kalmayıp, tümörün intradural komponenti spinal kanalın dışına doğru (ekstradural) uzanım gösterip 'dumbbell' görüntüsü alır (65).

## KAYNAKLAR

1. Central Brain Tumor Registry of the United States. Statistical report: primary brain tumors in the United States, 1998-2002. Central Brain Tumor Registry of the United States, 2005
2. Elia-Pasquet S, Provost D, Jaffre A, Loiseau H, Vital A, Kantor G et al. Incidence of central nervous system tumors in Gironde, France. *Neuroepidemiology* 23:110-117, 2004
3. Kurland L. The frequency of intracranial and intraspinal neoplasms in the resident population of Rochester, Minnesota. *J Neurosurg* 15:627-641, 1958
4. Liigant A, Asser T, Kulla A, Kaasik A. Epidemiology of primary central nervous system tumors in Estonia. *Neuroepidemiology* 19:300-311, 2000
5. Schellinger KA, Propp JM, Villano JL, et al. Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors. *J Neurooncol* 87:173-179, 2008
6. O'Reilly MK, Sugrue G, Byrne D, et al. Combined intramedullary and intradural extramedullary spinal metastases in malignant melanoma. *Case Reports*, 2017, bcr-2017
7. el-Mahdy W, Kane PJ, Powell MP, et al. Spinal intradural tumours: Part I-Extramedullary. *Br J Neurosurg* 13:550-557
8. Kane PJ, el-Mahdy W, Singh A, et al. Spinal intradural tumours: Part II-Intramedullary. *Br J Neurosurg* 13:558-563, 1999
9. Smith JK, Lury K, Castillo M: Imaging of spinal and spinal cord tumors. *Semin Roentgenol* 41(4):274-293, 2006
10. Thakur NA, Daniels AH, Schiller J, et al. Benign tumors of the spine. *J Am Acad Orthop Surg* 20(11):715-724, 2012
11. WHO Classification of Tumours Editorial Board eds. World Health Organization classification of soft tissue and bone tumours. 5th ed. Lyon: IARC Press, 2020
12. Ahlhelm F, Fries P, Nabhan A, et al. Spinale Tumoren. *Radiologe* 50:165-180, 2010
13. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA: A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 415:4-18, 2003
14. Ren X, Yang L, Duan XJ. Three-dimensional printing in the surgical treatment of osteoid osteoma of the calcaneus: A case report. *J Int Med Res* 45(1):372-380, 2017

15. Jordan RW, Koç T, Chapman AW, et al. Osteoid osteoma of the foot and ankle--A systematic review. *Foot Ankle Surg* 21(4):228-234, 2015
16. Kumar R, Chandrashekhar N, Dasan JB, et al. Recurrent osteoid osteoma: a case report with imaging features. *Clin Imaging* 27(4):269-272, 2003
17. Gökalp MA, Gözen A, Ünsal SŞ, et al. An Alternative Surgical Method for Treatment of Osteoid Osteoma. *Med Sci Monit* 22:580-586, 2016
18. Laurence N, Epelman M, Markowitz RI, et al. Osteoid osteomas: a pain in the night diagnosis. *Pediatr Radiol* 42(12):1490-1501, 2012
19. Dookie AL, Joseph RM. Osteoid Osteoma. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. PMID: 30725964.
20. Pettine KA, Klassen RA. Osteoid-osteoma and osteoblastoma of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 68:354-361, 1986
21. Zileli M, Çağlı S, Başdemir G, et al. Osteoid osteomas and osteoblastomas of the spine. *Neurosurg Focus* 15: article 5, 2003
22. Pettine KA, Klassen RA. Osteoid-osteoma and osteoblastoma of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 68:354-361, 1986
23. JAFFE HL. Benign osteoblastoma. *Bull Hosp Joint Dis* 17(2):141-151, 1956
24. McLeod RA, Dahlin DC, Beabout JW. The spectrum of osteoblastoma. *AJR Am J Roentgenol* 126(2):321-325, 1976
25. Lucas DR, Unni KK, McLeod RA, et al. Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases. *Hum Pathol* 25(2):117-134, 1994
26. Lucas DR. Osteoblastoma. *Arch Pathol Lab Med* 134(10):1460-1466, 2010
27. Azouz EM, Kozlowski K, Marton D, et al. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine in children. Report of 22 cases with brief literature review. *Pediatr Radiol*. 16(1):25-31, 1986
28. Berry M, Mankin H, Gebhardt M, et al. Osteoblastoma: a 30-year study of 99 cases. *J Surg Oncol* 98(3):179-183, 2008
29. Jaffe HL, Lichtenstein L. Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture; the pathologic appearance and pathogenesis. *Arch Surg* 44:1004-1025, 1942
30. Suzuki M, Satoh T, Nishida J, et al. Solid Variant of Aneurysmal Bone Cyst of the Cervical Spine. *Spine (Phila Pa 1976)* 29(17):E376-81, 2004
31. Papagelopoulos PJ, Currier BL, Shaughnessy WJ, et al. Aneurysmal Bone Cyst of the Spine. *Spine (Phila Pa 1976)* 23(5):621-628, 1998
32. Luksanapruksa P, Buchowski JM, MSb, et al. Management of spinal giant cell tumors. *The Spine* 16:259-269, 2016
33. Emrah K. Dev hücreli tümör. *Spinal Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni* 90:25-27, 2021
34. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, et al. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 20(5):1407-1434, 2000
35. Alabdullrahman LW, Byerly DW. Osteochondroma. StatPearls Publishing, 2021
36. Quirini GE, Meyer JR, Herman M, et al. Osteochondroma of the thoracic spine: An unusual cause of spinal cord compression. *American Society of Neuroradiology* 17:961-964, 1996
37. Thakur NA, Daniels AH, Schiller J, et al. Benign tumors of the spine. *J Am Acad Orthop Surg* 20:715e24, 2012
38. Chen HI, Heuer GG, Zaghoul K, et al. Lumbar vertebral hemangioma presenting with the acute onset of neurological symptoms. Case report. *J Neurosurg Spine* 7(1):80-85, 2007
39. Evren S, Özhan MU. Omurga Tümörlerinde Epidemiyoloji. *Spinal Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni* 90:2-5, 2021
40. Schrock WB, Wetzel RJ, Tanner SC, et al. Aggressive hemangioma of the thoracic spine. *Journal of radiology case reports* 5(10):7, 2011
41. Andersson By U, Tani E, Andersson U, et al. Tumor necrosis factor interleukin 11 and leukemia inhibitory factor produced by Langerhans cells in Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr Hematol Oncol* 26:706-771, 2004
42. Imashuku S, Shioda Y, Kobayashi R, et al. Neurodegenerative central nervous system disease as late sequelae of Langerhans cell histiocytosis. Report from the Japan LCH study group. *Haematologica* 93:615-618, 2008
43. Derenzini E, Fina MP, Stefoni V, et al. MACOP-B regimen in the treatment of adult Langerhans cell histiocytosis: Experience on seven patients. *Ann Oncol* 21:1173-1178, 2010
44. Langerhans P. Über die nerven der menschlichen haut. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 44:325-337, 1868
45. Kilborn TN, Teh J, Goodman TR. Paediatric manifestations of Langerhans cell histiocytosis: a review of the clinical and radiological findings. *Clinical radiology* 58(4):269-278, 2003
46. Rodallec MH, Feydy A, Larousserie F, et al. Diagnostic imaging of solitary tumors of the spine: what to do and say. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am* 28(4):1019-1041, 2018
47. Di Felice F., Zaina F., Donzelli S. et al. Spontaneous and complete regeneration of a vertebra plana after surgical curettage of an eosinophilic granuloma. *Eur Spine J* 26:225-228, 2017

48. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, et al. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973–1995. *Cancer Causes Control* 12:1–11, 2001
49. Tenny S, Varacallo M. Chordoma. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021
50. George B, Bresson D, Herman P, et al. Chordomas: A Review. *Neurosurg Clin N Am* 26(3):437–452, 2015
51. Pennicooke B, Laufer I, Sahgal A, Varga PP, Gokaslan ZL, Bilsky MH, Yamada YJ. Safety and Local Control of Radiation Therapy for Chordoma of the Spine and Sacrum: A Systematic Review. *Spine (Phila Pa 1976)* 15;41 Suppl 20(Suppl 20):S186–S192, 2016
52. Coons S. Pathology of tumors of the spinal cord, spine, and paraspinal soft tissue. In: Dickman C, Fehlings M, Gokaslan Z, editors. *Spinal cord and spinal column tumors: principles and practice*. New York: Thieme; 2006
53. Boriani S, De Iure F, Bandiera S, et al. Chondrosarcoma of the mobile spine: report on 22 cases. *Spine* 25(7):804–812, 2000
54. Chow W. Update on chondrosarcomas. *Curr Opin Oncol* 19(4):371–376, 2007
55. McLoughlin GS, Sciubba DM, Wolinsky JP. Chondroma/Chondrosarcoma of the spine. *Neurosurg Clin N Am* 19(1):57–63, 2008
56. Levy WJ, Bay J, Dohn D: Spinal cord meningioma. *J Neurosurg* 57:804–812, 1982
57. Parry DM, Eldridge R, Kaiser-Kupfer MI, et al. Neurofibromatosis 2 (NF2): Clinical characteristics of 63 affected individuals and clinical evidence for heterogeneity. *Am J Med Genet* 52:450–461, 1994
58. Kshetty VR, Hsieh JK, Ostrom QT, et al. Descriptive epidemiology of spinal meningiomas in the United States. *Spine* 40(15):E886–E889, 2015
59. Ambekar S, Sharma M, Kukreja S, et al. Complications and outcomes of surgery for spinal meningioma: a Nationwide Inpatient Sample analysis from 2003 to 2010. *Clinical neurology and neurosurgery* 118:65–68, 2014
60. Harter PN, Braun Y, Plate KH. Classification of meningiomas—advances and controversies. *Chinese clinical oncology* 6(Suppl 1):S2, 2017
61. De Verdellhan O, Haegelen C, Carsin-Nicol B, et al. MR imaging features of spinal schwannomas and meningiomas. *J Neuroradiol* 32(1):42–49, 2005
62. Dorsi MJ, Belzberg AJ. Paraspinal nerve sheath tumors. *Neurosurgery clinics of North America* 15(2): 217–222, 2004
63. Seppälä MT, Haltia MJ, Sankila RJ, et al. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases. *Journal of neurosurgery* 83(4):621–626, 1995
64. Klekamp J, Samii M. Surgery of spinal nerve sheath tumors with special reference to neurofibromatosis. *Neurosurgery* 42(2):279–289, 1998
65. Jinnai T, Hoshimaru M, Koyama T. Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: analysis of 149 cases. *Neurosurgery* 56(3):510–515, 2005



## 2 OMURGA VE OMURİLİK TÜMÖRLERİNDE HÜCRESEL, MOLEKÜLER BİYOLOJİ VE GENETİK

Halil Can Küçükyıldız, Ahmet Gürçay

Spinal tümörler genel itibarı ile omurga ve omurilik tümörleri olarak iki alt başlıkta incelenmektedir. Omurga tümörleri, omurganın ana kemik kapısından köken almaktadır. Omurilik tümörleri ise, omuriliğin bileşeni olan anatomik yapılarla ilişkilerine göre; intradural, ekstradural, intramedüller tümörler olarak sınıflandırılmaktadır. Ekstradural tümörler tekal sakin dışındaki tümörlerdir. Bu grubu genellikle metastatik omurga tümörleri oluşturur. İntradural tümörler grubunda ise köken aldığı hücresel yapıya göre (astrozit, oligodendrosit, nöron, ependim hücresi, meninks, vasküler yapı) veya lokalizasyonlarına göre farklı klinik bulgulara yol açabilen çeşitli tümörlerle, farklı klinik bulgular eşliğinde karşılaşılabilmektedir.

Spinal tümörlerin tanı-tedavi tarihçesi incelendiğinde, ilk spinal intradural cerrahi operasyonun 1887 yılında Sir Horsley tarafından, ilk başarılı primer intramedüller tümör ameliyatının 1907 yılından Von Eisberg tarafından gerçekleştirildiği, cerrahi sonrası adjuvan tedavilerin ise 1960'lı yıllarda ilk olarak gündeme geldiği görülmektedir (17,37,45). Nöroşirurjide mikrocerrahinin gelişimi ile birlikte total tümör rezeksiyonları başarılı olmuş, sonrasında 1960 ve 1970'li yıllarda intramitotik arrest ve kromozomal bantlama tekniklerinin gelişmesi ile birlikte kromozomal anomaliler ve genetik tabanlı teşhisler hayata geçirilmiştir. 1980'li yıllardan itibaren manyetik rezonans görüntülemenin yaygınlaşması ile birlikte erken teşhis ve postoperatif takip imkânlarında gelişme kaydedilmiştir. Devam eden yıllarda; kromozom biyolojisi, kromozom-nükleus yapısal organizasyonu, genom varyasyonu, kromozom anomalisi ve tümör genetiğini inceleyen moleküler sitogenetiğin gelişmesi ile beraber, tanı yanı sıra takipte hücresel kökenine göre tümör tiplerinin moleküler parametrelerine göre sitogenetik farklılıklar gösterdiği, farklı prognozlarının olduğu ve adjuvan tedavilere farklı cevaplar verdiği ortaya konulmuştur (54).

Bu bölümde sık görülen omurga ve omurilik tümörlerinin hücresel, moleküler biyoloji ve genetiğinden bahsedilecektir.

### Omurilik Tümörlerinde Genetik ve Moleküler Biyoloji

#### Astrositomlar

Astrositomlar, çocukluk çağında en sık, erişkinlerde ise ikinci sık görülen intramedüller tümörlerdir (7,10,13). Bu lezyonlar, omurilik parankiminde yaygın, heterojen olarak büyüyen kitleler olarak ortaya çıkar. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) astrositomları dört derecede sınıflandırır; pilositik (Derece 1), diffüz/düşük dereceli (Derece 2), anaplastik (Derece 3), glioblastom (Derece 4). Astrositomlar çocuklar ve adolesanlarda Derece 2-3-4 görülme eğilimindeyken, erişkinlerde daha çok Derece 2 olarak karşımıza çıkar (42). Glioblastomlar spinal kordda beyinden çok daha nadir görülmelerine rağmen, adjuvan tedavilere olan dirençleri ve agresif seyirleri dolayısıyla en kötü prognoza sahip astrositomlardır (57).

Spinal astrositomlarla ilgili genomik çalışmalar, bu lezyonun nadir olması, tümörün küçük boyutu (araştırma amaçları için doku kullanılabilirliğini sınırlamaktadır) ve infiltratif omurilik tümörlerinin geniş cerrahi rezeksiyonu ile ilişkili komplikasyon riskleri nedeniyle sınırlıdır. İntrakraniyal astrositom genetiği üzerine yapılan çalışmalar, spinal astrositom oluşumu için prekürsör genlerin tanımlanmasının yolunu açmış ve BRAF, izositrat dehidrojenaz 1 (IDH1) ve IDH2 genlerinin güçlü rolünü ortaya koymuştur (44,53,61).

BRAF, hücre büyümesini düzenleyen bir proto onkogendir ve çeşitli tümör tipleri ile ilişkilendirilmiştir. Serin-treonin protein kinaz BRAF'ın füzyon varyantları, santral sinir sistemi gliomalarında rapor edilmiştir. Omurilik astrositomlarında BRAF-KIAA1549 füzyon genleri pilositik tiplerde yaygındır (23,35,44). Ek olarak, kanonik Val600Glu BRAF mutasyonu, pleomorfik ksantoastrositom dahil olmak üzere çeşitli düşük dereceli astrositomlarda gösterilmiştir (23,24,28).

İntrakraniyal astrositomların yaklaşık %68'i ve glioblastomların %12'si IDH1 ve/veya IDH2 mutas-



yonları gösterir (43,56). IDH genindeki mutasyonlar,  $\alpha$ -ketoglutarat sentezinin bozulması ve ardından anormal DNA metilasyonu ile sonuçlanan, çoklu histon demetilazları rekabetçi bir şekilde inhibe eden bir metabolit olan 2-hidroksiglutaratın anormal üretimi yoluyla tümör oluşumunu destekler. Bu olaylar dizisi, bir genetik değişikliğin nasıl yaygın epigenetik sonuçlara yol açabileceğinin açık bir örneğidir. Spinal astrositomdaki IDH mutasyonlarının oranı tam olarak belirlenmemiştir, ancak spinal astrositomların çoğunun, IDH mutasyonlarının seyrek olduğu bir popülasyon olan çocuklarda meydana geldiği göz önüne alındığında, omurilik lezyonlarındaki sıklıklarının düşük olması muhtemeldir (44).

Astrositomdaki bu yaygın mutasyonların ötesinde, omurilik tümörleri üzerine yapılan çalışmalar, ilgililenen ek genleri belirlemiştir. Dokuz adet pilositik astrositom vakasının incelendiği bir analizde, en yaygın mutasyon olarak tümör baskılayıcı gen olan sikline bağımlı kinaz inhibitörü 2A'nın (CDKN2A; ayrıca p16 olarak da bilinir) delesyonu ortaya çıkmıştır (21). Aynı zamanda bu çalışmada pilositik astrositomlarda; 9p21'de (CDKN2A'yı kapsar) ve 10q23'te (fosfataz ve tensin homolog genini kapsar) heterozigosite kaybı sırasıyla %31.6 ve %50.0 olarak bulunmuştur (21).

Pilositik ve yüksek dereceli intramedüller astrositomlar ailesel NF1 ile ilişkili olarak da bildirilmiştir (8,23). NF1'li hastalarda nörofibromin geninde (17q11.2) miyelinleşmeyen Schwann hücrelerinin anormal replikasyonuna neden olan bir mutasyon vardır. NF1 genindeki heterozigosite kaybı, ailesel NF1'li hastalarda pilositik astrositomların %92'sinde gözlenirken, NF1'i olmayan hastalardakilerin sadece %4'ünde gözlenmiştir (29).

Intramedüller glioblastomlarla ilgili veriler azdır. Bir izole pediatrik spinal glioblastom vakasında kromozom 8'in segmental kaybı tarif edilmişken, altı spinal glioblastomun değerlendirildiği histopatolojik ve immünohistokimyasal bir çalışma, beşinde tümör baskılayıcı protein 53 (TP53) immünoreaktif olduğunu ortaya koymuştur (16,51). Tüm diffüz astrositomların %60 kadarında TP53 geninde mutasyon vardır, ancak bu mutasyonun spinal astrositomda yaygın olup olmadığını belirlemek için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır (56).

İki ayrı çalışma, pediatrik glioblastomda replikasyondan bağımsız histon 3 varyantı H3.3'ü (H3F3A) kodlayan gende, intrakraniyal ve spinal astrositom oluşumunda anormal DNA metilasyonuna neden olan yüksek frekans değişiklikleri bildirmiştir (50,60). H3.3, ökaryotlar boyunca evrimsel olarak korunmaktadır; bununla birlikte, H3F3A'daki iki tekrarlayan

mutasyon (Lys27Met ve Gly34Arg), beyin sapında olmayan glioblastomların %20-30'unda ve beyin sapı glioblastomlarının yaklaşık %80'inde tanımlanmıştır (50,60). H3.3 amino asit kalıntısı Lys27'nin mutant IDH1 varlığının anormal şekilde metillendiği bilinmektedir, bu da H3.3 varyantının ve santral sinir sistemi tümör oluşumunda anormal DNA metilasyonunun önemini vurgulamaktadır (53,61).

ATRX genindeki mutasyonlar (X'e bağlı  $\alpha$ -talasemi/mental retardasyon sendromu), beyin tümörlü 363 hastadan oluşan bir kohortta, diffüz pilositik olmayan astrositomlardaki IDH1 mutasyonları ve ikincil GBM ile bağlantılı bulunmuştur (25,27). ATRX geni, H3.3'ün telomerlere dahil edilmesini düzenler ve bu nedenle kromatin yeniden şekillenmesinde ve genomik stabilitede kritik bir role sahiptir (25). Devam eden araştırmalar, H3.3 Lys27 mutasyonunun, genç hastalarda, orta hat veya spinal yerleşimli tümörlerde, pronöral metilasyonda çatal başlı kutu proteini G1'i (nöron büyümesi ve hayatta kalmasıyla ilgili transkripsiyon faktörü) kodlayan genin ekspresyonunun azalması ile karakterize edilen, glioblastomun epigenetik ve biyolojik bir alt grubunun tanımlayıcı mutasyonu olduğunu ortaya çıkarmıştır (53). Spinal glioblastomlarda H3F3A mutasyonlarının kesin sıklığı henüz aydınlatılmamıştır, ancak ortaya çıkan veriler, intramedüller glioblastomların H3F3A'da tekrarlayan mutasyonlara sahip olduğunu göstermektedir (53).

### Ependimomlar

Ependimomlar yetişkinlerde en sık görülen intramedüller spinal kord tümörüdür (46). Bu lezyonların santral kanalın ependim hücrelerinden kaynaklandığı düşünülmektedir, ancak ortaya çıkan kanıtlar, bu tümörlerin malign transformasyon geçirmiş radyal glial kök hücrelere benzer histopatolojiye sahip olduğunu göstermektedir (26,46). Çocuklarda, ependimomların %90'ı intrakraniyal olarak ortaya çıkar, ancak omurilikte ortaya çıktıklarında bu tümörler genellikle filum terminale veya konus medullaris kaynaklı miksopapiller varyanttır (46). Erişkinlerde, ependimomların %60'ı omurganın her iki ucunda -servikal bölgede veya miksopapiller varyant olarak filum terminale'de görülürler (20).

Spinal kordda merkezi yerleşimli lezyonlar olarak bulunan ependimomlar yavaş büyür ve sınırları net bir şekilde belirgindir. DSÖ, ependimomları subependimoma veya miksopapiller (Derece 1), ependimoma (Derece 2) veya anaplastik (Derece 3) olarak sınıflandırır. Miksopapiller ependimomlarda beyin omurilik sıvısına yayılma, diğer ependimom formlarına göre çok daha olasıdır ve başvuru sırasında bile belirgin olabilir. Subependimomlar yavaş büyür ve omurilikte diğer ependimomlardan daha az yaygındır (38).

Çocukluk ve erişkin ependimomları farklı klinik antitelendir ve ortaya çıkan kanıtlar biyolojik olarak farklı kök hücre öncüllerinden kaynaklandıklarını göstermektedir (26). Fare ve insan ependimoma transkriptomlarının bir çapraz tür karşılaştırmasında, insan supratentoryal ependimomları, insanlar ve fareler arasında korunan ve bir tümör süpresör gen olan CDKN2A eksik olan farelerden alınan embriyonik serebral nöral kök hücrelere (NSCs) transkriptomik benzerlikler taşımaktaydı. Bununla birlikte, insan spinal kord ependimom hücreleri, yetişkin fare NSC'lerine benziyordu (26). Bu genetik işaret, spinal ependimomların erişkinlerde daha yaygın olduğu ve çocukluk ependimomlarının esas olarak intrakraniyal kompartmanda ortaya çıktığı farklılığını göstermektedir. Bununla birlikte, araştırmacıların genetiği değiştirilmiş bir fare modelinden elde edilen bulgulara dayanarak sonuçlar çıkarması ve araştırmacının farklı türlerden dokuların karşılaştırmasını içermesi nedeniyle, bu çalışmanın önemli sınırlamaları vardır.

Ependimoma genetiği çalışmaları sıklıkla hem spinal hem de intrakraniyal kohortları içerir, ancak önemli kanıtlar spinal ependimomların beyindeki benzerlerinden genetik olarak farklı olduğunu göstermektedir (38). Büyük ölçüde histolojik olarak benzer ependimom dokularının örtüşmeyen iki veri tabanında incelenmesi, lokalizasyonlarına göre supratentoryal, posterior fossa ve omurga ile posterior fossa olmak üzere üç farklı tümör grubunun tanımlanmasını sağlamıştır. Spinal ependimomlar, farklı bir posterior fossa ependimom alt grubuyla kümelenmiş ve tam kromozom anomalilerinin yanı sıra silogenezi, mikrotübül düzenineğini ve mitokondriyal ve oksidatif metabolizma yollarını etkileyen mutasyonlar göstermiştir (59).

Yeni teşhis edilen lezyonlarda RNA ekspresyonunun analizi, homeobox B5 (HOXB5), fosfolipaz A2 grup 5 (PLA2G5) ve inter-atripsin inhibitörü ağır zincir 2'yi (ITIH2) kodlayan genlerin dört adet derece 1 spinal ependimomdan dördünde ve altı derece 2 spinal ependimomdan üçünde overekspresyonunu göstermiştir (30). Bir RNA mikrodizi tabanlı analizde HOX gen ailesi, ekstrakraniyal ependimom gelişiminde ayrıca yer almıştır. İntrakraniyal ependimomlu 122 hastada karşılaştırmalı genomik hibridizasyonu kullanan bir çalışmada, kötü prognoz, kromozom 1q amplifikasyonu ve CDKN2A'nın homozigot delesyonu ile ilişkilendirilmiştir (31).

Spinal ve intrakraniyal ependimomların farklılığını daha da vurgulacak bir bulgu olarak; NF2 genindeki mutasyonlar neredeyse sadece omurilik ependimomlarında bulunmaktadır (32). Homozigot delesyon,

heterozigosite kaybı ve NF2 genindeki mutasyonlar hem sporadik hem de NF2 ile ilişkili spinal ependimomlarda bulunmuştur ve monozomi veya kromozom 22q değişikliği spinal ependimomların sırasıyla %30 ve %40'ında gözlenmektedir (38). NF2 geni 22q12 kromozomunda bulunur ve schwannomin olarak da bilinen yapı iskele proteini Merlin'i kodlar. Merlin, moesin-ezrin-radixin benzeri bir proteindir ve 4.1 transmembran-toaktin hücre iskeleti bağlayıcı protein ailesinin bir parçasıdır. Ailesel NF2 ve çeşitli insan kanserlerinde, Merlin proteinindeki anormallikler, hücrelerin temas inhibisyonuna yanıt vermesini önleyerek hücre büyümesi ve çoğalmasının düzensizliğine yol açar (52).

### Hemanjioblastomlar

Spinal kord hemanjioblastomları; sporadik olarak veya Von Hippel Lindau (VHL) hastalığının bir belirtisi olarak ortaya çıkabilen, nadir, iyi huylu, vasküler lezyonlardır. Bu tümörler omurilikte ortaya çıktığında, hematomların oluşumu nedeniyle nörolojik defisitlere neden olabilir. Hemanjioblastomların yaklaşık %20-30'u VHL hastalığı ile bağlantılı olarak ortaya çıkar ve aynı zamanda retinal anjiom, renal kist, feokromositoma, endolenfatik tümörler ve epididimal kistadenomun klinik prezantasyonunun bir parçasıdır (14). VHL hastalığı, %90 penetrans ile otozomal dominant bir kalıtım modeline sahiptir ve 3p25-26'da bulunan tümör süpresör genin kaybından kaynaklanır. VHL geni mutasyona uğradığında veya olmadığında, hücreler yapısal olarak yeni kan damarlarının büyümesini uyaran hipoksi ile indüklenebilir faktörleri (HIF) eksprese eder (14).

VHL geni, glukoz taşınmasını, glikoliz, eritropoezi ve anjiyogenezi düzenleyen bir transkripsiyon faktörü olan HIF-a'yı bozan E3 ubiquitin ligazın substrat bağlayıcı alt birimini kodlar. VHL geni mutasyona uğradığında veya olmadığında hücreler, poliubiquitinyasyon ve degradasyon için HIF-a'yı hedefleyemez (3). Yapısal olarak aktif HIF- $\alpha$ , kan damarlarının çoğalmasına ve benign vasküler lezyonların büyümesine neden olur. VHL gen fonksiyonlarının bir incelemesinde, VHL mutant hücrelerin VEGF, TGF- $\beta$ , PDGF $\beta$  ve TNF- $\alpha$  dahil olmak üzere yüksek düzeyde büyüme faktörleri salgıladığını bildirilmiştir. Bu bulgular, VHL'nin çok yönlü bir tümör baskılayıcı gen olarak rolünü vurgulamaktadır (3).

VHL ile ilişkili tümörlerin, %94'ü VHL genindeki germ hattı mutasyon gösterir ve %62'si VHL lokusunda heterozigosite kaybı sergiler. Buna karşılık, sporadik lezyonların sadece %20'si VHL'de mutasyona sahiptir ve %50'sinde VHL lokusunun heterozigosite kaybı vardır (3).

Diğer kalıtsal kanser sendromlarının çoğunda olduğu gibi, VHL hastalığı olan hastalarda hemanjiyoblastom oluşumu muhtemelen 'iki vuruş' mekanizması yoluyla gerçekleşir, bu sayede hastalar germ hattı mutasyonunu barındırır ve ayrıca bi-alelik inaktivasyon ile sonuçlanan ikinci bir somatik mutasyona uğrar. Sporadik hemanjiyoblastomlarda, 22q13 ve 3p2123'te heterozigosite kaybı ile VHL hastalığı olmayan hemanjiyoblastomlu bireylerin alt gruplarında bulunan çeşitli genetik anormallikler ortaya çıkarılmıştır. Hemanjioblastomların sitogenetik profilleri üzerine yapılan bir çalışmada, örneklerin sırasıyla %35, %30 ve %15'inde 19, 6 veya 22q kromozom delesyonu gözlenmiştir (6,58).

### Meningiomlar

Spinal meningiomlar, omuriliğin leptomeninkslerinde bulunan meningotelyal hücrelerden kaynaklanan ekstrapedüller intradural tümörlerdir. Bu lezyonlar, tüm spinal tümörlerin %25'ini oluşturur ve anjiyomatöz, fibröz, meningotelyal, metaplastik, psammomatöz, geçiş, atipik ve berrak hücreli varyantlar dahil olmak üzere çeşitli histolojik olarak farklı alt tipler dizisini içerir (55). Meningiomlar sıklıkla torasik omurgada ortaya çıkar ve en çok kadın hastalarda ve yaşamın dördüncü ve beşinci dekatında görülür.

Kromozom 22q delesyonu ve bunun sonucunda gen kaybı, spinal meningiomlarla ilişkili en tutarlı tanımlanan genetik anormalliktir (55). Spinal ve intrakraniyal meningiomların incelendiği mikroarray tabanlı bir çalışmada, homozigot kromozom 22 delesyonlarının spinal kord ile ilişkili olma olasılığının intrakraniyal meningiomlardan daha fazla olduğu ve omurgadan izole edilen lezyonların muhtemelen tek hücreli bir klondan kaynaklandığını bildirilmiştir (49).

NF2 geninin homozigot delesyonu, ailesel olmayan meningiomların %80'e kadarında ve NF2 ile spinal meningiomu olan hastaların %100'ünde belirgindir (15). 16 spinal meningioma vakası üzerinde yapılan bir çalışmada, tüm hastaların yarısında kromozom 22q'nun tamamen veya kısmen delesyonu tespit edilmiş ve bu mutasyon daha agresif bir anaplastik veya atipik fenotip ile ilişkilendirilmiştir (2). Merlin gibi protein 4.1 ailesinin bir üyesi olan DAL-1'in heterozigosite kaybı sporadik meningiomların %60'a kadarında bulunmuştur (40). Ancak bu çalışmalarda mutasyonun spesifik olarak spinal meningiomlarda bulunup bulunmadığı tartışılmamıştır.

Matriks metalloproteinazların (MMP) aşırı ekspresyonu ve inhibisyonu arasındaki denge, spinal meningioma büyümesinin düzenlenmesinde de yer almıştır. 58 spinal meningioma ilgili bir çalışmada, vakaların

%73'ünde MMP-9 ekspresyonu tanımlanmış ve %46'sında yüksek ekspresyon seviyeleri gözlenmiştir (4). İmmüno-blot analizleri, multipl meningioma fenotiplerinde metalloproteinaz 1 ve 2'nin düşük seviyelerde doku inhibitörlerini ortaya çıkarmıştır (40). Bu çalışmalar spinal meningiomların analize dahil edilip edilmediğini belirtmediğinden metalloproteinazların doku inhibitörlerinin spinal tümör oluşumundaki rolü henüz belirlenmemiştir.

### Sinir Kılıfı Kökenli Tümörler

Nörofibromlar ve schwannomlar Schwann hücrelerinden köken almasına rağmen, bu tümör tiplerinin her biri intradural, ekstrapedüller spinal tümörlerin oluşumu sırasında farklı klinikopatolojik özellikler gösterir. Spinal sinir kılıfı kökenli tümörler erişkinlerde intradural spinal tümörlerin %23'ünü ve pediatrik hastalarda %14'ünü oluşturur (12).

NF1, Ras-GTP fosforilasyonunda yer alan ve hücre proliferasyonu ve hayatta kalmasında rol oynayan aşağı akış mitojenle aktive olan protein kinazların aktivasyonunu azaltan bir proteazı kodlar. NF1'deki mutasyonlar 3000 kişide 1 insidans gösterir ve omurgada ve periferik sinirlerde nörofibrom oluşumu ile ilişkilidir. Ek olarak, NF1 mutasyonları, malign periferik sinir kılıfı tümörleri ve optik sinir gliomları, rabdomyosarkomlar, feokromositomalar ve karsinoid tümörler dahil olmak üzere bir dizi farklı tümör gelişimi için yüksek bir risk ile ilişkilidir. Ailesel NF1 otozomal dominant bir şekilde iletilmesine rağmen, spinal nörofibrom vakalarının %50'sinde sporadik NF1 mutasyonları gözlenir ve en yaygın tipler yanlış anlamlı ve anlamsız mutasyonlardır.

22q12.2 kromozomunda yer alan NF2 genindeki mutasyonlar spinal sinir kılıfı kökenli tümör gelişiminde rol oynar. Ailesel NF2 en yaygın olarak merlin olarak da bilinen NF2'de bir germ hattı mutasyonu olarak ortaya çıkar ve prevalansı 33.000'de 1'dir (14,33,40). NF2 proteini, hücre iskeleti bileşenlerini, hücre iskeleti dinamiklerini ve hücreden hücreye iletişimi düzenleyen hücre zarının proteinlerini birbirine bağlar.

Bir çalışmada, Li-Fraumeni sendromlu bir hastada spinal schwannoma vakasında NF2'nin aşağı akış mediatörü olan büyük tümör süpresör kinaz (LATS1) geninde bir mutasyon ve p53 proteininde bir germ hattı mutasyonu olduğunu bildirilmiştir. Ancak bu değişikliklerin klinik önemi bilinmemektedir (28).

Kromatin yeniden şekillenmesinde rol oynayan bir gen olan INI1/SMARCB1'deki mutasyonlar, çoklu ailesel spinal meningioma vakalarında SWI/SNF ile

ilişkili matriks ile ilişkili aktin-bağımsız kromatin E1 düzenleyicisindeki (SMARCE1) mutasyonlara benzer şekilde ailesel spinal schwannomatoziste gözlenmiştir (22).

### Gangliogliomlar

Gangliogliomlar, nöronal ve glial komponentleri olan, genellikle benign karakterdeki tümörlerdir. Spinal gangliogliomlarla ilgili kısıtlı moleküler ve genetik çalışma bulunmaktadır. Yapılmış olan moleküler çalışmalarda FISH; spinal gangliogliomlarda BRAF duplikasyonu, BRAF füzyonu varlığını göstermiştir. Genetik incelemeler; BRAF, KRAS, ETV6-NTRK3 füzyon geni mutasyonlarını spinal gangliogliomlarda ortaya koymuştur. Malign spinal gangliogliomlarda p53 mutasyonu ve kromozom p14-p16'da delesyonlar bildirilmiştir (19).

### Omurga Tümörlerinde Genetik ve Moleküler Biyoloji

#### Lenfomalar

Primer kemik lenfomaları tüm lenfomaların yaklaşık %2'sini teşkil etmektedir ve genellikle diffüz büyük B hücreli tiptedir. Uzun kemikler ve kafa kemikleri en sık etkilenen bölgeler olmakla beraber, nadiren omurga tutulumu olur. Omurgada en sık torakal vertebralar, en az sakrum tutulmaktadır.

Lenfomalarda myc translokasyonu kötü prognoz kriteri olup, BCL6 geni prognostik faktör olarak kabul edilmektedir (39).

#### Kordomalar

Kordomalar, notorkordun embriyolojik kalıntısı kökenli, yavaş, fakat agresif seyirli tümörlerdir. Çoğunlukla sakrokoksigeal bölgede, sonrasında kafa tabanında, %15 oranında da vertebral kolonda görülürler.

Pozitif aile öyküsü olan bildirilen en genç hasta 3 yaşındadır. Ailesel kordomadan şüphelenilen vakaların ve ailelerinin sitogenetik incelemeleri, karyotipik heterojenik hipo veya diploidi göstermiştir. Ayrıca FISH, kromozom 1p'de dikkate değer dengesiz translokasyon ile dic(1;9)(p36.1;p21) klonal ve klonal olmayan kromozomal yeniden düzenlemeler göstermiştir (48).

Tirozin kinaz ve STAT3 transkripsiyon manipülasyonunun yanı sıra nilotinib ve dasatinib gibi tirozin kinaz inhibitör tedavileri üzerine aktif araştırmalar potansiyel göstermiştir. Notch ve MAPK reseptör yollarının, karşılıklı gelen mikroRNA'ları (miRNA'lar) ile kordoma biyolojisinde kritik roller oynayabileceği de bildirilmiştir (48).

### Ewing Sarkomu

Ewing sarkomu, yumuşak dokuda da ortaya çıkabilen çocukluk ve ergenlik döneminde en sık görülen ikinci kemik tümörüdür. Ewing sarkomu, standart riskli ve lokalize hastalığı olan hastalar için %70-80 ve metastatik hastalığı olanlar için ~%30'luk bir sağkalım ile oldukça agresif bir kanserdir. Tedavi, hayatta kalanlarda yaşam kalitesini bozabilecek akut ve kronik yan etkilerle ilişkili lokal cerrahi, radyoterapi ve polikemoterapiyi içerir.

Histolojik olarak, Ewing sarkomları yüksek seviyelerde CD99 eksprese eden küçük yuvarlak hücrelerden oluşur. Genetik olarak, FET gen ailesinin bir üyesinin bir ETS transkripsiyon faktörü ile kaynaştığı dengeli kromozomal translokasyonlarla karakterize edilirler ve en yaygın füzyon EWSR1-FLI1'dir (vakaların %85'i). EWSR1-FLI1 transkriptomu büyük ölçüde yeniden saran neomorfik etkilere sahip, tümöre özgü bir kimerik transkripsiyon faktörüdür. Ek olarak, EWSR1-FLI1, GGAA mikro uydularında de novo geliştiricileri indükleyerek ve gen düzenleyici elemanların durumunu değiştirerek, benzersiz bir epigenetik imza oluşturarak epigenomu yeniden programlar. Tanı anında ek mutasyonlar nadirdir ancak, varlığında esas olarak STAG2, TP53 ve CDKN2A delesyonlarını içermektedir (18).

### Osteosarkomlar

Osteosarkomlar, kemiğin en sık primer malign tümörü olmasına rağmen, vertebralarda nadir görülmektedirler. Lokal agresif eğilimli, metastatik kapasitesi olan, kötü prognoza sahip tümörlerdir.

Osteosarkom gelişiminde; mitotik kontrol noktaları için önemli olan genlerin mutasyonları veya kullandırılması kromozomal instabilitenin altında yatan neden olduğu düşünülmektedir. Örneğin, tümör süpresör proteinler p53 ve pRB'nin inaktivasyonu, in vivo olarak kromozomal instabiliteye neden olmaktadır. Ek olarak, TP53 mutasyonunun, osteosarkomda yüksek düzeyde genomik instabilite ile önemli ölçüde korele olduğu, RB1 mutasyonunun mitotik yanlı ayrışmaya ve heterozigosite kaybına neden olarak invitro osteosarkom gelişimine katkıda bulunduğu bildirilmiştir. Osteosarkomlarla ilgili bir çalışmada; DNA helikazı kodlayan bir gen olan RECQL4'ün aşırı ekspresyonu ile yapısal kromozomal instabilite arasında bir ilişki olduğu raporlanmıştır (36).

### Kondrosarkomlar

Kondrosarkomlar; kartilaj üreten, heterojen bir tümör grubudur. HEY1-NCOA2 füzyonu kondrosarkomlarda tanımlanmıştır. Kondrosarkomlardaki ana genetik

sorun; EWSR1'i NRA3'e (önceden CHN, TEC veya NOR1 olarak adlandırılan genler) kaynaştıran t(9;22) (q22;q12) ile tanımlanmaktadır. NRA3'e yönelik diğer translokasyon TAF15/TCF12 olarak bildirilmiştir (9).

### Multipl Myelom

Multipl myelom, kemik iliğinde B-lenfositlerin proliferasyonu ve birikimi ile karakterize bir hematolojik malignensidir. Hematolojik malignensiler içinde en sık görülen ikincisi olmakla beraber, anormal monoklonal plazma hücrelerinden kaynaklanan primer kemik tümördür. Vakaların %60'ında kemik tutulumu mevcuttur.

Çoğu hematolojik malignitede gösterildiği gibi, genetik değişiklikler multipl myelomda da prognozda önemli bir rol oynar. Bununla birlikte, diğer hematolojik malignensilerin aksine, şimdiye kadar iyi prognostik anormaliler multipl myelomda tanımlanmamıştır. Yüksek riskli kromozom anomalileri arasında en güçlü olanları del(17p), t(4;14) ve del(1p32)'dir. Bu anomaliler hem progresyonsuz sağkalımı hem de genel sağkalımı önemli ölçüde etkiler. Bu yüksek risk faktörleri, del(17p) dahil olmak üzere tedaviye yanıtı etkilemez ve del(17p)'nin TP53 üzerindeki etkisi hakkında soru işaretleri doğurur. Mutasyon çalışmaları, del(17p) hastalarında TP53 mutasyonlarının daha sık olduğunu, ancak bunların sadece %30 ila %40'ında olduğunu göstermiştir. 1q kazanımları, del(12p),30 veya t(14;16) gibi diğer kromozomal değişiklikler hayatta kalmayı etkiler. Ancak bunların prognostik önemi ya düşüktür ya da tüm çalışmalarda doğrulanmamıştır [del(12p) ve t(14;16)]. t(11;14) veya hiperdiploidi gibi diğer tekrarlayan kromozomal değişikliklerle ilgili olarak, hiperdiploidi muhtemelen heterojen olsa ve bazı iyi risk kombinasyonları içerebilse de, bunlar standart bir riskle ilişkili bildirilmiştir (11).

### Osteoid Osteomlar

Osteoid osteomlar benign lezyonlar olup, yaklaşık %15-20 oranda vertebral tutulum görülmektedir. En sık lomber bölge tutulmaktadır. Osteoid osteomlarla ilgili yapılan genetik ve moleküler çalışmalarda 22q13'te yapısal değişiklikler olduğu, YWHAH geni etkilenmesi ile birlikte apoptozisin inhibe olduğu raporlanmıştır (5).

### Osteoblastomlar

Osteoblastomlar ender görülen benign kemik tümörleridir. Literatürde osteoblastomların genetik alt yapısına yönelik yapılan çalışmalarda; kromozom 17q delesyonları, bir transkripsiyon faktörü olan FOS varyasyonları ve intragenik homozigot NF2 delesyonları bildirilmiştir (47).

### Anevrizmal Kemik Kistleri

Anevrizmal kemik kisti, tekrarılma eğilimi güçlü olan, benign, lokal agresif seyirli olabilen bir kemik bir kemik lezyonudur. Genellikle yaşamın 2. dekadında görülmektedir. Kromozom bandı 17p13/USP6 geninin yeniden düzenlenmesi artık anevrizmal kemik kistinin karakteristik bir genetik özelliği olarak kabul edilir ve t(16;17)(q22;p13)/CDH11-USP6 en sık görülen kromozomal sapma/füzyon genidir. Yapılan son çalışmalar anevrizmal kemik kistinde LUM-USP6 füzyonuna yol açan yeni bir t(12;17)(q21;p13) kromozom translokasyonunu rapor etmiştir (41).

### Hemanjiomlar

Hemanjiomlar genellikle asemptomatik, çeşitli sebeplere bağlı olarak yapılan görüntülemelerle insidental olarak saptanan, benign vasküler tümörlerdir. Kalvaryumda sık görülebildiği gibi, vertebral kolonda da görülebilmektedir. Kemik yerleşimli hemanjiomlarda yapılan moleküler-genetik çalışmalar; kromozom bant analizinde t(18;22)(q23;q12) translokasyonu, ters transkriptaz polimeraz zincir reaksiyonu, çerçeve içi EWSR1-NFATC1 transkriptini ortaya çıkarmıştır (1).

### Dev Hücreli Kemik Tümörleri

Dev hücreli kemik tümörleri tüm primer kemik tümörlerinin %5'ini oluşturmaktadır. Lokal destrüktif seyirli, benign lezyonlardır. Kromozomal analizler dev hücreli kemik tümörlerinde; 11p, 13p, 15p, 18p, 19p ve 21p tutulumu ile telomerik füzyon göstermiş, 11p15, fus(14p;21p) ve fus(15p;21p) içeren translokasyonları saptamıştır (34).

Sonuç olarak; spinal tümörler genellikle aynı adı paylaştıkları intrakraniyal muadilleriyle genetik olarak farklıdır. Genetik yapıdaki bu spesifik farklılıklar, spesifik tedavi modalitelerinin dikkate alınmasını gerektiren potansiyel olarak farklı bir patogenezi düşündürür. Rezeksiyon, çoğu spinal tümör için birincil tedavi seçeneği olmaya devam etse de, agresif hastalığı tedavi edebilen veya adjuvan tedaviler için seçenekler sunabilen hedefe yönelik kemoterapötik müdahaleler geliştirmeye yönelik artan bir ihtiyaç vardır. Spinal tümörler ve intrakraniyal muadilleri arasındaki genetik farklılıklara rağmen, kraniyal tümörlerle ilgili çalışmalardan elde edilen mevcut bilgilerin uygulanması, spinal tümörlerinin tedavisinde önemli bir rol oynamaktadır. Tek bir moleküler hedefe odaklanan spesifik tedaviler, patogenezinin altında yatan benzer mekanizmalar nedeniyle aynı tümör tiplerinde faydalı olabilir. Spinal tümörlerin nadir olması nedeniyle, hedefe yönelik moleküler genetiğe

dayalı tedavilerin vaadini tam olarak gerçekleştirmek için teknolojik tabanlı, geniş araştırmaların devamı gerekmektedir. Bu tümörlerin genetik özelliklerinin aydınlatılması, gelecekteki tedavi seçeneklerinin tasarımında ve klinik karar vermede yardımcı olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Arbajian, E., Magnusson, L., Brosjö, O. et al. (2013). A Benign Vascular Tumor With a New Fusion Gene: EWSR1-NFATC1: in Hemangioma of the Bone. *The American journal of surgical pathology*, 37(4), 613-616.
2. Arslantas, A., Artan, S., Öner, Ü. et al (2003). Detection of chromosomal imbalances in spinal meningiomas by comparative genomic hybridization. *Neurologia medico-chirurgica*, 43(1), 12-19.
3. Bader, H. L., Hsu, T. Systemic VHL gene functions and the VHL disease. *FEBS Lett.* 586, 1562–1569 (2012).
4. Barresi, V., Alafaci, C., Caffo, M., Barresi, G. et al. Clinicopathological characteristics, hormone receptor status and matrix metallo- 9 ( 9) immunohistochemical expression in spinal meningiomas. *Pathol. Res. Pract.* 208, 350–355 (2012).
5. Baruffi, M. R., Volpon, J. B., Neto, J. B., et al. (2001). Osteoid osteomas with chromosome alterations involving 22q. *Cancer genetics and cytogenetics*, 124(2), 127-131.
6. Beckner, M. E., Sasatomi, E., Swalsky, P. A. et al. (2004). Loss of heterozygosity reveals non-VHL allelic loss in hemangioblastomas at 22q13. *Human pathology*, 35(9), 1105-1111.
7. Chamberlain, M. C., Tredway, T. L. Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. *Curr. Neurol. Neurosci. Rep.* 11, 320–328 (2011).
8. Chi, J. H., Cachola, K., Parsa, A. T. Genetics and molecular biology of intramedullary spinal cord tumors. *Neurosurg. Clin. N. Am.* 17, 1–5 (2006).
9. Chow, W. A. (2018). Chondrosarcoma: biology, genetics, and epigenetics. *F1000Research*, 7.
10. Cohen-Gadol, A. A., Zikel, O. M., Koch, C. et al. Spinal meningiomas in patients younger than 50 years of age: a 21-year experience. *J. Neurosurg.* 98, 258–263 (2003).
11. Corre, Jill, Nikhil Munshi, Hervé Avet-Loiseau. “Genetics of multiple myeloma: another heterogeneity level?.” *Blood, The Journal of the American Society of Hematology* 125.12 (2015): 1870-1876.
12. Dolecek TA, Propp JM, Stroup NE, et al. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2005-2009. *Neuro Oncol* 14 (Suppl 5):v1–v49, 2012.
13. Epstein, F. J., Farmer, J. P., Freed, D. Adult intramedullary astrocytomas of the spinal cord. *J. Neurosurg.* 77, 355–359 (1992).
14. Glasker, S. Central nervous system manifestations in VHL: genetics, pathology and clinical phenotypic features. *Fam. Cancer* 4, 37–42 (2005).
15. Goutagny, S., Kalamarides, M. Meningiomas and neurofibromatosis. *J. Neurooncol.* 99, 341–347 (2010).
16. Govindan, A., Chakraborti, S., Mahadevan, A. et al. (2011). Histopathologic and immunohistochemical profile of spinal glioblastoma: a study of six cases. *Brain tumor pathology*, 28(4), 297-303.
17. Gowers, William Richard, Victor Horsley. “A case of tumour of the spinal cord. Removal; recovery.” *Medico-chirurgical transactions* 71 (1888): 377.
18. Grünewald, T. G., Cidre-Aranaz, F., Surdez, D. et al. (2018). Ewing sarcoma. *Nature reviews Disease primers*, 4(1), 1-22.
19. Gupta, K., Orisme, W., Harreld, J. H. et al. (2014). Posterior fossa and spinal gangliogliomas form two distinct clinicopathologic and molecular subgroups. *Acta neuropathologica communications*, 2(1), 1-9.
20. Hamilton, R. L., Pollack, I. F. The molecular biology of ependymomas. *Brain Pathol.* 7,807–822 (1997).
21. Horbinski, C., Hamilton, R. L., Nikiforov, Y. et al. Association of molecular alterations, including BRAF, with biology and outcome in pilocytic astrocytomas. *Acta Neuropathol.* 119, 641–649 (2010).
22. Hulsebos TJ, Plomp AS, Wolterman RA, et al. Germ-line mutation of INI1/SMARCB1 in familial schwannomatosis. *Am J Hum Genet* 80:805–810, 2007.
23. Ida, C. M., Lambert, S. R., Rodriguez, F. J et al. (2012). BRAF alterations are frequent in cerebellar low-grade astrocytomas with diffuse growth pattern. *Journal of neuropathology and experimental neurology*, 71(7), 631-639.
24. Jeuken, J. W., Wesseling, P. MAPK pathway activation through BRAF gene fusion in pilocytic astrocytomas; a novel oncogenic fusion gene with diagnostic, prognostic, and therapeutic potential. *J. Pathol.* 222, 324–328 (2010).
25. Jiao, Y., Killela, P. J., Reitman, Z. J. et al. (2012). Frequent ATRX, CIC, FUBP1 and IDH1 mutations refine the classification of malignant gliomas. *Oncotarget*, 3(7), 709.
26. Johnson, R. A., Wright, K. D., Poppleton, H. et al. (2010). Cross-species genomics matches driver mutations and cell compartments to model ependymoma. *Nature*, 466(7306), 632-636.
27. Kannan, K., Inagaki, A., Silber, J. et al. (2012). Whole exome sequencing identifies ATRX mutation as a key molecular determinant in lower-grade glioma. *Oncotarget*, 3(10), 1194.

28. Kim, Y. H., Nonoguchi, N., Paulus, W. et al. (2012). Frequent BRAF gain in low-grade diffuse gliomas with 1p/19q loss. *Brain Pathology*, 22(6), 834-840.
29. Kluwe, L., Hagel, C., Tatagiba, M. et al. (2001). Loss of NF1 alleles distinguish sporadic from NF1-associated pilocytic astrocytomas. *Journal of Neuropathology & Experimental Neurology*, 60(9), 917-920.
30. Korshunov, A., Neben, K., Wrobel, G. et al. (2003). Gene expression patterns in ependymomas correlate with tumor location, grade, and patient age. *The American journal of pathology*, 163(5), 1721-1727.
31. Korshunov, A., Witt, H., Hielscher, T. et al. (2010). Molecular staging of intracranial ependymoma in children and adults. *Journal of Clinical Oncology*, 28(19), 3182-3190.
32. Lamszus, K., Lachenmayer, L., Heinemann, U. et al. (2001). Molecular genetic alterations on chromosomes 11 and 22 in ependymomas. *International journal of cancer*, 91(6), 803-808.
33. Lee, M., Rezaei, A. R., Freed, D. et al. Intramedullary spinal cord tumors in neurofibromatosis. *Neurosurgery* 38, 32-37 (1996).
34. Lehner, B., Kunz, P., Saehr, H. et al. (2014). Epigenetic silencing of genes and microRNAs within the imprinted Dlk1-Dio3 region at human chromosome 14.32 in giant cell tumor of bone. *BMC cancer*, 14(1), 1-10.
35. Lin, A., Rodriguez, F. J., Karajannis, M. A. et al. (2012). BRAF alterations in primary glial and glioneuronal neoplasms of the central nervous system with identification of 2 novel KIAA1549: BRAF fusion variants. *Journal of Neuropathology & Experimental Neurology*, 71(1), 66-72.
36. Martin, J. W., Squire, J. A., Zielenska, M. (2012). The genetics of osteosarcoma. *Sarcoma*, 2012.
37. McCormick, Paul C., Bennett M. Stein. "Intramedullary tumors in adults." *Neurosurgery Clinics* 1.3 (1990): 609-630.
38. Nakamura, M., Ishii, K., Watanabe, K. et al. (2009). Long-term surgical outcomes for myxopapillary ependymomas of the cauda equina. *Spine*, 34(21), E756-E760.
39. Niitsu, N., Okamoto, M., Miura, I. et al. (2009). Clinical features and prognosis of de novo diffuse large B-cell lymphoma with t (14; 18) and 8q24/c-MYC translocations. *Leukemia*, 23(4), 777-783.
40. Nunes, F., Shen, Y., Niida, Y. et al. Inactivation patterns of NF2 and DAL-1/4.1B (EPB41L3) in sporadic meningioma. *Cancer Genet. Cytogenet.* 162, 135-139 (2005).
41. Panagopoulos, I., Gorunova, L., Andersen, K. et al. (2020). Fusion of the lumican (LUM) gene with the ubiquitin specific peptidase 6 (USP6) gene in an aneurysmal bone cyst carrying at (12; 17)(q21; p13) chromosome translocation. *Cancer Genomics-Proteomics*, 17(5), 555-561.
42. Parsa, A. T., Chi, J. H., Acosta, F. L. Jr, Intramedullary spinal cord tumors: molecular insights and surgical innovation. *Clin. Neurosurg.* 52, 76-84 (2005).
43. Parsons, D. W., Jones, S., Zhang, X. et al. An integrated genomic analysis of human glioblastoma multiforme. *Science* 321, 1807-1812 (2008).
44. Pollack, I. F., Hamilton, R. L., Sobol, R. W. et al. IDH1 mutations are common in malignant gliomas arising in adolescents: a report from the Children's Oncology Group. *Childs Nerv. Syst.* 27, 87-94 (2011).
45. Poppen, J. L. (1960). An atlas of neurosurgical techniques. Saunders Limited.
46. Poppleton, H., Gilbertson, R. J. Stem cells of ependymoma. *Br. J. Cancer* 96, 6-10 (2007).
47. Saba, K. H., Cornmark, L., Hofvander, J. et al. (2020). Loss of NF2 defines a genetic subgroup of non-FOS-rearranged osteoblastoma. *The Journal of Pathology: Clinical Research*, 6(4), 231-237.
48. Sahyouni, R., Goshtasbi, K., Mahmoodi, A. et al. (2018). A historical recount of chordoma. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 28(4), 422-428.
49. Sayagues, J. M., Tabernero, M. D., Maíllo, A. et al. Microarray-based analysis of spinal versus intracranial meningiomas: different clinical, biological, and genetic characteristics associated with distinct patterns of gene expression. *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 65, 445-454 (2006).
50. Schwartzentruber, J., Korshunov, A., Liu, X. Y. et al. Driver mutations in histone H3.3 and chromatin remodelling genes in paediatric glioblastoma. *Nature* 482, 226-231 (2012).
51. Sharma, S., Free, A., Mei, Y. et al. Distinct molecular signatures in pediatric infratentorial glioblastomas defined by aCGH. *Exp. Mol. Pathol.* 89, 169-174 (2010).
52. Stamenkovic, I., Yu, Q. Merlin, a "magic" linker between extracellular cues and intracellular signaling pathways that regulate cell motility, proliferation, and survival. *Curr. Protein Pept. Sci.* 11, 471-484 (2010).
53. Sturm, D., Witt, H., Hovestadt, V. et al. Hotspot mutations in H3F3A and IDH1 define distinct epigenetic and biological subgroups of glioblastoma. *Cancer Cell* 22, 425-437 (2012).
54. von Deimling, A., von Ammon, K., Schoenfeld, D. et al. (1993). Subsets of glioblastoma multiforme defined by molecular genetic analysis. *Brain pathology*, 3(1), 19-26.
55. Vranic, A., Peyre, M., Kalamarides, M. New insights into meningioma: from genetics to trials. *Curr. Opin. Oncol.* 24, 660-665 (2012).
56. Walker, C., Baborie, A., Crooks, D. et al. Biology, genetics and imaging of glial cell tumours. *Br. J. Radiol.* 84 (Spec. No. 2), S90-S106 (2011).

57. Wang, R., Chadalavada, K., Wilshire, J. et al. Glioblastoma stem-like cells give rise to tumour endothelium. *Nature* 468,829–833 (2010).
58. Wen, P.Y., Jason TH. “2016 World Health Organization classification of central nervous system tumors.” *Continuum: Lifelong Learning in Neurology* 23.6 (2017): 1531-1547.
59. Witt, H., Mack, S. C., Ryzhova, M. et al. Delineation of two clinically and molecularly distinct subgroups of posterior fossa ependymoma. *Cancer Cell* 20, 143–157 (2011).
60. Wu, G., Broniscer, A., McEachron, T. A. et al. Somatic histone H3 alterations in pediatric diffuse intrinsic pontine gliomas and non-brainstem glioblastomas. *Nat. Genet.* 44, 251–253 (2012).
61. Yang, H., Ye, D., Guan, K. L. et al. IDH1 and IDH2 mutations in tumorigenesis: mechanistic insights and clinical perspectives. *Clin. Cancer Res.* 18, 5562–5571 (2012).

TND-SCG  
spinetr.com





# 3 NEOPLASTİK SPİNAL İNSTABİLİTE

Tunç Öktenoğlu

Omurganın neoplastik hastalıkları omurga cerrahisinin karmaşık problemlerinden birini oluşturmaktadır.

Omurganın neoplastik hastalıklarının cerrahi tedavisinde, omurga stabilitesinin korunması ya da restorasyonu, önemli bir amaç hâline gelmiştir. Omurga stabilitesini bozabilecek çeşitli destrüktif tümörler içerisinde en sık metastatik lezyonlar aksiyal ya da mekanik ağrıya neden olarak morbiditeye neden olurlar (1). Uzun yıllar boyunca omurganın neoplastik hastalıklarının cerrahi tedavisinde temel hedef epidural basının ortadan kaldırılması olmuştur. Ancak hastaların yaşam süresinin uzaması, omurga biyomekaniğinin daha iyi anlaşılması, bu hasta grubunda stabilitenin korunması ya da sağlamlasının da çok önemli olduğunu göstermiştir.

Omurga Onkoloji Çalışma Grubu (Spine Oncology Study Group) tarafından neoplastik olgularda gelişen omurga instabilitesi "Neoplastik süreç sonunda spinal bütünlüğün bozulmasıyla birlikte fizyolojik yüklenme altında harekete bağlı ağrı, semptomatik veya ilerleyici deformite veya nöral doku tutulumu" olarak tarif edilmiştir (2).

Uzun yıllar boyunca neoplastik hastalıklarda gelişen omurga instabilitesi travma sonrası gelişen instabilite gibi değerlendirilmiştir. Denis (3) tarafından ortaya konulmuş olan 3 kolon teorisi torakolomber kırıkların değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Travmaya bağlı gelişen omurga instabilitesinde genel kabul gören kriterler şu şekildedir; 1) en iki kolon hasarı, 2) vertebra korpus yüksekliğinin en az %50 çökmesi, 3) 20-30° den daha fazla kifotik açılanma olması, 4) iki veya daha fazla segmentte aynı kolonun hasar görmesi (4). Ancak bu yaklaşım omurganın neoplastik hastalıklar ile gelişen destrüksiyonuna her zaman uymayabilmektedir. Kemik dokunun, disklerin ve ligamentöz yapıların hasar görme şekli travma olgularından farklılık göstermektedir. Çevresel dokuların neoplazm olgularında zayıf olması ve hasar gören dokuların iyileşme potansiyellerinin de normal dokuya göre daha az olması durumu daha karmaşık hâle getirmektedir

Neoplastik hastalıklarda vertebral kolonun hem biyolojik ve hem de geometrik özellikleri değişmektedir. Travma olgularında ise sadece geometrik özellikleri

bozulmaktadır. Vertebral kolonun sahip olduğu bu iki özellik omurgaya sağlamlık sunmaktadır. Diğer yandan vertebral kolonun direnci bölgesel olarak ve çevresel dokuların stabiliteye katkısı nedeniyle de değişkenlik gösterebilmektedir. Bu özelliği nedeniyle kendine has bir yapısı vardır. Bazı olgularda vertebra cisminde kırık ya da çökme olmasına karşın herhangi bir klinik bulgu ya da deformite gelişimi görülmeyebilir.

## Biyomekanik

Neoplastik hastalıklara bağlı omurga instabilitesi, travma sonrası gelişen instabiliteleden farklıdır. Kemik ve ligamentöz yapıların tutulum şekli, nörolojik tablo ve kemik kalitesi belirgin olarak farklıdır. Ayrıca neoplazm ile birlikte hastanın almakta olduğu kemoterapötik ilaçlar ve uygulanan radyoterapi omurganın iyileşme potansiyelini zayıflatmaktadır (5)

Kortikal kemiğin intakt kaldığı sadece medüller kemik yapının tutulduğu olgularda omurga instabilitesi gelişme riski, asıl yük taşıyıcı kemiğin kortikal kemik olması nedeniyle, nisbeten daha azdır. Taneichi ve ark (6), torakal ve lomber omurga metastazı olan hastaların klinik ve radyolojik bulgularını derledikleri araştırmada, omurga instabilitesi yapabilecek vertebra çökmesinin hangi durumlarda daha fazla olduğunu gösterdiler. Torakal bölgede, kostovertebral eklem tutulumunun, vertebra gövdesinin çökmesi ve instabilite gelişmesi açısından, vertebra gövdesinin tümör tarafından ne ölçüde tutulduğundan, daha riskli bir durum olduğunu saptadılar. Burada muhtemelen omurganın, normalde göğüs kafesi tarafından sağlanan sertlik ve dirençten, kostovertebral eklem tutulumu ile bu biyomekanik avantajdan yoksun kalması rol oynamaktadır.

Torakolomber ve lomber bölgelerde ise vertebra gövdesinin çökmesi ile instabilite gelişimine neden olan en önemli durum, vertebra gövdesinin ne büyüklükte tutulduğudur. Lomber bölgede pedikül tutulumu da torakal bölgeye göre instabilite gelişimi açısından daha fazla risk taşır.

Diğer bazı çalışmalarda kemik mineral kalitesinin instabilite gelişmesi riski yönünden kemiğin ne

büyükükte tutulduğundan daha önemli olduğu sonucuna varılmıştır.

Diğer önemli bir biyomekanik neden posterior kolon ile ilgilidir. Anterior kompresif yükler posteriorda bulunan kaslar ve ligamentöz yapılarca dengelenir. Anteriorda bulunan vertebra gövdesi, posterior elemanlara göre çok daha fazla kan alır. Bu nedenle posterior elemanların neoplastik tutulumu daha nadirdir. Genel olarak tümöral tutulumlarda dorsal ligamentöz kompleks bir travma hastasına göre çok daha az tutulur (5). Diğer yandan posterior elemanların iyatrojenik harabiyeti; dekompresyon amacı ile yapılan laminektomi işlemi, tümöral yayılımın neden olduğundan daha fazla harabiyete neden olur.

Son olarak faset eklem harabiyeti travma hastasına oranla çok daha az görülmele birlikte, böyle bir tutulum olduğunda özellikle translasyonel ve rotasyonel instabilite riski yüksektir.

### Vertebra Gövdesinin Çökmesi

Omurga metastazının biyomekanik etkileri tam bilinmemektedir. Bu nedenle, patolojik kırığın ne zaman gelişeceğini standardize edebilmek çok mümkün değildir. Teorik olarak patolojik kırık gelişimi, tümör dokusunun büyümesinin durmasını sağlayan (ve böylece kemik dokusunun litik harabiyeti), tümör hücrelerinin duyarlı olduğu kemoterapi ve radyasyon tedavisi ile mümkündür. Tümör dokusunun kritik noktaya ulaşması ile patolojik kırık oluşumu sadece cerrahi yöntemlerle (sement ile güçlendirme, posterior transpediküler stabilizasyon) mümkündür. Ancak omurganın bölgelerine göre değişen anatomik ve biyomekanik özellikleri nedeniyle, çökmesi beklenen omurgayı standardize edecek bir yöntem yoktur. Bu nedenle genel tedavi radyolojik özelliklere göre potansiyel instabilite problemlerine yönelik değil, gelişmiş olan instabiliteyi tedavi etmeye yöneliktir. Ancak neoplastik olgularda yararlı olduğu bilinen ve sıklıkla uygulanan radyoterapi tedavisinin yeni omurga kırıklarına neden olabileceği çeşitli merkezlerde yapılan çalışmalarda bildirilmiştir (7,8,9).

### SPİNAL İNSTABİLİTE NEOPLASTİK SKOR (SINS)

Neoplazma bağlı gelişen omurga instabilitesi uzun yıllar travma için geliştirilmiş skorlama metotlarına ya da cerrahın kendi tecrübesine göre değerlendirilmiştir.

2010 yılında Omurga Onkoloji Çalışma Grubu (Spine Oncology Study Group) tarafından omurganın neoplastik hastalıklarında gelişen instabiliteyi değerlendiren yeni bir sınıflama geliştirildi (2). Spinal İnstabilite Neoplastik Skor (SINS) ismini verdikleri bu sınıflamada, a) lezyonun lokalizasyonuna, b) ağrı durumuna, c) kemik tutulum şekline, d) radyolojik olarak omurga dizilime, e) vertebra cisminin ne kadar çöktüğüne ve f) omurganın posterolateral elemanlarının tutulumu-

na dayanan bir puanlama sistemi getirdiler (Tablo 1). Bu sistemde 0 en düşük puan ve 18 en yüksek puandır. 0 – 6 arası puan stabil, 7 – 12 arası puan muhtemel instabilite ve 13 – 18 arası puan ise instabil omurga olarak kabul edilmektedir.

### TEDAVİ YAKLAŞIMI

Temel amaç eğer omurilik basısı varsa bu basıyı ortadan kaldırmak ve gelişmiş olan ya da gelişmesi muhtemel instabiliteyi tedavi etmek / önlemektir.

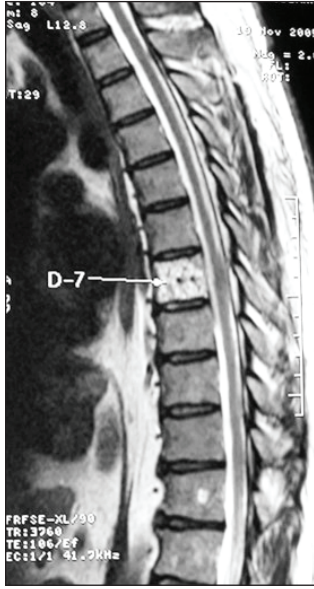
Stabil olgularda omurgayı güçlendirici bir tedaviye gerek yoktur (Şekil 1).

**Tablo 1.** Spinal İnstabilite Neoplastik Skor (SINS)

	Skor
<b>Lokasyon</b>	
Bileşke (Oksiput-C2, C7-T2, T11-L1, L5-S1)	3
Mobil segment (C3-6, L2-4)	2
Semirigid (T3-10)	1
Rigid (S2-5)	0
<b>Ağrı *</b>	
Evet	3
Mekanik olmayan aralıklı ağrı	2
Ağrısız lezyon	0
<b>Kemik Lezyonu</b>	
Litik	2
Karma (litik/blastik)	1
Blastik	0
<b>Radyolojik Omurga Dizilimi</b>	
Subluksasyon/translasyon varlığı	4
De Novo deformite (kifoz/skolyoz)	2
Normal dizilim	0
<b>Vertebral Cisim Çökmesi</b>	
> %50 çökme	3
<%50 çökme	2
Çökme olmadan > %50 vertebra cismi tutulumu	1
Yukarıdakilerin hiçbiri	0
<b>Posterolateral Tutulum **</b>	
Bilateral	3
Unilateral	1
Yukarıdakilerin hiçbiri	0

\*istirahatle geçen ağrı ve/veya hareketle/omurga yüklenmesi ile olan ağrı.

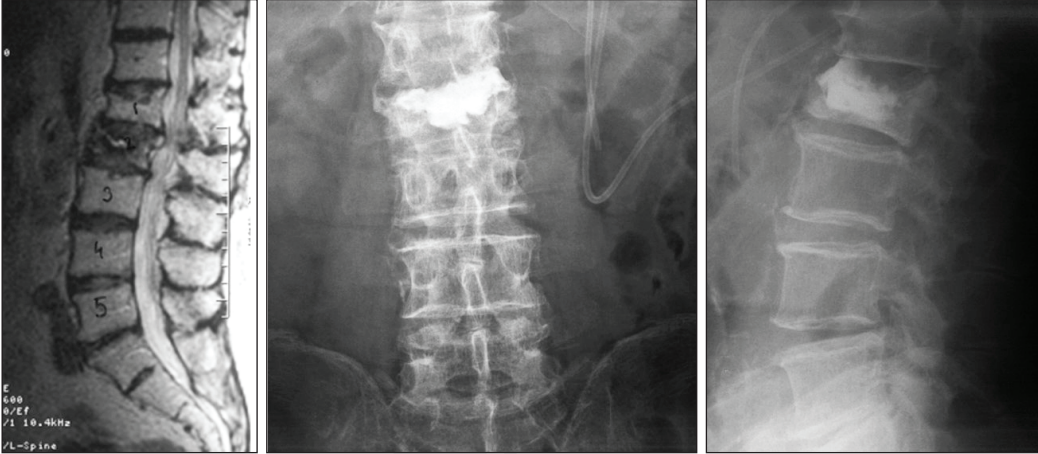
\*\*Faset, pedikül veya kostovertebral eklem kırığı ya da tümör dokusu ile tutulumu.



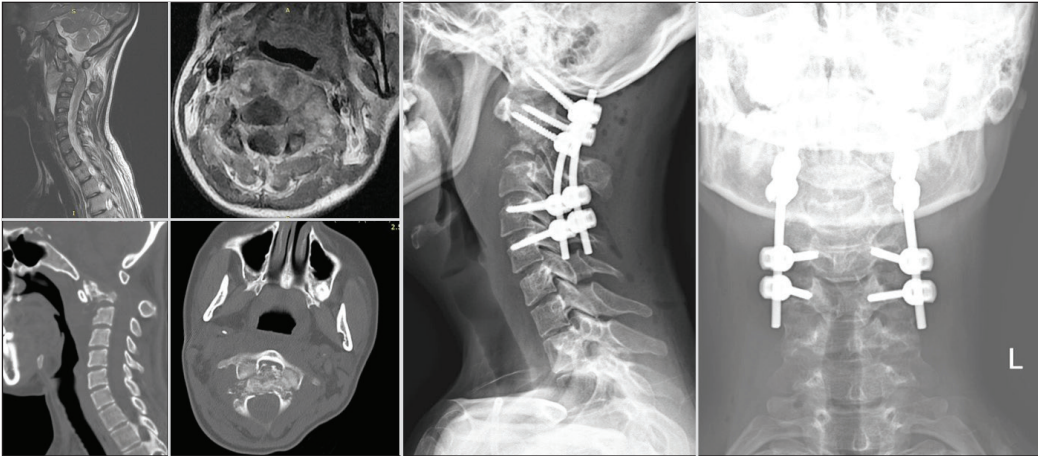
**Şekil 1.** 78 yaşında, erkek hasta. Prostat ca metastazı. SINS skoru: lokasyon semirijid 1 puan, aralıklı ağrı yakınması 2 puan, karma lezyon 1 puan. Toplam 4 puan, stabil lezyon. Hasta RTye yönlendirildi.

Muhtemel instabilite gelişimi düşünülen olgularda sadece omurga güçlendirmesi (vertebroplasti/kifoplasti) yeterli olmaktadır (Şekil 2). Bariz instabilite-lerde ya da hastalığın ilerlemesine bağlı instabilite gelişecek olgularda metalik stabilizasyon gereksinimi vardır. Olgunun durumuna göre sadece posterior metalik stabilizasyon yeterli olabileceği gibi örneğin üst servikal bölgede (Şekil 3), bazı olgularda hem anterior (kafes, sement) hem posterior stabilizasyon yapılmalıdır (Şekil 4).

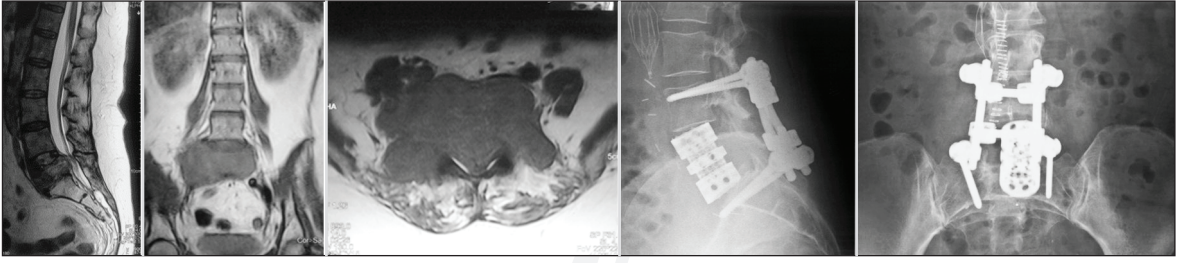
Füzyon uygulanımı neoplastik olgularda a) yaşam süresinin kısa olması, b) uygulanan ek kemoterapi ve radyoterapinin füzyona olumsuz etkileri ve c) hastaya ait olumsuz koşullar (genel durum bozukluğu, beslenme yetersizliği, kemik kalitesinin düşük olması) nedeniyle istenilen sonucu vermemektedir. Bu nedenle son yıllarda rijid stabilizasyon kadar stabilite sağlayan dinamik stabilizasyon yöntemleri bu hasta grubunda kullanılabilir (Şekil 5) (10,11).



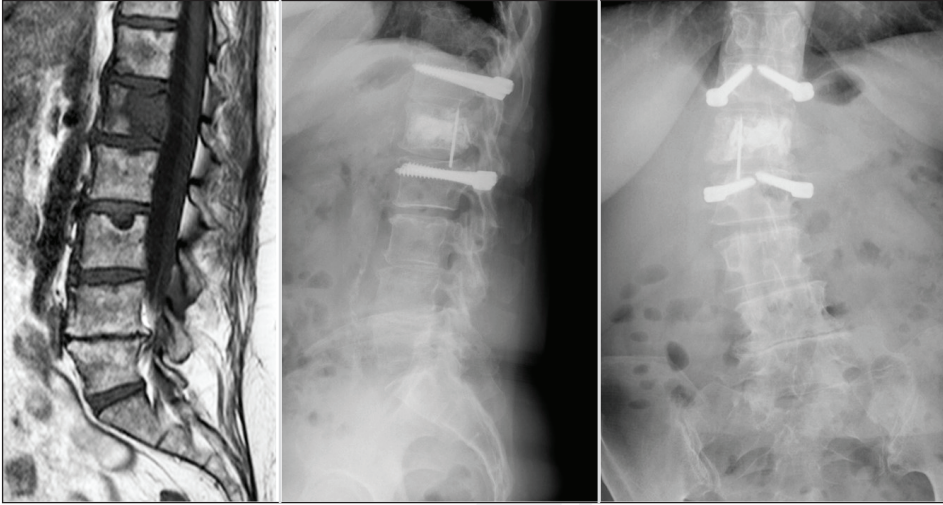
**Şekil 2.** 65 yaşında, kadın hasta. Böbrek hücreli ca metastazı. SINS skoru: lokasyon mobil segment 2 puan, ağrı 3 puan, litik lezyon 2 puan ve %50'den fazla çökme 3 puan. Toplam 10 puan, muhtemel instabil lezyon. Hastaya kifoplasti işlemi uygulandı.



**Şekil 3.** 20 yaşında, kadın hasta. Ewing sarkom metastazı. SINS skoru: lokasyon bileşke lezyonu 3 puan, mekanik olmayan aralıklı ağrı 2 puan, karma lezyon 1 puan, %50'den az çökme 2 puan, Subluksasyon/translasyon varlığı 4 puan. Toplam 12 puan, muhtemel instabil lezyon. Hastaya posterior stabilizasyon uygulandı.



**Şekil 4.** 56 yaşında, kadın hasta. Uterus ca metastazı. SINS skoru: lokasyon bileşke segmenti 3 puan, ağrı 3 puan, litik lezyon 2 puan, %50'den az çökme 2 puan, posterolateral tutulum bilateral 3 puan. Toplam 13 puan instabil lezyon. Anterior ve posterior yaklaşımla 360° stabilizasyon uygulandı.



**Şekil 5.** 54 yaşında, kadın hasta. Multiple myelom metastazı. SINS skoru: lokasyon mobil segment 2 puan, ağrı 3 puan, litik lezyon 2 puan, çökme olmadan > %50 vertebra cismi tutulumu 1 puan. Toplam 8 puan, muhtemel instabil lezyon. Hastaya sement ile güçlendirme ve posterior dinamik stabilizasyon işlemi uygulandı.

## KAYNAKLAR

1. Fourney DR, Abi-Said D, Lang FF, et al: Use of pedicle screw fixation in the management of malignant spinal disease: experience in 100 consecutive procedures. *J Neurosurg (Spine 1)* 94:25–37, 2001
2. Fisher CG, DiPaola CP, Ryken TC, et al. A novel classification system for spinal instability in neoplastic disease: an evidence-based approach and expert consensus from the Spine Oncology Study Group. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2010 Oct 15;35(22):E1221-9.
3. Denis F: The three column spine and its significance in the classification of acute thoracolumbar spinal injuries. *Spine* 8: 817–831, 1983
4. Kern MB, Malone DG, Benzel EC: Evaluation and surgical management of thoracic and lumbar instability. *Contemp Neurosurg* 18:1–8, 1996
5. Fourney DR, Gokaslan ZL. Spinal instability and deformity due to neoplastic conditions. *Neurosurg Focus* 2003;14:e8
6. Taneichi H, Kaneda K, Takeda N, Abumi K, Satoh S. Risk factors and probability of vertebral body collapse in metastases of the thoracic and lumbar spine. *Spine* 1997;22:239–245
7. Rose PS, Laufer I, Boland PJ, et al. Risk of fracture after single fraction image-guided intensity-modulated radiation therapy to spinal metastases. *J Clin Oncol* 2009;27:5075–5079
8. Boehling NS, Grosshans DR, Allen PK, et al. Vertebral compression fracture risk after stereotactic body radiotherapy for spinal metastases. *J Neurosurg Spine* 2012;16:379–386
9. Cunha MV, Al-Omair A, Atenafu EG, et al. Vertebral compression fracture (VCF) after spine stereotactic body radiation therapy (SBRT): analysis of predictive factors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;84:e343–e349
10. Oktenoglu T, Erbulut DU, Kiapour A, Ozer AF, Lazoglu I, Kaner T, Sasani M, Goel VK. Pedicle screw-based posterior dynamic stabilisation of the lumbar spine: in vitro cadaver investigation and a finite element study. *Comput Methods Biomech Biomed Engin*. 2015 Aug;18(11):1252-1261
11. Perez-Orribo L, Zucherman JF, Hsu KY, et al. Biomechanics of a Posterior Lumbar Motion Stabilizing Device: In Vitro Comparison to Intact and Fused Conditions. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2016 Jan;41(2):E55–63.

# 4 OMURGA TÜMÖRLERİ RADYOLOJİSİ

Karabekir Ercan

Metastatik hastalık, multipl miyelom ve lenfoma en sık görülen malign spinal tümörlerdir. Hemanjiom, omurganın en sık görülen iyi huylu tümörüdür. Vertebral kemik lezyonlarla başvuran bir hastanın radyolojik değerlendirmesi sıklıkla radyografi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntülemeyi (MRG) içerir. Vertebraların karmaşık anatomisi nedeniyle BT, lezyon yerini değerlendirmek ve kemik destrüksiyonu ve yoğunluğunu belirlemek için geleneksel radyografiden daha faydalıdır. Vertebra tümörlerinin tanısı, hastanın yaşı, tümörün topografik özellikleri, BT ve MR görüntülemeye görülen lezyon paternine dayanır. Kemik adacığı, osteoid osteoma, osteokondrom, kondrosarkom, vertebral hemanjiyom ve anevrizmal kemik kisti gibi karakteristik özelliklere sahip vertebra tümörlerini tanımak için sistematik bir yaklaşım yararlıdır. Ayırıcı tanı diğer primer spinal tümörleri, vertebral metastazları ve vertebral tümörü taklit eden majör tümör dışı lezyonları, Paget hastalığını, spondilitisi, ekinokokal enfeksiyonu ve aseptik osteiti içerebilir. Çoğu durumda, tedaviye rehberlik etmek için vertebral biyopsi gerekebilir.

Vertebranın metastatik hastalığı, miyelom ve lenfoproliferatif tümörleri sıklıkla, klinik verilerle bağlantılı olarak, genellikle tanının kolayca konulmasını sağlayan çoklu lezyonlara neden olur. Buna karşılık, spinal lezyon varlığında primer spinal tümörler düşünülmelidir. Vertebra tümörleri köken aldıkları dokuya göre sınıflandırılabilir (Tablo 1).

Hastaların semptomları genellikle spesifik değildir. Hastanın yaşı, semptomları, öyküsü ve laboratuvar bulguları gibi klinik veriler radyolojik tanının konulmasına yardımcı olur. Daha önceki radyasyon tedavisi öyküsü, radyasyona bağlı tümörleri düşündürür. Bazı tümörlerin belirli yaş grupları için bir tercihi vardır. 30 yaşın altındaki hastalarda, omurga tümörleri oldukça nadirdir ve Ewing sarkomu ve osteosarkom dışında genellikle iyi huyludur (1). 30 yaş üstü hastalarda, vertebral hemanjiyomlar ve kemik adacıkları dışında çoğu tümör maligndir ve metastazlar en sık görülen lezyonlardır. Bazen, klinik bulgu o kadar tipiktir ki,

kesin tanıya katkı sağlarlar. Örneğin, genç erişkin bir hastada, esas olarak geceleri ortaya çıkan ve salisilatlarla hemen geçen kemik ağrısı, osteoid osteomu yüksek oranda düşündürür. Bununla birlikte, çoğu durumda, klinik veriler spesifik değildir ve en yaygın şikayet sırt ve bel ağrısıdır. Bazı hastalarda, başlangıç semptomları disk herniasyonunu taklit edebilir. Vertebra kırığı bazen spinal tümörlerle ortaya çıkarır.

**Tablo 1.** Primer Spinal Tümörlerin Orijin Dokuya Göre Sınıflandırılması

Orijin	Tümör
Osteojenik	Kemik adacığı
	Osteoid osteoma
	Osteoblastoma
	Osteosarkoma
Kondrojenik	Osteokondroma
	Kondroblastoma
	Kondrosarkoma
Fibrojenik	Fibröz displazi
	Benign fibröz histiositoma
	Malign fibröz histiositoma
Vasküler	Hemanjiyoma
	Paraganglioma
	Epiteloid hemanjiyoendotelyoma
	Hemanjiyoperistoma
Hematopoetik, Retikuloendotelyal, Lenfatik	Histiyositosis
	Plasmositoma
	Lenfoma
	Lösemi
	Ewing sarkoma
Notokordal	Kordoma
Bilinmeyen	Anevrizmal kemik kisti
	Dev hücreli tümör

Radiküler veya omurilik kompresyon, spinal lezyonun foramen ve spinal kanaldaki konumuna ve uzantısına bağlıdır. Tümörün büyüme hızı, yüksek dereceli kötü huylu tümörleri, düşük dereceli kötü huylu ve iyi huylu tümörlerden ayırt etmede bir faktör olabilir.

### **GÖRÜNTÜLEME MODALİTELERİ: KONVANSİYONEL ve İLERİ RADYOLOJİK GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ**

Konvansiyonel radyografi, daha az önemli rol oynasalar bile manyetik rezonans (MR) görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi (BT) için tamamlayıcıdır. Hem tümörün intraosseöz yayılımını hem de yumuşak doku tutulumunu değerlendirmek için BT ve MR görüntüleme gereklidir. MR görüntüleme, epidural boşluk ve nöral yapıların değerlendirilmesi için en iyi görüntüleme yöntemidir. Bununla birlikte, tüm vertebra Röntgen grafileri, cerrahın genel spinal denge ve stabilizasyon ihtiyacı hakkında karar vermesine yardımcı olabilir. Spinal tümörlü hastalarda cerrahi tedavi öncesi karar verirken olası damar tutulumunun doğru bir şekilde tanımlanması gereklidir. BT anjiyografi ve MR anjiyografi, servikal spinal tümörlerin supraaortik trunkus ile ilişkisini göstermek için yaygın olarak kullanılır. Bu modaliteler, torakolomber bölgedeki Adamkiewicz arterinin değerlendirilmesinde faydalıdır, ancak tümör ve spinal damarlar arasındaki kesin ilişkiyi belirlemede her zaman geleneksel anjiyografinin yerini almayabilir. Ayrıca bazı vasküler tümörlerin operasyon öncesi embolizasyonu gerekebilir.

MR görüntüleme, omurga tümörlerinin değerlendirilmesinde, duyarlılığı, özgüllüğü ve uzaysal lokalizasyonu en üst düzeye çıkarmak için tercih edilen ilk modalitedir. Normal ve patolojik dokular arasındaki üstün yumuşak doku karakterizasyonu ve farklılaşması, diğer modalitelere kıyasla patolojinin daha erken saptanmasını sağlar. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), doğru anatomik lokalizasyon, solid ve kistik bileşenlerin tanımı ve ödemin yanı sıra epidural boşluk tutulumu, kord kompresyonu ve kord sinyal anormalliğinin değerlendirilmesinde üstün yöntemdir. Diğer yöntemler tamamlayıcı bilgi sağlayabilir. Kemik bütünlüğünü ve tümör matrisini değerlendirmek için BT kullanılır. MR görüntüleme için bir kontrendikasyon varsa, BT miyelografi tekal kese sıkışması, kord basısı ve intradural hastalık hakkında bilgi ekleyebilir. Kemik metastazını taramak için standart bir görüntüleme yöntemi olan nükleer kemik sintigrafisi, tümör tutulumundan kaynaklanan reaktif yeni kemik oluşumuna duyarlıdır. (18F)-FDG PET/BT, tümör hücrelerinde artan glukoz metabolizmasını göstererek kemik iliği tutulumunun erken

saptanmasına ve tedavi yanıtının değerlendirilmesi olanak tanır.

MR görüntüleme, kemik neoplazilerinin tespiti ve karakterizasyonu için en hassas tekniktir: T1 ağırlıklı, T2 ağırlıklı ve STIR sekanslarıyla değerlendirme osteolitik ve osteoblastik spinal lezyonlar için %98'den fazla duyarlı ve spesifiktir (2). İlik infiltrasyonu, BT taramalarında veya radyografilerde trabeküler veya kortikal yıkım görülmeden çok önce saptanır. STIR dizileri, hiperintens tümör ve bastırılmış kemik iliği yağ sinyal yoğunluğu arasındaki yüksek kontrast nedeniyle en hassas dizidir. Metastazların çoğunda düşük T1 sinyali kontrast uygulamasından sonra iliğe izointens hâle gelir; bu nedenle kontrastlı görüntülerde algılama için yağ baskılama gereklidir. Kontrastlı Dixon yağ ve su ayırma görüntüleme, kemik iliği suyu ve yağından gelen sinyali iptal eden karşıt fazlı görüntülerde artan arka plan supresyon ve lezyonların normal hiperintense kemik iliğine karşı koyu görüldüğü yalnızca yağ içeren görüntülerde daha fazla lezyon belirginliği sağlayabilir (3).

Ameliyattan sonra, tümör rezeksiyonunun kapsamını değerlendirmek için MR görüntüleme kullanılır ve radyasyon veya kemoterapi planlanıyorsa ek tedaviden önce yapılır. Doğru bir temel oluşturmak için erken postoperatif görüntüleme gereklidir, çünkü artan inflamasyon ve neovaskülarite 24 saat içinde gelişebilir. Metalik donanımdan kaynaklanan duyarlılık artefaktı, daha ince kesitler, daha küçük vokseller ve daha uzun eko dizisi uzunluğu kullanılarak azaltılabilir. Hızlı/turbo spin eko T2 ağırlıklı sekanslar, gradyent sekanslara tercih edilir. Frekans kodlama gradyanı, vida uzun eksenine (ön-arka yön) paralel olarak yönlendirilmelidir. Spinal donanım varlığında 3 T yerine 1.5 T alan gücü MR cihazı tercih edilebilir (4).

### **SPİNAL KEMİK LEZYONUN DEĞERLENDİRİLMESİ**

#### **Topografik Özellikler**

Spinal tümörlerin yaygın dağılımı Şekil 1'de özetlenmiştir. Bir vertebra içindeki bir lezyonun başlangıç yerinin belirlenmesi yavaş büyüyen ve büyük lezyonlarda zor olabilir. Hematopoetik iliğin dağılımı, vertebra gövdelerinde metastatik hastalık ve hematolojik malignitelerin dağılımında önemli bir rol oynar. Bazı tümörlerin yerleşimi için belirgin bir tercihi vardır. Kordoma, üst servikal omurganın en sık görülen primer distal tümördür. Primitif notokord kalıntılarından gelişen kordomalar da sıklıkla sakrokoksigeal bölgede bulunur. Dev hücreli tümörler



**Şekil 1.** Vertebra kemik tümörlerinin dağılımı. Dikey çizgi vertebra gövde ve posterior kemik yapıların arasındaki sınırı belirlemektedir.

genellikle sakrumu tutar. Erişkinlerde hematopoietik veya kırmızı ilik bölgesi olarak sakrum, metastatik hastalığın yanı sıra plazmositoma, miyelom, lenfoma ve Ewing sarkomu gibi hematolojik malignitelerin de yaygın bir bölgesidir.

### Matriks Türü

Periferik iskelette olduğu gibi, tümör matriksinin tipi radyoloğun kemik veya kırıldak oluşturan tümörleri ve fibröz displaziyi teşhis etmesine yardımcı olabilir. Osteoblastik tümörler, radyografi veya BT'de amorf kemikleşmeler gösterebilir. Matriks genellikle kemikten daha az yoğun ve organize bir trabeküler paternden yoksun olduğundan amorf veya bulutsu görünür. Matriks mineralizasyonunun miktarı ve derecesi oldukça değişkendir; bu nedenle osteoblastik tümörlerin radyografik görünümü yoğun olarak blastikten neredeyse tamamen litik olana kadar değişebilir. Yoğun osteoblastik lezyonlar, MR görüntülemeye düşük T1-T2 sinyal yoğunluğu paterni gösterir. Osteoblastik tümörlerin ayırıcı tanısı osteoblastik metastaz, kemik adası, lenfoma ve osteosarkomu içerir.

Kırıldak oluşturan tümörler tipik olarak radyografi ve BT'de noktasal, virgül benzeri veya halka şeklinde kalsifikasyonlar sergiler. Bu kalsifikasyonlar, MR görüntülemeye düşük sinyal yoğunluklu odaklar olarak görülür. Kırıldak lobülasyonları, hiyalin kırıldakdağın yüksek su içeriği nedeniyle T2- ve STIR ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal yoğunluğu gösterir. Kontrast sonrası görüntülerde kırıldak içeren tümörlerde halkasal ve yay paterni şeklinde opaklanma paterni görülür. Kırıldak oluşturan tümörlerin ayırıcı tanısı osteokondrom, kondroblastom ve kondrosarkom, anevrizmal kemik kisti ve kordomayı içerir.

Fibröz doku, T1 ağırlıklı görüntülerde düşük ile orta sinyal intensitesi ve T2 ağırlıklı görüntülerde değişken sinyal intensitesi ile spesifik değildir. Fibröz displazi, buzlu cam görünümü ile kendini gösteren BT bulgusu ile kolayca teşhis edilebilir.

Sıvı-sıvı seviyeleri ve bir vertebral lezyonda belirgin sıvı dolu hemorajik boşlukların görüntüleme bulgusu anevrizmal kemik kistini düşündürür, ancak telenjektatik osteosarkomda da tanımlanmıştır. Dikey çizgiler veya bir "petek" deseni vertebral hemanjiyomu oldukça düşündürür. Lezyonlar içindeki yağ içeriği vertebral hemanjiyom, fibröz displazi, Paget hastalığı ve Schmörl nodülünde bulunabilir.

### Kenar Özellikleri

Benign tümörler genellikle coğrafi kemik yıkımı ve yumuşak doku uzantısı olmaksızın sklerotik sınırlar sergiler. Ancak anevrizmal kemik kisti, agresif hemanjiyom ve eozinofilik granülom gibi istisnaları mevcuttur. Tersine, malign tümörler genellikle sınırları belirsiz, permeatif kemik yıkımı ve yumuşak doku kitlesi sergiler. Kemik iliği ve yumuşak doku ödemi sıklıkla komşu yapılarda görülür.

### Lökorejiyonel Uzanım

Servikal spinal tümörler, supraaortik gövdelerle ilişkilerini göstermek için BT anjiyografik veya MR anjiyografik değerlendirme gerektirir. Torasik spinal tümörlerin plevra, mediasten ve kotlarla ilişkisinin doğru bir şekilde tanımlanması gereklidir. Lomber bölgede, spinal tümörler retroperitonu tutabilir.

### Yaş Dağılımı

Erişkinlerde ve çocuklarda spinal kemik tümörlerinin yaş dağılımı farklılık göstermektedir (Tablo 2 ve 3).



**Tablo 2.** Erişkin Yaşlarda Spinal Kemik Tümörlerin Yaş ve Topografik Dağılımı

Tümör	Davranış	Yaş	Cinsiyet	Yerleşim	Sendrom
Anevrizmal kk	Benign	1-3. dekat	Kadın	Posterior	
Kondrom	Benign	2-3. dekat	Erkek	Serv.Tor.	Ollier S, Mafuc S.
Fibröz displazi	Benign	1-2. dekat	Eşit	---	MC Cune Al.
Eozin.granül.	Benign	2. dekat	Erkek	Tor.lom.ant.	Lang.H. Histi
Hemanjiyom	Benign	4-6.dekat	Kadın	---	
Osteoid osteom	Benign	1-2.dekat	Erkek	Lomb.post.	
Kordoma	Lokal agresif	4-6.dekat	Erkek	Sakrum,serv.	
Dev hc. Tm.	Lokal agresif	2-4.dekat	Kadın	Sakrum	
Kondrosarkom	Malign	4.dekat	Erkek	Torakal	
Ewing sarkom	Malign	1-3.dekat	Erkek	Sakrum	
Mult. Myeloma	Malign	5.dekat	Erkek	Torakal	
Osteosarkom	Malign	3-6.dekat	Erkek	Sakrum	

**Tablo 3.** Çocukluk Yaşlarda Primer Spinal Kemik Tümörlerin Yaş Dağılımı

Yaş	Benign	Malign
0-5 yaş	Eozinofilik granüloma	
5-10 yaş	Anevrizmal kemik kisti Eozinofilik granüloma	Osteosarkom Ewing sarkomu
	Osteoblastoma Osteoid osteoma	
10-20 yaş	Anevrizmal kemik kisti Osteokondroma	Osteosarkoma Ewing sarkoma / PNET
	Osteoid osteoma	

## KEMİK OLUŞTURAN TÜMÖRLER

### Kemik Adası

Kemik adaları veya enostozlar, her yaşta hastada tesadüfen keşfedilen asemptomatik lezyonlardır. Gerçek neoplazmalar değildir ve spongioza içindeki yoğun kompakt kemiği temsil ederler. Radyografi ve BT, periferlerinde “fırça sınırı” olan yuvarlak osteoblastik lezyonlar şeklinde görülür. Enostozlar, T1 ve T2 ağırlıklı MR görüntülemelerde düşük sinyal yoğunluğuna sahiptir. Olguların %10’undan daha azında kemik sintigrafisinde aktivite gösterebilirler ve çoğu lezyon stabil kalır. Enostozlar boyut olarak değişir ve literatürde bazı dev enostozlar bildirilmiştir. Ayırıcı tanıda birincil alternatif osteoblastik metastazdır.

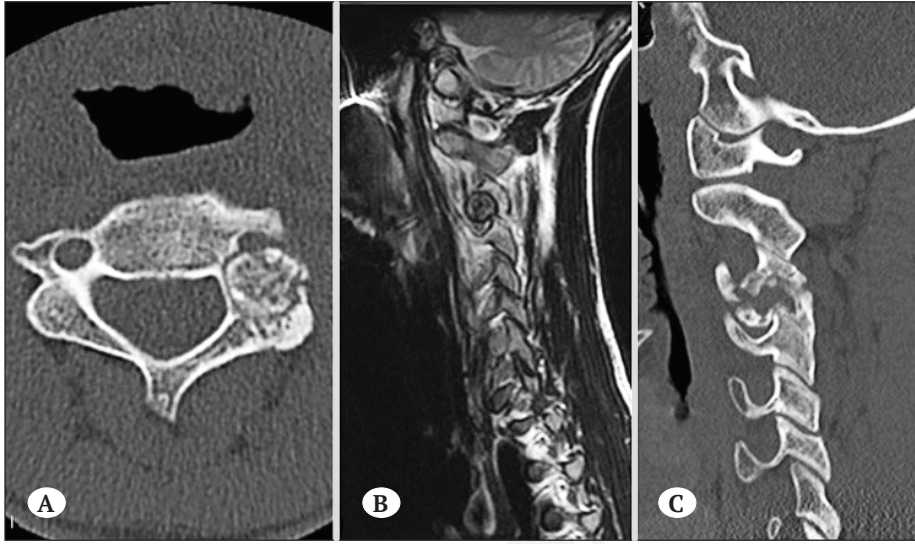
### Osteoid Osteoma

Osteoid osteoma, genellikle sklerotik reaktif kemik ile çevrili, osteoid doku nidusu veya mineralize olgunlaşmamış kemik ile karakterize iyi huylu bir osteoblastik lezyondur. Histolojik analizde, nidus, osteoid veya

kemiğin trabeküllerinin yüksek oranda vaskülarize bir stromanın birbirine geçmesiyle oluşturulur. Nidusun çapı tanım olarak 1,5 cm’den küçüktür ve daha büyük lezyonlara osteoblastom adı verilir. Osteoid osteomların çoğu, 2–3:1 erkek tercihi ile yaşamın 2. ve 3. dekatlarında ortaya çıkar. Spinal osteoid osteomların çoğu nöral arkta bulunur. Lomber omurga en sık etkilenir, bunu servikal, torasik ve sakral segmentler izler. Spinal osteoid osteomu olan hastalar klasik olarak ağırlı skolyoz ile başvururlar. Aspirinin ağrı kesici özelliği vardır. Bununla birlikte, osteoid osteomanın doğal seyri tam olarak anlaşılmamıştır ve spontan rezolüsyon bildirilmiştir.

Radyografide vertebranın karmaşık anatomisi, reaktif skleroz tarafından gizlenen radyolüsent bir nidusun saptanmasını ve lokalizasyonunu zor hâle getirir. Kemik sintigrafisi hemen hemen her zaman pozitifdir ve klinik olarak hastalarda vertebral seviyenin lokalize edilmesi için gerekli bir incelemedir. Daha sonra hedeflenen BT, genellikle nidusun gösterilmesi ve kesin lokalizasyonu için tercih edilen kesitsel teknik olarak kabul edilir. Osteoid osteoma karakteristik olarak, merkezi mineralizasyon ve değişen derecelerde perinidal skleroz ile düşük atenüasyonlu bir nidus olarak kendini gösterir. Osteoid osteoma nidusu çok heterojen olabilir, MR görüntülemelerde değişken görünüm, algılamayı ve karakterizasyonu zorlaştırır.

Çoğu tümör, muhtemelen tümörün vaskülaritesine ve kalsifikasyon varlığına bağlı olarak, T1 ağırlıklı görüntülerde düşük ile orta sinyal intensitesine ve T2 ağırlıklı görüntülerde değişken sinyal intensitesine sahiptir (5,6). Dinamik gadolinyum MR görüntüleme, osteoid osteomları kontrastsız MR görüntülemelerden daha belirgin ve ince kesitli BT’ye eşit veya ondan daha büyük bir belirginlikle gösterebilir (7).



**Şekil 2.** 16 y., erkek, boyun ağrısı ve spazmı, asetil salisilik asit ile geçen ağrı. **A)** Aksiyel BT: Sol pedikülde sklerotik kitle **B)** Sagittal T2A MR: C3 sol pedikülde hipointens kitle **C)** Sagittal BT: Sol C3 laminektomi sonrası defekt izlenmektedir.

Pedikül ve laminada intervertebral disk aralığını koruyarak posterolateral vertebra gövdesinin üçte ikisini kapsayacak şekilde öne doğru uzanan ödem tanı için şüphe uyandırmalıdır. Nöral arkta, nidusun bulunduğu komşu seviyede ödem görmek de mümkündür.

Osteoid osteomada görüntülemenin rolü, cerrahi veya perkütan tedaviden (eksizyon, lazer tedavisi veya termokoagülasyon) önce tümörün tanımlanmasına ve doğru bir şekilde lokalize edilmesine yardımcı olmaktadır.

### Osteoblastoma

Osteoid osteoma ve osteoblastom arasındaki histolojik benzerlikler dikkat çekicidir, ancak klinik görünimleri ve doğal öyküleri farklıdır. Osteoblastom künt, lokalize ağrıya neden olur veya asemptomatiktir. İlerleme eğilimi gösterir ve lokal olarak agresif olabilir, oysa osteoid osteoma gerileme eğilimindedir (8).

Osteoblastom, 2:1 erkek-kadın oranı ile tüm primer kemik tümörlerinin %1'ini oluşturur. Osteoblastomların %32 ila %46'sı omurgayı içerir (9). Osteoblastomların %90'ını yaşamın 2. ve 3. dekatlarında ortaya çıkar. Osteoblastomlar nöral arkta köken alır ve sıklıkla vertebra gövdesine uzanır. Spinal osteoblastomlar servikal, torasik ve lomber segmentlerde aşağı yukarı eşit sıklıkta görülür.

Kemik sintigrafisinde, osteoblastom belirgin radyonüklid tutulumu görülür. Konvansiyonel radyografide lezyona komşu reaktif skleroz yaygındır. Osteoblastomun radyolojik özellikleri, lezyon çapı 2 cm'den büyük, kemik ekspansiyonu, yumuşak doku bileşenle-

ri ve multifokal matriks mineralizasyonu şeklindedir (10).

Matriks mineralizasyonuna ait çok az kanıt bulunan BT'de esas olarak litik olan tümörler, T1 ağırlıklı MR görüntülemesinde hipointens ve T2 ağırlıklı görüntülemesinde hiperintens görünümündedir. BT'de az miktar matriks mineralizasyonu, histolojik analizde yaygın osteoid üretimi gösteren lezyonlar T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde düşük sinyal yoğunluğuna sahiptir (11) (Şekil 3). Tümörün derecesine bağlı olarak matriks mineralizasyonu, T2 ağırlıklı görüntüleme karışık olarak düşük ve yüksek sinyal yoğunluğu alanlarını gösterebilir veya tümör esas olarak düşük sinyal yoğunluğuna sahip olabilir (12). Tüm tümörlerde, lezyonun vasküler yapısı göz önüne alındığında beklendiği gibi, gadolinyum bazlı kontrast madde enjeksiyonunu takiben opaklanma gelişir. Kortikal yıkım ile birlikte yumuşak doku invazyonu, birkaç komşu kemik ve yumuşak dokuyu içeren şiddetli inflamatuvar yanıtı ayırt edilmelidir.

Spinal osteoblastom tedavisi, kemik grefti ile küretajdan oluşur. Preoperatif embolizasyon faydalı olabilir. Tekrarlama oranı %10-15'tir.

### Osteosarkoma

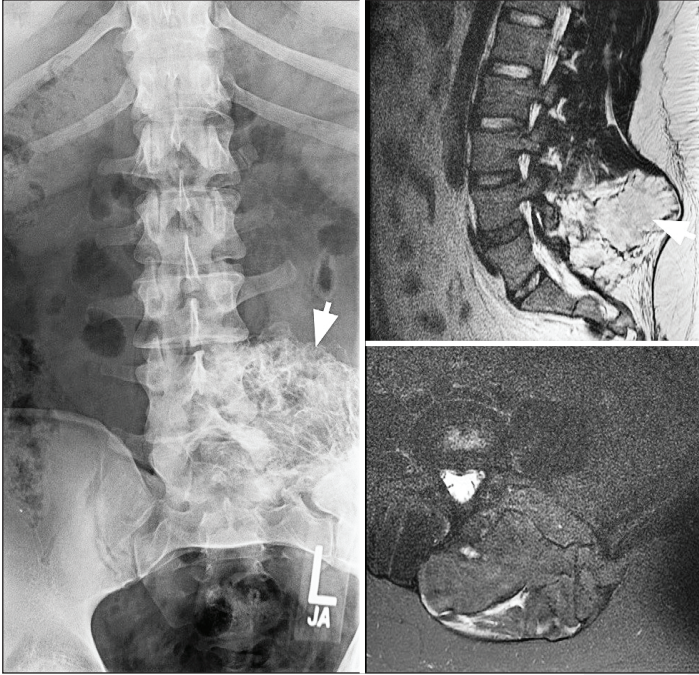
Tüm osteosarkomların sadece %4'ü omurgayı içerir (13). Pik prevalansı yaşamın 4. dekatında ortaya çıkar. Genellikle radyasyon tedavisi ve Paget hastalığı, yaşlı hastalarda sekonder osteosarkom olgularında rol oynar. Torasik ve lomber segmentler eşit sıklıkta tutulur, bunu sakrum ve servikal kolon izler (13). Olguların %79'unda tümör kısmi vertebra gövdesi tutulumu ile arka elemanlarda ortaya çıkar. Olguların %17'sinde iki vertebral seviye tutulumu görülür (13).

Hastalar ağrı, nörolojik kompresyon belirtileri veya ele gelen kitle ile başvurabilirler.

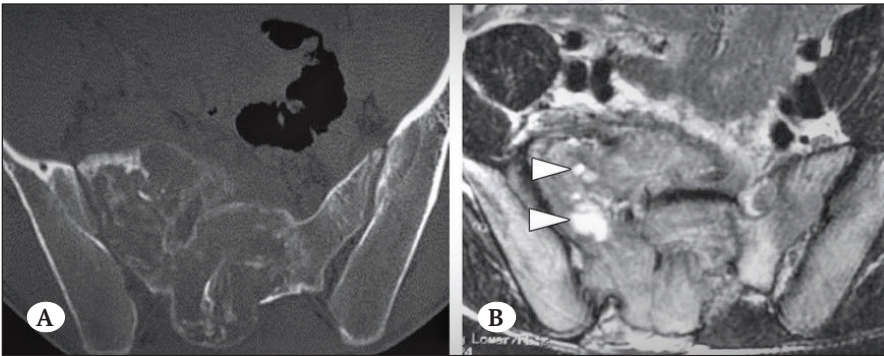
Konvensiyonel osteosarkom, değişen miktarlarda osteoid üretimi, kırıldak veya fibröz doku içeren yüksek dereceli malign bir osteoblastik lezyondur.

Olguların %80'inde BT, matriks mineralizasyonunu gösterir (Şekil 4 ve 5).

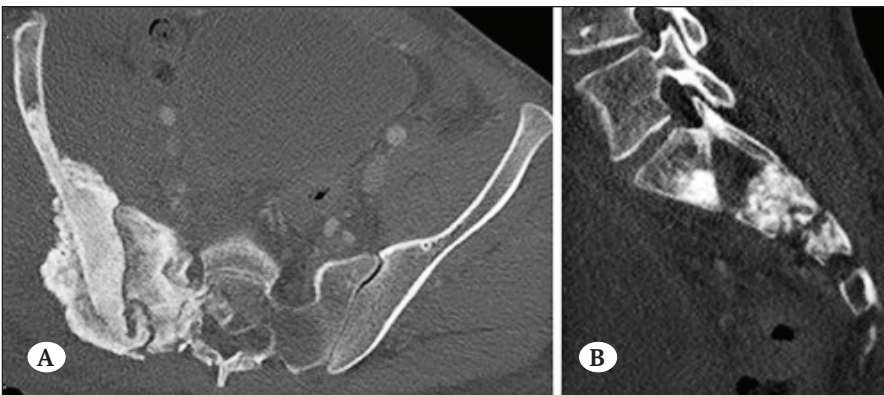
Nadiren, vertebra gövdesinden kaynaklanan belirgin mineralizasyona sahip tümörler "fildişi vertebra" (sklerozan osteoblastik osteosarkom) olarak ortaya



**Şekil 3.** Sol direkt grafi: L5 vertebra osteoblastomu. Sağ üst ve sağ alt resim: sagittal T2A ve aksiyel yağ baskılı T2A MR görüntüleme: santral yağlı kemik iliği içeren geniş osteoblastom.



**Şekil 4.** 20y., erkek, sol sakral ağrı. A) Sağ sakral destrüktif ve osteoid matriks içeren lezyon. B) Aksiyel T2A MR: Kistik odaklar içeren ılımlı hipointens kitle lezyonu. Osteosarkom.



**Şekil 5.** 15 y., erkek, pelvik ağrı. A, B) Aksiyel ve sagittal BT: Sağ sakrum ve iliak kemikte osteoid matriks, yoğun kalsifikasyon alanları oluşturan osteosarkom.

çıkabilir. Tamamen litik bir patern, telenjiektatik osteosarkom (Anevrizmal kemik kistine benzeyen baskın kistik mimari) gibi çeşitli alt tiplerde de görülür. MR görüntüleme sinyal intensitesi özellikleri genellikle spesifik değildir. Sıvı-sıvı seviyeleri telenjiektatik osteosarkom ile ilişkili olarak tanımlanmıştır (12). AKK'lerin aksine, belirgin sıvı dolu hemorajik boşluklara sahip telenjiektatik osteosarkomlar, kistik boşlukları çevreleyen kalın, solid nodüler doku, matris mineralizasyonu ve daha agresif büyüme paterni ile karakterizedir (10).

## KIKIRDAK OLUŞTURAN TÜMÖRLER

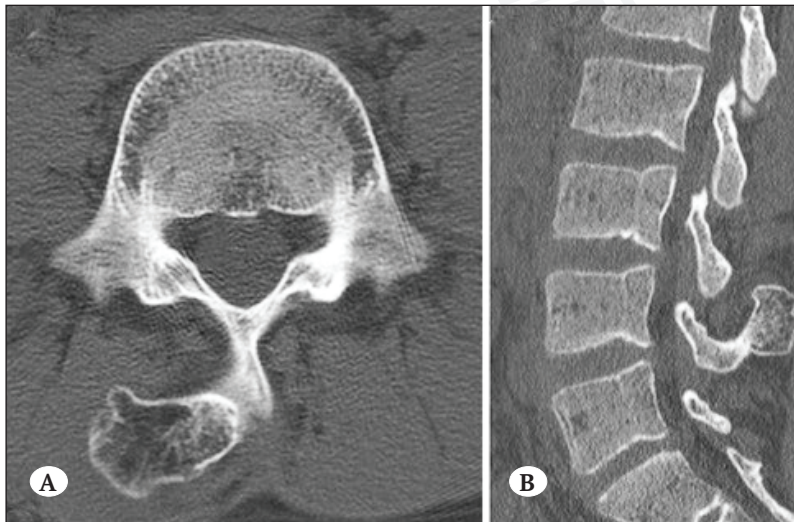
### Osteokondroma

Osteokondrom en sık görülen kemik tümörünü temsil eder ve gerçek bir neoplazmdan daha çok gelişimsel bir lezyondur (14). Bu lezyon, progresif encondral ossifikasyonun bir sonucu olarak büyüyen büyüme plakası kırıkdağının bir parçasının ayrılmasından kaynaklanır, bu da kemik yüzeyinden çıkıntı yapan bir kırıkdağ başlığı ile subperiosteal kemik fazlalığına yol açar (14). Osteokondromlar, normal bir fizyal plaka ile aynı olan kırıkdağ kapağındaki büyümenin bir sonucu olarak büyür. Encondral kemikleşme, yağlı veya hematopoietik kemik iliği olan medüller kemiğe yol açar. İskelet olgunlaşmasından sonra, osteokondromlar genellikle daha fazla büyüme göstermez. Çoğu osteokondrom soliter ve sporadik lezyonlardır, ancak bazıları genellikle otozomal dominant kalıtımla birden çoktur. Soliter osteokondromların sadece %1,3-4,1'i vertebradan kaynaklansa da, multipl osteokondromlu hastaların yaklaşık %9'unda spinal lezyonlar vardır (15). Soliter lezyonlar erkekleri kadınlardan daha sık etkiler (1.9:1 oran) ve tanı anındaki ortalama yaş 33'tür. Osteokondromlar, vertebral kolonun her-

hangi bir bölümünden kaynaklanabilir, ancak servikal vertebra, atlantoaksiyel alan için bir tercihle birlikte, torasik omurga ve lomber omurga tarafından takip edilir (15). Multipl ekzositoz olgularda, torakolomber vertebra daha sık tutulur. Çoğu spinal lezyon, spinöz veya spinöz süreçlerin ucuna yakın yerde meydana gelir. Ayrıca vertebra gövdesinde, bir pedikülde veya daha nadiren artiküler fasette de gelişebilirler. Radyasyon kaynaklı osteokondromlar radyasyon alanının içinde veya çevresinde oluşur ve genellikle soliterdir. Çocukluk çağı malignitesi için ışınlama sonrası prevalans yaklaşık %12'dir. Omurganın kemik yapılarının üst üste binmesi nedeniyle geleneksel radyografi çoğu zaman yetersizdir. BT, kemik iliğinin tanılabilir görünümünü ve alttaki vertebra ile kortikal devamlılığı göstermek için tercih edilen modalitedir (16) (Şekil 6).

MR görüntülemeye lezyon, kortikal kemiğe karşılık gelen düşük sinyal yoğunluğuna sahip bir periferik çerçeve ve merkezi sponjiöz kemiğe karşılık gelen merkezi bir yağ sinyal yoğunluğu alanı ile kendini gösterir. Özellikle çocuklarda ince kırıkdağlı bir başlık bulunabilir (17). Yaşla birlikte, kırıkdağ incelmeye eğilimi gösterir ve osteokondromun yüzeyindeki birçok noktada kaybolur (16). Ancak erişkin bir hastada kalın (>1 cm) kırıkdağlı başlık ekzositotik kondrosarkom şüphesini artırmalıdır. Osteokondromun malign transformasyonunun histolojik tanısı, birçok tümör az atipi gösterdiğinden, temel olarak mimari özelliklere dayanır.

Bu spinal lezyonların teşhisinin zorluğu, klinik ve radyolojik takibin zorluğu ve malign transformasyon riski göz önüne alındığında, teşhis edilen tüm spinal osteokondrom olgularında sistematik cerrahi rezeksiyon yapılmalıdır (18).



**Şekil 6. A, B)** Aksiyel ve sagittal BT: L4 vertebra spinöz çıkıntıda kemik iliği içeren ekzositotik lezyon. Osteokondrom.

### Kondroblastoma

Kondroblastom büyüyen iskeleti tercih eden iyi huylu kartilajinöz bir tümördür (19). Reaktif dev hücreler ve değişken miktarlarda kondroid matriksi ile oluşmuş kondroblast tabakalarından oluşur. Matriksin “tavuk teli” kalsifikasyonu, kondroblastom için oldukça tipiktir. Tüm kondroblastomların sadece %1,4’ü bir vertebradan kaynaklanır (20). Çoğu hasta yaşamın 3. dekatında başvurur (21).

Tümör, vertebra gövdesini ve arka elemanları içerir. Sırt ağrısı en sık görülen semptomdur. Ancak spinal kanal veya foramina invaze edildiğinde nörolojik semptomlar ortaya çıkabilir.

Tümör, görüntülemelerde kemik yıkımı ve yumuşak doku kitlesi ile agresif özellikler gösterir, ancak çevreleyen kemik ödemi yoktur (19,20). Diğer durumlarda, BT sklerotik sınırları olan jeografik bir lezyon gösterebilir. Çoğu lezyonun T2 ağırlıklı MR görüntülerinde hipointens alanları vardır. T2 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal yoğunluğu, histolojik analizde olgunlaşmamış kondroid matriksi histolojik analizde olgunlaşmamış kondroid matriks, hiperselülarite, kalsifikasyonlar ve hemosiderine karşılık gelmektedir (21).

Bu iyi huylu tümör için tedavi seçenekleri arasında lokal küretaj veya rezeksiyon yer alır. Lokal nüks oranının yüksek olması nedeniyle total vertebrektomi en sık kullanılan tekniktir.

### Kondrosarkoma

Kondrosarkom, erişkinlerde omurganın ikinci en yaygın lenfoproliferatif olmayan primer malign tümörüdür (22). Pik prevalans 30 ile 70 yaşları arasında ortaya çıkmaktadır. Erkekler kadınlara göre iki ila dört kat daha sık etkilenir (22). Torasik ve lomber omurga en sık etkilenir, sakrum nadiren etkilenir (22). Kondrosarkom vertebra gövdesinden (olguların %15’i), arka

elemandan (%40) veya her ikisinden (%45) kaynaklanır. Omurga kaynaklı primer kondrosarkomun klinik seyri genellikle uzundur çünkü çoğu tümör düşük dereceli lezyonlardır (23).

Omurganın kondrosarkomları genellikle kemik destrüksiyonu olan büyük, kalsifiye bir kitle olarak kendini gösterir (24). Gerçek kemikleşme de olabilir, bazen sekonder kondrosarkom olgularında rezidüel osteokondroma yer alır (24). Kondroid matriks mineralizasyonu BT ile daha iyi gösterilir.

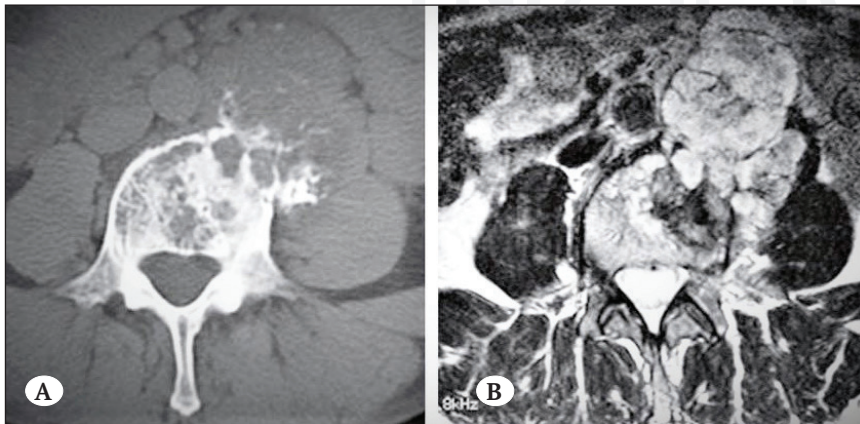
Tümörün mineralize olmayan kısmı BT incelemelerinde düşük zayıflamaya, T1 ağırlıklı MR görüntülerinde düşük ile orta sinyal yoğunluğuna ve hiyalin kırkırdaktaki yüksek su içeriği nedeniyle T2 ağırlıklı görüntülerde çok yüksek sinyal yoğunluğuna sahiptir (Şekil 7). MR kontrast madde ile elde edilen MR görüntülemelerde halka ve ark şeklinde opaklanma paterni, bu kırkırdaklı tümörlerin lobüle büyüme modelini yansıtır. Olguların %35’inde intervertebral diskten yayılım bildirilmiştir (25).

Kondrosarkom, yetersiz yönetilirse tekrarlama eğilimindedir. Blok rezeksiyon en iyi hayatta kalma şansını ve en düşük lokal nüks oranını sağlar (23).

### HEMATOPOETİK, RETİKÜLOENDOTELYAL ve LENFATİK TÜMÖRLER

#### Eozinofilik Granülom

Daha önce histiyositoz X olarak adlandırılan Langerhans hücreli histiyositoz, genellikle soliter ve tedavi edilebilir eozinofilik granülomdan Schüller-Christian sendromunu oluşturan yayılmış sürece ve Letterer-Siwe hastalığı olarak bilinen yaygın ve hızlı ölümcül çeşitliliğe kadar değişen durumları içerir. Görünüşte farklı olan bu üç durum, ortak patolojik özelliklerle birleştirilir. Histolojik analizde, Langerhans hücreli histiyositoz tanısı, inflamatuvar hücreler,



**Şekil 7.** 41 y., erkek, bel ağrısı. **A)** BT: Vertebra gövdesinden köken alan ve kortikal destrüksiyon ile birlikte yumuşak doku kitlesi içinde halka ve ark şeklinde kalsifikasyon. **B)** Aksiyel T2A MR: Lineer çizgilenmeler gösteren hiperintens, lobule kitle. Kondrosarkom.

eozinofiller, lenfositler, nötrofiller ve plazma hücreleri ile değişken şekilde karışık Langerhans hücrelerinin tanımlanması temelinde yapılır. Langerhans hücreli histiyositoz nadir görülen bir durumdur (yılda 1/2.000.000 yeni olgu) (26). Genellikle çocuklarda görülür ve en yüksek prevalansı 5 ile 10 yaşları arasındadır. Olguların yüzde sekseni 30 yaşından önce ortaya çıkar. Multifokal tutulumda (%10-20), kemik lezyonları aynı anda veya 1-2 yıl içinde ortaya çıkar.

Langerhans hücreli histiyositoz olgularının sadece %7,8-25'inde vertebral tutulum görülür (26).

Spinal lezyonları olan hastalarda genellikle ağrı vardır ve bu ağrı yatak istirahatından sonra hızla azalır. Hemen hemen tüm vertebral lezyonlar vertebra gövdesinin kollapsını içermesine rağmen, nörolojik komplikasyonlar nadirdir ve genellikle hafiftir. Bazı hastalarda hafif hiperpireksi, eritrosit sedimentasyon hızında hafif yükselme, hafif eozinofili ve lökositoz görülebilir (Şekil 8).

Tipik bir spinal lezyonun radyografik özellikleri, vertebra gövdesinin tam veya tam olmayan çökmesinden oluşur; osteolitik alanın yokluğu; pediküllerin, arka elemanların ve bitişik disk boşluklarının korunması; bitişik paravertebral yumuşak doku gölgesinin olmaması ve çöken gövdede artan opaklık görülür (26). Tipik vertebral lezyonları olan ancak malignite şüphesi olmayan hastalarda klinik ve radyolojik inceleme ile yakın gözlem vertebral biyopsiden daha

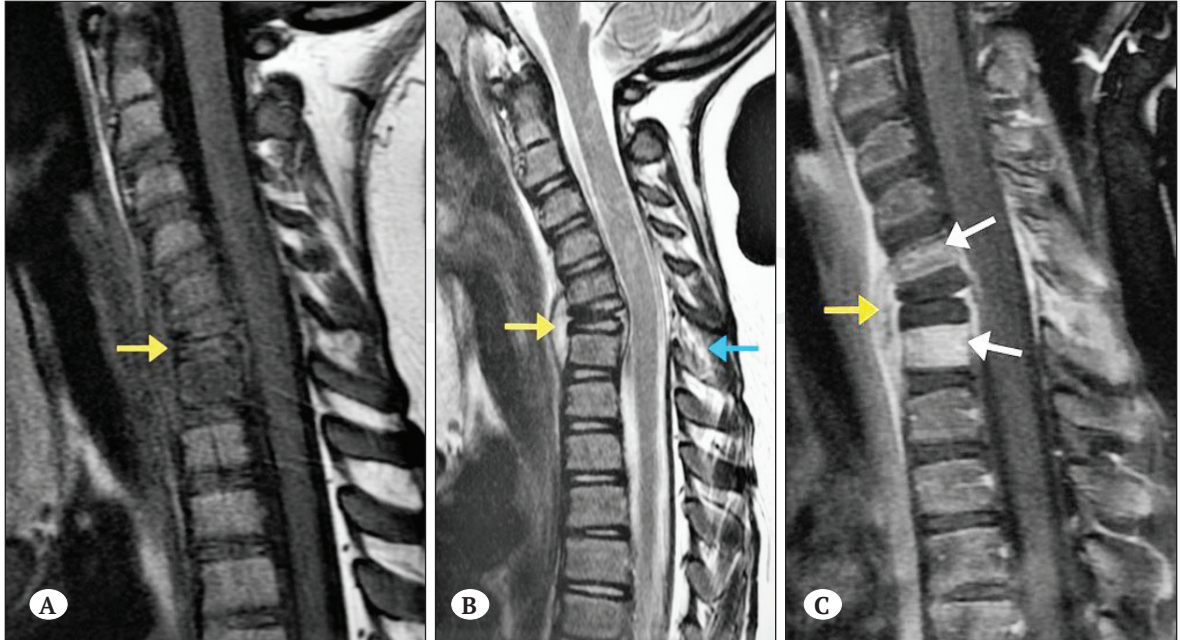
uygun olabilir. Genellikle vertebra yüksekliğinin yeniden elde edilmesi görülür. Çöken vertebra gövdesinin kalan normal dokusunun çoğu, biyopsi sırasında hasar görebilen apofiz plakasıdır, bu nedenle vertebral yüksekliğin yeniden oluşturulmasını engeller (26).

### Plazmasitoma

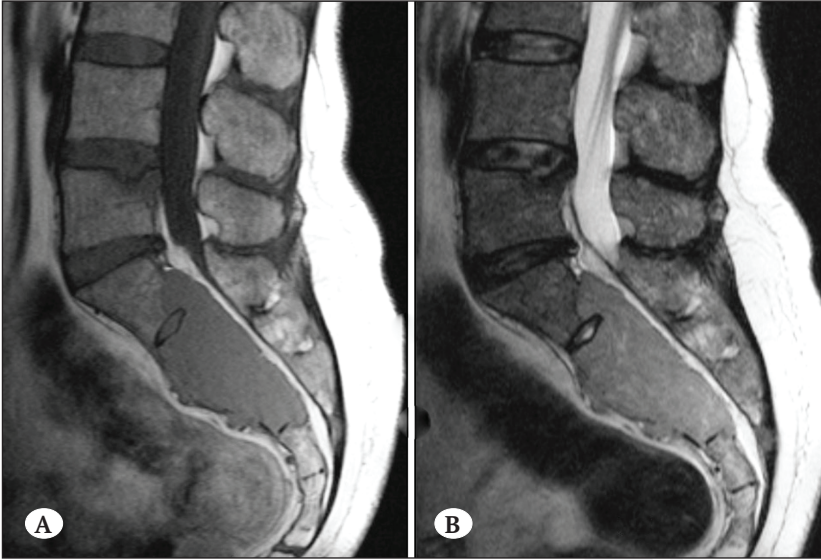
Plazmositoma, yaygın kemik iliği tutulumu olmaksızın malign plazma hücrelerinin fokal proliferasyonunu temsil eder. Bu lezyonların multipl miyelomun erken evrelerini temsil ettiği kabul edilir.

Soliter plazmositoma, plazma hücreli neoplazmaları olan hastaların %3-7'sinde görülen nadir bir tümördür. Hastaların %70'i 60 yaşın üzerindedir (27). Vertebral cisim, zengin kırmızı ilik içeriği nedeniyle plazmositomanın en sık tutulduğu yerdir, ancak tümör sıklıkla pediküllere uzanır (27,28). Plazmositoma genellikle tek bir çökmüş vertebra ile kendini gösterir.

Olguların üçte ikisinde, radyografik görünüm, karışık, ağırlıklı olarak litik bir paternle karakteristiktir (17). Tümör tercihen süngerimsi kemiğin yerini alırken kortikal kemik kısmen korunmuş veya hatta sklerotiktir, bu da içi boş bir vertebra gövdesi veya pedikül ile sonuçlanır (17). Plazmositoma dizilişindeki kortikal kalınlaşma bu tümöre özgü gibi görünmektedir ve aksiyel görüntülerde "mini beyin" görünümü ile sonuçlanmaktadır (29) (Şekil 9). Olguların üçte birinde radyografik görünüm daha az karakteristiktir ve hemanjiyoma benzeşen multistik "sabun köpüğü"



**Şekil 8.** A, B, C) Sagittal T1A ve T2A ve ilaçlı yağ baskılı T1A: C6 vertebrada vertebra plana görünümü ve uç platoların korunumu, C5 ve C7 vertebra düzeylerinde diffüz kemik iliği infiltrasyonu, posterior interspinöz ödem. Eozinofilik granüloma.



**Şekil 9.** A) Sagittal T1A ve B) sagittal T2A MR görüntüleri: S1, S2 ve S3 vertebraları tutan T1A homojen, T2A heterojen-hiperintens kitle. Plazmositoma.

görünümü veya belki de tamamen litik görünüm mevcuttur (17). Soliter sklerotik plazmositoma oldukça nadirdir ve polinöropati ile birlikte bulunabilir (30). Aksiyal iskeleti tutan birçok ekspansil tümör gibi, plazmositoma da T1 ağırlıklı MR görüntülerinde düşük sinyal yoğunluğuna, T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal yoğunluğuna ve kontrast madde sonrası T1 ağırlıklı görüntülerde homojen belirgin kontrastlanmaya sahiptir.

Fokal uç plak kırıkları plazmositomlu hastalarda iyi tanımlanmıştır (28). Plazmositomu metastazdan ayırt etmeye yardımcı olmak için intervertebral disk ve bitişik omurların tutulumu kullanılabilir (28).

Tedavi, erken teşhisin ardından teorik olarak tedavi şansı olan tam cerrahi eksizyon ve radyasyon tedavisine dayanır. Radyolojik sürveyans, tedavi etkinliğinin, lokal nükslerin, metastazların veya multipl miyelomaya dönüşümün değerlendirilmesine yardımcı olur.

### Multipl Myeloma

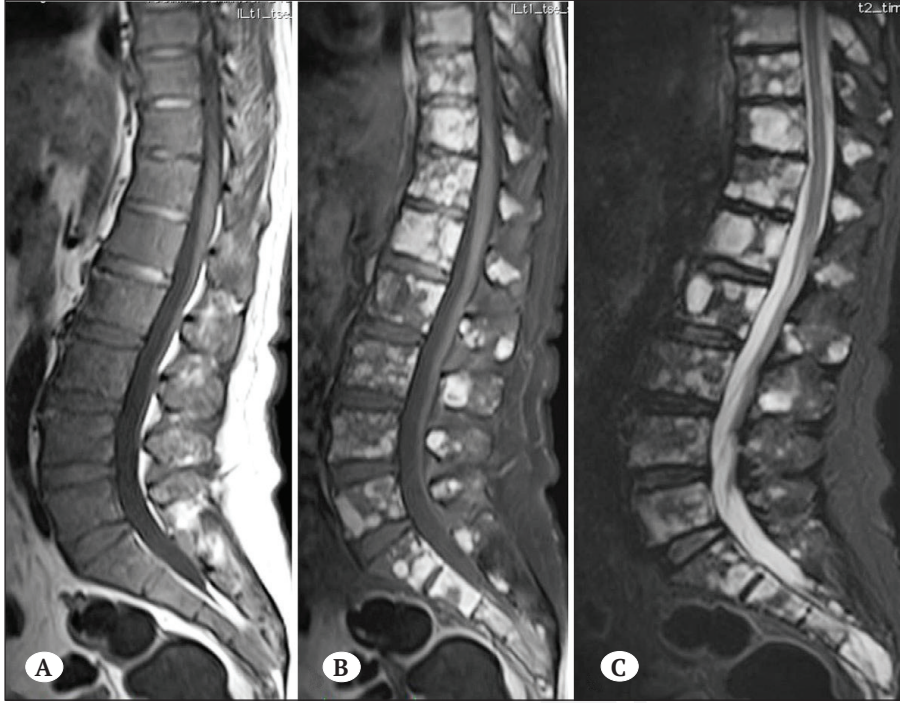
2014 yılında, Uluslararası Miyelom Çalışma Grubu (IMWG), yerleşik CRAB özelliklerine ek olarak hastalığı tanımlamak için spesifik biyobelirteçlerin ve modern görüntüleme araçlarının kullanımına izin vererek multipl miyelom (MM) için tanı kriterlerini revize etmiştir (31). Multipl miyelom (MM), 4,3 /100.000 olgu prevalansı ile erişkinlerde en sık görülen üçüncü kan kanseridir.

MM'li hastaların %80-90'ında iskelet tutulumu meydana gelir. Olguların %65'inde vertebral tutulum gözlenir (32). Multipl miyelom kafatası, omurga, pelvis, kaburgalar ve proksimal uzun kemikler dahil olmak üzere herhangi bir kemiği etkileyebilir.

Bu nedenle tam bir iskelet incelemesi kafatasının, omurganın, humerusun ve femurun postero-anterior ve lateral görünümünü ve ayrıca pelvis ve göğsün antero-posterior görünümünü içermelidir. Multipl miyelomun radyografik bulguları, reaktif sklerozu (olguların %70'i) veya yaygın osteolizisi çevreleyen iyi sınırlı fokal litik lezyonları içerir (32). Sklerotik lezyonlar daha az yaygındır ve POEMS sendromu (Polinöropati, organomegali, endokrinopati, M-protein ve deri değişiklikleri) şüphesini düşündürmelidir (33). Multipl miyelomlu hastaların %10 ile %20'si radyografide normaldir. Osteopeni ve/veya litik lezyonlarla ilişkili vertebra gövdelerinin patolojik kompresyon kırıkları yaygındır. Kemik sintigrafisi tedavinin değerlendirilmesinde yararlı değildir. Yeni veya genişleyen lezyonlar genellikle hastalığın ilerlemesi anlamına gelse de, litik kemik lezyonları nadiren düz radyografilerde iyileşme kanıtı gösterir ve rutin takip iskelet incelemesi fayda sağlamaz (34).

Semptomatik miyelom hastalarında da MR, prognostik bilgi sağlar ve şüphelenilmeyen miyelom lezyonlarını saptayabilir (34). MR'da beş farklı infiltrasyon paterni ayırt edilebilir: Bunlar minör mikroskobik plazma hücre infiltrasyonuna rağmen kemik iliğinin normal görünümü, fokal tutulum, homojen diffüz infiltrasyon, kombine diffüz ve fokal infiltrasyon ve interpozisyonlu homojen olmayan kemik iliği ile "tuz-biber" paterni yağ adaları görünümüdür. Tipik MM lezyonu T1-ağırlıklı incelemelerde hipointens ve T2-ağırlıklı incelemelerde orta derecede artmış sinyal özelliğindedir (Şekil 10).

Bununla birlikte, T2 ağırlıklı incelemelerde normal kemik iliğinin yüksek sinyal yoğunluğu nedeniyle,



**Şekil 10.** A) Sagittal T1A, B) Sagittal T1 yağ baskılı kontrastlı, C) Sagittal T2A yağ baskılı MR görüntüleri. Torakolomber vertebralarda diffüz kemik iliği infiltrasyonu. Multipl myeloma.

daha hassas bir tespit oranı için yağ baskılanması gerekir.

Anormal sinyal kemoterapi ve büyüme faktörlerinin kullanımından sonra veya normal hematopoez hiperplazisi olan genç bireylerde de gözlenebilir. Bu nedenle MR değerlendirilirken klinik durum dikkate alınmalı ve MR kemoterapiye yakın dönemde yapılmamalıdır. Diffüz kemik iliği infiltrasyonu, T1ağırlıklı imajlarda azalmış bir sinyale ve STIR sekansa artmış bir sinyale sahiptir. MRG'nin genel performansı, dinamik kontrastlı MR ve difüzyon ağırlıklı görüntüleme dizileri uygulanarak artırılır ve kemik iliği vaskülarizasyonu ve selülaritesi hakkında ek fonksiyonel bilgiler sağlar (35).

Tedavi sonrası MR görüntüleme tipik olarak kemik iliği infiltrasyonunun veya fokal lezyonların kademeli olarak kemik iliği yağı ile değiştirildiğini gösterir, ancak bu bazı fokal lezyonlarda dört veya beş yıla kadar gecikebilir (34).

FDG PET/BT, ekstrapedüller hastalığın saptanması için özellikle hassastır ve konvansiyonel radyografide sıklıkla kemik yıkımının kanıtlarından önce gelen metabolik olarak aktif lezyonların saptanmasına yardımcı olabilir (35).

Hem MR hem de FDG PET/BT, kemoterapi veya olog kök hücre transplantasyonundan sonra hastalığın doğru lokalizasyonuna izin verir ve özellikle tümör serum belirteçleri tedaviden sonra hastalık yükünün

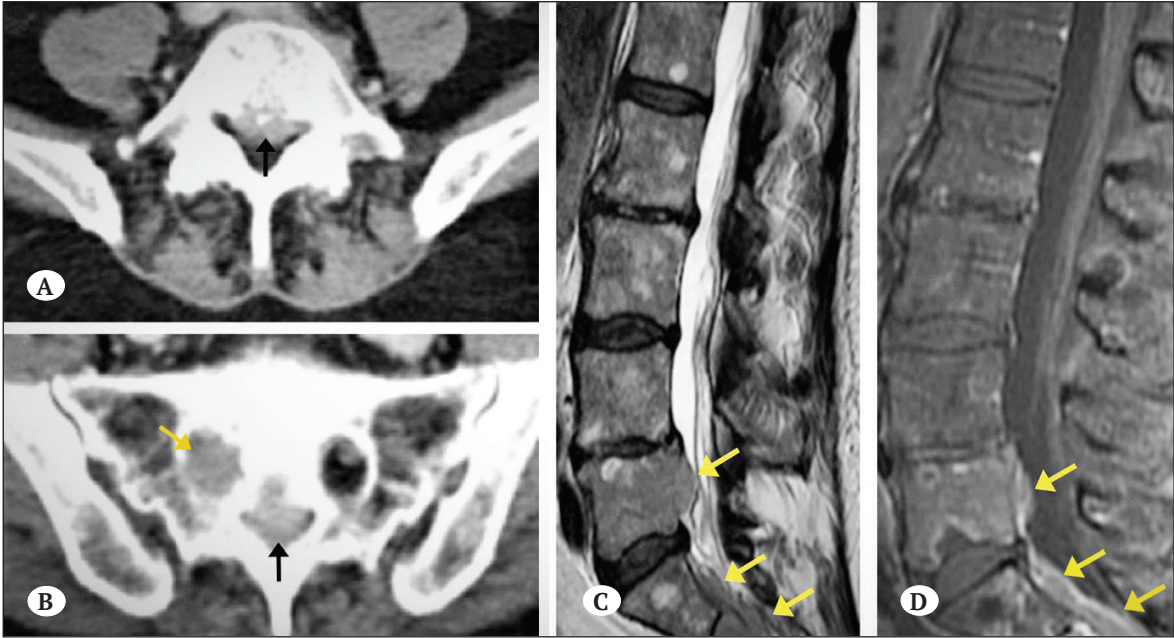
daha az güvenilir bir göstergesi olabildiğinde, tedaviyle ilgili daha ileri klinik kararları etkileyebilecek önemli prognostik bilgiler sağlayabilir (34).

### Lenfoma

Primer kemik lenfoması, non-Hodgkin lenfomanın nadir bir ektranodal belirtisidir ve tüm lenfomaların sadece %1-3'ünü oluşturur. Primer kemik lenfomaları esas olarak diffüz büyük B hücreli lenfomalardır. En yüksek prevalans, güçlü bir erkek oranıyla (8:1) 5-7. dekatlarda ortaya çıkar (19). Lenfomalarda spinal tutulum çok daha sık olarak Hodgkin hastalığı ve non-Hodgkin lenfomanın geç metastatik yayılımından kaynaklanır. Vertebral tutulumu, paraspinal, vertebral ve epidural tutulum olarak ya izole ya da kombinasyonu şeklinde ortaya çıkabilir (Şekil 11). Vertebral tutulum, komşu lenf nodlarından kemik invazyonundan çok hematojen yayılımdan kaynaklanır.

Vertebral lezyonlar sklerotik, litik veya karışık bir görünüme sahip olabilir. Hodgkin hastalığında sklerotik (fildişi vertebra) ve karışık paternler daha yaygındır. BT ve MR görüntülemesinde vertebral lenfoma görünümü genellikle spesifik değildir. Kemik sintigrafisi, hemen hemen tüm hastalarda artmış radyonüklid tutulumu gösterir. Bununla birlikte, kemik iliği replasmanı odağı ve geniş kortikal kemik yıkımı alanları olmayan çevreleyen yumuşak doku kitlesi lenfomayı düşündürür (27).





**Şekil 11.** A, B) Aksiyel BT: Spinal kanal ve sağ sakral foramende yumuşak doku lezyonu. B, C) Sagittal T2A MR ve D) ilağı T1A MR: L5-S1 ve S2 vertebra düzeylerinde hipointens lezyon ve aynı düzeylerde kontrastlanan yumuşak doku lezyonları. Lenfoma.

Lenfoma, korteks boyunca uzanan küçük vasküler kanallar yoluyla medüller boşluktan tümörün yayılmasından kaynaklanır. Ewing sarkomu gibi diğer küçük yuvarlak hücreli tümörlerde de görülebilir. Bitişik vertebra tutulumu da bildirilmiştir (36). Ezilme artefaktları nedeniyle kemik biyopsi örneklerinin patolojik incelemeleri zor olabilir ve bazen "tru-cut" biyopsiler gerekir.

### Ewing Sarkomu ve PNET

Vertebral kolon preterminal metastatik Ewing sarkomunda sıklıkla yer almasına rağmen, primer vertebral Ewing sarkomu oldukça nadirdir ve bildirilen prevalansı %3,5-15 arasındadır (37). Ewing sarkomu ve PNET, değişen derecelerde nöroektodermal farklılaşma gösteren yuvarlak hücreli sarkomlar olarak tanımlanır ve nekroz yaygındır. Primer vertebral Ewing sarkomu genellikle yaşamın 2. dekatında (ortalama yaş 19.3 yıl) görülür ve hafif bir erkek oran yüksekliği vardır (E: %62; K: %38) (37). Sakrum en sık tutulan bölgedir (%55,2), bunu lomber omurga (%25) takip eder. Servikal omurga en az etkilenen bölgedir (%3,2). Sakral olmayan omurgada lezyonların çoğunluğu (%60) vertebra gövdesine uzanan arka elemanlardan kaynaklanır. Sakral ala en sık etkilenen bölgedir (%69). Olguların %8'inde birden fazla segment tutulmaktadır (37). Disk boşlukları genellikle korunur.

Lezyonlar litik, sklerotik veya ilişkili vertebral kompresyon ile karışık olabilir. Neredeyse tüm tümörler

(%93) litiktir ve morfolojik olarak agresiftir. Tamamen sklerotik bir patern nadirdir ve nekrotik ve reaktif kemik oluşumuna karşılık gelebilir. Diğer sıra dışı görüntüleme bulguları vertebra plana, fildişi vertebra ve psödohemanjiyomdur (37,38). Spinal kanalın invazyonu yaygındır (olguların %91'i) ve genellikle büyük bir kitle ile karşılaşılır. Paraspinal komponent genellikle intraosseöz lezyondan daha büyüktür (Şekil12).

Hastalar kemoterapi ve radyoterapi kombinasyonunu alırlar. İnstabilite ve nörolojik bozukluk olan hastalarda cerrahi dekompresyon ve stabilizasyon gerekebilir.

### Vertebral hemanjiyom

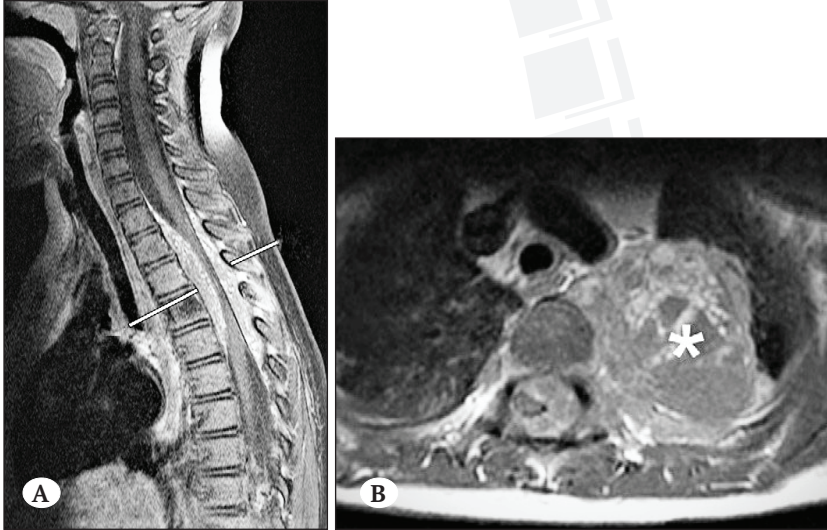
Vertebral hemanjiyom, genellikle disembriyogenetik kökenli bir kemik lezyonu veya hamartomatöz bir lezyon olarak kabul edilir. Kemik trabekülleri arasındaki medüller boşluğa infiltre eden düz, yumuşak endotelial hücrelerle kaplı ince duvarlı damarlardan oluşur. Spinal hemanjiyomlar sık görülür ve sıklıkla çoğuldur. Hemanjiomların prevalansı yaşla birlikte artıyor gibi görünmektedir ve orta yaştan sonra hafif bir kadın oranı eğilimi ile en fazladır. Hemanjiomların çoğu torasik ve lomber omurgada görülür. Genellikle vertebral cisimle sınırlıdır, ancak bazen arka elemanlara da uzanabilirler. Çoğu spinal hemanjiyom asemptomatiktir. Bazen vertebral hemanjiyomların boyutu artabilir ve omurilik ve sinir köklerini sıkıştırabilir. Kompresif vertebral hemanjiyomlar, genç eriş-

kinlerde en yüksek prevalansı ile her yaştaki hastada ortaya çıkabilir ve genellikle torasik omurgada ortaya çıkar (30).

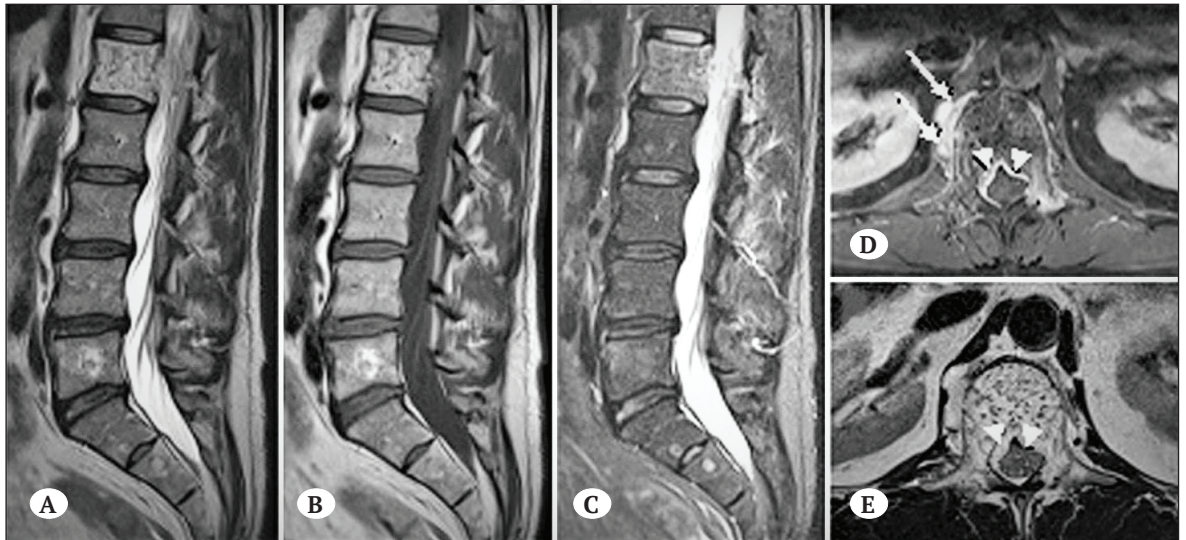
Vertebral hemanjiyomlar, abartılı dikey çizgiler veya kaba petek görünümü ile seyrekleşmeye neden olur. BT paterni, trabeküllerin enine kesitini temsil eden çoklu noktalar (polka-nokta görünümü) olarak gösterir.

Hemanjiomların histopatolojik özellikleri yüksek vaskülarite, interstisyel ödem ve serpiştirilmiş yağ mevcut olup MR görüntüleme görünümünü belirler. T1 ve T2 ağırlıklı MR görüntülerinde yüksek sinyal yoğunluğunun varlığı sırasıyla adiposit veya damar miktarı ve interstisyel ödem ile ilişkilidir.

Hemanjiomlarda kalın, düşük sinyal yoğunluklu dikey destekler görülebilir. Yağlı vertebral hemanjiyomlar bu lezyonun inaktif formlarını temsil edebilir. Oysa MR görüntüleme deki düşük sinyal yoğunluğu, omurlu sıkıştırma potansiyeli olan daha aktif bir lezyonu gösterebilir (39). Kompresif vertebral hemanjiyomların radyografik ve BT görünümü, düzensiz trabeküller ve litik alanlar ile yanıltıcı olabilir ve kötü sınırlı, genişlemiş korteks ve yumuşak doku genişlemesi ile karakterizedir (40) (Şekil 13). T1 ağırlıklı MR görüntülerinde benekli yüksek sinyal yoğunluğu, kompresif vertebral hemanjiyomların yalnızca %50'sinde beklenebilir. Kaba retiküler paternli ve ekstrasural yayımlı kompresif hemanjiyomların ayırıcı tanısı nadir hemanjiyoblastom, lenfanjiyom ve Ewing sarkomunu içerir (41).



**Şekil 12.** 3 y., kız çocuğu, yürüme güçlüğü. A) Sagittal T1A kontrastlı yağ baskılı MR. B) Aksiyel T2 MR. T5-T5 vertebral düzeyinde epidural uzanımı oluşturan sol paraspinal kitle lezyonu. Ewing sarkomu.



**Şekil 13.** A,B,C) Sagittal T2A, sagittal ilaçlı yağ baskılı T1A ve sagittal STIR MR, D, E) Aksiyel ilaçlı T1A kontrastlı T1A ve T2A: L1 vertebra korpus hemanjiyomu. 'Polka-dot görünümü' ile birlikte paraspinal ve epidural uzanımı.

Transarteriyel embolizasyon ağırlı intraosseöz hemanjiyom için etkili bir tedavidir ve dekompresif cerrahi öncesi intraoperatif kan kaybını azaltmada faydalıdır (42). Omurilik basısı ile hızlı tümör büyümesi cerrahi olarak yönetilmelidir (43). Yüksek derecede vasküler (kavernöz tip) hemanjiyomlar, omurilik kompresyonunun yetersiz kanıtına rağmen bazen belirgin bir nörolojik defisit oluşturabilir. Bu olgulardaki nörolojik defisit omurilikteki kan akışı bozukluklarına bağlanabileceğine inanılmaktadır (43). Radyasyon tedavisi, damarların obliterasyonu ve tümör küçülmesi ile tatmin edici sonuçlar verebilir (43).

### Kordoma

Kordoma, ilkel notokord kalıntılarında kaynaklanan nadir bir malign neoplazmdır. Makroskopik muayenede kordomalar, fibröz bir psödokapsül ile sınırlanan yumuşak, beyaz, multilobüle bir kitle oluştururlar (44). Karakteristik physaliphorous hücreler kordomanın ayırt edici özelliğidir (44). Kondroid kordoma kıkırdaklı farklılaşma gösterir, ancak histolojik görünümdeki bu varyasyon biyolojik görünümü etkilemez. Tümör içinde sıvı ve jelatinimsi mukoid madde, yeni ve eski kanama, nekrotik alanlar ve bazı durumlarda kalsifikasyonlar ve sekestre kemik parçaları bulunur (44).

Kordomalar, lenfoproliferatif tümörlerden sonra erişkinlerde omurganın en sık görülen primer malign neoplazmdır (10,44).

Kordomalar genellikle orta yaşın sonlarında ortaya çıkar ve en yüksek prevalansı 5-6. dekatlardadır (45). Spinal kordomalar 2:1 erkek-kadın oranına sahiptir (44). Kordomalar en sık sakrokoksigeal bölgede (%50) ortaya çıkar, bunu sfeno-okspital bölge (%35) ve vertebral cisimler (%15) takip eder. Sakrokoksigeal tümörler genellikle alt sakrum ve koksikte başlar. Spinal kordomalar servikal omurgada torasik ve

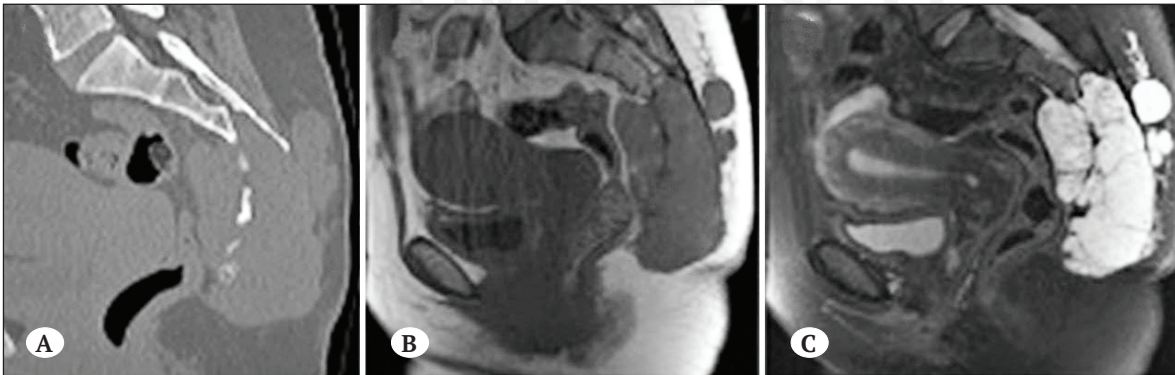
lomber bölgelere göre daha sık ortaya çıkar (44). Hareketli omurgada en sık tutulum yeri arka elementlerin korunduğu vertebra gövdesidir (44). Kordomalar yavaş büyüyen lezyonlar oldukları için klinik bulgu sıklıkla siliktir (10).

En düşündürücü bulgu, “yaka düğmesi” veya “mantar” görünümü ve “dambıl” şeklinde bir yumuşak doku kitlesi ile ilişkili, birkaç segmenti kapsayan ve diskleri koruyan vertebra gövdesinin destrüktif lezyonudur (44). Amorf kalsifikasyon alanları, mobil omurganın kordomalarının %40’ında ve sakrokoksigeal lezyonların %90’a varan kısmında görülür (10). Kordomaların çoğu, T1 ağırlıklı MR görüntülerinde kasa göre izo- veya hipointensdir. Kordomalarda görülebilen miksoid ve müsinoz koleksiyonların hemoraji odak alanları ve yüksek protein içeriği, T1 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal yoğunluğundan sorumludur (10). T2 ağırlıklı görüntülerde, çoğu kordoma, yüksek su içeriğini yansıtan yüksek bir sinyal yoğunluğuna sahiptir. Tümörün jelatinimsi bileşenlerini bölen fibröz septa, T2 ağırlıklı görüntülerde hipointens alanlar olarak görülür (Şekil 14). Hemosiderin varlığı ayrıca T2 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal yoğunluğunu da açıklar. Gadolinium bazlı kontrast madde enjeksiyonundan sonra, çoğu tümör orta derecede heterojen kontrastlanma gösterir, ancak halka ve ark geliştirmesi ve periferik opaklanma da tarif edilmiştir (44).

Kordoma düşük dereceli ve yavaş büyüyen bir tümördür ancak metastaz yapma eğiliminin düşük olmasına rağmen genellikle uzun vadede kötü prognoza sahiptir. Ölüm genellikle yerel nüks ile ilişkilidir. Prognoz, marjinal blok rezeksiyon olasılığına bağlıdır. Radyoterapi ek tedavi olarak kullanılabilir.

### Anevrizmal Kemik Kisti

Anevrizmal kemik kisti (AKK), kaynağı bilinmeyen iyi huylu bir kemik lezyonudur. Primer kemik tümör-



**Şekil 14.** A) Sagittal BT: Sakrum ve koksikte osteolitik agresif lezyon, B) sagittal T1A MR: Hipointens ve T2A yağ baskılı MR: Hiperintens lezyon. Kordoma.

lerinin %1,4-2,3'ünü oluşturan nispeten nadir bir lezyondur. Spinal olgular %3-20'sinde tutulur (46). Histolojik analizde, AKK tipik olarak osteoklast benzeri dev hücreler ve osteoid veya kemik üretimi ile bir iği hücre stroması ile ayrılan kanla dolu kistik boşluklarla karakterizedir (47). Mineralize kondroid benzeri materyal, AKK olgularının yaklaşık üçte birinde histolojik olarak mevcuttur. AKK'nin solid varyantı, tüm konvansiyonel AKK'lerin %3,4-7,5'ini oluşturan nadir bir lezyondur (47). Literatürde bildirilen üç ana hipotez, lezyonun travmatik bir subperiosteal kanamanın uygunsuz onarımının, kemiğin vasküler bozukluğunun veya önceden var olan bir lezyona kanamanın sonucu olduğunu öne sürmektedir (48). Olguların %29-35'inde önceden var olan bir lezyon tespit edilebilir. Bunlardan en yaygın olanı olguların %19-39'unu oluşturan dev hücreli tümördür (49). Diğer yaygın öncü lezyonlar arasında osteoblastom, anjiyom ve kondroblastom bulunurken, yaygın olmayan öncü lezyonlar arasında fibröz displazi, fibröz histiositoma, eozinofilik granülom, osteosarkom ve hatta metastatik karsinom bulunur (49). AKK genellikle 5 ila 20 yaşları arasında ortaya çıkar, ancak her yaşta ortaya çıkabilir. Hafif bir kadın eğilimi olabilir. Olguların %22'sinde servikal omurga, %34'ünde torasik omurga, %31'inde lomber omurga ve %13'ünde sakrum etkilenir (47). Vertebra tutulumu tipik olarak arka elemanlardadır, ancak vertebra gövdesine uzanım sıktır (%75) (49). Spinal AKK komşu vertebralara veya diske, kotlara ve paravertebral yumuşak dokuya uzanabilir (49). Semptomatoloji, tümörün boyutuna göre büyük ölçüde değişir. Çoğu hastada ağrı ve şişlik vardır ve vertebral lezyonlar sıklıkla omurilik, sinir kökü veya her ikisine birden bası ile ilgili belirti ve semptomlara neden olur (48).

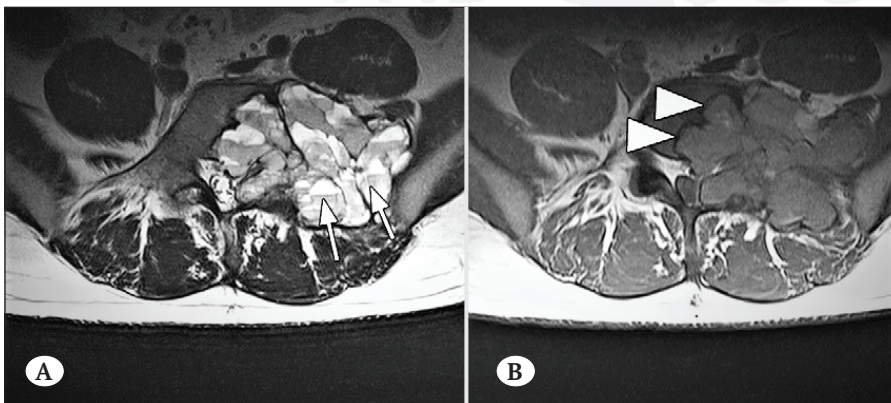
AKK'nin doğal seyrinin başlangıç, aktif, stabilizasyon ve iyileşme şeklinde dört radyolojik aşamada geliştiği tarif edilmiştir (49). İçinde başlangıç fazı, lezyon iyi tanımlanmış bir osteoliz alanı ile karakterize edilir.

Bunu, lezyonun tamamen litik bir paterni ve bazen sınırları belirsiz olduğu bir büyüme evresi takip eder. Daha sonra, stabilizasyon aşamasında, kemik korteksin olgunlaşmasının bir sonucu olarak karakteristik sabun köpüğü görünümü gelişir. BT ve MR görüntülemesinde tipik olarak iç septasyonlu iyi sınırlı bir lezyon görülür (49). Mineralize kondroid benzeri materyal sadece bol olduğunda radyografi ve BT'de görülebilir (49). AKK'lerdeki sıvı-sıvı seviyeleri sedimentasyonlu kanamanın göstergesidir ve MR görüntüleme ile daha iyi gösterilir. T1 ağırlıklı görüntülerde methemoglobine bağlı olarak artmış sinyal yoğunluğuna sahip olabilirler (10). Gadolinyum bazlı kontrast madde enjeksiyonu, AKK'ler içinde dahili septanın düzgün bir şekilde geliştiğini gösterir (Şekil 15). MR görüntülerinde lezyon sınırları, sağlam, kalınlaşmış periosteal membranın neden olduğu düşünülen düşük sinyal yoğunluklu bir halka gösterir (10). Diğer alanlar genellikle T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal yoğunluğu gösterir. Diffüz kontrastlı solid bileşenin varlığı, AKK'nin solid varyantında karşılaşılabileceği de, sekonder AKK için şüphe uyandırmalıdır. AKK'deki baskın kemik sintigrafik paterni, lezyonun periferinde belirgin ve merkezinde çok az aktivite olan ("donut" işareti) orta ile yoğun radyoizci birikimdir, bu bulgu olguların yaklaşık %64'ünde belirgindir. Ancak bu sintigrafik patern dev hücreli tümör, kondrosarkom ve telenjektatik osteosarkomda da bulunduğundan özgüllükten yoksundur.

Güncel tedavi önerileri genellikle preoperatif selektif arteriyel embolizasyon, intralezyonel eksizyon küretajı, kemik grefti ve instabilite varsa etkilenen bölgenin füzyonunu içerir.

### Dev Hücreli Tümör

Dev hücreli tümör, homojen olarak dağılmış osteoplastik dev hücrelere sahip stromal oval mononükleer hücre tabakalarından oluşur. Bu tümör, iskelet olarak olgunlaşmış hastalarda yaşamın 2.-4. dekatında,



**Şekil 15.** A) T2A, B) T1A MR görüntüleri: Sıvı-sıvı seviyesi gösteren, eksantrik yerleşimli, ekspansil lezyon. Anevrizmal kemik kisti.

kadınlarda daha sık görülür (50). Dev hücreli tümörlerin yüzde yedisi omurgada oluşur. Bu olguların %90'ında sakrum etkilenir. Tümör genellikle üst sakrumda yer alır ve sıklıkla sakral kanatta lateralizedir. Sakroiliak eklem yoluyla iliak kanada uzanabilir. Sakrumun üstünde lomber, torasik ve servikal omurga azalan sıklık sırasına göre etkilenebilir (50). Tümör genellikle vertebra gövdesinde baskındır ve sıklıkla posterior ark tutulumu vardır (50). Tümör, olguların sadece %21'inde vertebra gövdesi ve pediküllerle sınırlıdır (50). Yumuşak dokuların ekstraosseöz tutulumu olguların %79'unda görülmektedir (50). Torasik vertebranın dev hücreli tümörleri bazen posterior mediastinal neoplazmaları taklit edebilir. Vertebralar arası disk invazyonu ve komşu vertebra içine uzanması mümkündür.

Radyografi tipik olarak kortikal genişlemeye yol açan litik bir lezyon gösterir (45). Tamamen osteolitik bir model de mümkündür. BT, tümörün kenarlarında mineralizasyon olmadığını ve sklerotik bir halkanın olmadığını gösterir. Kemik sintigrafisi tüm hastalarda artmış radyoaktif tutulumunu gösterir. T1 ağırlıklı MR görüntülerinde tümör genellikle düşük ile orta sinyal yoğunluğuna sahiptir. Yüksek sinyal yoğunluğuna sahip alanlar, nispeten yeni kanamayı düşündürülebilir. Daha spesifik olarak, vertebranın çoğu dev hücreli tümörü, T2 ağırlıklı görüntülerde düşük ile orta sinyal yoğunluğuna sahiptir (51). Bu görünüm hemosiderin birikiminden ve yüksek kolajen içeriğinden kaynaklanıyor gibi görülmektedir (52). Lezyonun büyümesi vasküler beslenmesini yansıtır. Kistik alanlar, kanama odakları, sıvı-sıvı seviyeleri ve periferik düşük sinyal yoğunluklu psödokapsül de görülebilir.

Vertebranın dev hücreli tümörleri tamamen çıkarılmalıdır; ancak yerleşimleri nedeniyle bu genellikle intralezyonel sınır ile eksizyon anlamına gelir (45). Spinal kanala ve paraspinöz boşluğa uzanan lezyonların nüks oranları biraz daha yüksektir. Sarkomatöz transformasyon riski nedeniyle radyoterapi, eksik eksizyon veya lokal nüksü olan hastalar için yapılmamıştır (45).

### Fibröz Displazi

Fibröz displazi, düzensiz şekilli kemik trabekülleri ve sitolojik olarak iğsi hücrelerden oluşan fibröz bir bileşen ile karakterize iyi huylu bir fibro-osseöz lezyondur. Hem çocuklarda hem de yetişkinlerde görülür ve eşit cinsiyet dağılımına sahiptir. Vertebral tutulum nadirdir ancak poliostotik hastalıkta daha sık görülür. Lezyon sıklıkla asemptomatiktir, ancak ağrı ve kırıklar klinik spektrumun bir parçası olabilir. Radyografi ve BT genellikle "patlamış" kortikal korteksi hafif genişleten bir lezyon veya sklerotik bir çerçeveye sahip

litik bir lezyon gösterir. "Groundglass" matriksi yaygın ve karakteristiktir. Lezyonlar ayrıca kırıkda adaları içerebilir. Fibröz displazi MR görüntülemeye tipik olarak, T1 ağırlıklı görüntülerde orta ile düşük sinyal intensitesi ve T2 ağırlıklı görüntülerde değişken sinyal intensitesi özelliği gösterir (53). Fibröz displazi, kemik sintigrafisinde radyonüklid tutulumunda hafif ya da belirgin bir artış gösterir. Minimal semptomları olan hastalarda konservatif tedavi yapılabilir. Fibröz displazi nadiren sarkomatoz transformasyona uğrar. Kortikal erozyon olduğunda, özellikle ilişkili yumuşak doku kitlesi ile birlikte malign transformasyondan şüphelenilmelidir.

## PRİMER SPİNAL TÜMÖRLERİN AYIRICI TANISI

### Metastatik hastalık

Metastazlar en sık görülen vertebral tümörlerdir. Osteolitik metastazlar, osteoblastik metastazlardan daha sık görülür. Bazı metastazlar, osteoliz alanları ve skleroz alanları ile karışık bileşene sahiptir. Tipik olarak metastazlar, kortikal destrüksiyon (osteolitik lezyonlar) ile birden fazla ve değişken boyuttadır. Metastazlarda vertebral kompresyon kırığı ve epidural tümör sık görülür. Bazı yavaş büyüyen metastazlar, mineralizasyon ve sklerotik sınırları olan bir primer kemik tümörünü taklit edebilir. Osteolitik metastazlara erişkinlerde en sık akciğer, meme, tiroid, böbrek ve kolon karsinomu ve çocuklukta nöroblastom neden olur. Osteoblastik metastazlara en yaygın olarak yaşlı erkeklerde prostat kanseri, kadınlarda meme kanseri neden olur. Diğer osteoblastik metastazlara lenfoma, karsinoid tümörler, gastrointestinal sistemin müsinöz adenokarsinomu, pankreas adenokarsinomu, mesane karsinomu, nöroblastom ve çocuklukta medulloblastom neden olur.

### Paget Hastalığı

Paget hastalığı, yetişkin iskeletinde anormal kemiğin yeniden şekillenmesinin görüldüğü kronik bir metabolik bozukluğudur. 40 yaşın altındaki hastalarda nadirdir. Paget hastalığı beyaz ırkta daha sık görülür. Vertebra genişler ve tipik "resim çerçevesi" vertebra, kaba ve sklerotik periferik trabeküler patern ve merkezi osteopeni gösterir (54). Pajetik kemik iliği, heterojen bir dağılıma sahip yağlı alanlar içerir. Kemik sintigrafisi Paget hastalığının yaygınlığını gösterir. Lezyonun sarkomatöz transformasyonu %1'den daha az görülür.

### Granülatöz Spondilit

Spinal tüberküloza eşlik eden akciğer tüberkülozu olguların yaklaşık %10'unda görülür. MR görüntüleme tipik olarak, normal disk boşlukları olan, kemik

iliği ödemi ile çevrili, sentrosomatik, yuvarlak, iyi sınırlı bir apse gösterir (55). Büyük paraspinal apseler sıklıkla eşlik eder.

Bruselloz Akdeniz bölgesinde, Güney ve Orta Amerika'da ve Orta Doğu ve sıklıkla bilateral sakroilit ile ilişkilidir. Sarkoidoz, tüm spondilit olgularında sistemik hastalık varlığı ile Kuzey Avrupalılarda ve Afrikalı-Amerikalılarda daha yaygındır.

### Ekinokok Enfeksiyonu

Ekinokok enfeksiyonu, ekinokok yumurtaları içeren köpek dışkılarının yutulmasından kaynaklanır. Ekinokok türleri Güney Amerika, Orta Doğu, Orta Asya ve Afrika'da yaygındır. Hidatik kistler minimal kontrastlanma ile multiseptalı lezyonlara neden olur. Kist rüptürü anafilaksiye neden olabilir.

### SAPHO Sendromu

SAPHO (sinovit, akne, püstülozis, hiperostoz, osteitis) sendromu genç ve orta yaşlı erişkinlerde romatolojik ve deri lezyonları (seronegatif spondilartropati) ile birlikte görülür. İskelet tutulum bölgeleri sternoklaviküler eklemler (%70-90), aksiyel iskelet (%30), ve apendiküler iskelet ve eklemlerdir (%30). Kemik sintigrafisi çok hassastır ve sıklıkla çeşitli tipik tutulum bölgeleriyle ilişkili asemptomatik iskelet lezyonlarını ortaya çıkarır. Propionibacterium acnes, genellikle akne lezyonlarında bulunan mikroorganizma, SAPHO sendromunun kapsadığı manubriosternal eklem örneklerinden elde edilmiştir. Baskın radyografik özellik, değişken miktarda osteoliz ve periostitis ile birlikte sklerozdur. Hiperostoz, uzun süreli hastalıkta görülür (56).

### KAYNAKLAR

1. Greenspan A. Radiologic evaluation of tumors and tumor-like lesions. In: Orthopedic imaging: a practical approach. 4th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins, 2004; 529-570
2. Buhmann-kirchhoff S, Becker C, Duerr HR, et al. Detection of osseous metastases of the spine: comparison of high resolution multi-detector-CT with MRI. Eur J Radiol 2009;69(3):567-73
3. Doshi AH, Pawha PS, Zhadanov SI et al. Contrast-enhanced Dixon fat-water separation imaging of the spine: added value of fat, in-phase and opposed-phase imaging in marrow lesion detection. J Comput Assist Tomogr 2016;40(6):985-90.
4. Castellazzi G, Curti A, Stradiotti P, et al. Metal-related artifacts in instrumented spine. Techniques for reducing artifacts in CT and MRI: state of the art. Eur Spine J 2009;18(Suppl 1):102-8.
5. Cassar-Pullicino VN, Davies AM, Davies M, McCall IW, Tyrrell PN. The diagnostic accuracy of MR imaging in osteoid osteoma. Skeletal Radiol 2002; 31(10):559-569

6. Assoun J, Railhac JJ, Richardi G, et al. Osteoid osteoma: MR imaging versus CT. Radiology 1994;191(1):217-223.
7. Chivers FS, Liu PT, Roberts CC, Schultz CJ, Beauchamp CP. Imaging of osteoid osteoma with dynamic gadolinium-enhanced MR imaging. Radiology 2003; 227(3):691-700.
8. Greenspan A. Benign bone-forming lesions: osteoma, osteoid osteoma, and osteoblastoma—clinical, imaging, pathologic, and differential considerations. Skeletal Radiol 1993;22(7):485-500.
9. Lucas DR, McLeod RA, O'Connor MI, Sim FH, Unni KK. Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases. Hum Pathol 1994;25(2):117-134.
10. Andrews CL, Flemming DJ, Murphey MD, Smith WS, Smirniotopoulos JG, Temple HT. Primary tumors of the spine: radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 1996;16(5):1131-1158.
11. Natali C, Saifuddin A, Shaikh MI, Pringle J, Sherazi Z. Spinal osteoblastoma: CT and MR imaging with pathological correlation. Skeletal Radiol 1999; 28(1):33-40.
12. Nemoto O, Moser RP Jr, Van Dam BE, Aoki J, Gilkey FW. Osteoblastoma of the spine: a review of 75 cases. Spine 1990;15(12):1272-1280
13. Ilaslan H, Sundaram M, Shives TC, Unni KK. Primary vertebral osteosarcoma: imaging findings. Radiology 2004;230(3):697-702.
14. Choi JJ, Flemming DJ, Gannon FH, Kransdorf MJ, Murphey MD. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. Radio Graphics 2000;20(5):1407-1434.
15. Albrecht S, Crutchfield JS, SeGall GK. On spinal osteochondromas. J Neurosurg 1992;77(2):247-252.
16. Gille O, Pointillart V, Vital JM. Course of spinal solitary osteochondromas. Spine 2005;30(1):E13-E19.
17. Awwad EE, Khosla A, Martin DS. The solitary intraspinal vertebral osteochondroma: an unusual cause of compressive myelopathy—features and literature review. Spine 1999;24(1):77-81.
18. Arora R, Deol PS, Mahapatra AK, Mehta VS, Sarkar C, Sharma MC. Osteochondroma of the spine: an enigmatic tumor of the spinal cord—a series of 10 cases. J Neurosurg Sci 2002;46(2):66-70.
19. Ilaslan H, Motamedi K, Seeger LL. Imaging of the lumbar spine neoplasms. Semin Ultrasound CT MR 2004;25(6):474-489
20. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK. Vertebral chondroblastoma. Skeletal Radiol 2003;32(2):66-71.
21. Jee WH, Park YK, McCauley TR, et al. Chondroblastoma: MR characteristics with pathologic correlation. J Comput Assist Tomogr 1999;23(5):721-726.
22. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, et al. Imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 2003;23(5):1245-1278.
23. Boriani S, Bandiera S, De Iure F, et al. Chondrosarcoma of the mobile spine: report on 22 cases. Spine 2000;25(7):804-812.

24. Bjerkeheggen B, Lloret I, Server A,. Primary spinalchondrosarcoma: radiologic findings with pathologic correlation. *Acta Radiol* 2006;47(1):77–84
25. McLeod RA, Shives TC, Unni KK, Schray MF. Chondrosarcoma of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71(8):1158–1165.
26. Han CS, Chang H, Lee CK, Lee CS, Shin HY, Yeom JS. Langerhans' cell histiocytosis of the spine: analysis of twenty-three cases. *Spine* 1999;24(16):1740–1749.
27. Bossard P, Laredo JD, el Quessar A, VuilleminBodaghi V. Vertebral tumors and pseudotumors. *Radiol Clin North Am* 2001;39(1):137–163, vi.
28. Saifuddin A, Shah BK, Price GJ. Magnetic resonance imaging of spinal plasmacytoma. *Clin Radiol* 2000;55(6):439–445
29. Helms CA, Major NM, Richardson WJ. The "minibrain": plasmacytoma in a vertebral body on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 2000;175(1):261–263.
30. Assouline E, Gelbert F, Laredo JD, Wybier M, Merland JJ, Tubiana JM. Vertebral hemangiomas: fat content as a sign of aggressiveness. *Radiology* 1990;177(2):467–472
31. Zamagni, E and Cavo, M. The role of imaging techniques in the management of multiple myeloma. *Br J Haematol*. 2012 Dec; 159(5): 499–513.
32. Dispenzieri, A, Kyle, RA, Lacy, MQ, et al. POEMS syndrome: Definitions and long-term outcome. *Blood*. 2003 Apr 1; 101(7): 2496–506.
33. Hanrahan CJ, Koppula B, Kaptuch J. Imaging of multiple myeloma: usefulness of MRI and PET/CT. *Semin Ultrasound CT MR*. 2013 Dec;34(6): 566–77.
34. Dutoit, JC, Vanderkerken, MA and Verstraete, KL. Value of whole-body MRI and dynamic contrast enhanced MRI in the diagnosis, follow-up and evaluation of disease activity and extent in multiple myeloma. *Eur J Radiol*. 2013 Sep; 82(9): 1444–52.
35. Agarwal, A, Ferraro, R, Martin-Macintosh, EL, Peller, PJ and Subramaniam, RM. MR imaging and PET/CT in diagnosis and management of multiple myeloma. *Radiographics* 2015;35(2):438.54.
36. McRae GA, Mulligan ME, Murphey MD. Imaging features of primary lymphoma of bone. *AJR Am J Roentgenol* 1999;173(6):1691–1697
37. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol* 2004;33(9):506–513
38. Bemporad JA, Chaloupka JC, Duncan C, Sze G. Pseudohemangioma of the vertebra: an unusual radiographic manifestation of primary Ewing's sarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20(10):1809–1813
39. Antoun NM, Cross JJ, Laing RJ, Xuereb J. Imaging of compressive vertebral haemangiomas. *Eur Radiol* 2000;10(6):997–1002.
40. Boetefuer IC, Hochmuth A, Mendez JA, Schumacher M. Radiologic appearance of a primary vertebral lymphangioma. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23(10):1665–1668
41. Acosta FL Jr, Chin C, Tihan T, Weinstein PR, et al. Current treatment strategies and outcomes in the management of symptomatic vertebral hemangiomas. *Neurosurgery* 2006;58(2):287–295
42. Mirzoyeva GM, Pastushyn AI, Slin'ko EI. Vertebral hemangiomas: diagnosis, management, natural history and clinicopathological correlates in 86 patients. *Surg Neurol* 1998;50(6):535–547
43. De Schepper AM, Drevelengas A, Smolders D, Vanhoenacker F, Wang X. Value of MRI in the diagnosis of non-clival, non-sacral chordoma. *Skeletal Radiol* 2003;32(6):343–350
44. Currier BL, Papagelopoulos PJ, Shaughnessy WJ, et al. Aneurysmal bone cyst of the spine: management and outcome. *Spine* 1998;23(5):621–628.
45. Flemming DJ, Gannon FH, Murphey MD, Nomikos GC, Temple HT, Kransdorf MJ. Imaging of giant cell tumor and giant cell reparative granuloma of bone: radiologic-pathologic correlation. *Radio Graphics* 2001; 21(5):1283–1309
46. Satoh T, Suzuki M, Nishida J, et al. Solid variant of aneurysmal bone cyst of the cervical spine. *Spine* 2004;29(17):E376–E381
47. DiCaprio MR, Camp RL, Murphy MJ. Aneurysmal bone cyst of the spine with familial incidence. *Spine* 2000;25(12):1589–1592.
48. Kransdorf MJ, Sweet DE. Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164(3):573–580
49. Boriani S, Biagini R, Currier B, Hart RA, Weinstein JN. A system for surgical staging and management of spine tumors: a clinical outcome study of giant cell tumors of the spine. *Spine* 1997;22(15):1773–1783
50. Sanjay BK, Sim FH, Unni KK, McLeod RA, Klassen RA. Giant-cell tumours of the spine. *J Bone Joint Surg Br* 1993;75(1):148–154.
51. Cho EY, Chung HW, Kwon JW, et al. MRI findings of giant cell tumors of the spine. *AJR Am J Roentgenol* 2007;189(1):246–250
52. Atri S, Gogia N, Marwaha V, Gulati M, Gupta R. Fibrous dysplasia localized to spine: a diagnostic dilemma. *Skeletal Radiol* 2007;36(suppl 1):S19–S23
53. Gannon FH, Motamedi K, Mulligan ME, Murphey MD, Resnik CS, Smith SE. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. *Radio Graphics* 2002;22(5):1191–1216.
54. Bernaerts A, De Schepper, De Vuyst D, Gielen J, Vanhoenacker F. AM. Imaging features of musculoskeletal tuberculosis. *Eur Radiol* 2003;13(8):1809–1819.
55. Capellades J, Grive E, Pedraza S, Rovira A, Rivas A. Radiologic findings in two cases of acute Schmorl's nod. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20(9):1717–21
56. Rajkumar, SV. Updated diagnostic criteria and staging system for multiple myeloma. *Am Soc Clin Oncol Educ Book*. 2016; 35: e418–423.

# 5 OMURİLİK (İNTRAMEDÜLLER, EKSTRAMEDÜLLER VE SPİNAL KANAL İÇİ YUMUŞAK DOKU) TÜMÖRLERİNDE RADYOLOJİK İNCELEMELER

Ayşe Nur Şirin Özcan, Leman Günbey Karabekmez

Omurga bölgesi tümörleri bütünüyle değerlendirildiğinde, lokalizasyona göre sıklık sıralamasında yetişkinlerde birinci sırada ekstradural tümörler, ikinci sırada intradural-ekstramedüller tümörler son olarak ise intramedüller tümörler yer alır. Ekstradural tümörler kemik, disk ve paraspinal yumuşak doku kaynaklı tümörlerdir ve genel olarak en sık neden metastazdır. Çocuklarda bu sıralama farklıdır ve intramedüller tümörler ilk sırada yer alır.

Görüntüleme öncelikle Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ya da Bilgisayarlı Tomografi (BT) kullanılır. Ek olarak DSA hemanjioblastomların vaskülarizasyonunu göstermekte ve hipervasküler lezyonların embolizasyonun da kullanılabilir (6).

## Direkt Grafi

Omurilik tümörlerinin görüntülemesinde direkt grafi kısıtlı bir yere sahiptir. Direkt grafi ile yalnız büyük boyuttaki lezyonların yol açtığı kemik değişiklikleri görülebilir. Kemikte yavaş büyüme bulgusu yeniden şekillenme (remodelling) benign tümör, kemikte destrüksiyonu ise malign tümör bulgusudur. Komşu kemik destrüksiyonu spinal düzeyde daha çok metastaz bulgusudur.

## Bilgisayarlı Tomografi

BT'nin rolü kemik tutulumu ön planda olan tümörlerde (kemik metastazı, primer kemik lezyonu) daha fazlayken, omurilik tümörlerinde tamamlayıcı tetkik olarak kullanılır. Yumuşak doku rezolüsyonu daha iyi olan yeni jenerasyon tomografi cihazlarında omurilik tümörleri görülebilse de küçük boyutlu lezyonların gözden kaçabileceği ve lezyon kompartman ayırımının tomografide net yapılamayacağı akılda tutulmalıdır. MRG çekilemeyen durumlarda lezyon değerlendirmesi yalnız BT ile yapılacaksa kemik penceresine ek olarak yapılan yumuşak doku penceresi değerlendirmesinin önemi artmaktadır.

Omurilik tümörlerinde BT kullanımı birkaç madde hâlinde incelenebilir.

- Kemik komşuluğundaki, benign, yavaş büyüyen lezyon bulgusu olan yeniden şekillenmenin gösterilmesi amacıyla kullanılabilir. Bulgu kemik yapıda destrüksiyon olmadan meydana gelir. Özellikle şivannomlarda nöral foramenlerde genişleme şeklinde görülür. Nöral foramenler dışında ek olarak kemik spinal kanalda genişleme ve vertebra korpusunda yeniden şekillenme görülebilir.
- Bir malignite bulgusu olarak tümör komşuluğundaki kemik yapılarda destrüksiyon araştırılması.
- Lezyon içi kalsifikasyon-ossifikasyon tespiti.
- Operasyon öncesi spinal kemik anatomisi değerlendirilmesi

## Manyetik Rezonans İnceleme

Omurilik tümörlerinde MRG öncelikli inceleme yöntemidir.

Hasta MRG çekilmeden önce MRG kontrendike durumların tespiti gerekir.

MRG Çekimi için

- İmplant edilebilir kardiyak elektronik cihazlar (Pacemaker, implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör, kardiyak resenkronizasyon terapi cihazı) genel olarak kontrendikedir. Son zamanlarda MRG uyumlu cihazların kullanımı başlamıştır. Üretici firmadan bilgi alınmalı.
- İmplant edilebilir nörostimülasyon sistemleri, Spinal stimülatörler, Kohlear implantlar üretici firmalar aksini belirtmediği sürece MRG çekimi için kontrendikedir.
- Vücut içinde metalik yabancı cisim öyküsü mevcut ise öncesinde röntgen çekilmesi gerekir. Direkt



grafide metalik materyal görülmesi, yabancı cisim içinde demir komponentini düşündüreceğinden MRG çekimi için kontrendikedir.

- İlaç infüzyon pompaları, Swan-Ganz kateteri, piersingler MRG için kontrendikedir.
- Serebral arter anevrizma klipsleri: anevrizma klipsinin ferromanyetik olup olmamasına göre karar verilir. Son zamanlarda kullanılan anevrizma klipsleri MR uyumludur fakat 2000 yılı öncesi klipsler için bu risk fazladır. Klips markasının bilinmesi gereklidir.
- Metalik materyal içeren implantlar: Amerika ve Avrupa kökenli materyeller son 30 yıldır non-ferromanyetik materyallerden üretilir ve MRG uyumludur.

Omurilik tümörlerinde MRG çekiminde doğru sekans kullanımı önemlidir. Rutin spinal MRG çekimi merkezler arası farklılık gösterse de 3 temel sekansı içerir: Aksiyel T2 Ağırlıklı (T2A), Sagittal T2A, Sagittal T1 Ağırlıklı (T1A). Omurilik tümörlerinde rutin sekanslar yetersizdir. İncelemeye yağ baskılı sekanslar (STIR ya da yağ baskılı T2A) ve kontrast sonrası aksiyel- sagittal yağ baskılı T1A incelemeler mutlaka eklenmelidir.

Omurilik tümörlerinde doğru ayırıcı tanı için radyolojinin öncelikli rolü lezyon için kompartman lokalizasyonunun yapılmasıdır. Doğru lokalizasyon ayırımı doğru ayırıcı tanı ve cerrahi teknik seçimi için gereklidir. Lezyonun ekstradural-intradural, ekstramedüller- intramedüller ayırımı yapılmalıdır. Bu ayırım için MRG görüntüleme ideal yöntemdir. Şekil 1'de yerleşimlerine göre spinal tümörler izlenmektedir.

## İNTRADURAL-İNTRAMEDÜLLER TÜMÖRLER

İntramedüller alanda açık ara en sık görülen tümörler ependimom, astrositom ve hemanjioblastomdur. Astrositom pediatrik yaş grubunda, ependimom ise erişkinlerde en sık görülen intramedüller tümördür.

Özellikle servikal ve torakal düzeyler değerlendirilirken intramedüller tümör tanısını koymadan önce, genç ve erken orta yaş hastalarda demyelinizan hastalık ve myelit ayırıcı tanıda akılda hep tutulmalıdır. Demyelinizan hastalıklarda genellikle spinal düzeyde birden fazla lezyon ve eşlikçi beyin lezyonu görülür fakat çok nadir olarak hastalar tek spinal lezyonla da prezante olabilir. İntramedüller tümörlerden ayırd edilmesi gereken diğer patolojiler ise transvers myelit, kavernom, spinal kord enfarkt ve spinal kord apsesidir.

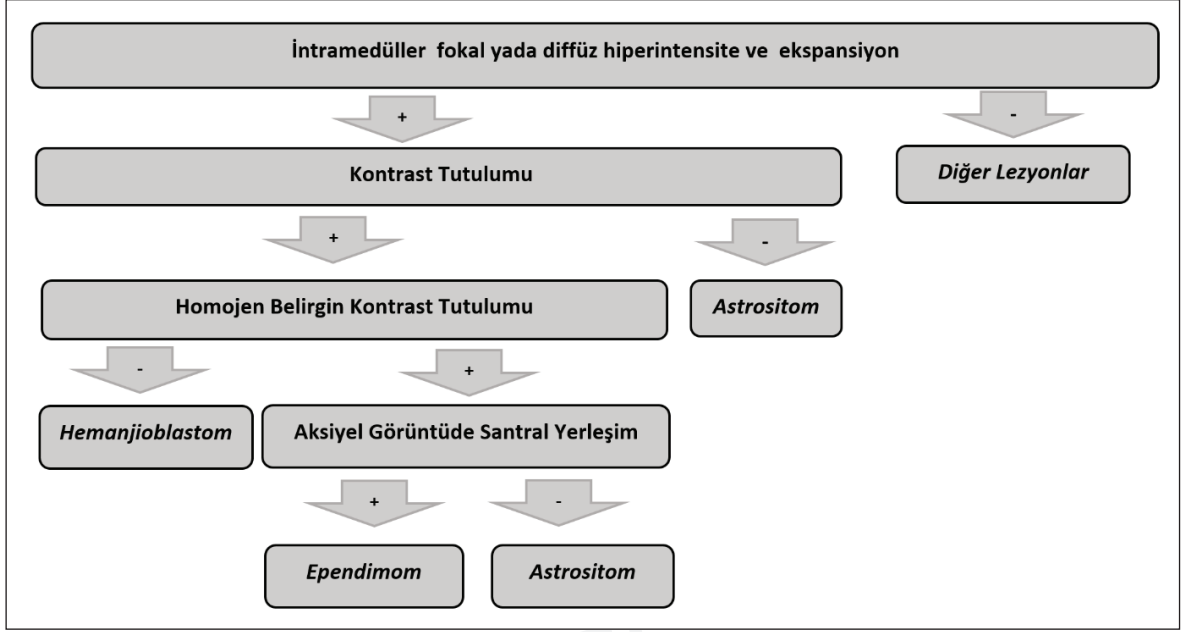
Nörofibromatozis (NF) ve Von-Hippel Lindau (VHL) intramedüller tümörlerle ilişkili iki genetik hastalıktır. İntramedüller tümörlerden; NF 1 de astrositom, NF 2 de ependimom, VHL da ise hemanjioblastom sıklığı artar.

İntramedüller tümörler spinal tümörler içinde radyolojik tanısı en zor olan gruptur. Arima ve ark. intramedüller tümörler için bu patolojilerin büyük kısmını oluşturan ependimom, astrositom ve hemanjioblastomu kapsayan bir sınıflama yapmışlardır. MRG temelli bu basit diagnostik algoritmda lezyon intensitesi, spinal kord ekspansiyonu, kontrastlanma paterni göz önünde tutularak intramedüller tümörlere %89 oranında doğru tanı koyabilmişlerdir (1). Fakat bu çalışmanın kısıtlı sayıda vaka ile yapıldığı göz önünde tutulmalıdır. Şekil 2'de Arima ve ark.'nın çalışmalarında oluşturdukları basit tanısal algoritma görülmektedir.

İntramedüller Tümörler	İntradural Ekstramedüller Tümörler	Kauda Ekuina/Filum Terminale Tümörleri
Ependimom	Menenjiom	Miksopapiller Ependimom
Astrositom	Sinir Kılıfı Tümörleri	Sinir Kılıfı tümörleri
Pilositik Astrositom	Leptomeningeal Metastaz	Dural Metastaz
İntramedüller Metastaz	Lipom/Dermoid/Epidermoid	Paraganglioma
Ganglioglioma		Hemanjioblastom
Hemanjioblastom		Ganglioglioma
Glioblastom		Lipom/Dermoid/Epidermoid
Lösemi/Lenfoma		Lösemi/Lenfoma

Şekil 1. Yerleşim lokalizasyonuna göre spinal kitleler.

## MRG temelli Basit Algoritma



Şekil 2. Arima ve ark.nın intramedüller lezyonlar için geliştirdiği MRG temelli tanısal algoritma (1).

## EPENDİMOM

Erişkinlerdeki en sık, çocuklarda 2. sıklıkta görülen intramedüller tümördür. Ependimom santral spinal kanalı ya da filum terminaleyi döşeyen ependimal hücrelerden köken alır. Santral spinal kanal kaynaklı ependimomlar en sık servikal seviyede görülür.

Ependimomlar WHO 2016 CNS sınıflamasına göre grade I subependimom ve mikropapiller ependimom; grade II ependimom, RELA füzyon-pozitif ependimom (grade II ve grade III); grade III anaplastik ependimom olarak sınıflandırılır. RELA füzyon-pozitif ependimom spinal düzeyde görülmez. Anaplastik ependimom ise nadir görülür, tüm spinal ependimomların yalnız %3 nü oluşturur.

MRG de T1A serilerde izo-hipointens, T2A serilerde izo-hiperintens izlenir. Hemoraji içerebilir. Hemoraji komponenti subakut evrede ise T1A incelemede hiperintens alanlar da barındırabilir. %20-45 vakada hemoraji nedeni ile T2A incelemede hipointens rim (cap sign) bulunur ve ependimom tanısında yüksek tanısallığa sahiptir (4-6). Lezyon çoğunlukla santral lokalizasyondadır (11). Şekil 3 de tipik santral yerleşimli kitle görülmektedir. Radyolojik olarak özellikle astrositomlardan ayırt edici özelliği, komşu sağlıklı parankimi infiltre etmeden deplase etmesidir. Bu özelliği cerrahi çıkarılabilirliğini kolaylaştırmaktadır (6). Diffüzyon tensör görüntüleme tümörün traktuslarda kesilmeye değil, itilmeye yol açtığı görüle-

bilir. Ependimomların kontrast tutulumu homojen ya da heterojen olabilir düşük yoğunlukta da olsa çoğunlukla kontrast tutulumu gösterir.

Ependimomlarda eşlik eden kist sıklıkla polar yerleşimlidir. İntratümöral kist daha nadirdir ve daha sıklıkla astrositomlarda görülür (3,6).

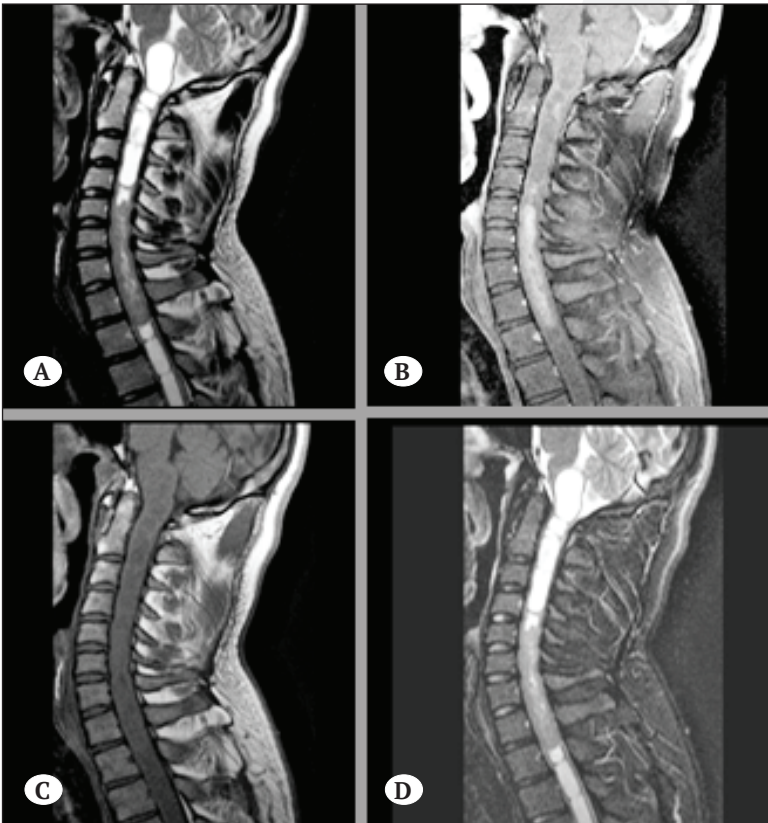
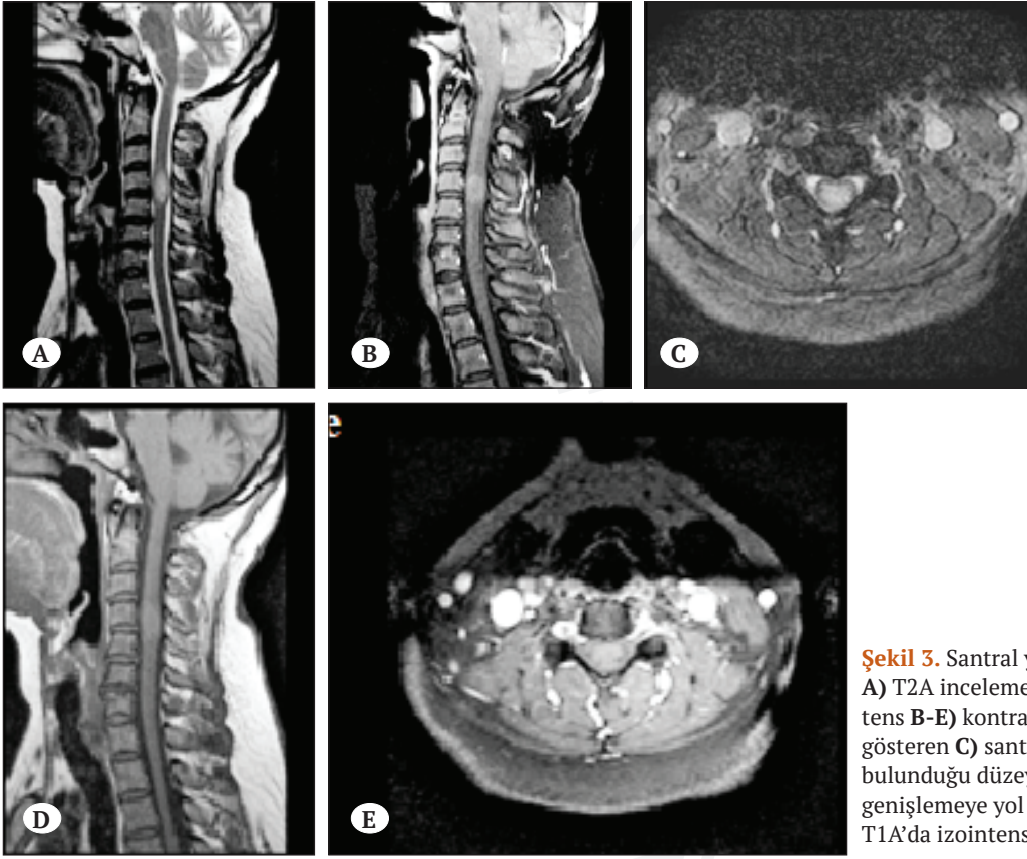
Kim ve ark. farklı MRG bulgularını karşılaştırdıkları çalışmalarında santral lokalizasyon, kontrastlanma, hemoraji ve cap signın ependimomlarda daha sık görüldüğünü ama ependimomu astrositomlardan ayırabilen bağımsız değişkenin yalnız siringohidromyeli olduğunu göstermişlerdir (4). Şekil 4'de ependimom ve eşlik eden siringohidromyeli görülmektedir.

## ASTROSİTOM

Astrositik glial hücrelerden köken alan bu tümörlerden düşük evre olan pilositik (WHO1) ve fibriller (WHO2) tipleri spinal kordda daha sık görülür. %10-15 oranında ise anaplastik astrositom görülür. Spinal kordda glioblastom çok nadirdir.

Birden fazla vertebra boyunca vertikal uzanan kitle şeklinde görülür, bu uzanım genelde 4 vertebra boyunu geçmez. Holokord tümör olarak isimlendirilen uzun tutulumlu tipi pilositik astrositomun özel bir formu olup, çocuklarda ve nadir görülen bir subtiptir.

Astrositomlar, MRG de T1 ağırlıklı serilerde hipointens, T2 ağırlıklı serilerde hiperintens görülür.



Desantralize yerleşimlidir ve ependimomlardan farklı olarak hemoraji çok nadir görülür. Kontrast tutulumu heterojendir. Ependimomlara kıyasla kontrast tutulumu daha azdır, hatta %30 oranında kontrast tutulumu görülmeyebilir (9). Şekil 5'de kontrast tutulumu göstermeyen kordda ekspansiyona neden patoloji sonucu astrositom ile uyumlu kitle görülmekte. Kontrast tutulumu göstermeyen bu vaka benzeri durumlarda ayırıcı tanıda transvers myelit akılda tutulmalıdır.

Diffüzyon tensör görüntüleme grade 2-4 astrositomların infiltratif paterni nedeni ile traktuslarda kesilmeye neden olur. Piloitik astrositomlarda ise ependimomlarla benzer şekilde traktuslarda itilme görülür.

Astrositomların çocuklarda görülen sık tipi pilositik astrositom bulguları diğer astrositomlardan farklı olarak ve ependimomlara benzer olarak iyi sınırlıdır, kontrast tutulumu ön plandadır, kistik ve hemorajik değişiklikler içerebilir. Piloitik astrositom tek başına çocuklardaki en sık görülen intramedüller tümördür (10).

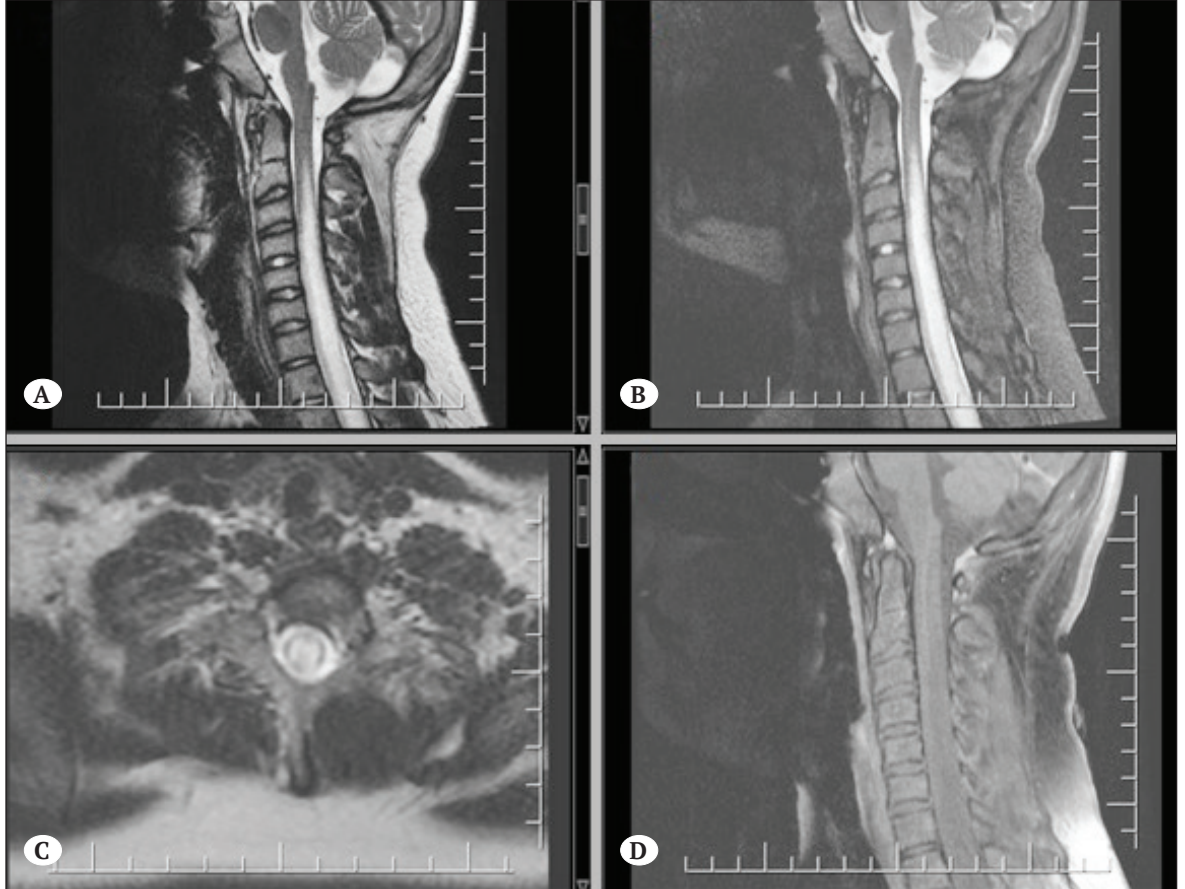
## HEMANJİOBLOSTOM

Hemanjioblastomlar düşük gradeli (WHO grade I) neoplazmlardır. Tüm intramedüller spinal tümörlerin %2-8'ni oluşturur (8). Spinal hemanjioblastomlar genellikle intramedüller yerleşimlidirler, daha nadiren spinal sinir köklerinden çıkarak kauda ekuina yerleşimli olabilirler.

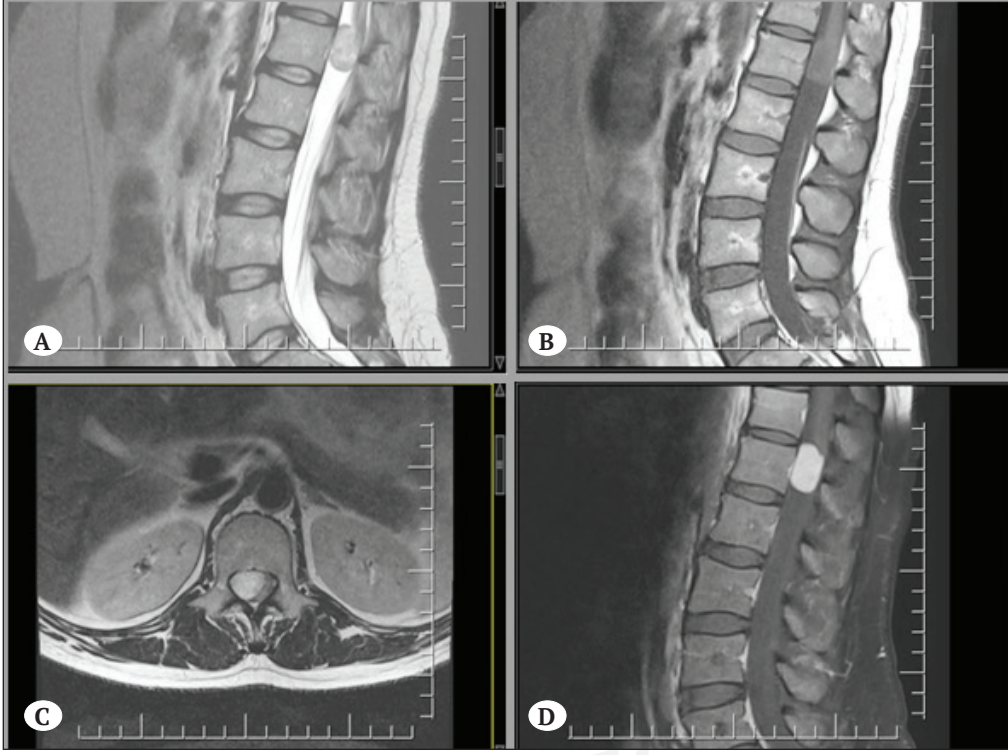
Lezyon T1A incelemelerde hipo-izointens, T2A incelemelerde hiperintens görülür (Şekil 6). Spinal kordun posterior ya da posterolateralinde yerleşik iyi sınırlı lezyonlardır. Genellikle küçük boyutlu yoğun homojen kontrast tutan lezyon şeklinde görülür, nadiren büyük boylara ulaşan lezyonlarda kontrast tutulumu heterojendir. Eşlik eden kist ve sirinks sık görülür. Kist intensitesi içeriğindeki proteinöz materyal nedeniyle değişkendir.

## İNTRAMEDÜLLER METASTAZ

Genel kanı intramedüller metastazların çok nadir görüldüğü yönündedir fakat son zamanlarda bazı postmortal çalışmalar sanıldığından fazla görül-



**Şekil 5.** Kontrast tutulumu göstermeyen transvers myelit taklitçisi spinal kord astrositomu. A) sagittal T2A inceleme B) sagittal STIR inceleme C) aksiyel T2A inceleme D) sagittal postkontrast T1A yağ baskılı inceleme.



**Şekil 6.** A) sagittal T2A B) sagittal T1A C) aksiyel T2A D) sagittal yağ baskılı T1A incelemede kauda ekuina lifleri arasında homojen kontrast tutulumu gösteren kitle lezyonu.

düğünü hızlı progres nedeni ile tanı almadığını ön görmektedir.

### İNTRADURAL EKSTRAMEDÜLLER TÜMÖR

İntradural ekstramedüller alanda da temel görüntüleme yöntemi MR dır. Spinal kanal tümörlerinin çoğunluğu intradural ekstramedüller yerleşimlidir (7).

Bu yerleşimde en sık görülen tümörler menenjiom ve sinir kılıfı tümörleridir. İntradural-ekstramedüller alan değerlendirilirken cauda ekuina ayrı değerlendirilmeli bu düzeyde en sık görülen lezyonun mikso-papiller ependimom ve paraganglioma olduğu akılda tutulmalıdır.

### MENENJİOM

Spinal menenjiomlar %80 torasik, %15 servikal %5 lomber seviyeden köken alırlar. Spinal menenjiomlar çocuklarda çok nadirdir; 100 den az vaka bildirilmiştir. Genç erişkinde daha agresif olup, görüldüğünde NF2 ekarte edilmelidir.

Genellikle spinal kordun lateralinde (%68) yerleşim gösterir. Menenjiomlar T1A incelemede hipo-izo-intens T2 incelemede hafif hiperintensdir. Spinal menenjiomlar nadiren kalsifiye olur (%1-5) ve kal-

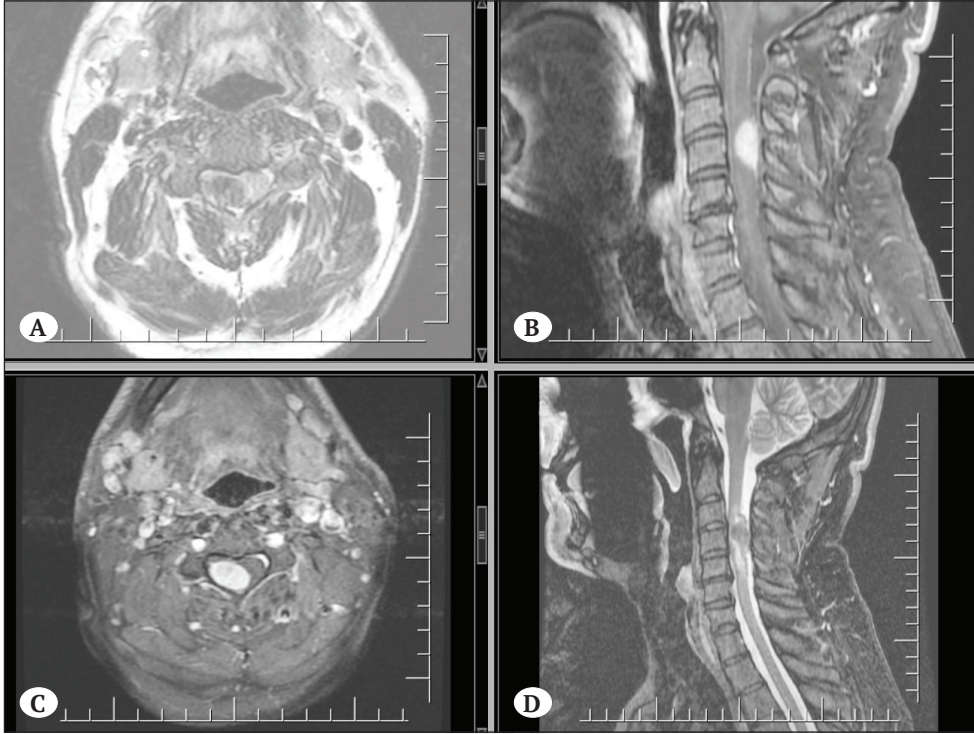
sifiye komponentler T2A incelemede hipointensite oluşturur. Kalsifiye kesim BT incelemede kesin olarak gösterilir. Kalsifikasyon spinal menenjiomda cerrahi morbidite riskini artırır.

### SİNİR KILIFI TÜMÖRLER (ŞIVANNOM, NÖROFİBROM)

Nörofibrom ve şivannom sinir kılıfından köken alır. Radyolojik olarak ayrımı zordur ve çoğu kez mümkün değildir.

Her iki tümörde de BT’de nöral foramende genişleme, vertebra korpusunda remodeling (scalloping) görülür. Her iki lezyon için temel görüntüleme yöntemi MR olup T1A incelemede izointens, T2A incelemede hiperintensdir. Şivannomlar Antoni A ve Antoni B hücreleri nedeni ile T2A incelemede daha heterojen olma eğilimindedirler. Ek olarak hemoraji, kistik ve yağlı dejenerasyon şivannomlarda görülürken, nörofibromlarda çok nadirdir. T2A incelemede lezyon santralinde hipointens alan Target işareti olarak adlandırılır ve her iki neoplazide de görülebilir.

Malign dejenerasyona nörofibromlarda rastlanabilirken, şivannomlarda çok nadirdir. Seri incelemelerde hızlı büyüme malignite bulgusudur.



**Şekil 7.** A) T2A incelemede spinal kanal sağ yarısında B-C) Postkontrast incelemede yoğun homojen kontrast tutulumu gösteren menenjiom D) sagittal T2A incelemede hiperintens menenjiom nedeni ile spinal kordda basılanma ve ödeme ait intensite artışı.

Şivannomlar multipl görüldüğünde NF2 ve şivannomatozis ekarte edilmelidir. Nörofibromlarda ise özellikle multipl lezyon varlığında, pleksiform ve yumuşak doku tiplerinde akla NF1 gelmelidir.

### LEPTOMENİNGEAL METASTAZ

Sıklıkla melanom, akciğer, meme ve hematolojik malignansiler primer kökendir. Drop metastaz şeklinde yayılım çocuklarda en sık medulloblastom erişkinlerde glioblastom nedeni ile meydana gelir.

### KAUDA EKVİNA TÜMÖRLERİ

Bu düzeydeki tümörlerin %90 dan fazlasını mikropapiller ependimom oluşturur (12). Bu düzeyde 2. en sık görülen tümör şivannomdur.

### MİKSOPAPİLLER EPENDİMOM

Miksopapiller ependimom spinal ependimomların düşük gradeli (WHO grade 1), yavaş büyüyen tipidir. Tüm spinal ependimomların erişkinlerde %50'sini, çocuklarda %13 nü oluştururlar (8). Filum terminaledeki ependimal hücrelerden köken alırlar.

Lobüle, sosis şekilli ve enkapsüle lezyonlardır, anaplastik değişikliğe uğramazlar. T1A incelemede izo-

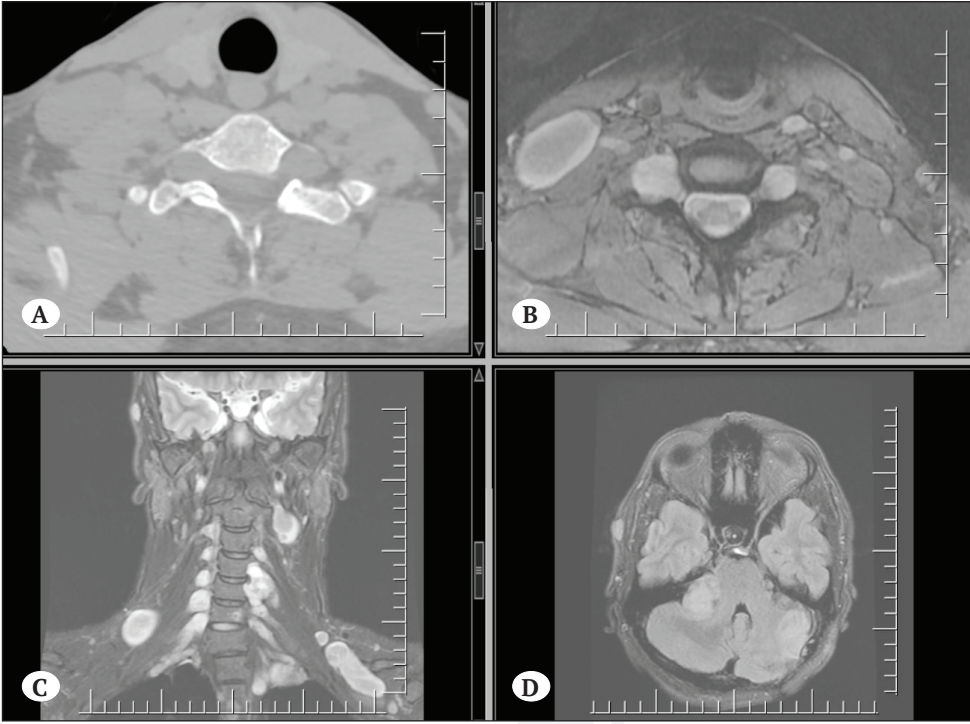
intensitir ancak miksoid müsinöz komponent nedeni ile korda kıyasla hafif hiperintensdir. T2A incelemede hiperintensdir ancak hemoraji içeriği nedeni ile düşük sinyalli alanlar içerebilir. Kitle etrafında T2A incelemede hipointens hat kep işareti (cap sign) oluşmasına neden olur. Miksopapiller ependimomlar kord içi ependimomlardan daha heterojen olurlar. Ayrıca lezyonda kalsifikasyonda görülebilir ve T2A incelemede hipointens görülür. Genel olarak homojen kontrastlanır fakat hemorajik komponentler kontrastlanmada heterojeniteye yol açabilir.

### PARAGANGLİOMA

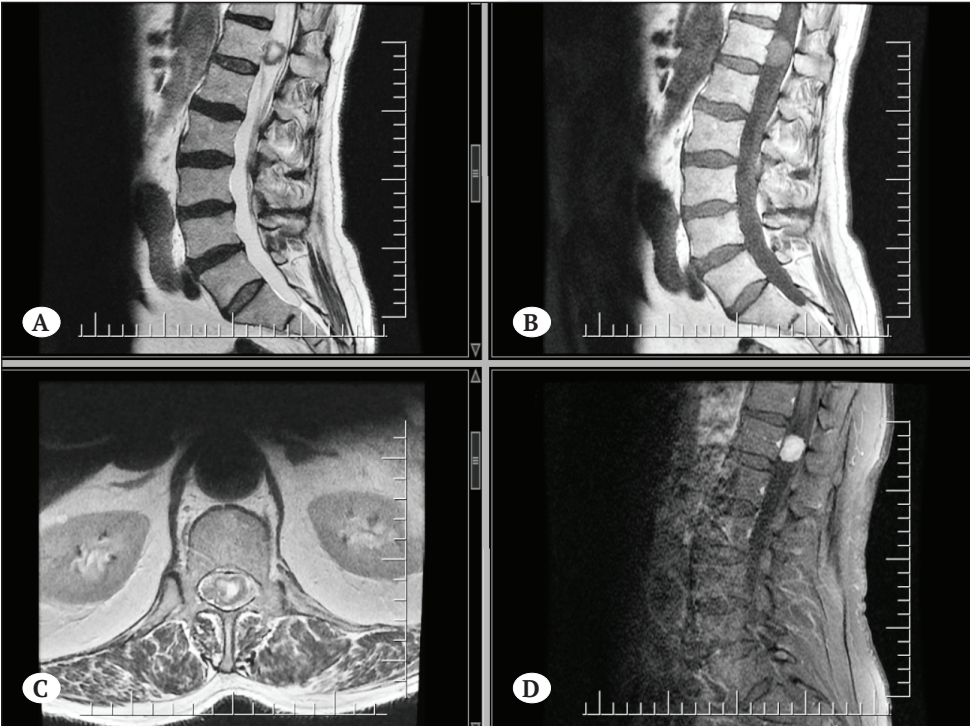
Spinal yerleşimi nadirdir fakat spinal yerleşim hâlinde tipik lokalizasyonu kauda ekuinadır. İyi sınırlı, T2 incelemede hiperintens kitle olarak ortaya çıkar. T1A incelemede kontrastlanan zeminde signal void oluşturan hipointens damarların bulgusu tuz-biber bulgusu olarak tanımlanır.

### LİPOM/DERMOİD/EPİDERMOİD

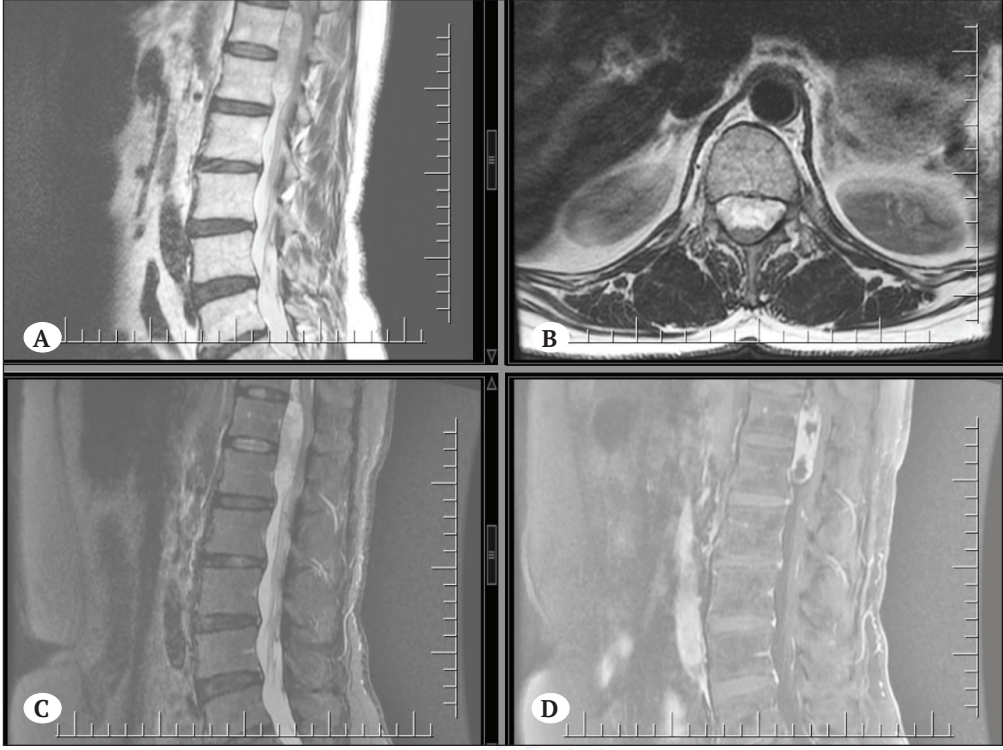
Filum terminale lipomu nispeten sık görülür ve genellikle insidental saptanır (2). T1A incelemede hiperintens çizgi şeklinde görülür. Görüldüğünde eşlik edebilecek tethred kord açısından dikkatli olunmalıdır.



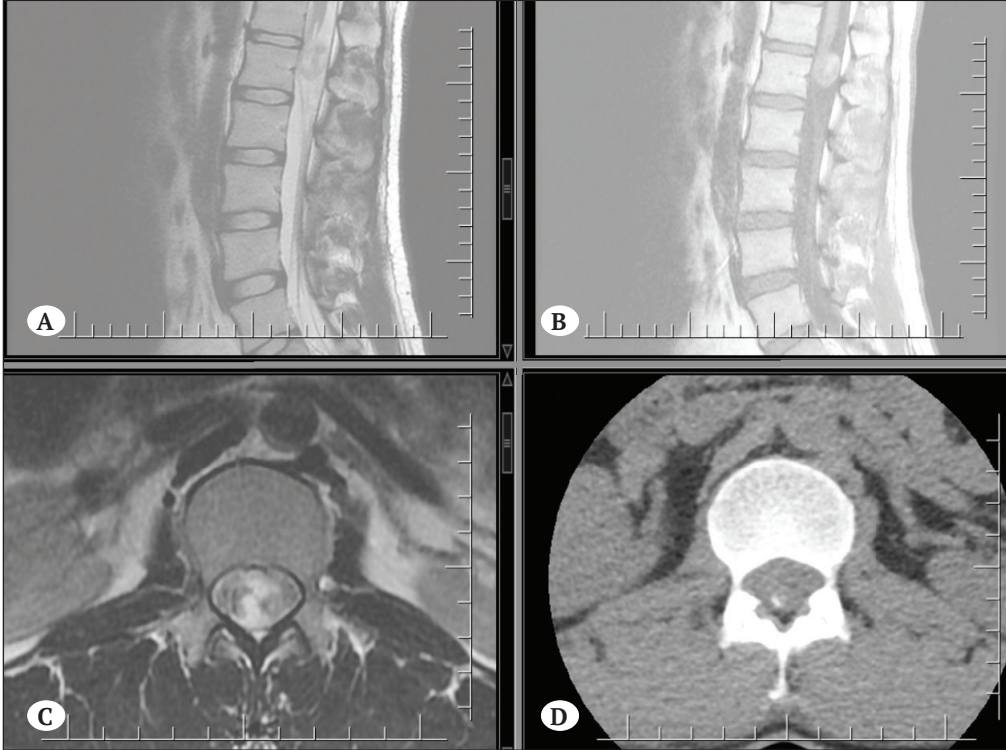
**Şekil 8.** Neurofibromatozis 2 vakasında A) BT de nöral foremenlerde genişleme B) yağ baskılı T2A incelemede şivannomlar C) postkontrast yağ baskılı T1A incelemede kontrast tutulumu D) Beyin FLAIR incelemede sağ serebellopontin köşe kitlesi(menengiom? şivannom?) ve solda menengiom.



**Şekil 9.** A-C) T2A incelemede hipointens kep işareti B) müsinoz komponent nedeni ile T1A incelemede hafif hiperintens görünüm D) Kontrast madde enjeksiyonu sonrası yoğun hafif heterojen kontrast tutulumu.



**Şekil 10.** A-B) sagittal T2A ve aksiyel T2A incelemede hiperintens C) sagittal STIR D) sagittal yağ baskılı postkontrast T1A incelemede heterojen kontrast tutulumu gösteren konus medüllaris- cauda equina şivannomu.



**Şekil 11.** A) Sagittal T2A incelede BOS ile izointens B) sagittal T1A incelemede lezyon çoğunluğu BOS ile izointens kalsifikasyon düzeyinde hafif hiperintens sinyal kayıtları C) aksiyel T2A inceleme BOS ile izointens kitle. D) BT de lezyon içinde kalsifikasyon görülmekte. Patoloji tanısı epidermoid kist ile uyumludur.



Dermoid kist yağ intensitesi içeren kitle şeklinde görülür. Kontrastlanma görülmez ya da hafif görülür.

Epidermoid kist BOS ile benzer intensitedir. Nadiren kalsifikasyon içerir. Tipik olarak kontrast tutmaz ama çevresel hafif kontrast tutulumu görülebilir. Difüzyon incelemede beyin epidermoidleri gibi kısıtlı difüzyon bulgusu gösterir.

Vaka katkılarından dolayı Prof. Dr. Ayşe Seçil Ekşi-oğlu, Uzm. Dr. Havva Akmaz Ünlü, Prof. Dr. Özgür Tosun, Prof. Dr. Banu Topçu Çakır, Doç. Dr. Kerim Arslan'a teşekkür ederiz.

## KAYNAKLAR

1. Arima H, Hasegawa T, Togawa D ve ark. Feasibility of a novel diagnostic chart of intramedullary spinal cord tumors in magnetic resonance imaging Spinal Cord. 2014 Oct;52(10):769-73.
2. Finn MA, Walker ML. Spinal lipomas: clinical spectrum, embryology, and treatment. Neurosurg Focus. 2007;23 (2): E10.
3. Huisman TA. Pediatric tumors of the spine. Cancer Imaging. 2009 Oct 2;9 Spec No A(Special issue A):S45-8.
4. Kim DH, Kim JH, Choi SH, ve ark. Differentiation between intramedullary spinal ependymoma and astrocytoma: comparative MRI analysis. Clin Radiol. 2014;69(1):29-35. doi:10.1016/j.crad.2013.07.017
5. Kobayashi K, Ando K, Kato F ve ark. Variety of preoperative MRI changes in spinal cord ependymoma of WHO grade II: a case series. Eur Spine J 2019;28:426e33.
6. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL. From the archives of the AFIP: neoplasms of the spinal cord and filum terminale—radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 2000; 20:1721–17496.
7. Koeller KK, Shih RY. Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. (2019) Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. 39 (2): 468-490.
8. Mechtler LL, Nandigam K. Spinal cord tumors: new views and future directions. Neurol Clin 2013;31(1):241–268
9. Seo HS, Kim JH, Lee DH, et al. Nonenhancing intramedullary astrocytomas and other MR imaging features: a retrospective study and systematic review. AJNR 2010; 31:498–503
10. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ ve ark. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: Part 1—Intramedullary spinal neoplasms. AJR Am J Roentgenol 2012;198(1):34–43.
11. Sun B, Wang C, Wang J ve ark. MRI features of intramedullary spinal cord ependymomas. J Neuroimaging 2003;13:346e51.
12. Wald JT. Imaging of spine neoplasm. Radiol Clin North Am. 2012;50(4):749-776.

## 6

## SPİNAL TÜMÖRLERDE HİSTOPATOLOJİK DEĞERLENDİRME

Servet Güreşçi

Spinal bölgenin histopatolojik açıdan en geniş spektrumlu tümör grubunu içeren bölgelerden biri olduğunu söylemek mümkündür. Çünkü bu bölge primer kemik, yumuşak doku, hematopoetik sistem ile santral ve periferik sinir sisteminin benign ve malign tümörleri yanı sıra metastatik tümörlere de sıkça ev sahipliği yapar. Bu geniş tümör spektrumu tanı koyma sürecinde patoloji uzmanının pek çok tümörün histopatolojik özellikleri ve ayırıcı tanı algoritmasına hâkim olmasını gerekli kılar. Bunun yanında, spinal bölge tümörleri cerrahi açıdan genellikle bütün olarak değil de küretaj hâlinde çıkarılmaya olanak verdiği için örneklerin mikroskopik incelemesinde patoloji uzmanları tümör parçalarını zihinlerinde adeta bir yapbozun parçaları gibi birleştirmek durumundadır. Yine bu bölgede tümörlerin genellikle heterojen histopatolojik özellikler sergilemesi ve sıklıkla başvurulan örneklemeye yöntemlerinden biri olan trucut biyopsi örneklerinin de tümörün herhangi bir bileşenini temsil etmesi nedeniyle tanı güçleşmektedir. Tüm bu nedenlerle patoloji uzmanı tümörün bütünü zihninde canlandırıp ayırıcı tanıya gidebilmek için iyi değerlendirilmiş radyolojik görüntüleme sonuçları yanı sıra hastanın klinik ve laboratuvar bulgularına da ihtiyaç duymaktadır.

### Rutin biyopsi/ameliyat örneklerinin patoloji laboratuvarına gönderilme koşulları

Hastadan alınan her türlü doku örneği tercihen hemen formaldehit solüsyonuna konulmalıdır. Bunun için sızdırmaz, vidalı kapaklı, geniş ağızlı plastik kaplar kullanılmalı, örneklerin içine konulduğu formaldehit miktarı örneğin en az 10 katı olmalıdır. Birden fazla bölgeden örneklemeye yapıldı ise her birinin nereden alındığı kutu üzerine belirtilmeli, hastane bilgi yönetim sistemine (HBYS) de kaydedilmelidir. Kutu üzerinde kimlik bilgilerinin doğru etiketlenmesine maksimum özen gösterilmelidir. Bundan sonra örnekler en kısa süre içerisinde patoloji laboratuvarına gönderilmelidir. Patoloji laboratuvarı çalışma saatleri dışında alınan örnekler formaldehite konulduktan sonra laboratuvara gönderilene kadar oda ısısında ya

da buzdolabında bekletilebilir. Günümüzde özellikle santral sinir sistemi ve yumuşak doku tümörleri tanı sürecinde gittikçe artan oranlarda genetik/moleküler incelemeler kullanılmaya başlanmıştır. Bu gibi genetik testler gerektiğinde, kas/sinir biyopsi örneklemelerinde önceden patoloji laboratuvarı ile iletişime geçerek örnek transfer sürecinin nasıl yönetileceği konusunda bilgi alınmalıdır.

Patoloji laboratuvarına kabul edilen örneklerin formaldehit solüsyonunda boyut ve özelliklerine göre 8 ila 24 saat tespit olması sağlandıktan sonra makroskopik inceleme ve örneklemeye aşamasına geçilir (1). Bu aşamada patoloji uzmanı uluslararası klavuzlar doğrultusunda materyalin tümünü ya da onu temsil eden bir kısmını örnekleyerek plastik kasetler içerisine alır. Bundan sonra örneklerin otomatik makinelere çeşitli kimyasal solüsyonlardan geçirildiği yaklaşık 10 saat süren doku takip süreci gelir. Ardından örnekler parafin içerisine gömülerek bloklanır. Dört mikron kalınlıkta kesitler alınarak hematoksilen ve eozin (HE) ile boyanır. Bu aşama sonunda patoloji uzmanı ilk mikroskopik incelemeyi yapar, gerekli görürse tanıya yardımcı histokimyasal, immunohistokimyasal (İHK) ya da moleküler testler isteyerek laboratuvar teknikerinden istem yapar. Bu sürecin sonunda patoloji uzmanı klinik, biyokimyasal, radyolojik, histopatolojik ve yardımcı testleri de kullanarak bir tanıya ulaşır ve patoloji raporunu düzenleyerek HBYS sistemi üzerinde onaylar.

### Intraoperatif inceleme (Frozen inceleme)

Bilindiği gibi intraoperatif inceleme aslında cerrahın ameliyat esnasında patoloji uzmanından konsültasyon istemesi durumudur. Bu konsültasyonun sebebi genellikle ameliyatın şeklini değiştirebilecek durumlar olmaktadır. Tümör dokusunun çevre dokudan net olarak ayrılamadığı durumlarda da cerrah tümör dokusuna eriştiğinin teyidi açısından patoloji konsültasyonu isteyebilir. Ayrıca trucut ya da stereotaksik biyopsi örneklemeye aşamalarında da tümörün doğru alandan ve yeteri kadar örneklendiğinin onaylanması için de işlem esnasında patoloji konsültasyonu

istenebilir. Bu son durum radyoloji, beyin cerrahi ve patoloji uzmanından oluşan deneyimli ekip gerektirdiği için daha önceden böyle bir yapılanmaya gidilmiş olması yararlı olacaktır.

İntraoperatif değerlendirme için gönderilen örnekler **formaldehite konulmaz**. Serum fizyolojik ile ıslatılmış gazlı bez içerisinde en kısa zamanda frozen ünitesine gönderilir. Burada biyopsi örneği cryomatriks adı verilen malzeme ile birlikte cryostat cihazında ortalama -18° sıcaklıkta dondurulduktan sonra kesit alınarak hızlı bir şekilde HE ile boyanır. Mikroskopik inceleme yapıldıktan sonra cerrah ile iletişime geçilerek sözel tanı verilir. Aynı zamanda HBYS üzerinde de frozen tanı raporu yazılarak onaylanır. Özellikle glial örnekler söz konusu olduğunda patoloji uzmanı dokuyu dondurmadan iki lam arasında hafifçe ezmek suretiyle yayma preparat hazırlayarak da mikroskopik inceleme yoluna gidebilir. Bu yöntemle inceleme dondurma/frozen yöntemden daha kısa sürmekle birlikte deneyim gerektirir. Bazı uzmanlar her iki yöntemi birlikte kullanabilir. Frozen sonuç verme süresi örneğin frozen ünitesine kabul edildiği an ile raporun HBYS sistemi üzerinde onayladığı an arasındaki süreyi kapsar. Bu süre ortalama 15-20 dakika olmalı, 30 dakikayı aşmamalıdır.

## OMURGA TÜMÖRLERİ

Tüm kemik-yumuşak doku tümörlerinin yalnızca %10'u omurgada görülmektedir (2). Kemiğin primer tümörlerinde algoritmik histopatolojik yaklaşım bir tümörün belirli yaş gruplarında, belirli kemiklerin, belirli anatomik bölgesine yerleşmesi esasına dayanarak yapılır (3). Bunun yanında klinik ve radyolojik bulgular da histopatolojik bulguların desteklenmesinde önemli rol oynar. Bu bakış açısıyla omurga tümörleri yerleşim yerine göre 2 ana gruba ayrılabilir:

**A-Anterior elemanlarda (korpus) yerleşenler:** fibröz displazi, histiyositozlar, lenfomalar, hemanjiom, dev hücreli kemik tümörü (DHKT), kordoma, plazmasitom, kondrosarkom, osteosarkom, Ewing sarkomu, metastaz.

**B-Posterior elemanlarda yerleşenler:** anevrizmal kemik kisti (AKK), osteoid osteom, osteoblastom, osteokondrom, kondromiksoid fibrom (4).

Yaşa göre tümör dağılımına bakıldığında; plazmasitom ve metastazların daha çok 50 yaş ve üzerindeki hastalarda, fibröz displazi, AKK, osteoblastom, histiyositozlar, Ewing sarkomu ve osteosarkom gibi tümörlerin ise daha çok 30 yaş altı gençler ve çocuk yaş grubunda görüldüğünü bilmek ayırıcı tanıya yardımcı olacaktır. Bu temel bilgidен sonra hastanın yaşı,

tümörün radyolojik özellikleri (iyi/düzensiz sınırlı, sklerotik/litik, multiple/soliter), tümörün hücresel özellikleri, matris üretimi, nekroz varlığı ve mitoz artışı gibi histomorfolojik bulgular birlikte değerlendirilerek bir ayırıcı tanı listesi oluşturulur (3,4). Bundan sonra gerekirse İHK ya da moleküler yöntemler gibi yardımcı yöntemler kullanılarak tanıya ulaşılr.

## Metastazlar

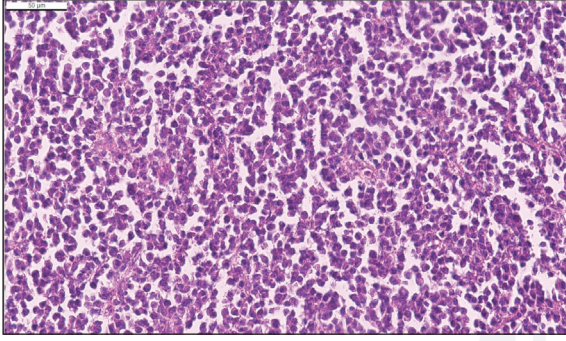
Omurga hem damar yapısından zengin olması hem de bölgesel venöz ve lenfatik sistemle yakın ilişkide olması sebebiyle metastazlara yatkındır. Üstelik erişkin yaş grubunda omurganın en sık tümörleri de metastatik karsinomlardır. Metastazlar öncelikle torakal ve torakolomber bölgede izlenmekte olup en sık metastaz yapan tümörler arasında meme, akciğer, prostat, böbrek, gastrointestinal sistem ve tiroid tümörleri sayılabilir (1). Karsinom metastazları genellikle İHK testlerde sitokeratinler ve bunların farklı alt tipleriyle reaksiyon verir. Metastatik tümörler değerlendirilirken kronik osteomyelit zemininde skuamöz hücreli karsinom gelişebileceği de unutulmamalıdır. Metastaz primerinin belirlenmesinde birincil yardımcı hastaya ait klinik bilgi olsa da primeri bilinmeyen metastazla başvuran bir hastada primerin belirlenmesi için geniş İHK test paneli çalışmak gerektiğinden raporlama süreci uzayabilir. Her şeye rağmen tümör primerini yalnızca histopatolojik incelemeler ile belirlemek mümkün olmayabilir ve ek radyolojik, klinik inceleme yanı sıra ek biyopsiler gerekebilir.

## Hematopoetik tümörler

Kemik doku tümörleri içerisinde %40 oranda hematopoetik patolojiler izlenmekte ve bunlar primer olmaktan daha çok sistemik hastalığın tutulumu şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Bu nedenle ilk kez kemik dokuda tanı alan hematopoetik neoplazilerde sistemik inceleme açısından daima hematoloji konsültasyonu istenmelidir.

**Plazmasitomlar:** Erişkinde metastazlardan sonra en sık (%30) görülen kemik tümörleridir. Multiple myeloma göre daha erken yaşta, çoğunlukla 4 ve 5. dekadlarda izlenir. Mikroskopik incelemede diffüz infiltratif atipik plazma hücrelerinin İHK yöntemle tıpkı multipl myelomda olduğu gibi CD138 ekspresyonu yanı sıra kappa ya da lamda ile monoklonalite gösterdiğinin saptanması ile tanı alır (Şekil 1). Burada histopatolojik açıdan plazmasitom/multiple myelom ayrımının yapılamayacağı açık olduğundan sistemik hastalığın ekartasyonu için mutlaka klinik hematoloji konsültasyonu istenmelidir (5).

**Hodgkin Dışı Lenfoma:** Kemiğin primer Hodgkin dışı lenfoması kemik kökenli malign tümörler içeri-



**Şekil 1.** 46 yaş erkek hastada T5 korpusta saptanan difüz atipik plazma hücre infiltrasyonu (HE).

sinde %7'lik, tüm ekstrasnodal lenfomalar arasında ise %5'lik bir grubu oluşturur. Aslında kemikte sekonder lenfoma tutulumu primer gelişimden daha sıktır (6). En sık 45-60 yaş arası erişkinlerde, nadiren de çocuklarda görülür. Omurga ve pelvis kemikleri femurdan sonra en sık tutulan kemiklerdir. Kemikte en sık primer lenfoma difüz büyük B hücreli lenfoma iken nadiren folliküler, lenfoblastik, marjinal, anaplastik ve T hücreli lenfomalar ile Hodgkin lenfoma da görülebilir (7). Tanı için ayrıntılı ve çok sayıda İHK test, akım sitometrisi ve moleküler incelemeler gerekir.

**Lösemiler:** Küçük lenfositik lösemi/lenfoma, akut/kronik myelomonositik lösemi, hairy cell lösemi, mastositoz/mast hücreli sarkom gibi hematopoetik tümörler sistemik hastalığın bir parçası olarak kemik kitlesi meydana getirebilirler (8).

**Histiyositozlar:** Çocuk ve genç erişkinlerde öncelikle kafatasında izlenmekle birlikte vertebralarda da karşımıza çıkabilir. Bu grupta en sık görülen Langerhans hücreli histiyositozda histomorfolojik olarak katlantılı, çentikli nukleuslara sahip Langerhans hücrelerine bol eozinofil lökosit, histiyosit ve lenfosit yanı sıra dev hücreler eşlik eder. Spesifik İHK belirteçler olan CD1a ve langerin ekspresyonunun tümör hücrelerinde gösterilmesi tanısal olup ayrıca BRAF V600E mutasyonu saptanması da hem tanısal hem de hedefe yönelik tedavi açısından anlamlıdır (5,9). Histiyositozların malign formu olan histiyositik sarkom da nadiren omurga tutulumu yapabilir. Bu tümör histopatolojik açıdan özellikle karsinom metastazı ve difüz büyük B hücreli lenfoma ile karışarak patoloji için tuzak oluşturabilmesi açısından ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

### Küçük yuvarlak hücreli tümörler

Omurga örneklerinde histopatolojik incelemede küçük yuvarlak hücreli tümör görüldüğünde, erişkin yaş grubunda küçük hücreli karsinom metastazı ve

lenfoma öncelikle düşünülürken, çocukluk çağında öncelikle Ewing sarkom, BCOR gen değişiklikleri içeren sarkomlar, rabdomyosarkom, lösemi-lenfomalar ve küçük hücreli osteosarkom akla gelmelidir.

**Ewing Sarkom:** Çocuk ve genç erişkinlerde osteosarkomdan sonra en sık görülen malign kemik tümörü olup aksiyal iskelette özellikle pelvis kemikleri tutulur (4). Mikroskopik incelemede fibröz septalarla ayrılmış, tabakalar hâlinde uniform yuvarlak nukleuslu, dar sitoplazmalı küçük yuvarlak hücreler saptanır. Patogenezi EWSR1 geni ile ETS transkripsiyon faktör genleri arasında oluşan füzyonlar rol oynar (6,10). Bunun sonucunda gelişen EWSR1 gen bölgesindeki yeniden düzenlenmeler moleküler yöntemlerle saptanabilmekte ve İHK olarak yaygın ve kuvvetli CD 99 pozitifliği ile birlikte tümöre özgül tanı koydurmaktadır (11). Benzer histomorfolojik özelliklere sahip BCOR gen değişiklikleri içeren sarkomlar sınıflamaya 2020 yılında girmiştir. Yirmi yaş altındaki hastalarda pelvik kemiklerde ya da paraspinal bölgede görülebilirler. Patogenezi BCOR protein artışına neden olan çeşitli genetik değişiklikler rol oynar. Bu tümörde İHK testlerden CD 99 pozitifliği yalnızca %50 olguda izlenirken, yaygın ve kuvvetli nükleer BCOR pozitifliği tanısaldır (6).

**Rabdomyosarkom:** Daha çok yumuşak dokuda izlenen çizgili kas hücrelerinin primitif tümörü olmakla birlikte hem çocukluk çağında hem de ileri yaşta paraspinal bölgeye yerleşerek vertebrayı infiltre edebilir. Yuvarlak hücreli morfoloji sergileyen alt tip olan alveoler rabdomyosarkom PAX3-FOXO1 ya da PAX7-FOXO1 füzyonu göstermesi ile yumuşak dokuda daha az sıklıkta görülen embriyonel alt tipten ayrılır (6,10). Mikroskopik incelemede alveoler ya da solid patern oluşturan hiperkromatik nukleuslu, dar sitoplazmalı hücreler görülür (Şekil 2). Bazen rabdomyoblastlar eşlik edebilir. İHK testlerde desmin, myogenin ve myoD1 gibi çizgili kas diferansiyasyon belirteçleri ile reaksiyon vermesiyle diğer küçük, yuvarlak hücreli tümörlerden ayrılabilir (6).

### Osteojenik tümörler

Biyopsi örneklerinde kemik matriks üretimi görüldüğünde histopatolojik ayırıcı tanıya osteoblastom, osteoid osteom, fibröz displazi, osteokondrom, osteosarkom, sklerotik kemik metastazları, çökme kırığı sonrası gelişen reparatif kemik yapımı ve osteomyelit gibi lezyonlar alınmalıdır.

**Osteoblastom/Osteoid Osteom:** Omurgada kemik matriks üreten en sık tümör olan osteoblastomlar çoğunluğu 10-30 yaşlarda görülen 2 cm çaptan büyük lezyonlardır. Öncelikle posterior elemanlarda

yerleşirler. Osteoid osteom da benzer histomorfoloji sergiler. Bu tümörlerde ödemli, vaskülarize bağ dokudan ibaret nidus ve çevrede osteoblastik rim içeren immatür kemik yapımı ile arada dağınık dev hücreler izlenir. Konak kemik trabeküllerini infiltre etmez. Sekonder anevrizmal kemik kisti gelişimi sergileyebilir (12,13). Osteoid osteomda çap genellikle 2 cm'yi aşmaz. Her iki tümörün de patogenezinde %87 olguda FOS gen yeniden düzenlenmesi saptanmıştır (6).

**Fibröz displazi:** Çocukluk çağı ve adolesanlarda, multifokal izlenebilen medüller yerleşimli, benign, fibroosseöz bir tümördür. Daha çok kafatası ve uzun kemiklerde yerleşip nadiren vertebrada da karşımıza çıkabilir. Morfolojik olarak fibroblastik zeminde düzensiz dağılan kurvilineer yapıda keçemsi kemik trabeküllerinden oluşur (4). Patogenezinde GNAS gen aktivasyonlarına neden olan mutasyonlar rol alır (6).

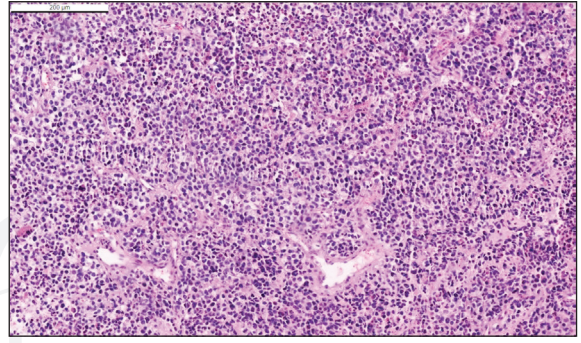
**Osteosarkom:** En sık 20 yaş altında görülüp tüm osteosarkomların %5'i omurgada izlenmektedir (13). Histopatolojik olarak kemik matriks üretimi yanısıra destrüktif kemik invazyonu ve stromal hücrelerde belirgin atipi izlenir (Şekil 3). Patogenezinde rol alan MDM2 gen amplifikasyonunun floresan in situ hibridizasyon (FISH) yöntemiyle tümör hücrelerinde saptanması tanısaldır (6). Tüm çabalara rağmen zorlayıcı durumlarda kesin tanıya varabilmek için kemik dokusuyla spesifik ilgilenen bir radyoloğun yapacağı iyi bir değerlendirme yanı sıra kemik lezyonları konusunda deneyimli bir patoloji uzmanına ihtiyaç duyulabilir.

### Kondrojenik ve miksoid tümörler

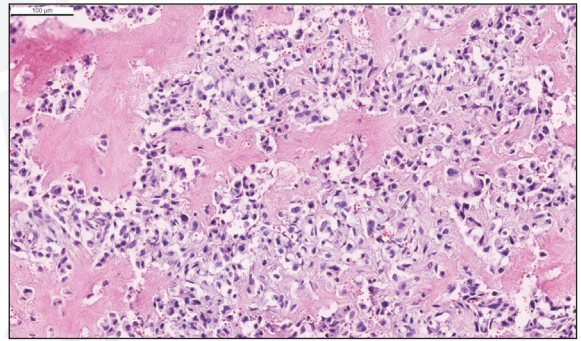
Omurga biyopsilerinde kondroid lezyon görüldüğünde histopatolojik ayırıcı tanıya girebilecek patolojiler arasında herniye disk materyali, kondrosarkom, kordoma, osteokondrom, kondromiksoid fibrom sayılabilir.

**Kondrosarkom:** Tüm kondrosarkomların %7-12'si omurgada ve öncelikle de torakal seviyede görülüp %80'i konvansiyonel tiptedir (14). Özellikle düşük dereceli kondrosarkom ve disk materyali ayırıcı tanısı deneyimsiz bir patolog için zorlayıcı olabilir (15). Kondrosarkomlar konak kemik trabekülleri arasında infiltrasyon göstermesi yanı sıra artan derece ile paralel sellülerite ve nükleer atipinin de artış göstermesi ile histopatolojik tanı alır (4). Nadiren gerekse de moleküler testlerle IDH1 ya da IDH2 mutasyonunun gösterilmesi tanıyı netleştirir (11).

**Kordoma:** En sık 5-7. dekadlarda görülen, yavaş gelişen, infiltratif bir tümör olup nükslerle seyredir (6). Temel yerleşim yeri aksiyal iskelet olan kordoma,



**Şekil 2.** 7 yaş kız hastada T7-10 seviyesinde ekstradural kitle oluşturan myogenin ve myo D1 pozitifliği ile rabdomyosarkom tanısı alan küçük yuvarlak hücreli tümör (HE).

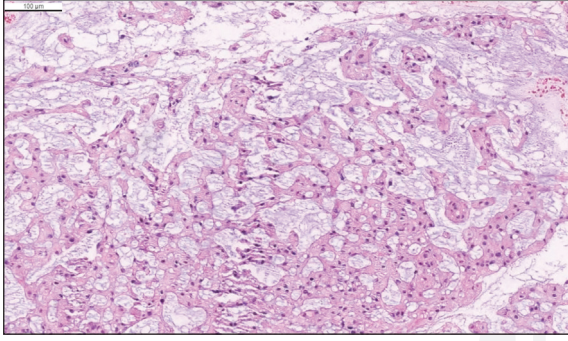


**Şekil 3.** 31 yaş erkek hastada T2 korpusta saptanan osteosarkom olgusu (HE).

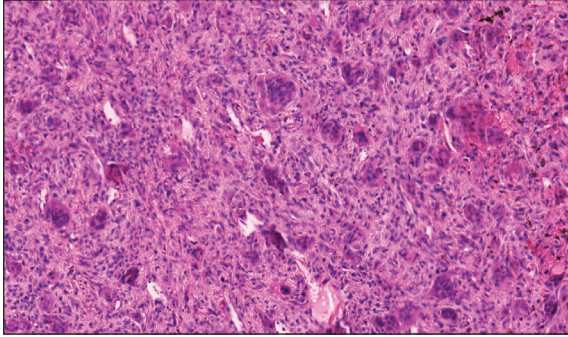
Rathke kesesinden koksikse kadar uzanan notokordun embriyonik kalıntılarında köken almaktadır (14). Olguların %32'si kafa kaidesi, %32,8'i mobil omurga ve %29,2'si ise sakrum ve koksikte görülmektedir (6). Miksoid matriks içerisinde yüzen geniş, köpüklü sitoplazmalı hücreler germ yaprağının üç tabakasını da yansıtır şekilde sitokeratin, vimentin ve S100 immunekspresyonu gösterir (Şekil 4). Ayrıca spesifik bir İHK belirteç olan brachury ile nükleer ekspresyonun saptanması da kordomayı taklit edebilecek diğer tümörlerden ayırır (11).

**Osteokondrom:** Enkondral ossifikasyonun gözlemlendiği her kemikte görülebilmekle birlikte osteokondromların yalnızca %2,5'i omurgada bildirilmektedir (13). Özellikle büyüme çağında, 15-18 yaşlarda sıklırlar. Histopatolojik incelemede mineralize kemik doku üzerinde kep şeklinde gelişim gösteren benign hyalin kartilaj izlenir. İleri hasta yaşı, kep kalınlığının 2 cm'yi aşması, kondrositlerde atipi gözlenmesi bu lezyonlarda gelişebilecek sekonder kondrosarkom açısından uyarıcı olmalıdır (6).

**Kondromiksoid fibrom:** Daha çok uzun kemiklerde, 2 ve 3. dekadlarda görülen nadir, benign bir tümördür.



**Şekil 4.** 19 yaş erkek hastada S1 seviyesinde yerleşmiş kordoma (HE).



**Şekil 5.** 27 yaş erkek hastada C2 seviyesinde yerleşen dev hücreli kemik tümörü (HE).

Vertebrada özellikle posterior elemanlarda bildirilmiştir. Histomorfolojik incelemede çevre kemik dokudan düzgün sınırla ayrılan, lobülasyon gösteren hyalin kartilaja benzer tümör görülür (6). Farklı yerleşim bölgesi ve destrüktif invazyon oluşturmaması ile kondrosarkomdan ayrılabilir.

### Dev Hücre İçeren Lezyonlar

Omurgada histomorfolojik olarak dev hücre içeren pek çok lezyon görülebilmektedir. Bu grupta ayırıcı tanıda DHKT, AKK, brown tümör, dev hücreli osteosarkom, sarkomlar ve karsinom metastazları gözden geçirilmelidir.

**Dev hücreli kemik tümörü:** Sıklıkla vertebra korpusunda gelişen, benign olmakla birlikte akciğer metastazı yapabilen ve tam çıkarılmadığı zaman nüks eden bir tümördür. Moleküler çalışmalar sonucu bu tümörlerde H3F3A geninde mutasyon olduğu ortaya konulmuştur (11). Histopatolojik incelemede mononükleer hücrelerden oluşan zeminde çok sayıda osteoklast tipi dev hücre izlenir (Şekil 5). Son yıllarda DHKT’de operasyon öncesi verilen denosumab tedavisi bilgisinin patoloğa iletilmesi tanı açısından önemlidir. Çünkü denosumab tedavisi sonrası histomorfolojik olarak dev hücrelerin azalması ve kemik yapımının

baskın hâle gelmesi nedeniyle tablo değişmektedir. Bu tümörde de novo malign gelişim nadir olup daha çok subtotal rezeksiyon ardından yapılan radyoterapi sonrası “malign DHKT” şeklinde ortaya çıkabileceği bildirilmektedir (6).

**Anevrizmal Kemik kisti:** Posterior elemanlarda görülen, de novo gelişebilmesi yanında pek çok malign ya da benign kemik tümörüne de eşlik edebilen bir tümördür (4,13). Her ne kadar adında kist olsa da moleküler çalışmalar sonucu primer AKK’nın USP 6 gen bölgesinde yeniden düzenlenme nedeniyle oluşan kistik yapıda bir tümör olduğu anlaşılmıştır (11). Aslında AKK’nın histopatolojik açıdan en önemli ayırıcı tanısı telenjektatik osteosarkom olup neyse ki omurgada osteosarkomun bu alt tipi pek sık görülmemektedir. AKK’nın solid tipi söz konusu olduğunda histopatolojik açıdan DHKT ile ayırım yapmak gerekir (4). Bu durumda tümörün yerleşim yeri ve radyolojisi de kesin ayırma yardımcı olmuyorsa moleküler testlerden yardım alınabilir.

**Brown tümör:** Parathormon artışına bağlı gelişen, osteoklastik tip dev hücrelerin kemik trabeküllerini yıkımı ile seyreden lezyonlardır. Radyolojik olarak çoklu, litik kemik tutulumu ve eşlik eden biyokimyasal kalsiyum-fosfor bozuklukları sayesinde taklit ettikleri gerçek tümörlerden ayrılabilirler (12).

### Vasküler tümörler

**Hemanjiyom:** Kemikğin primer vasküler tümörleri içinde en sık görülen tip olan hemanjiyomlar omurganın en sık görülen benign tümörleridir. İnsidental saptandıkları ve radyolojik olarak tanındıkları için rutinde biyopsi nadiren söz konusu olsa da patolojik kırığa neden olduklarında kesin tanı açısından biyopsi gerekebilir (1,14). Bu durumda biyopsi örneğinde kavernoöz damar yapıları yanında rejeneratif kemik doku ile de karşılaşmak olası olduğundan patoloğun yanlışlıkla osteojenik bir tümör tanısı koymamak için dikkatli olması gerekir. Rutin mikroskopik incelemede sırt sırta vermiş bazen kaverna benzeri genişleme gösteren damar yapıları izlenir (6).

**Epiteloid Hemanjiyom:** Benign bir tümör olmakla beraber multifokalite göstermesi, infiltratif patern sergilemesi, nekroz ve nükleer atipi içermesi yanı sıra İHK testlerde epitel belirteçleri ile reaksiyon vermesi nedeniyle karsinom metastazı ayırıcı tanısı açısından tuzak oluşturur. Ayırıcı tanı için İHK panele CD 31 gibi bir endotel belirtecinin eklenmesi bu sorunu çözebilir (6).

Omurgada malign vasküler tümörler daha nadir görülse de epiteloid hemanjiyoendotelom ve anji-

yosarkom gibi tümörlerin de ayırıcı tanıda akılda tutulmasında fayda vardır. Anjiyosarkomlar epitelioid morfoloji sergileyebilmeleri yanında İHK testlerde epitelyal belirteçlerle boyanmaları nedeniyle karsinom metastazlarıyla karışabilirler (6,12).

### Diğer yumuşak doku tümörleri

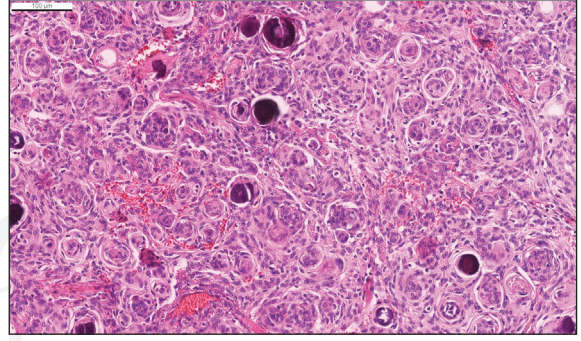
Yukarıda omurga ve paraspinal bölgede en sık görülen tümörlere yer verilmiş olmakla beraber paraspinal/spinal bölgede teorik olarak her tür yumuşak doku tümörünün görülebilmesi olasıdır.

## DURAL TÜMÖRLER

### Meningiomlar

Meningiomlar en sık intrakranial primer tümörler olmakla birlikte tüm meningiomların yalnızca %10'u spinal durada izlenir. Yaklaşık %80'i torasik, %15'i de servikal seviyede bildirilmiştir (14). İntrakranial karşılıklarına paralel olarak radyasyon maruziyeti ve nörofibromatozis tip 2 (NF2) sendromu bu bölge için de bilinen risk faktörleridir. Kadınlarda menapoz öncesi yaş grubunda erkeklere göre 2 kat daha sık görülmektedir (16). Olguların %90'dan fazlası soliter olup NF2 sendromunda multipl izlenebilir. Son yıllarda gelişen genetik çalışmalar pek çok sporadik meningiomda NF2 mutasyon varlığını ortaya koymuş olsa da spinal meningiomlarda daha çok SMARCE1 mutasyonu gösterilmiştir (17). Hayvan deneylerinde meningiomların duradan araknoid villuslara doğru uzanan prostaglandin D2 sentaz ekspresyon eden araknoid hücrelerden geliştiği gösterilmiştir (18). DSÖ derece 1 tümörlerin meningoepitelyal, fibröz, transisyonel, anjiomatöz, mikrokistik, sekretuar gibi pek çok histopatolojik alt tipi bulunmakta, bunlar arasında psammomatöz tip spinal bölgede daha sık izlenmektedir. DSÖ derece 2 ve 3 tümörlerde sık rekürrens ve agresif davranış beklenirse de bu tümörlere spinal bölgede daha az rastlanmaktadır (16). Histopatolojik olarak iğsi ya da epitelioid yapıdaki meningeal hücrelerin farklı paternlerde çoğaldığı görülür (Şekil 6). İHK testlerde tümör hücreleri EMA, SSTR2 ve progesteron reseptör ile reaksiyon verirler.

**Derece 2/Atipik Meningiom:** Meningiomlarda histopatolojik derecelendirme hâlâ bir miktar subjektif olsa da 10 büyük büyütmede 4 ve üzeri mitoz gözlenmesi ya da beyin invazyonu tek başına tümör derecesini yükseltmek için yeterlidir. Bu majör 2 kriter dışında spontan nekroz, patern kaybı, sellülerite artışı, küçük hücre değişimi, makronükleol gibi minör kriterlerden en az 3 tanesinin birlikte saptanması da tümör derecesini 2'ye yükseltir. Öte yandan kordoid ve berrak hücreli meningiomlar tanım gereği derece 2 kabul edilmektedirler (16,19).



Şekil 6. 42 yaş kadın hastada T8 seviyesinde ortaya çıkan psammomatöz meningiom DSÖ derece 1 (HE).

**Derece 3/Anaplastik Meningiom:** Aşırı karsinom ya da sarkom benzeri gelişim mevcuttur. Ayrıca 10 büyük büyütmede 20 ve üzeri mitoz saptanması ile de tümör derece 3 tanısı alır. Papiller ve rabdoid tip meningiomlar tanım gereği derece 3'tür (16,19).

### Sinir kılıfı tümörleri

**Schwannom:** İyi farklılaşmış schwann hücrelerinden gelişen benign tümörlerdir. Spinal bölgede sıklıkla dorsal sensoryal sinir köklerinden kaynaklanır ve bu bölgedeki tümörlerin %29'unu oluştururlar (14,16). Olguların %90'ı soliter ve sporadik olmakla birlikte %4'ü NF2 zemininde ve multipl gelişim gösterir. Hem sporadik hem de NF2 ilişkili olgularda patogeneze NF2 gen ürünü olan merlin kaybı saptanır. Her yaşta görülebilmekle birlikte 4-6. dekadlarda daha sık, çocuklarda ise daha nadir görülürler. NF2 ilişkili lezyonlar daha erken yaşlarda (genellikle 3. dekad), multipl bölgede veya bir sinir kökü üzerinde multipl tümörlet şeklinde gelişebilirler. Genellikle 10 cm'den küçük, kapsüllü, kesit yüzü solid, parlak renkli tümörler olup dejenerasyona bağlı kistik, kanamalı, nekrotik görüntü sergileyebilirler. Histopatolojik olarak farklı paternler oluşturabilse de prototipik tümör bifazik olup nükleer palizatlanmanın izlendiği sellüler alanlar (Antoni A alanları) ile gevşek yapılanmanın izlendiği hiposellüler alanlar (Antoni B alanları) oluşturan iğsi hücrelerden meydana gelir (Şekil 7). Tümöral schwann hücreleri İHK olarak S100 ve SOX10 belirteçleri ile reaksiyon verirler. Total eksize edilmediklerinde %10 oranda nüks edebilir ancak malign transformasyon göstermezler (16,20).

**Sellüler schwannom:** Histopatolojik olarak sadece sellüler alanlardan oluşan tümörlerdir. Paravertebral bölgede sık izlenir. Rekürrens sık olabilir fakat malign transformasyon beklenmez.

**Pleksiform schwannom:** Daha çok makroskopik büyüme şeklini tanımlar. Birden fazla sinir fasikülü veya

pleksusunu tutan multinodüler tümörlerdir. Yeni-doğan ve çocukta görülebilir. Spinal bölgede görece daha az izlenir. Schwannomatozis ile ilişkili olabilir (16).

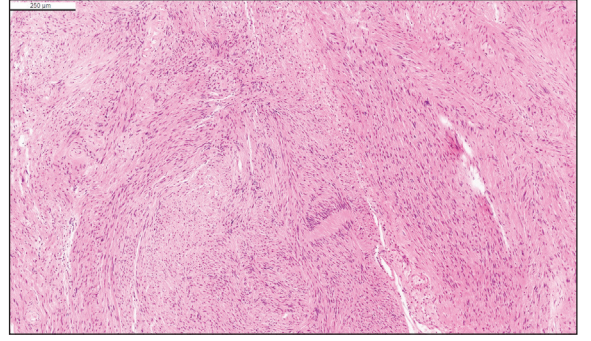
**Melanotik schwannom:** Güncel sınıflamada malign olarak kabul edilen, melanin pigmenti üreten schwannom formudur (21). Servikal ve torakal bölgede izlenebilir. %50 olgu Carney kompleksi ile ilişkilidir (16). Melanin içermesi nedeniyle özellikle malign melanom metastazı ile karışabilir. Hem melanom ve hem de schwannomlar S100 ve SOX10 esprime edebildikleri için ayırıcı tanı açısından panele melanomlarda ekspresyonu gözlenen HMB45, MelanA ve MITF gibi belirteçleri eklemek faydalı olacaktır.

**Schwannomatozis:** Vestibüler bölge dışında gelişmiş çok sayıda schwannom ile karakterize bir sendrom olup NF1 veya NF2 ile ilişkisi yoktur. En sık spinal (%75) daha az oranda ise kranial sinirler etkilenir (22). Olguların %75-85'i sporadiktir. Kalıtsal olgularda SMARCB1 ya da LZTR1 gen mutasyonları gösterilmiştir (16).

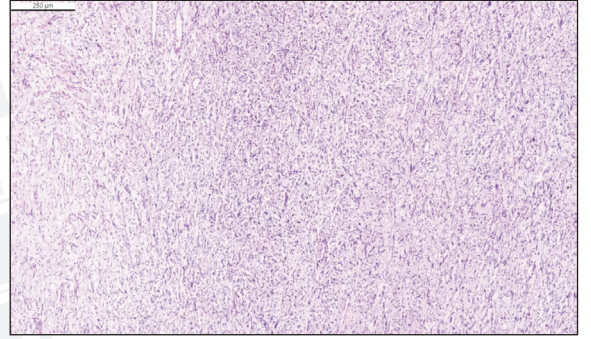
**Nörofibrom:** Daha çok soliter olarak deride görülse de özellikle NF1 zemininde spinal sinir köklerini lokalize ya da pleksiform yapıda tutma eğiliminde olan bazen bilateral, multipl kitleler olarak karşımıza çıkan tümörlerdir. Spinal bölgede NF1 dışında görülmesi nadirdir (16). Her ırk, cins ve yaşta görülebilmekle birlikte NF1 ilişkili tümörler daha genç yaşta ve pleksiform yapıda ortaya çıkabilir. Bu olgularda malign transformasyon riski %8-16 olarak bildirilmektedir (16, 20). Makroskopik olarak nispeten düzgün sınırlı, sert, kesit yüzü parlak, ten renkli tümörlerdir. Histopatolojik olarak miksoid-kollajenöz stroma içerisinde neoplastik iğsi schwann hücreleri ile karışık nonneoplastik perinöral benzeri hücreler, fibroblastlar, mast hücreleri, rezidüel akson ve ganglion hücrelerinden oluşan benign tümör görülür (Şekil 8). İHK testlerde Schwann hücreleri S100 ve SOX10 ile boyanırken zemindeki fibroblast tipi hücreler CD34 ile reaksiyon verir (16).

**Pleksiform nörofibrom:** Çoklu sinir fasiküllerinin tümör hücreleri ve kollajen stroma tarafından genişletildiği bir nörofibrom alt tiptir. NF1 ilişkili olup malign periferik sinir kılıfı tümörünün öncülü olarak kabul edilir (6,16).

**Atipik nörofibrom/Biyolojik potansiyeli belirsiz atipik nörofibromatöz neoplazi (BPBANN):** Bu lezyon malign periferik sinir kılıfı tümörünün (MPSKT) öncülü olarak kabul edilmektedir. MPSKT'ye progresyon riskinde artış söz konusudur. Genellikle NF1 zemininde hücre siklus düzenleyici genleri kodlayan CDKN2A/



**Şekil 7.** 36 yaş erkek hastada T5 seviyesinde intradural kitle oluşturan schwannom olgusu (HE).



**Şekil 8.** 23 yaş erkek nörofibromatozis tip 1 sendromlu hastada C3 seviyesinde ekstradural kitle oluşturan nörofibrom (HE).

CDKN2B lokusunda delesyon ile ilişkilidir. Sporadik olgulara bu lezyonun tanı kriterleri uygulanmaz (6).

**Perinöroma:** Sinir kılıfı tümörlerinin %1'ini oluşturur. NF ilişkili değildir. Histopatolojik olarak endonörium içinde proliferen olan perinöral hücreler izlenir. İHK testlerde tümör hücreleri EMA ile reaksiyon verir. Rekürrens ya da malign transformasyon beklenmez (6,16).

**Hibrid Sinir Kılıfı Tümörü:** Birden fazla sinir kılıfı tümörü özelliklerini kombine olarak gösteren tümörlerdir.

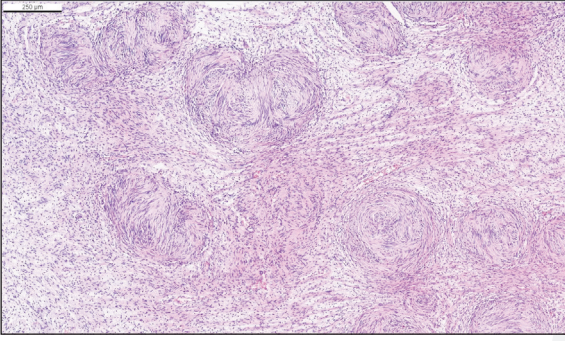
**Schwannom-Nörofibrom** birlikteliği özellikle NF1, NF2 ya da schwannomatozis zemininde izlenebilir (Şekil 9).

**Nörofibrom-Perinörom** birlikteliği özellikle NF1 zemininde görülebilir.

**Schwannom-Perinörom** birlikteliği genellikle sporadiktir (16).

**Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü:** Schwann hücresi ya da perinöral hücre farklılaşması yönünde kant içeren malign tümörlerdir. Genellikle genç-orta yaş erişkinlerde görülür. Olguların %50'si NF1 ilişkili





**Şekil 9.** Şekil 8 ile aynı hastaya ait T9 seviyesinde ekstradural kitle; hibrid nörofibrom-schwannom (HE).

olup daha erken yaşlarda ve önceden varolan pleksiform ya da intranöral nörofibrom zemininde gelişir. %10 olguda ise radyoterapi hikâyesi mevcuttur. Histopatolojik olarak spesifik bir patern izlenmeyip iğsi ya da bazen epiteloïd formda malign hücrelerden oluşur. Nekroz ve mitoz siktir. Kartilaj, kemik, çizgili kas yönünde farklılaşma gözlenebilir. İHK testlerde S100 ve SOX10 ile boyanma kaybı görülür. İlaveten güncel literatürde H3K27me3 ekspresyon kaybının da tanıda anlamlı olduğu bildirilmektedir. Agresif ve kötü prognozlu tümörlerdir (6, 16, 20).

### Soliter fibröz tümör

Soliter fibröz tümörler (eski adıyla hemanjiyoperisitom) çok çeşitli bölgede yerleşebilen yumuşak doku tümörleri olmakla birlikte santral sinir sisteminde (SSS) erişkinde, dura tabanlı nadir tümörler olarak karşımıza çıkmaktadır. Yaklaşık %10 kadarı spinal bölgede yerleşir (16). Meningial soliter fibröz tümörler rekürrenslerle seyredip hatta SSS dışına metastaz yapma eğilimindedirler (23). Fibroblastik hücrelerden köken alıp genetik olarak saptanan NAB2-STAT6 füzyonu bu tümöre spesifiktir. Histopatolojik incelemede dallanan damar yapıları etrafında oval-iğsi hücre proliferasyonu mevcut olup değişik oranlarda hyalinizasyon eşlik eder. İHK çalışmada tanısal olan STAT6 nükleer pozitifliği yanı sıra CD34 pozitifliği de saptanır (6,16). Güncel sınıflamada hasta yaşı, tümör çapı, tümör nekroz ve mitoz oranının puanlandığı bir sistemle düşük, orta ve yüksek riskli grup olmak üzere 3 gruba ayrılmaktadır (6).

### Melanositik Tümörler

SSS primer melanositik tümörleri nadir olup metastatik melanomlardan ayrılmalıdır. Primer melanositik tümörlerde öncelikle GNAQ ve GNA11 mutasyonu görülürken, metastatik tümörlerde ise BRAF mutasyonu saptanmaktadır (16).

**Diffüz tipler:** Subaraknoid boşluk makroskopik olarak diffüz yoğun ya da toz hâlinde siyah renkte izlenir.

**Meningial melanositozis:** Leptomeninkslerde bulunan melanotik hücrelerin proliferatif olarak subaraknoid boşluğu doldurduğu nadir bir tümör tipidir. Benign bir tümör olup perivasküler boşluklar boyunca glial doku içine girebilir ancak agresif invazyon yapmaz.

**Meningial melanomatozis:** Leptomeninkslerdeki melanositik hücrelerin proliferatif olarak subaraknoid boşluk ve Virchow-Robin aralığı ile sıklıkla SSS parankimini de infiltre ettiği nadir malign tümör tipidir (16, 21).

### Lokalize tipler:

**Meningial melanositom:** Leptomeningial melanositlerin invazyon yapmaksızın kitle oluşturduğu tümördür. Tümör hücrelerinde anaplazi, mitoz artışı gözlenmediği gibi tümör nekrozu da izlenmez. En sık servikal ve torasik bölgede, 5. dekada bildirilmiştir. Malign transformasyon gösteren nadir olgu bildirilmekle birlikte bu tümörler aslen rekürrenslerle seyreden intermediate -dereceli tümörlerdir.

**Meningial melanom:** Agresif özellikler gösteren primer leptomeningial malign melanomdur. Daha çok spinal bölge ve posterior fossada izlenir. Tam olarak çıkarılabildiğinde metastatik melanomlardan daha iyi prognoz gösterebilirse de primer melanomlar radyoterapiye dirençli, kötü prognozlu tümörlerdir (16, 21).

### Lipomatöz tümörler

Güncel literatürde SSS lipomatöz lezyonlarının meninks primitivanın anormal farklılaşması sonucu gelişen malformasyonlar olduğu düşünülmekte olup gerçek tümör olarak kabul görmemektedir.

Lumbosakral lipomlar (leptomylolipomlar) genellikle tethered cord sendromuna eşlik eder.

**Epidural lipomatozis** kronik kortikosteroid maruziyeti sonrası gelişen spinal epidural adipöz dokunun diffüz hipertrofisi olup nadir bir lezyondur (22).

### Epidermoid ve Dermoid Kist

Epidermoid kist daha çok erişkinlerde, dermoid kist ise daha çok çocuklarda görülür. Genellikle ekstraaksial, leptomeningial yerleşen benign lezyonlardır. Epidermoid kist duvarını matür epidermis hücreleri oluşturur ve içerisinde lameller keratinöz materyal izlenir. Dermoid kistte ise skuamöz epitele ek olarak kıl follikülleri, ter bezleri gibi deri ekleri eşlik eder (12,22).

### Nöral aksın kalsifiye psödoneoplazmı

Nöral aksın hemen her bölgesinde görülebilir. Omurgada her seviyede durada, kordda, faset eklemlerde, intervertebral disklerde ve nöral foramenlerde bildirilmiştir. Etiyolojisi henüz netleşmemiş olsa da travma, enfeksiyon, inflamasyon ya da dejenerasyona sekonder gelişen benign reaktif bir lezyon olduğuna inanılmaktadır. Sıklıkla dura ve çevresinde görülmesi meningotelyal hücre kökenli olduğunu düşündürmektedir. Kollüzyon tümör şeklinde ependimom, meningiom, gliom ve meningioanjiyomatozis ile birlikte görülebilir (24). Tipik lezyonda histopatolojik olarak çevre dokudan düzgün sınırla ayrılan amorf, fibriler merkez etrafında kordonlar hâlinde iğsi/epiteloid hücreler izlenir (22).

### İNTRAMEDÜLLER TÜMÖRLER

İntramedüller spinal tümörler seyrek görülmekle birlikte hem çocukluk çağı ve hem de erişkinlerde belirgin morbiditeye neden olabilen heterojen bir tümör grubudur. Genellikle glial kökenli olan bu tümörler intrakranial karşılıklarından daha az görülmekte ve tüm spinal tümörlerin %10-20'sini oluşturmaktadırlar (25). Primer glial tümörler dışında serebrospinal sıvı ya da leptomeningial yol ile yayılan intrakranial tümörler de spinal bölgede kitle oluşturabilirler. Bunlar arasında medulloblastomlar başta olmak üzere embriyonel tümörler, diffüz leptomeningial tümör, primitif nöronal komponent içeren glioblastom ve pilositik astrositom sayılabilir.

### Spinal ependimomlar

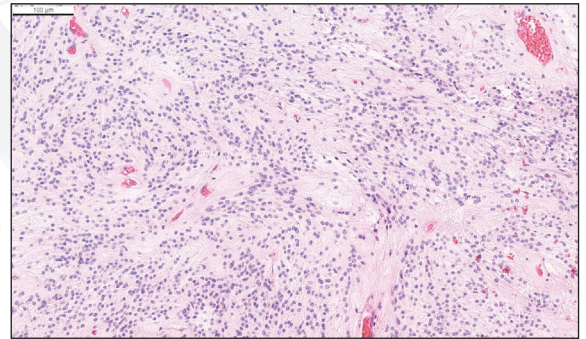
Tüm ependimomların %10'u spinal bölgede görülmesine rağmen spinal bölgenin en sık intramedüller tümörü ependimomlardır. Klasik spinal ependimomlar en sık 4-5. dekadlarda, en sık servikal ve servikotorasik seviyede görülmektedir (16). Güncel DSÖ SSS sınıflamasında anatomik bölgelerine göre supratentoryal, posterior fossa ve spinal olmak üzere 3 gruba ayrılmaktadır. Her bir grubun da farklı moleküler değişikliklerle karakterize farklı alt tipleri tanımlanmıştır (21). MYCN amplifikasyon varlığı spinal ependimomlarda agresif davranış ile ilişkilendirilmekte ve bu tümörlerin sıklıkla torakal seviyede, intradural ancak ekstramedüller yerleşim gösterebildiğine dikkat çekilmektedir (26). Özellikle spinal ependimomların pek çoğunda tümörigenezde NF2 gen mutasyonu rol oynar. Klasik ependimomlar spinal kanal ve çevresindeki hücrelerden gelişen düzgün sınırlı tümörlerdir. Histopatolojik olarak fibriler zeminde perivasküler rozet benzeri yapılar ya da bazen gerçek ependimal rozetler oluşturan uniform,

yuvarlak nükleuslu hücreler izlenir (Şekil 10). Hemoraji, distrofik kalsifikasyon, miksoid dejenerasyon, nekroz, metaplastik kartilaj ve kemik yapımı görülebilir. Derece 2 tümörlerde hücresel yoğunluk ve mitoz sayısı düşüktür. İHK testlerde tümör hücreleri GFAP ile yaygın boyanırken olig2 ile daha az oranda boyanır. EMA ile prototipik noktasal ya da halka şeklinde sitoplazmik boyanma görülür (16).

**Miksopapiller ependimom:** Ependimomların hemen her zaman konus medüllaris, kauda equina veya filum terminalede yerleşen özel bir tipidir. Nadiren servikotorasik seviyede de ortaya çıkabilir. Genellikle genç erişkinlerde görülür (16). Önceki sınıflamalarda derece 1 olarak tanımlanmışken güncel DSÖ sınıflamasında derece 2 olarak kabul edilmiştir (21). Makroskopik olarak lobüle yapıda, kapsüllü, solid ancak jelatinöz ve kistik alanlar içeren lezyonlardır. Histopatolojik incelemede hyalinize damarlar çevresinde radial dizilim gösteren kübik veya kolumnar hücreler arasında miksoid matriks izlenir. Mitoz artışı ya da anaplazi beklenmez. İHK testlerde GFAP ile reaksiyon izlenir (16).

### Astrositik/Glial tümörler

Tüm glial tümörlerin yalnızca %2,9 kadarı spinal bölgede yerleşmektedir (27). Erişkin yaş grubunda ependimomlardan sonra en sık görülen intramedüller spinal tümörler astrositomlardır. Bu tümörlerin en sık 4. dekadta ve özellikle NF1 hastalarında görüldüğü bildirilmektedir. Çocukluk çağına ise astrositomlar ependimomlara göre daha sık olup özellikle düşük dereceli gliomların sıklıkta olduğu vurgulanmaktadır. Bu tümörler arasında da sıklık sırasıyla pilositik astrositom, gangliogliom ve diffüz astrositom belirtilmektedir (28).



**Şekil 10.** 35 yaş kadın hastada T2-3 seviyesi intramedüller kitle oluşturan morfolojik olarak derece 2 ile uyumlu ependimom (HE). Hastanın prognozunun belirlenmesi için tümörde MYCN ampflifikasyonu araştırılması gereklidir.

**Pilositik astrositom (PA):** Çocuklarda en sık görülen glial tümör olup 14 yaştan sonra sıklığı giderek azalmaktadır. Daha çok infratentoryal bölgede görülmekle birlikte spinal kordda görülme sıklığı da az değildir. Ayrıca intrakranial yerleşen PA'ların leptomeningial yayılım yoluyla da spinal bölgede izlenebileceği akılda tutulmalıdır. Histopatolojik açıdan düzgün sınırlı, kistik bileşen içerebilen bifazik tümörler olup çok çeşitli patern kombinasyonları sergileyebilirler. Kompakt fibriler, bipolar astrositik hücreler, Rozental fibrilleri ve mikrokistik yapılar sıkça görülür. Ender mitoz, glomeruloid vasküler yapılar ve infarkt benzeri nekroz izlenebilir (16). Moleküler testlerle BRAF-KIAA1549 füzyonu saptanması PA için tanısız kabul edilmektedir. (21).

**H3K27M değişikliği gösteren diffüz orta hat gliomu (DOG):** DSÖ 2016 revizyonunda sınıflamaya ilk kez giren bu tümör, 2021 sınıflaması ile "pediatrik tip diffüz yüksek dereceli gliomlar" grubunda yerini alan derece 4 bir tümördür (21). (Önceleri diffüz intrinsik pontin gliom olarak bilinmekteydi.) Spinal kord yanı sıra pons ve talamustan da kaynaklanabilen DOG öncelikle çocukluk çağı ve genç erişkinlerde görülmektedir. Histopatolojik olarak düşük ya da yüksek dereceli astrositik tümör morfolojisi sergileyebilir. İHK incelemede tümör hücreleri H3K27M ile yaygın kuvvetli boyanma, H3K27me3 ile ise boyanma kaybı gösterirler (16, 21, 29).

### Hemanjiyoblastom

Daha çok erişkin yaş grubunda izlenen, %30 oranda Von Hippel-Lindau sendromu (VHL) ile birlikte görülebilen benign bir tümördür. Beyin sapı, serebellum ve spinal kordda daha sık izlenir. VHL ilişkili tümörler multipl olabilir ve sinir kökü tutulumu yapabilir. Genellikle iyi sınırlı, kısmen kistik, vaskülarize lezyonlardır. Mikroskopik incelemede geniş, vakuolize sitoplazmalı neoplastik stromal hücreler ile çok sayıda dar çaplı damar yapısından oluşur. Stromal hücreler İHK testlerde vimentin, inhibin alfa ve brachury ile reaksiyon verirken epitelyal ya da endotelial belirteçler ile reaksiyon vermez (16, 22). Hemanjiyoblastomlar VHL zemininde berrak hücreli renal hücreli karsinomlarla (RCC) birlikte görülebileceği gibi histopatolojik yönden de benzemeleri nedeniyle bazen metastatik RCC ile ayırıcı tanısının yapılması da gerekebilir (16).

### Paraganglioma

Paragangliomlar otonom sinir sistemi hücrelerinden köken alan tümörler olup rutinde intrakranial bölgede görülmemekle birlikte santral sinir sisteminde hemen her zaman kauda equinada karşımıza çık-

maktadır. Histopatolojik incelemede nöroendokrin diferansiyasyon gösteren monoton hücrelerin "zellballen" paternde geliştiği izlenir. Tümör hücreleri bazen papiller yapılar ve hyalinize damarlar etrafında psödorozetler oluşturabilirler ki bu durum da ayırıcı tanıya ependimomun alınmasını gerekli kılar. Paragangliomlarda görülebilen kuvvetli pansitokeratin ekspresyonu yanısıra GATA3 ekspresyonu bu ayrımı kolaylaştırabilir (30, 31).

### KAYNAKLAR

1. Doğan İÖ. Doku fiksasyonu ve formaldehit kullanımı. Erdoğan N, editör. Histoteknoloji. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2021. p.1-9.
2. Ciftdemir M, Kaya M, Selcuk E, et al. Tumors of the spine. World J Orthop. 18;7(2):109-16, 2016.
3. Çakır A, Çomunoğlu N, Dervişoğlu S. Mayın tarlasında adım adım/kemik tümörlerine algoritmik yaklaşım ve tuzakları önlemenin klinikopatolojik çözümü. Kemik Tümörleri Patolojisi. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; p.1-10, 2020.
4. Dervişoğlu S, Bilgiç B, Doğanavşargil B. Kemik ve Eklem Patolojisi; 2. Baskı: Antalya; Kongre Kitabevi. 2021.
5. Sherdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues (Revised 4th edition). IARC; Lyon 2017.
6. Dilani Lokuhetty, Valerie A. White, Ian A. Cree (Eds): WHO Classification of Tumours, Soft Tissue and Bone Tumors (5th edition). IARC; Lyon 2020.
7. Younes S. Lymphoma. [PathologyOutlines.com website] Available at: <https://www.pathologyoutlines.com/topic/bonelymphomageneral.html>. Accessed September 9th, 2021.
8. Peker D, Wei S, Siegal GP. Bone Pathology for Hematopathologists. Surg Pathol Clin. Sep;12(3):831-847, 2019.
9. Harmon CM, Brown N. Langerhans Cell Histiocytosis: A Clinicopathologic Review and Molecular Pathogenetic Update. Arch Pathol Lab Med. Oct;139(10):1211-4, 2015.
10. Wei S, Siegal GP. Small Round Cell Tumors of Soft Tissue and Bone. Arch Pathol Lab Med. 2021 Feb 26. doi: 10.5858/arpa.2020-0773-RA.
11. Kavuncuoğlu A, Kösemehmetoğlu K. Hiç yardıma gelemeyecek sanmıştık/kemik tümörü tanısında immünohistokimya ve moleküler teknikler. Kemik Tümörleri Patolojisi. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; p.19-36, 2020.
12. Horvai AE. Bone and Soft Tissue Pathology. 1st edition: Philadelphia, Elsevier, 2012.
13. Unni KK, Inwards CY. Dahlin's Bone Tumors. 6th edition: Philadelphia, Lipincott Williams and Wilkins, 2010.

14. Kumar N, Tan WLB, Wei W, et al. An overview of the tumors affecting the spine-inside to out. *Neurooncol Pract.* Nov 18;7(Suppl 1):i10-i17, 2020.
15. Gross JM, Broski SM, Howe BM, et al. Paraspinal pseudoneoplasms: a series of 58 consultation cases emphasizing the importance of pathology-radiology correlation. *Hum Pathol.* Sep;103:14-24, 2020.
16. David N. Louis, Hiroko Ohgaki, Otmar D. Wiestler, Webster K. Cavenee (Eds): WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System (Revised 4th edition). IARC; Lyon 2016.
17. Birzu C, Peyre M, Sahm F. Molecular alterations in meningioma: prognostic and therapeutic perspectives. *Curr Opin Oncol.* Nov;32(6):613-622, 2020.
18. Kalamarides M, Stemmer-Rachamimov AO, Niwa-Kawakita M, et al. Identification of a progenitor cell of origin capable of generating diverse meningioma histological subtypes. *Oncogene.* 30:2333-44, 2011.
19. Perry A, Stafford SL, Scheithauer BW, et al. Meningioma grading: an analysis of histologic parameters. *Am J Surg Pathol.* Dec;21(12):1455-65, 1997.
20. Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, et al. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol.* Mar; 123(3):295-319, 2012.
21. Louis DN, Perry A, Wesseling P, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol.* Aug 2;23(8):1231-1251, 2021.
22. Kleinschmidt-DeMasters BK, Rodriguez FJ, Tihan T. *Diagnostic Pathology: Neuropathology*, 2nd edition. Salt Lake City, UT: Elsevier, Inc; 2016.
23. Fritchie K, Jensch K, Moskalev EA, et al. The impact of histopathology and NAB2-STAT6 fusion subtype in classification and grading of meningeal solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma. *Acta Neuropathol.* Feb;137(2):307-319, 2019.
24. Ho ML, Eschbacher KL, Paolini MA, et al. New insights into calcifying pseudoneoplasm of the neuraxis (CAPNON): a 20-year radiological-pathological study of 37 cases. *Histopathology.* Jun;76(7):1055-1069, 2020.
25. Zhang M, Iyer RR, Azad TD, et al. Genomic Landscape of Intramedullary Spinal Cord Gliomas. *Sci Rep.* Dec 10;9(1):18722, 2019.
26. Ghasemi DR, Sill M, Okonechnikov K, et al. MYCN amplification drives an aggressive form of spinal ependymoma. *Acta Neuropathol.* Dec;138(6):1075-1089, 2019.
27. Miller KD, Ostrom QT, Kruchko C, et al. Brain and other central nervous system tumor statistics, 2021. *CA Cancer J Clin.* Sep;71(5):381-406, 2021.
28. Carey SS, Sadighi Z, Wu S, et al. Evaluating pediatric spinal low-grade gliomas: a 30-year retrospective analysis. *J Neurooncol.* Dec;145(3):519-529, 2019.
29. Solomon DA, Wood MD, Tihan T, et al. Diffuse Midline Gliomas with Histone H3-K27M Mutation: A Series of 47 Cases Assessing the Spectrum of Morphologic Variation and Associated Genetic Alterations. *Brain Pathol.* Sep;26(5):569-80, 2016.
30. Ramani B, Gupta R, Wu J, et al. The immunohistochemical, DNA methylation, and chromosomal copy number profile of cauda equina paraganglioma is distinct from extra-spinal paraganglioma. *Acta Neuropathol.* Dec;140(6):907-917, 2020.
31. Schweizer L, Thierfelder F, Thomas C, et al. Molecular characterization of CNS paragangliomas identifies cauda equina paragangliomas as a distinct tumor entity. *Acta Neuropathol.* Dec;140(6):893-906, 2020.



## OMURİLİK TÜMÖRLERİ

- 7 Omurilik Tümörlerinde Klinik Değerlendirme
- 8 Spinal Astrositomlar
- 9 Spinal Ependimomlar
- 10 Spinal Hemanjioblastomlar
- 11 Spinal Schwannom ve Nörofibromlar
- 12 Spinal Menenjiomlar
- 13 Nadir Görülen İntradural ve İntramedüller Tümörler ve Tümör Benzeri Lezyonlar
- 14 Spinal Vasküler Malformasyonlar



## 7

## OMURİLİK TÜMÖRLERİNDE KLİNİK DEĞERLENDİRME

Özgür Öcal, Serdar Işık

Spinal kord tümörleri nadir görülen ancak önemli morbidite ve mortaliteye yol açabilen tümörlerdir. Buldukları kompartmana göre 3 ana gruba ayrılırlar (8,19);

1. Ekstra dural (%55), kordun dışında vertebra veya epidural dokulardan gelişir.
2. İntradural ekstramedullar (%40), leptomeninskler veya köklerden gelişir. Menenjiomlar, schwannomlar ve nörofibromlar en sık görülenleridir.
3. İntradural intramedullar (%5), astrositom ve ependimomlar en sık görülenleridir.

Metastazlar her yerde olabileceği gibi çoğunlukla ekstraduraldirlir.

### Spinal Kord Tümörlerinde Klinik

Spinal kord tümörlerinde klinik, tümörün bulunduğu seviyeye, kord basısı yapıp yapmamasına ve bası yaptığı düzleme göre değişmektedir. Semptomlar genellikle sinsi başlangıçlı ve ilerleyici özelliktedir. Tümörün büyüme hızıyla orantılı olarak benign tümörlerin semptomatik hâle gelmesi yılları bulurken, malign tümörlerde bu süre birkaç hafta kadar kısa olabilir. Ependimomlar gibi kanamanın sık görüldüğü tümörlerde ani bası sonucu hasta hızlıca semptomatik hâle gelebilir. Semptomlar zaman içinde ilerlemesine göre 4 evreye ayrılır (18):

1. Yalnızca ağrı (nöraljik)
2. Brown-Sequard sendromu
3. İnkomplet spinal kord hasarı
4. Komplet spinal kord hasarı

Nörolojik semptomlar ağrı, motor, duyuşal ve otonomik bozukluklar şeklinde ortaya çıkabilir.

### Ağrı

Çoğunlukla ilk ortaya çıkan semptom ağrıdır. Ağrı lokal, radiküler ve segmenter olabilir.

**Lokal ağrı:** Vertebranın primer tümörlerinde veya

metastatik tümörlerde genellikle lokal, künt ve sürekli bir ağrı görülür. Özellikle yatar pozisyonda veya geceleri artan ağrı şeklindedir. Valsalva manevrası ağrıyı artırır.

**Radiküler ağrı:** Vertebral foramene yakın tümörlerde (osteoblastom ve osteoid osteoma) ve sinir köklerinden kaynaklanan nörofibromlar gibi intradural ekstramedüller tümörlerde daha keskin ve şiddetli, elektrik akımı gibi veya yanma tarzında radiküler ağrı görülür. Radiküler ağrılarda etkilenen kökün uyardığı tüm dermatomlarda ağrı hissedilir. Omurga hareketleri ağrıyı artırır.

**Segmental ağrı:** Spinotalamik traktusu etkileyen tümörlerde daha çok künt, derin, yanıcı, bunaltıcı ve süreklilik gösteren segmental ağrı görülür. Bu lezyonlarda ağrı sıklıkla bilateraldir ve hareketle değişmez.

### Duyusal Semptomlar

İntramedüller spinal kord tümörlerinde duyuşal şikayetler ağrıyla birlikte ilk görülen semptomlardandır. Bu semptomlar basının şiddetine göre yanma, soğukluk, karıncalanma, uyuşma, ağrı ve ısı algısında azalma gibi hafif şikayetlerden yüzeyel ve derin duyunun tamamen kaybolduğu şiddetli tablolara kadar değişebilir. Yukarı yayılımla nonradiküler dizestezi, radiküler/medüller yayılımla parestezi ortaya çıkar. Semptomlar geç ortaya çıktığından ve nonspesifik olabildiğinden bu tümörler geç tanı alır.

Ependimoma gibi yavaş büyüyen intramedüller tümörlerde santral gri madde ve çaprazlanan spinotalamik yolların etkilenmesiyle üst boyun, omuzlar, gövdenin üst kısmında pelerin tarzında ağrı ve ısı duyuşu kaybı olur, hafif dokunma, pozisyon ve vibrasyon duyuşları kısmen korunur. İntramedüller astrositomlar, gangliogliomlar, hemanjioblastomlar ve metastatik tümörlerde Brown-Sequard sendromu görülebilir (2,27,28). Bu sendromda tümörün karşı tarafında ağrı ve ısı duyuşu, aynı tarafta propriosepsiyon ve vibrasyon duyuşları etkilenir. Ağrı ve ısı duyuşu kaybı lezyon seviyesinin 1-2 segment altında ortaya çıkar.



Servikal dorsal kolonların etkilendiği tümörlerde hastaların kafalarını öne ve arkaya hareket ettirdiklerinde omurgadan aşağı ve ekstremitelere yayılan elektrik çarpması hissi şeklinde tarif ettikleri Lhermit belirtisi görülebilir. Bu bulgu varlığında intradural ekstrapomedüller tümörler akla gelmelidir.

### Motor Semptomlar

Spinal tümörlerde motor paralizi ağrı ve duyuusal semptomlara göre daha geç ortaya çıkar.

Henüz yürümeyi öğrenmemiş çocuklarda yürüyeme- me, yürümeyi öğrenmiş çocuklarda gelişen güçsüzlük sonucu düşme, beceriksiz yürüme şeklinde görülür. Genellikle lezyonun olduğu seviyenin altında kortikospinal trakt etkilenmesine bağlı birinci motor nöron tipi pareziler görülür. Ancak tümörün korda yaptığı basıya göre özellikle intramedüller tümörler- de ikinci motor nöron tutulumu da gelişebilir.

Genellikle üst ekstremitelerde segmental zayıflık ve derin tendon reflekslerinde (DTR) azalma intramedüller spinal tümörleri akla getirir. Yürümede beceriksizlik ve ataksi uzun trakt tutulumunu düşündürmelidir.

Birinci motor nöron tutulumu olan tümörlerde DTR artar, yüzeysel refleksler azalır. İkinci motor nöronun etkilendiği durumlarda kaslarda fasikülasyonlar görülür.

Anterior epidural metastatik hastalık ve astrosi- tomalarda kordun ventral kısmının tutulumuna bağlı lezyon seviyesinin altında komplet motor paralizi görülür.

### Otonomik Semptomlar

Otonomik sinirlerin etkilenmesi sonucu sfinkter bozuklukları ortaya çıkar. Sfinkter bozuklukları motor bulgulardan sonra gelişir. Sıklıkla ürogenital daha az sıklıkta anal sfinkter fonksiyonunda bozukluk görü- lür. Bu durum kliniğe boşaltım güçlüğü, retansiyon, inkontinans, ereksiyon/ejakülasyon bozukluğu-im- potans, gaz-gaita kontrolünde bozukluk şeklinde yansır. Özellikle konus medüllerisi tutan mikso- papiller ependimomlar, lenfomalar ve astrositom gibi tümörlerde sfinkter bozuklukları ön planda ve erken semptomlardır. Vazomotor bozukluklar da geç görülen semptomlardır. Özellikle üst seviye-servikal/ servikotorasik bölge- tümörlerinde horner sendromu, ortostatik belirtiler ile diyafraz etkilenmesine bağlı solunum sıkıntısı görülebilir.

Çocuk hastalarda paraspinal ağrı, skolyoz ve hidrose- fali spinal tümörlere bağlı gelişebilecek durumlardır.

### Tanı

Spesifik olmayan bel ağrısı olan hastalarda öncelikle detaylı bir anamnez alınmalı ve fizik muayene yapıl- malıdır. Ardından görüntüleme yöntemlerine geçilir. Spinal tümörleri değerlendirmek için direkt grafiler, kemik sintigrafileri, bilgisayarlı tomografi (BT), Mag- netik Rezonans Görüntüleme (MRG), anjiyografi ve biyopsi yararlanılan yöntemlerdir. Daha nadir olarak SPECT kemik sintigrafisi ve pozitron emisyon tomogra- fi (PET) de kullanılır.

### Direkt Grafiler

Direkt grafilerde doğrudan tümöral kitle görülebile- ceği gibi kemikte meydana gelen litik ya da blastik lezyonlar da ayırt edilebilir. Tümörün omurgada oluş- turduğu deformite görülür. Doğrudan direkt grafide görülemeyen kemik tümörü osteoid osteomadır.

Direkt grafide multiple litik lezyon metastaz düşün- dürür. Primer spinal tümörlerin direkt grafilerde görülebilmesi için kemikte %50-75 hasar yapması gerekir. Bu nedenle spinal tümörlerin tanısında fay- dası sınırlıdır.

### Kemik Sintigrafisi ve PET

Bu yöntemler metastatik tümörlerin taranmasında kullanıldığından primer spinal kord tümörlerinin tanısında kullanımı sınırlıdır.

### Bilgisayarlı Tomografi

Metastazlarda direkt grafiler ve sintigrafiden daha başarılıdır. Özellikle kemik veya yumuşak doku tümörlerini ve bu tümörlerin komşu dokularla iliş- kisini ve yayılımını saptamada oldukça etkindir. Ancak yağ dansitesindeki tümörler hariç yumuşak doku tümörlerini değerlendirmede MRG kadar etkin değildir.

### Magnetik Rezonans Görüntüleme

Spinal kord tümörlerini değerlendirmede en etkin yöntemdir. Spinal kord lezyonlarını düşündüren bel ağrısı, güçsüzlük, duyuusal bozukluklar, inkontinans gibi şikayetleri olan hastalar klinik olarak değerlen- dirildikten sonra ilk başvurulacak görüntüleme yön- temi MRG olmalıdır.

T1 ağırlıklı görüntüleme (T1 Weighed ima- ging-T1WI) spinal kord tümörlerinde azalmış sinyal aktivitesi, T2 ağırlıklı görüntüleme (T2 Weighed imaging-T2WI) artmış sinyal aktivitesi görülür. MRG ayrıca hastaların tedaviye yanıtı ve postoperatif dönemde takibi için kullanılır. Kontrastlı MRG (Intra Venöz (IV) gadolinium diethylenetriamine pentaace-

tic acid -Gd-DTPA-) kemoterapi yanıtını değerlendirilmede etkindir (25).

Difüzyon ağırlıklı MRG (DW MRG) radyoterapi/kemoterapi sonrası tümörde meydana gelen nekrozu belirlemede etkilidir.

T1WI'de korda olan bası, T2WI'de subaraknoid mesafe kompresyonu daha iyi görülür.

Metastatik spinal kord tümörlerinde MRG, BT'den üstündür.

MRG sırasında hastalar supin pozisyonda baş önde olmalıdır. Alt torasik omurga görüntülenecekse ayaklar önde olabilir. Dizlerinin altına destek konularak lomber lordoz düzeltilmiş olur. Lomber ve sakral omurga görüntülenmesinde ayakların önde olması gerekir. Klostrofobik ve çocuk hastalarda işlem sırasında anksiyolitik kullanılabilir. Spinal tümörlerin incelenmesinde sagittal ve aksiyal kesitler standarttır. Gerekli durumlarda koronal kesitler de eklenir. T1WI ve T2WI farklı faydalar sunar ve birbirini tamamlayıcıdır. T2WI intramedüller tümörlerin saptanmasında daha üstündür. T1WI vertebral metastazlar gibi kemik iliği lezyonlarında konvansiyonel non-fat supresyon Turbo Spin-Eko (TSE)/ Fast Spin-Eko (FSE) T2WI'dan daha sensitiftir. Ancak short tau inversion recovery (STIR) veya diğer yağ suprese edici T2WI de kemik iliği lezyonlarını saptamada etkindir. T2WI ile yüksek beyin omurluk sıvısı (BOS) sinyalini suprese etmek, gizli intramedüller lezyonların saptanmasında çok etkilidir. Bu çeşit görüntülemelerde en sık kullanılan teknik FLAIR (fast low angle inversion recovery)dir. FLAIR ile BOS sinyali sıfırlanır. Spinal kord tümörlerinde kontrast madde (gadolinium) enjeksiyonu sonrası aksiyal ve sagittal TSE T1WI elde edilmelidir. Kontrastlı görüntüleme, tümörlerin saptanmasında, tanımlanmasında ve tümör karakterizasyonu ve evrelemesinde önemlidir. Bazı yazarlar intradural tümör yayılımını araştırmak için kontrastlı 3D-Gradient Recalled Eko (GRE) T1WI tekniğini önerir (29). Vertebral metastazların taranmasında sagittal GRE de kullanılabilir. Gradient eko sekans (GES) kan ürünleri ve kalsifikasyonları saptamada etkilidir. Normal erişkinlerde vertebral korpusların medüller kemikleri eşit oranda su ve yağ protonları içerir (20). Faz dışı (out-of-phase) durumlarda her iki sinyal de iptal edilerek vertebra tamamen siyah bırakılır. Ancak vertebral patolojilerde sinyal artacak ve vertebral metastazlar gibi lezyonlar açıkça ortaya çıkacaktır.

Omurgada tipik kesit kalınlığı 3-4 mmdir. Aksiyal kesitlerde servikalde 3-4 mm, lomber bölgede 4-5 mm kesitler kullanılır. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme (Diffusion weighed imaging-DWI) BOS gibi serbest

hareket eden sudaki protonlardan gelen sinyali etkili bir şekilde iptal eden özel yöntemdir. Ancak hücre içindeki gibi daha kısıtlı hareketi olan protonlar belli ölçüde MR sinyali oluşturur. Protonların spontan hareketleri "Brownian motion" olarak bilinir.

DWI tekniği özellikle sitotoksik ödemi saptamada etkilidir. İskemik ödem çok erken oluştuğundan (1 saat içinde) DWI iskemik lezyonların erken saptanmasında önemlidir.

**En sık görülen intradural intramedüller spinal tümörlerin klinik ve MRG bulguları şu şekildedir;**

### **Ependimoma**

Erişkinde en sık görülen intramedüller spinal kord tümürüdür (3). Sıklıkla 30-50 yaşlarda görülür ve kadın ve erkekleri eşit oranda etkiler. Çocuklarda nadir görülür. Olguların %68'i servikal omurgada görülür (11,26). Klinikte karışık sensorimotor trakt sendromu en sık görülendir. Sringomyelik sendrom da eşlik edebilir. Semptomların ortaya çıkması 3-4 yılı bulur ve çoğunlukla ilk semptom duyuşal semptomlardır (9,26). Servikal lezyonlarda üst ekstremitelerde spastisite ve duyuşal bozukluklar görülür.

MRG'de pek çok segmenti tutan, santral lokalizasyonlu, keskin sınırlı, kordu infiltre etmeden bası uygulayan homojen ve yoğun kontrastlanan lezyonlar olarak görülür. T2WI'da hiperintens ve T1WI'de hipo veya izointens heterojen kontrastlanan lezyon şeklinde görülür (14). Ependimomlarda hemosiderin sıklıkla bulunur ve MRG'de özellikle GES'larda ayırt edilebilir. Astrositomlara kıyasla kanama, kist ve syrinks daha sık bulunduğu heterojen görüntü daha sıktır. Kalsifikasyon görülmez.

Filum terminale tümörlerinin %90'ını mikropapiller ependimoma oluşturur (Şekil 1). MRG'de histolojik bulguları yansıtabilecek şekilde konusu içeren ve çevreleyen geniş lobüle kitle görünür. T1WI'da yüksek sinyal alanları ve T2WI'de heterojen sinyal görülür. Tekrarlayan kanamalara bağlı T2WI'de koyu bir kenar görülebilir (6).

Mikropapiller ependimomalar genellikle homojen olarak genişleme eğilimindedir. Spinal kanal genişleyebilir.

### **Astrositom**

İkinci sık görülen spinal kord tümürüdür (11). 20-40'lı yaşlarda görülür. Çocuklarda en sık görülen spinal tümörlerdir (17). Klinikte karışık sensorimotor trakt sendromu görülür. Ağrı ilk görülen semptomdur. Semptomların ortaya çıkması progresif bir süreçtir

ve aylardan yıllara kadar değişir. Küçük çocuklarda ağrı en sık görülen semptomken motor regresyon, skolyoz, tortikollis ve gaita inkontinansı görülebilir. Sringomyelik sendrom da eşlik edebilir. Sıklıkla servikal bölgeyi ardından torakal bölgeyi tutar.

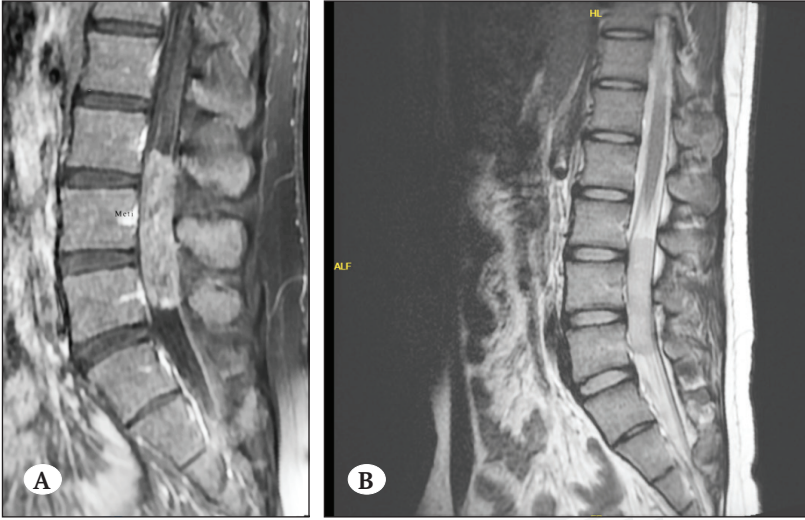
MRG'de pek çok segmenti tutan, düzensiz kenarlı fuziform genişleme gösteren ve kordu infiltrate eden lezyonlar şeklinde görülür (1). Sıklıkla ödem veya sirinksin eşlik ettiği kistik komponenti vardır. Ependimomlara göre daha ekzantrik yerleşimli ve düzensiz sınırlıdır. T1WI'de hipo-izointens, T2WI'de hiperintens ve değişken kontrastlanma gösteren lezyonlardır. Kistik alanlar ependimomlardan daha seyrek görülür. Kalsifikasyon ve kanama görülmez.

### Hemanjioblastom

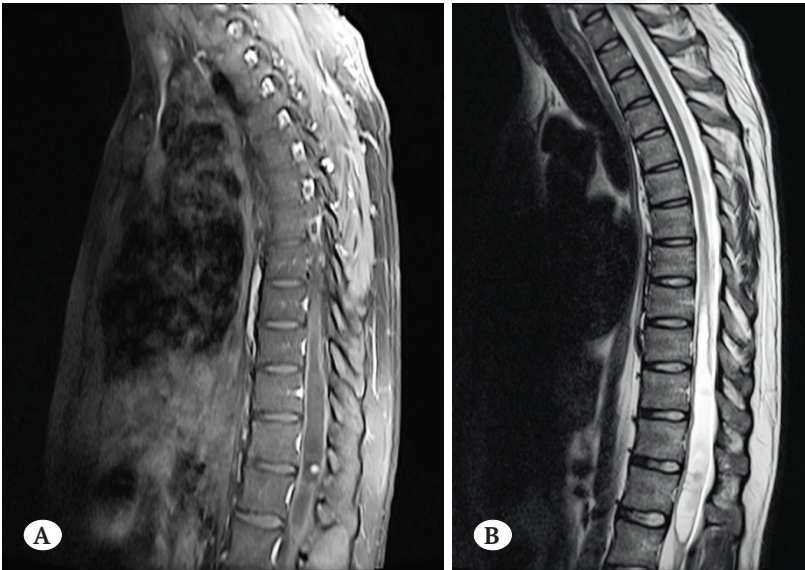
Üçüncü sıklıkta görülen tümörlerdir. 30-40 yaş

arasında sık görülür. Çocuklarda nadirdir. Klinikte duyuşsal semptomlar ve özellikle yavaşça kötüleşen proprioseptif semptomlar görülür. Hastalar nadiren subaraknoid veya intramedüller kanama ile bulgu verir (4). Çoğunlukla intramedüllerdir ancak intra-ekstramedüller karışık olabilir (5). Nadiren saf ekstramedüller de olabilir. İntramedüller lezyonlar tipik olarak orta hatta ve kordun arka yarısındadır. En sık görüldüğü yer torasik sonra da servikal bölgedir.

MRG'de homojen olarak genişleyen kist veya syrinksin eşlik ettiği hipervasküler nodül şeklinde görülür (15). Kalsifikasyon görülmez. Sıklıkla yoğun kord ödemi eşlik eder. Tümör nodülü çok vaskülerdir. Kontrast enjeksiyonu sonrası tümörün solid kısmı yoğun olarak kontrastlanır (Şekil 2). Anjiyografide genişlemiş besleyen arterler, yoğun nodüler boyanma ve erken drene eden venler görülür.



**Şekil 1.** Miksopapüller ependimoma olgusu. **A)** L2-L4 boyunca uzanan, homojen kontrastlanan, orta hat sagittal kontrastlı T1 MRG görüntüsü. **B)** T2 MRI görüntüsü.



**Şekil 2.** Hemanjioblastom olgusu. **A)** Kontrastlı T1 sagittal MRI kesitlerinde, kontrast tutan mural nodül **B)** T2 sagittal MRG kesitlerinde syrinks görüntüsü.

### Ganglioglioma

Çok seyrek görülür (21,22). Klinikte paraparezi ve radiküler ağrı en sık görülen semptomlardır (12). Diğer spinal kord tümörlerine göre daha uzun segmentleri tutma eğilimindedir.

MRG'de T1WI'de hipointens veya karışık sinyal karakteri ve T2WI'de hiperintens ve değişken genişleme (genellikle yamalı görünüm) vardır (22). Tümör kistleri, skolyoz ve kemik erozyonu bulunabilir. Kord ödemi daha az görülür.

### Lenfoma

Sıklıkla 40-70 yaşlarda görülür. Omurganın herhangi bir yerini tutabilir (24).

MRG'de T2WI'da tek veya multifokal hiperintens lezyonlar ve homojen kontrastlanan genişleme şeklinde görülür. İntradural ekstramedüller olursa düz veya nodüler leptomeningeal ve/veya sinir kökü kalınlaşması ve genişleme şeklinde görülür. Ekstradural tutulumda epidural kompartmanda kemik tutulumuyla birlikte veya yalnız izole yumuşak doku kitlesi şeklinde görülür (7,23).

### Melanoma

Semptomlar diğer intramedüller lezyonlardaki gibidir (10).

MRG bulguları tümörün melanin içeriği ve kanama olup olmasına göre değişiklik gösterir. T1WI'de hiperintens, T2WI'de izo veya hipointens, orta derecede kontrastlanan genişleme şeklinde görülür. İntra-tümöral kanama olabilir.

### Metastazlar

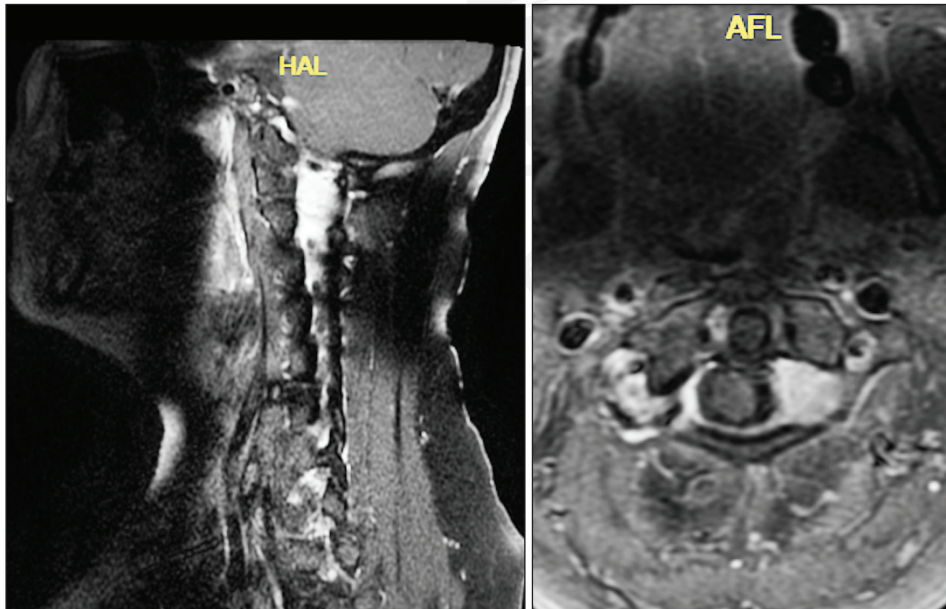
Metastazlar erişkin omurgasının en sık görülen tümörleridir ancak çoğunlukla kemikleri tutar. İntramedüller lezyonlar çok seyrektir. Nörolojik defisit hızlı gelişir sıklıkla güçsüzlük ve yürüme güçlüğü şeklindedir. Sıklıkla torasik bölgede görülür.

MRG görünümü non spesifik; kord genişlemesi, ödem ve kitle görülür. Genellikle küçük bir kitle ve geniş bir ödem görülür. İntramedüller kistler seyrek görülür. Nadiren tümör içinde kanama görülür.

**En sık görülen intradural ekstramedüller spinal tümörlerin klinik ve MRG bulguları şu şekildedir;**

### Schwannoma

En sık görülen intradural ekstramedüller lezyonlardır (Şekil 3). İnsidental olarak ya da hafif duyuşal semptomlar nedeniyle saptanır. Spontan ağrı nadirdir. Genellikle palpasyonla ağrı duyulur. MRG'de schwannomlar sinir köklerine yapışık iyi sınırlı, sıklıkla dorsal duyuşal kök bölgesinde solid tümörler olarak görünür ve spinal kord, konus medullaris veya filum terminalede yer değişikliğine neden olur (1). Genellikle lomber bölgede, lezyon kenarında genişleme gösteren, vertebrada eğrilik yapan ve nöral foramende genişleme yapan lezyonlardır (16). T1WI'de izointens ve T2WI'de hiperintens görünür. Kontrastlanma yoğun homojenden zayıfa kadar değişir. Zayıf kontrastlanma kistik komponent varsa oluşur. Genellikle hemoraji veya kalsifikasyon yoktur (13). MRG'de nörofibromdan ayırmayı sağlayacak bir özellik yoktur.



**Şekil 3.**  
Schwannoma olgusu. Kontrastlı T1 MRG sagittal ve aksiyal görüntüsü.

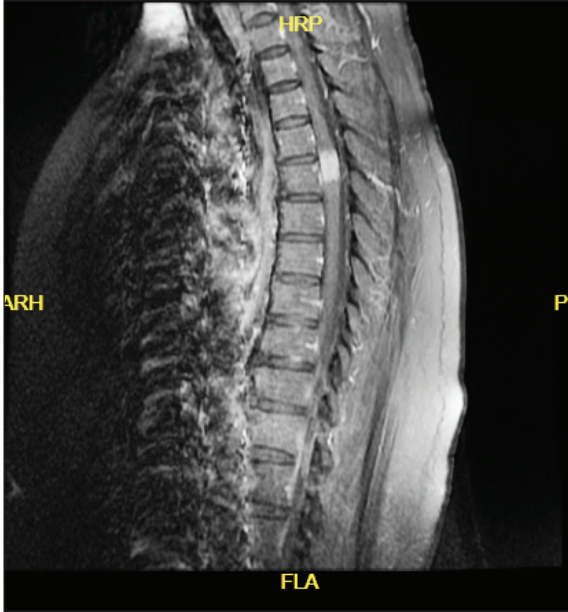
## Nörofibroma

Spontan ağrı ve dizestezi sık görülen semptomlardır.

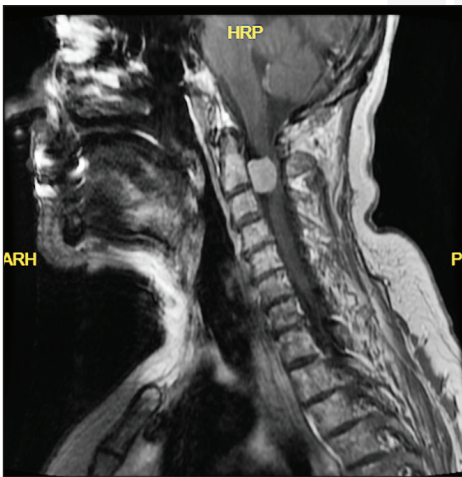
MRG'de yuvarlak veya fuziform tümörler şeklinde T1WI'de izointens ve T2WI'de hiperintens yoğun kontrastlanan kitleler şeklinde görünür. Bu tümörler sinir köklerinin yerini değiştirmek yerine onları sararlar.

## Menengioma

İkinci en sık görülen intradural ekstrapedüller spinal tümörlerdir. 50-60 yaşlarda pik yapar. Sırt ağrısı, motor disfonksiyon, duyu bozukluk ve inkontinans sık görülen semptomlardır. Sıklıkla torasik bölgede



**Şekil 4.** Torakal bölgede yerleşimli menengioma olgusunun kontrastlı T1 MRG sagittal görüntüsü.



**Şekil 5.** Servikal bölgede yerleşimli menengioma olgusunun kontrastlı T1 MRG sagittal ve aksiyal kesitleri.

görülür. Kadınlar erkeklerden dört kat fazla etkilenir. Bu tümörler genellikle tektir ve durayla geniş bir bağlantısı vardır (1). Torakal bölgede posterolateral (Şekil 4), servikal bölgede anterior yerleşimlidir (Şekil 5). Dural tail(kuyruk) olan ve kalsifikasyonlar içeren tümörler menenjiomayı düşündürür (16).

MRG'de solid, iyi sınırlı ve dura ile geniş yapışıklığı olan ve spinal kord veya sinir köklerini bir tarafa iten kitleler şeklinde görülür. T1WI'de izo-hipointens, T2WI'de hiperintens görünür. Kan beyin bariyerinin dışında olduğundan yoğun-homojen kontrastlanma gösterir. Genellikle kist ve kanama görülmez.

## Leptomeningeal metastazlar

Malign tümörlerin BOS'a yayılımı sonucu gelişir. Astrositom, epandiomom, germinom veya medulloblastom en sık BOS metastazı yapan sinir sistemi tümörleridir. MRG'de üç farklı pattern görülür. Spinal kord ve sinir köklerinin yüzeyinde diffüz, ince kılıf şeklinde "şeker kaplama" olarak adlandırılan görüntüde olabilir. Kontrast sonrası beyaz pudra şekeri ile kaplanmış gibi görünür. İkinci pattern sinir kökleri ve/veya kord yüzeyinde multiple ayrı genişlemiş nodüller şeklinde görülür. Üçüncü pattern tekal kesenin alt kısmında tek bir kitle şeklinde görülür.

## Ekstradural tümörler

Erişkinlerde çoğunlukla akciğer, meme, prostat veya lenfoma metastazı şeklinde görülür (6). Metastatik tümörler temel olarak trabeküler kemikleri tutar. Primer ekstradural tümörler çoğunlukla vertebral korpus kaynaklıdır. Aksiyel ağrı ekstradural spinal tümörlerde en sık görülen semptomdur.

MRG'de T1WI'da düşük sinyalli tümör infiltrasyonu ve yüksel sinyalli kemik iliği sayesinde kemik lezyonları kolayca saptanır. Yağ satürasyonu ve inversiyon

recovery sekansları basit FSE T2 sekanslarına göre tümlü tanımlamada daha etkindir. IV kontrast sayesinde yumuřak doku ve metastatik lezyonların epidural uzanımı daha kolay belirlenir. Kontrast sonrası T1 sekanslarda yağ-satürasyon teknięi kullanılmalıdır (30).

### Özet

1. Spinal kord tümleri lokalizasyonlarına göre intradural ve ekstradural, intradural olanlar da intramedüller ve ekstramedüller olarak sınıflandırılabilir.
2. Ekstradural tümler sıklıkla metastatik tümlerdir.
3. İntradural ekstramedüller tümler sinir kılıfları ve köklerinden gelişir en sık görülenleri schwannomlar, menengiömler ve nörofibromlardır.
4. İntradural intramedüller tümlerden en sık görülenler astrositömler ve ependimömlerdir.
5. Spinal kord tümlerinin semptomatik hâle gelmesi progresif bir süreçtir ve aylar ya da yılları bulabilir.
6. En sık görülen semptom ağrıdır. Ardından duyuşal semptomlar gelir. Motor ve otonomik semptomlar daha geç gelişir.
7. Spinal kord tümlerinin tanısında en önemli ve bilgi verici görüntüleme yöntemi MRG'dir.

### KAYNAKLAR

1. Abul-Kasim K, Thurnher MM, McKeever P, et al. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features. *Neuroradiology* 2008;50(4), 301-314
2. Adams RD, Victor M. *Intraspinal Tumors*. In: *Principles of Neurology*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 1981:638-641
3. Campello C, Le Floch A, Parker F et al. Neuroepithelial intra medullary spinal cord tumors in adults: study of 70 cases. Presented at: 61st American Academy of Neurology Annual Meeting. Seattle, WA, USA 25 April-2 May 2009.
4. Cerejo A, Vaz R, Feyo PB, et al. Spinal cord hemangioblastoma with subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery* 1990;27(6), 991-993.
5. Chu BC, Terae S, Hida K, et al. MR findings in spinal hemangioblastoma: correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:206-217
6. Dix JE, Marx WF, Cail WS. *Neuroradiology case of the day*. myxopapillary ependymoma. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:261, 264-265

7. Drevelgas A, Chourmouzi D, Boulogianni G, et al. Imaging of primary bone tumors of the spine. *Eur Radiol* 2003;13:1859-1871
8. Dunn EJ, Davidson RI, Desai S, et al. Diagnosis and Management of Tumors of the Cervical Spine. In: *The Cervical Spine*. 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1989:693-722.
9. Epstein FJ, Farmer JP, Freed D. Adult intramedullary spinal cord ependymomas: the result of surgery in 38 patients. *J Neurosurg* 1993;79(2):204-9.
10. Farrokh D, Fransen P, Faverly D. MR findings of a primary intramedullary malignant melanoma: case report and literature review. *Am. J. Neuroradiol.* 2001;22(10), 1864-1866
11. Helseth A, Mork SJ. Primary intraspinal neoplasms in Norway, 1955 to 1986. A population-based survey of 467 patients. *J Neurosurg* 1989;71(6):842-5.
12. Jallo GI, Freed D, Epstein FJ. Spinal cord gangliogliomas: a review of 56 patients. *J. Neurooncol* 2004;68(1), 71-77
13. Jinnai T, Koyama T. Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: analysis of 149 cases. *Neurosurgery* 2005;56(3), 510-515
14. Kahan H, Sklar EM, Post MJ, et al. MR characteristics of histopathologic subtypes of spinal ependymoma. *Am J Neuroradiol* 1996;17(1):143-50.
15. Lee DK, Choe WJ, Chung CK, et al. Spinal cord hemangioblastoma: surgical strategy and clinical outcome. *J. Neurooncol.*2003; 61(1), 27-34
16. Liu WC, Choi G, Lee SH, et al. Radiological findings of spinal schwannomas and meningiomas: focus on discrimination of two disease entities. *Eur Radiol* 2009;19(11):2707-15.
17. Lowe GM. Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord tumors. *J Neurooncol* 2000;47(3): 195-210.
18. Nittner K, Olivecrona H, Tonnis W. *Handbuch der Neurochirurgie*. New York: Springer-Verlag; 1972: 1-606
19. Ottenhausen M, Ntoulas G, Bodhinayake I, et al. Intradural spinal tumors in adults-update on management and outcome. *Neurosurg Rev* 2019;42:371-388.
20. Parizel PM, Van Riet B, van Hasselt BA, et al. Influence of magnetic field strength on T2\* decay and phase effects in gradient echo MRI of vertebral bone marrow. *J Comput Assist Tomogr* 1995;19:465-71.
21. Park CK, Chung CK, Choe GY, et al. Intramedullary spinal cord ganglioglioma: a report of five cases. *Acta Neurochir (Wien)* 2000;142:547-552
22. Patel U, Pinto RS, Miller DC, et al. MR of spinal cord ganglioglioma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19:879-887

23. Rahmouni A, Montazel JL, Divine M, et al. Bone marrow with diffuse tumor infiltration in patients with lymphoproliferative diseases: dynamic gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology* 2003;229:710-717
24. Ross JS, Crim J, Moore KR, et al. Part IV: neoplasms, cysts, and other masses, in Ross JS, Brant-Zawadzki M, Moore KR, et al (eds): *Diagnostic Imaging—Spine*, vol. 1 (ed 4). Salt Lake City, UT, AMIRSYS, 2004, IV-1-1-IV-1-1-IV-1-127.
25. Runge VM, Lee C, Iten AL, et al. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging in a spinal epidural tumor model. *Invest Radiol* 1997;32(10):589-95.
26. Schwartz TH, McCormick PC. Intramedullary ependymomas: clinical presentation, surgical treatment strategies and prognosis. *J Neurooncol* 2000; 47(3):211-8.
27. Sebastian PR, Fisher M, Smith TW, et al. Intramedullary Spinal Cord Metastasis. *Surg Neurol.* 1981; 16:336-339
28. Stein B. Surgery of Intramedullary Spinal Cord Tumors. *Clin Neurosurg.* 1979; 26:473-479
29. Sugahara T, Korogi Y, Hirai T, et al. Contrast-enhanced T1-weighted three-dimensional gradient-echo MR imaging of the whole spine for intradural tumor dissemination. *Am J Neuroradiol* 1998;19(9):1773-9.
30. Wald JT. Imaging of spine neoplasm. *Radiol Clin North Am.* 2012;50(4):749-76.

## 8 SPİNAL ASTROSİTOMLAR

Derya Karaoğlu Gündoğdu, Ender Köktekir

### Epidemiyoloji

Spinal astrositomlar çocukluk çağında ve erişkinlerde görülebilen genellikle intradural intramedüller olarak yer alan omurilik tümörleridir. Astrositomlar nadiren intradural ekstramedüller veya egzofitik de olabilirler. Tüm primer intramedüller tümörlerin erişkinlerde %60' ını, çocuklarda %80-90'ını oluşturur. Çocuklarda en sık görülen intramedüller tümördür (10, 16, 20, 21, 31). Erişkinlerde daha çok 3. ve 5. dekatta görülür. Belirgin cinsiyet baskınlığından söz edilmese de bazı yayınlarda erkeklerde daha sık görülebildiğinden bahsedilmiştir (30, 39). Spinal astrositomların dominant lokasyonları torakal bölgedir. Daha çok üst torakalde görülür; servikal (%49), torasik (%67) veya her iki segment tutulumu da olabilir (5, 45). Yaklaşık %20' si sirinks ile ilişkilidir (10).

Astrositomların alt tipleri arasında pilositik astrositom, fibriller astrositom, pleomorfik atrositom, anaplastik astrositom (AA) ve glioblastoma multiforme (GBM, ayrıca derece IV astrositom veya malign glioblastoma olarak da bilinir) bulunur (10, 14). Primer spinal astrositomlar, tüm omurilik tümörlerinin yaklaşık %6-8'ini oluşturur ve primer spinal GBM, omurilik tümörlerinin yaklaşık %1, 5'ini oluşturur (5, 21). Genel olarak, omuriliğin primer astrositomlarının %75'i düşük derecedir (WHO derece I ve II) ve beyinin primer astrositomlarına kıyasla genel olarak daha az agresiftir (17, 18, 42). Kalan %25'i yüksek dereceli (WHO derece III ve IV) lezyonlardır (43). Bazı yayınlarda çocuklarda daha benign lezyonlar iken erişkinlerde WHO grade III ve IV lezyonlar olarak bulunma ihtimalinin daha yüksek olduğunu vurgulamıştır (16, 20, 21, 31).

### Klinik

Spinal astrositumlu hastalar genellikle mekanik olmayan sırt ağrısı, duyu veya motor defisitleri ile başvururlar (10, 45). Belirsiz semptomları olduğu için tanı genellikle ileri evrelerde koyulabilmektedir. Klinik semptomları arasında ağrıya yürüme güçlüğü, refleks değişiklikleri, bağırsak ve mesane sfinkter

bozuklukları eşlik edebilir. Nörolojik sistem muayenesinde motor ve duyu defisitleri görülebilir (21, 31). Ağır nörolojik defisit yüksek dereceli astrositomlarda daha sıktır (15). Servikomedüller bölgedeki intramedüller tümör kusma, disfaji, kronik aspirasyona bağlı solunum yolu enfeksiyonları, dizartri, disfonik konuşma, uyku apnesi, tortikollis ve nadiren de hidrosefaliye sebep olabilir (21).

### Tanı

*Direkt grafi*; spinal kanal genişlemesi ve kemik erozyonunu gösterebilir.

*Bilgisayarlı Tomografi (BT)*; astrositomlarda BT' de artmış pediküler arası mesafe ve kemik erozyonu görülebilir, ancak bu bulgular astrositomlara özgü değildir. Benzer BT bulguları ependimomlarda da sıklıkla görülür (19).

*Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)*; diğer intramedüller lezyonlarda olduğu gibi astrositomlar için de tanıda ilk seçenek MRG' dir. Astrositomlar T1ağırlıklı kesitlerde düşük sinyal yoğunluğu (hipointens görünüm) (Şekil 1A), T2 ağırlıklı kesitlerde ödem sebebi ile yaygın yüksek sinyal yoğunluğu (hiperintens görünüm) gösterir (Şekil 1B). Astrositomlar spinal kordu diffüz olarak invaze ettikleri için tanı konulduğunda genelde spinal kord içine fusiform şekilde genişleme yapar ve birden fazla sayıda segmenti tutar. Bu fusiform yayılımı sebebi ile özellikle yetişkinlerde, 4-6 vertebra segmenti kadar tutulum olabilir. Bu hiperintens görünüm içerisinde tümöre ödem, kist ve bazen de sirinks kavitesi eşlik eder (Şekil 1B). Kistler, spinal astrositomların yaygın bir bulgusudur. Astrositomlarda %30 oranında kistik komponent görülür. Reaktif ve neoplastik kistler tümöre göre T1' de hipo-izointens, T2' de hiperintens görülür. Beyin omurilik sıvısı (BOS) pulsasyonuna bağlı gelişebilen gliozis, T2 kesitlerde hiperintens görünümü sebebi ile tümör dokusunu taklit edebilir. Kontrastlı MRG çalışması yapılmalıdır (2, 6). Spinal astrositomların çok büyük bölümü düşük dereceli olmalarına rağmen belirgin kontrast tutulumu gösterirler (Şekil 2A, 2B). Tümör sınırı genellikle



belirgin olmayıp, çevre dokudan net olarak ayırt edilememesine rağmen, kontrast madde verildikten sonra tümör ile etraf doku ödemi, kist ve sirinks kavileri belirgin olarak ayırt edilebilir. Kontrastlı MRG’da astrositomlar nekrotik komponentlerin geç kontrast tutması sebebi ile genellikle heterojen kontrast tutar (Şekil 2A) (2, 6, 7). Astrositoma eşlik eden kistler genellikle intramuraldır ve periferik kontrastlanma gösterir (5). Ancak kist yerleşimi intramural olabileceği gibi rostral ve kaudal yerleşimli de olabilir. Rostal ve kaudale yerleşen kistler genellikle benign olma eğilimindedir. Malign kist duvarları kontrast tutarken benign kist duvarı kontrast tutmaz (2, 22, 42).

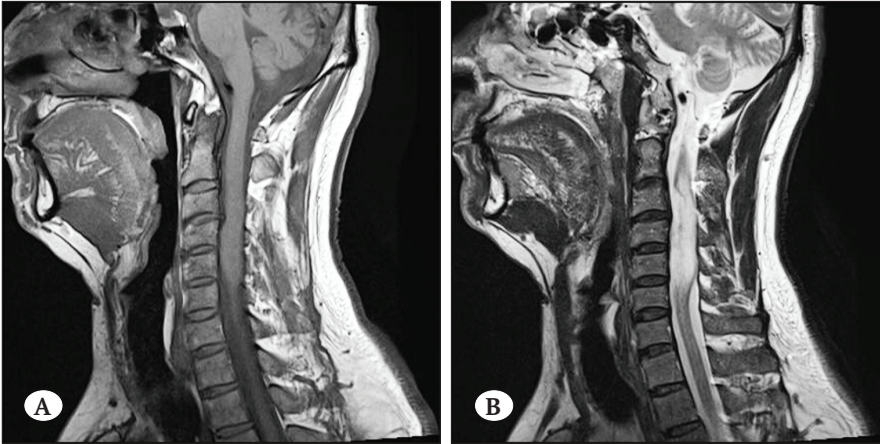
*Difüzyon tensör görüntüleme (DTI) ve difüzyon tensör traktografi (DTT)*; omurilik astrositomlu hastalarda cerrahi planlamada cerrahi ile ilişkili morbiditeyi azaltmak için kullanılmıştır; ancak bunların etkinliği tartışmalıdır (2, 19).

### Patoloji

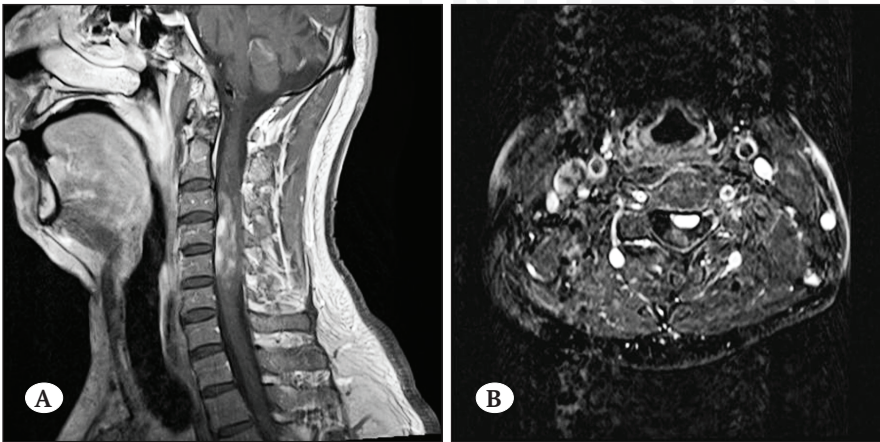
Astrositomlar neoplastik transforme olan astrositlerden meydana gelir. Yetişkin omurilik astrositomları çoğunlukla iyi huylu tümörlerdir. Astrositomlar;

düşük dereceli fibriller, pilositik astrositom, malign astrositom, glioblastom, gangliogliom ve oligodendrogliom gibi iyi diferansiye tipten anaplastik tipe kadar geniş histolojik yapıdadır. Pilositik astrositomlar makroskopik olarak gliotik dokuyu çevreleyen, düzgün sınırlı homojen kitle ya da mural nodul ve onu çevreleyen geniş kistik kitle şeklinde görülür. Histolojik olarak uzun, ince çekirdekli, silindirik, GFAP pozitif hücrelere sahip olmaları ayırt edicidir. Ayrıca pilositik astrositomlarda tipik olarak Rosenthal liflerine rastlanır. Bunlar hematoksilen-eozin ile boyanan kalın ve solucan (tirbuşon) şeklindeki eozinofilik liflerdir (3, 6, 8).

Malign tümörler daha fazla vasküler olma eğilimindedir. Astrositomlar radyolojik olarak ayırıcı tanıda en sık kıyaslandıkları ependimomlara göre histolojik olarak daha hemorajik, nekrotik ve vasküler tümörlerdir. Yüksek dereceli astrositomlar mikroskopik olarak daha difüz ve infiltratif görünümündedir. Derece II tümörlerde fibriller matriks içinde minimal selülarite, nükleer polimorfizm ve atipi içeren uniform hücre popülasyonu görülür. GFAP ile pozitif boyanabilirler ancak vasküler hiperplazi göstermezler. Derece III



**Şekil 1.** A) İntradural intramedüller yerleşimli astrositomun T1 ağırlıklı MRG kesitlerindeki hipointens görünümü. B) T2 ağırlıklı kesitlerde ödem sebebi ile yaygın hiperintens görünümü.



**Şekil 2.** A) İntradural intramedüller yerleşimli astrositomun kontrastlı MRG’de heterojen kontrast tutulumu gösterdiği sagittal kesit. B) Kontrastlı MRG aksiyel kesitinde astrositom görünümü.

astrositomlarda daha fazla mitotik aktivite, atipi ve nükleer polimorfizm beklenir. Mikrovasküler proliferasyon ve nekroz görülmesi ise tümörün IV. derece (glioblastoma multiforme (GBM)) olduğunun göstergesidir. Endotelial hücrelerini çevreleyen proliferasyon ve tümör hücrelerini çevreleyen nekroz GBM için patognomiktir (6, 8, 14).

### Genetik

Astrositomlar genellikle sporadiktir. Nadiren genetik sendromlarla birlikte de bulunabilir. AA ve GBM oluşması için bazı genetik değişkenler suçlanmıştır; ilk aşamada p53 geninde mutasyonlar, kromozom 17 ve 22 suçlu bulunmuştur. Daha sonra retinoblastom geninde mutasyon ve kromozom 9, 13, 16, 19'da delesyon veya translokasyon bulunmuştur. AA'dan GBM'e geçişte ise epidermal growth faktör reseptör (eGFR) gen amplifikasyonu ve kromozom 10 kaybı saptanmıştır (13).

### Tedavi

#### Cerrahi tedavi

Cerrahi rezeksiyon ve dekompresyon, spinal kord astrositomları için optimal tedavi stratejisidir (25, 28, 34, 36, 38). Spinal intramedüller tümörlere genellikle posterior orta hat yaklaşımlar tercih edilir. Cerrahi yaklaşımlarda erişkinlerde laminektomi, çocuklarda ise laminotomi tercih edilebilir. Laminektomide alınan kemik greft tümörün solid kısmının kaudal ve rostraline ulaşımı sağlayacak genişlikte olmalıdır. İnstabilite riskinden dolayı gereksiz seviye laminektomi yapılması önerilmez. Orta hat hakimiyeti sağlandıktan sonra biyomikroskop altında duranın açılması önerilir. Dura açıldıktan sonra tümör etkisi ile omurilik sağa veya sola kaymış olabilir. Bu durumlarda orta hattın bulunması zor olabilir. İnsizyonun aşağıya veya yukarıya doğru uzatılarak spinal kordun normal olduğu yerin bulunması orta hat ve tümör lokalizasyonuna oryantasyon için önerilen yöntemlerden biridir. Orta hat belirlendikten sonra median sukulusun lateralinde bulunan posterior kolonlar, bilateral yanlara doğru yumuşak bir şekilde retrakte edilir, orta hat tümörün solid kısmını normal dokudan ayıran en önemli değişken renktir. Solid tümörden mikromakas ve mikroforseps yardımı ile biyopsi alınarak intraoperatif patolojiye gönderilir (40).

Astrositomlar ependimomaya göre egzantrik tümörlerdir ancak posterior orta hat yaklaşım genellikle biyopsi alınmasına olanak verir. Nitekim patoloji olmadan tümörün histopatolojik özelliklerinin tam olarak bilmek imkânsızdır. Bu sebeple intraoperatif nöropatolojik incelemelerin yapılması önemlidir.

Tümörün infiltratif ve malign olması cerrahi müdahaleyi sınırlandırmaktadır (12, 16, 25, 35). Yapılan çalışmalarda Anaplastik astrositom (AA), glioblastoma multiforme (GBM) gibi yüksek dereceli astrositomlarda tümör rezeksiyonu ile prognoz arasında pozitif bir ilişki bulunmadığı ve agresif rezeksiyonun önerilmediği yayınlar olduğu gibi, tümörün izin verdiği sürece gross total rezeksiyonun (GTR) prognoza olumlu etkileri olduğunu savunan yayınlar da mevcuttur (5, 9, 12, 14, 28, 33, 35). Yüksek dereceli astrositomlarda tümör agresif rezeksiyona izin veriyor ise yapılabildiği kadarıyla tümörün çıkarılmasının ortalama sağ kalımda artış sağlandığını belirten çalışmalar olmasına rağmen (28), yüksek dereceli (derece III ve IV) astrositomlarda gross total rezeksiyonun çok nadir olabileceğini; bu oranın evre IV lezyonlar için %0; evre III lezyonlarda ise %12 olduğu belirten yayınlar da mevcuttur (14, 31, 33, 40). Başka bir çalışmada yüksek dereceli intramedüller astrositomu olan 22 hastanın retrospektif bir incelemesinde, sadece iki hastada GTR sağlandığı, ancak GTR çalışmasının mortalite olasılığında artışa sebep olduğu belirtilmektedir (34). Bu çalışmada hastaların %37' sinde nörolojik fonksiyonun cerrahi öncesine göre daha kötü olduğu ifade edilmiş olup tümörün operasyonda iyi diseksiyon planları varsa ve tümör derecesinden bağımsız olarak vaka boyunca stabil nöromonitörizasyon verileri mevcut ise GTR' ye devam edilmesi önerisinde bulunulur (4, 23). Diğer intramedüller omurilik tümörleri için olduğu gibi astrositomlar için de intraoperatif nöromonitörizasyon çok önemlidir. Kas motor uyarılmış potansiyeller (mMEP) ve doğrudan dalga (Dwave) izlemenin bir kombinasyonu, en hassas sonuçlara izin vermek için altın standart olarak kullanılmaktadır. Nöromonitördeki nörolojik değişiklikler izlenirken GTR ihtimali daha yüksek ve güvenilirdir (37).

Cerrahinin amacı tümör ve intraoperatif nöromonitör verileri izin verdiği sürece normal omurilik sınırları görülene kadar mikrodiseksiyon teknikleri ve ultrasonik aspiratör yardımı ile tümörün gross total çıkarılması olmalıdır (8, 21, 31). Ancak tümör sınırları izin vermiyor ise özellikle AA ve GBM gibi yaşam süresi beklentisi kısa olan olgularda omurilik fonksiyonlarının korunarak tümör hacminin azaltılması önerilmektedir. Ekspansil duraplasi yaygın olarak yapılır ve maksimum dekompresyona izin vermek için en güvenli seçenek olarak önerilir (1, 33). Reaktif kistlerin tümör kistleri gibi eksize edilmesi gerekmez ve yalnızca cerrahi drenaj yeterlidir (1, 40).

#### Radyoterapi (RT)

Yüksek dereceli astrositomlarda radyoterapi (RT)

standart tedavinin bir parçası hâline gelmiştir. RT etkinliğinin rezeksiyon miktarından bağımsız olduğunu, GTR sonrası verilen RT ile biyopsi sonrası verilen RT sonrasında sağ kalımda anlamlı fark olmadığını belirten yayınlar mevcuttur (1). Başka bir çalışmada omurilik gliomu (ependimom hariç) primer tedavi olarak RT alan 16 hastanın retrospektif analizinde, ortalama genel sağ kalım 2,7 ay olduğu ve RT' nin birincil tedavi yöntemi olarak etkisiz olduğu belirtilmiştir (31). Tek başına cerrahi veya cerrahi ve RT tedavisi alan 183 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada, operasyon sonrası RT' nin düşük ve orta dereceli (derece I ve II) astrositomlarda hastalık ilerlemesini azaltmada etkili olduğu bulunmuştur (24). Ancak RT' nin doğal riskleri de göz önünde tutulmalıdır; Li ve ark. sıçan modellerinde, kordun ışınlanmasından sonraki 24 saat içinde omuriliğin endotelial apoptozunu göstermiştir (27). Bu doğal risklere rağmen, RT cerrahi, biyopsi veya rezeksiyon geçirmiş ve doğrulanmış bir omurilik astrositomu için standart yardımcı tedavi olmaya devam etmektedir. Yeni teşhis edilen omurilik astrositomu için başlangıç tedavisi olarak önerilmez, ancak ameliyattan sonra yardımcı tedavi olarak kullanıldığında sağ kalımda artış sağlar. Nüks astrositomların tedavisinde RT ayrılmaz bir parçadır (18).

### **Kemoterapi (KT)**

Kemoterapinin omurilik tümürlü hastaların tedavisindeki yeri tartışmalıdır. Ancak cerrahi sonrası RT' ye dirençli hastalarda beyin astrositomu için kullanılan kemoterapötik ajanların etkili olduğunu gösteren yayınlar mevcuttur (11). Prokarbazin, lomustin ve vinkristin (PCV) kombinasyonunun bu gibi durumlarda faydalı olduğu bildirilmiştir. Henson ve ark. biyopsi sonrası RT dirençli astrositomların PCV ile tedavisinde 23 aylık progresyonsuz sağ kalım bildirmiştir (24). Çok merkezli bir çalışmada cerrahi sonrası RT alan hastalarda nüks gelişen derece II ve III astrositoma sahip hastalara temozolomid uygulanmış ve iki yıllık progresyonsuz sağ kalım sağlanmıştır. Bu çalışmada gözlemlenen sağ kalım olasılığı 6 ayda %64, 12 ayda %64, 18 ayda %41 ve 24 ayda %27 şeklindedir (45). Sonuç olarak, kemoterapi şu anda RT dirençli omurilik astrositomu için en yaygın olarak kullanılan ek tedavi rutini haline almıştır.

### **Kombine terapi**

Omurilik GBM tedavisi tipik olarak cerrahi, radyasyon ve kemoterapiden oluşur. Bazı incelemelerde GTR'nin hastaların %0-12.7'sinde uygulanabilir olduğu belirtildiğinden, GTR' nin bu hastalarda faydalı olup olmadığı konusunda görüşler karışıktır (38) Shen ve ark. derece IV astrositomlarda GTR sonrası

ve subtotal rezeksiyon sonrası KT ve RT uygulamanın ortalama 18,6 ve 18,9 ay sağ kalıma sebep olduğunu; GTR'nin kombine tedavilerde subtotal rezeksiyona göre anlamlı bir fark sağlamadığını belirtmişlerdir (38). Raco ve ark. cerrahi sonrası RT ve KT alan yüksek dereceli astrositumlu (derece III ve IV) hastaların, tek başına cerrahi geçirenlere göre ortalama sağ kalımlarının neredeyse 12 ay daha uzun olduğunu bildirmiştir (34). Benzer şekilde, fraksiyone radyasyon, temozolomid ve bevacizumab kombinasyonu, spinal GBM' leri tedavi etmek için bazı kurumlarda rutin olarak kullanılmaktadır (44).

### **Prognoz**

Astrositomların prognozunda hastanın yaşı, operasyon öncesi nörolojik fonksiyonu, tanı süresi, tümörün histolojik tanısı (morfoloji/WHO derecesi) belirleyicidir (5, 29, 41). Bununla birlikte Wong ve ark. yaptıkları çalışmada erkek cinsiyetin prognoz üzerinde olumlu etkilerinden bahsetmiş; erkek hastalarda ortalama sağ kalımın kadın hastalara göre iki kat fazla olduğunu (24 aya karşı 12 ay), erkek ile kadın cinsiyet arasındaki bu prognostik farklılıkta hormonal veya genetik değişkenlerin etkili olabileceğini belirtmişlerdir (43). Çalışmalarda tümör rezeksiyon miktarı ve tümör histolojisinin sağ kalım üzerindeki etkisi vurgulanmış; tanı anında hastanın 60 yaşından büyük olması, yüksek dereceli morfoloji ve rezeksiyonun sınırlı olması kötü prognostik faktörler olarak değerlendirilmiştir (21, 38, 43). Histolojiden bağımsız olarak yapılan prognostik değerlendirmelerden birinde 165 primer spinal GBM olgusu değerlendirilmiş; prognoz üzerindeki en etkili faktör yaş olarak bulunmuştur; ortalama yaşın 26.5, ortalama sağ kalımın 14,3 ay olarak bildirildiği çalışmada tanı anında 50 yaşın üzerinde olan hastaların ortalama sağ kalımları iki ay iken 50 yaşın altında olanların ortalama sağ kalımları 14 ay olarak tespit edilmiştir (18).

Spinal kord astrositomların total rezeksiyonu takiben çok uzun süreli klinik stabiliteden bahsedilmesine rağmen radikal rezeksiyon yapılsa bile bu lezyonlar ependimomlar ile karşılaştırıldığında daha yüksek mortaliteye sahiptirler (17, 33). Bir çalışmada yüz olguluk düşük dereceli astrositomu olan ve total rezeksiyon uygulanabilmiş çocuk hastalar retrospektif olarak değerlendirilmiş ve radikal cerrahi takiben %95 oranında 5 yıllık yaşam şansı olduğu tespit edilmiştir (20, 21). Ortalama yaşın 14 olduğu genç popülasyonda yapılan derece III ve IV spinal astrositom vakalarını kapsayan bir çalışmada, ameliyat sonrası ortalama hayatta kalma süresi, radikal cerrahi rezeksiyon sonrası RT kombinasyonundan sonra sadece altı ay olarak belirtilmiştir (26).

Spinal astrositomlu 664 hastanın değerlendirildiği bir çalışmadan elde edilen sonuçlar, beş yıllık sağ kalım oranının I. derece için %82, II. derece için %70, III. ve IV. derece için sırasıyla %28 ve %14'e düştüğünü göstermektedir (29). Yüksek dereceli gliomalarla ilgili diğer incelemeler (derece III ve IV), ameliyat sonrası 18, 7 aylık bir sağ kalım süresi bildirmektedir, ancak bu hastalarda düşük miktarda (yaklaşık %10) rezeksiyon yapılabildiği de vurgulanmıştır (34). Yüksek dereceli astrositoma (44 tane derece III ve 45 tane derece IV) tanısı olan 89 yetişkin hasta üzerinde yapılan retrospektif bir çalışmada, mümkün olduğunda gross total rezeksiyonun subtotal rezeksiyon, biyopsi veya cerrahi olmayan tedaviye kıyasla önemli ölçüde daha düşük mortaliteye yol açtığı tespit edilmiştir (5).

Operasyon sonrası erken dönem nörolojik defisit olan hastaların çoğunda ilerleyen dönemlerde klinik düzelme tespit edilmiştir. Cerrahi öncesi ciddi nörolojik defisiti olanlarda ise operasyon sonrası düzelme ihtimalinin düşük olduğu belirtilmiştir. Rekürrens olan olgularda yeni cerrahi girişim, RT veya KT düşünülebilir. Ancak etkinliği tartışmalıdır. Nadir de olsa ikinci cerrahinin patolojisinde malign transformasyon gelişmiş olgular tanımlanmıştır (32, 39).

### Sonuç

Primer omurilik astrositomları nadir görülen ve tedavisi hâlen zorluklar içeren bir tümördür. Astrositomların ilk tedavisi cerrahidir. Yüksek dereceli tümörlerde GTR yüzdesi çok düşük olsa bile intraoperatif nöromonitörizasyonun rutin kullanımı ile cerrahi rezeksiyon ilk tedavi seçeneği olmaya devam etmektedir. Özellikle yüksek dereceli tümörlerde ve nükslerde RT'nin yardımcı tedavi olarak kullanılması neredeyse rutinleşmiştir. Ancak KT ve kombine tedaviler için çalışmalar devam etmektedir.

### KAYNAKLAR

1. Abd-El-Barr MM, Huang KT, Chi JH: Infiltrating spinal cord astrocytomas: epidemiology, diagnosis, treatments and future directions. *J Clin Neurosci*. 2016, 29:15-20.
2. Abul-Kasim K, Thurnher MM, McKeever P, Sundgren PC: Intradural spinal tumors: current classification and MRI features. *Neuroradiology*. 2008, 50:301-14.
3. Adams H, Avendaño J, Raza SM, Gokaslan ZL, Jallo GI, Quiñones-Hinojosa A: Prognostic factors and survival in primary malignant astrocytomas of the spinal cord: a population-based analysis from 1973 to 2007. *Spine*. 2012, 37:727-35.
4. Babu R, Karikari IO, Owens TR, Bagley CA: Spinal cord astrocytomas: a modern 20-year experience at a single institution. *Spine*. 2014, 39:533-40.
5. Basheer A, Rammo R, Kalkanis S, Felicella MM, Chedid M: Multifocal intradural extramedullary pilocytic astrocytomas of the spinal cord: a case report and review of the literature. *Neurosurgery*. 2017, 80:178-84.
6. Benes V, Barsa P, Benes V Jr, Suchomel P. Prognostic factors in intramedullary astrocytomas: a literature review. *Eur Spine J* 18(10):1397-1422, 2009.
7. Brotchi J: Intrinsic spinal cord tumor resection. *Neurosurgery* 50: 1059-1063, 2002.
8. Cantore G, Ciapetta P, Santoro A, Paolini S. Discontinuous myelotomy: an alternative to standard myelotomy in the surgical treatment of intramedullary spinal cord tumors. *Acta Neurochir (Wien)* 144(4):373-376, 2002.
9. Celano E, Salehani A, Malcolm JG, Reinertsen E, Hadjipanayis CG: Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *J Neurooncol*. 2016, 128:377-86.
10. Chamberlain MC: Temozolomide for recurrent low-grade spinal cord gliomas in adults. *Cancer*. 2008, 113:1019-24.
11. Chamberlain MC, Tredway TL: Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2011, 11:320-8.
12. Chang UK, Choe WJ, Chung SK, Chung CK, Kim HJ: Surgical outcome and prognostic factors of spinal intramedullary ependymomas in adults. *Journal of Neurooncology* 57:133-139, 2002.
13. Chi JH, Cachola K, Parsa AT: Genetics and Molecular Biology of Intramedullary Spinal Cord Tumors. *Neurosurg Clin N Am* 17:1-5, 2006.
14. Ciapetta P, Salvati M, Capoccia G, Artico M, Raco A, Fortuna A. Spinal glioblastomas: report of seven cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1991;28:302-6.
15. Cohen AR, Wisoff JH, Allen JC, Epstein F: Malignant astrocytomas of the spinal cord. *J Neurosurg*. 1989, 70:50-4.
16. Constantini S, Houten J, Miller DC, Freed D, Ozek MM, Rorke LB, Allen JC, Epstein FJ. Intramedullary spinal cord tumors in children under the age of 3 years. *J Neurosurg* 85:1036-43, 1996.
17. Cooper P. Outcome after operative treatment of intramedullary spinal cord tumors in adults: intermediate and long-term results in 51 patients. *Neurosurgery* 1989;25:855-9.
18. Corradini S, Hadi I, Hankel V, Ertl L, Ganswindt U, Belka C, Niyazi M: Radiotherapy of spinal cord gliomas: a retrospective mono-institutional analysis. *Strahlenther Onkol*. 2016, 192:139-45.
19. Ducreux D, Lepeintre JF, Fillard P, Loureiro C, Tadié M, Lasjaunias P: MR diffusion tensor imaging and fiber tracking in 5 spinal cord astrocytomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006, 27:214-6.

20. Epstein F, Epstein N: Surgical treatment of spinal cord astrocytomas of childhood . *J Neurosurg.* 1982, 57:685-9.
21. Epstein FJ, Farmer JP, Freed D: Adult intramedullary astrocytomas of the spinal cord . *J Neurosurg.* 1992, 77:355-9.
22. Fine MJ, Kricheff II, Freed D, Epstein FJ. Spinal cord ependymomas: MR imaging features.-*Radiology* 197(3):655-658, 1995.
23. Garcés-Ambrossi GL, McGirt MJ, Mehta VA, et al.: Factors associated with progression-free survival and long-term neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors: analysis of 101 consecutive cases. *J Neurosurg Spine.* 2009, 11:591-9.
24. Henson JW, Thornton AF, Louis DN: Spinal cord astrocytoma: response to PCV chemotherapy. *Neurology.* 2000, 54:518-518.
25. Houten JK, Cooper PR: Spinal cord astrocytomas: presentation, management and outcome. *J Neurooncol.* 2000, 47:219-24.
26. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL: Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2000, 20:1721-49.
27. Li YQ, Chen P, Jain V, Reilly RM, Wong CS: Early radiation-induced endothelial cell loss and blood-spinal cord barrier breakdown in the rat spinal cord. *Radiat Res.* 2004, 161:143-52.
28. McGirt MJ, Goldstein IM, Chaichana KL, Tobias ME, Kothbauer KF, Jallo GI: Extent of surgical resection of malignant astrocytomas of the spinal cord. *Neurosurgery.* 2008, 63:55- 61.
29. Milano MT, Johnson MD, Sul J, Mohile NA, Korones DN, Okunieff P, Walter KA: Primary spinal cord glioma: a surveillance, epidemiology, and end results database study. *J Neurooncol.* 2010, 98:83-92.
30. Miller DC. Surgical pathology of intramedullary spinal cord neoplasms. *J Neurooncol*47:189-194, 2000.
31. Minehan KJ, Shaw EG, Scheithauer BW, Davis DL, Onofrio BM. Spinal cord astrocytoma: pathological and treatment considerations. *J Neurosurg* 83:590–595, 1995.
32. Mora J, Cruz O, Gala S. Successful treatment of childhood intramedullary spinal cord astrocytomas with irinotecan and cisplatin. *Neuro Oncol* 9(1):39-46, 2007.
33. Raco A, Esposito V, Lenzi J, Piccirilli M, Delfini R, Cantore G: Long-term follow-up of intramedullary spinal cord tumors: a series of 202 cases. *Neurosurgery.* 2005, 56:972-981.
34. Raco A, Piccirilli M, Landi A, Lenzi J, Delfini R, Cantore G: High-grade intramedullary astrocytomas: 30 years' experience at the Neurosurgery Department of the University of Rome "Sapienza". *J Neurosurg Spine.* 2010, 12:144-53.
35. Roonprapunt C, Houten JK: Spinal cord astrocytomas: presentation, management, and outcome. *Neurosurg Clin N Am* 17:29-38, 2006.
36. Ropper AE, Zeng X, Haragopal H, et al.: Targeted treatment of experimental spinal cord glioma with dual gene-engineered human neural stem cells. *Neurosurgery.* 2016, 79:481-91.
37. Sala F, Bricolo A, Faccioli F, Lanteri P, Gerosa M: Surgery for intramedullary spinal cord tumors: the role of intraoperative (neurophysiological) monitoring. *Eur Spine J.* 2007, 16:130-9.
38. Shen CX, Wu JF, Zhao W, Cai ZW, Cai RZ, Chen CM: Primary spinal glioblastoma multiforme: a case report and review of the literature. *Medicine.* 2017, 96:6634.
39. Stein BM, McCormick PC. Intramedullary neoplasm and vascular malformations. *Clin Neurosurg* 39:361-387, 1992.
40. Tobin MK, Geraghty JR, Engelhard HH, Linninger AA, Mehta AI: Intramedullary spinal cord tumors: a review of current and future treatment strategies. *Neurosurg Focus.* 2015, 39:14.
41. Tseng JH, Tseng MY: Survival analysis of 459 adult patients with primary spinal cancer in England and Wales: a population-based study. *Surg Neurol.* 2007, 67:53-8.
42. Van Goethem JW, van den Hauwe L, Özsarlak Ö, De Schepper AMA, Parizel PM. Spinal tumors. *Eur J Radiol* 50:159-176, 2004.
43. Wong AP, Dahdaleh NS, Fessler RG, Melkonian SC, Lin Y, Smith ZA, Lam SK: Risk factors and long-term survival in adult patients with primary malignant spinal cord astrocytomas. *J Neurooncol.* 2013, 115:493-503.
44. Yanamadala V, Koffie RM, Shankar GM, Kumar IJ, Buchlak QD, Puthenpura V, Frosch MP, Gudewicz TM, Borges LF, Shin JH: Spinal cord glioblastoma: 25 years of experience from a single institution. *J Clin Neurosci.* 2016, 27:138-41.
45. Zhao M, Shi B, Chen T, et al.: Axial MR diffusion tensor imaging and tractography in clinical diagnosed and pathology confirmed cervical spinal cord astrocytoma. *J Neurol Sci.* 2017, 375:43-51.

# 9 SPİNAL EPENDİMOMLAR

Emre Delen, Cumhuriyet Kılınçer

## GİRİŞ

Ependimom, beyinde ventrikülleri, omurilikte santral kanalı döşeyen ependim hücrelerinden köken alan bir glial tümördür. Tüm santral sinir sistemi tümörlerinin %2'sini oluşturduğundan (1) nadir görülen tümörler grubuna girer. Görüldüğü yaş (pediyatrik ya da erişkin), yerleşim yeri (intrakranial, spinal ve çok nadiren santral sinir sistemi dışı) ve malignite derecesine göre (Grade I-II-III) belirgin bir çeşitlilik gösterir. Çocukta kranial, erişkinde spinal alanı daha çok tutsa da, birçok olguda tersi söz konusudur. Tüm ependimomların yaklaşık %35'ini spinal ependimomlar oluşturur. Spinal alanda en sık intramedullar yerleşim gösterir ve tüm intramedüller yerleşimli tümörlerin %60'ını ependimomlar oluşturur (2). Hastalar sıklıkla 30 ila 40'lı yaşlardadır ve kadın veya erkek cinsiyet hakimiyeti yoktur (3). Omurganın herhangi bir bölgesinde görülebilirlerse de servikal bölge en sık görüldüğü lokalizasyondur (2,4). Bu bölgede daha çok klasik ependimomlar yer alır ve bu tümörlere kistlerin eşlik etme olasılığı biraz daha fazladır (5). Miksopapiller ependimom denilen özel bir alt tipi, klasik ependimomlara göre daha iyi huyludur ve neredeyse her olgu konus medullaris ve kauda ekuina lokalizasyonunda görülür (6). Bu bakımdan ekstramedullar tümör olarak sınıflandırılabilir (2,7). Anaplastik gösteren, ileri evre ependimomlar ise sıklıkla kranyal, nadiren spinal alanda yerleşirler (8).

## Ependimomların histolojik, genetik ve epigenetik özellikleri

Glial bir glial tümör olarak ependimomlar, glial fibriller asidik protein (GFAP) immün boyası ile boyanırlar ve bu boyanma küçük damarların etrafında yer alarak perivasküler psödorozet görünümü verir (10). Psödorozetlerin yanında, Homer-Wright denilen gerçek rozet formasyonları da görülebilir (11). Bazı yazarlar, gerçek rozet formasyonlarının ependimomlara daha spesifik olduğunu ileri sürmektedir (3). Bu rozet formasyonları tanı için altın standart bir bulgu olmasa da ependimom tanısını kuvvetle destekler.

Histolojik özelliklerine göre ependimomlar 2007 WHO sınıflamasına göre 3 gruba ayrılır (3). En benign seyirli olanları miksopapiller ependimom ve subependimomlar olup, bunlar Grade I lezyonlardır. Konus medullaris seviyesinde yerleşen, yavaş büyümeyle karakterize miksopapiller ependimom, aynı zamanda bu lokalizasyonun en sık görülen glial tümörüdür (12). Grade II ve III arasındaki ayrım, ependimomun anaplastik özellikler gösterip göstermemesine göre yapılır. Buna göre anaplastik göstermeyen sellüler, papiller, clear cell ve tanisitik ependimomlar Grade II lezyonlardır ve klasik ependimomlar olarak isimlendirilirler. Klasik ependimomlar daha sıklıkla servikal bölgede lokalize olma eğilimindedir (13). Grade II lezyonların %80'inde rozet formasyonlarının görüldüğü bildirilmiştir (14). Anaplastik ependimomlar ise grade III lezyonlar olarak sınıflandırılır. Köken aldıkları ependim hücrelerine benzemezler ve yoğun pleomorfizm gösterirler. Yüksek gradeli ependimomlar lokal invazif özellikte olup, zayıf GFAP pozitifliği gösterirler. Bunlarda rozet formasyonu nadir görülür (10).

Histolojik parametreler ile yapılan bu evrelemenin prognozu belirlemekteki yararı maalesef sınırlıdır (15). Aynı patolojik evreye ait tümörlerin, sağ kalım sürelerinden tedaviye alınan yanıt kadar, farklı klinik özellikler göstermesi uzun yıllardır klinisyenlerce bilinen bir gerçektir. Neden böyle bir farklılık olduğu, moleküler biyoloji alanındaki gelişmeler sayesinde tümörlerin genetik ve epigenetik moleküler özellikleri ortaya konularak giderek daha iyi anlaşılacaktır. Güncel çabalar sınıflamaları moleküler tabana oturtmaya yöneliktir.

Çoğu ependimom olgusu sporadiktir. Buna karşın, spinal ependimom olgularında nörofibromatozis tip 2 (NF2) sık görülür (16, 17). NF2 genindeki kaybın kranyal ependimom olgularında görülmemesi, bu kromozomal anomalilerin spinal ependimomlara özgü olduğunu düşündürmektedir (13,18). Klasik ependimomlar için 13, 14 ve 22. kromozomal kayıplar ile 7 ve 12. kromozomal kazançlar; miksopapiller ependimomlar için 9, 16, 17 ve 18. kromozomal kazançlar ve

subependimomlar içinse 6 ve 13. kromozomal kayıplar tanımlanan kromozomal anomalilerdir.

Moleküler temelin genetik kısmını içeren önemli bir moleküler süreç de, hücre içi sinyalizasyon yolaklarıdır. Spinal ependimomlarda pek çok hücre içi sinyal yolağı çalışılmış ve genel olarak HOX gen ailesinin sinyal yolağı ile yakından ilişkisi bulunmuştur (19). Epigenetik yönde ise DNS metilasyon kusurlarının spinal ependimom olgularında önemli olduğu düşünülmektedir (20). Genetik ve epigenetik olarak, daha pek çok moleküler yolak ve oyuncular tanımlansa da, genel olarak yukarıda tanımlanan ana konuların iyi bir terapötik hedef olduğu düşünülmekte ve gelecek medikal tedaviler için umut vermektedir (13).

### Klinik

Ependimomların klinik bulguları spesifik değildir ve yerleşim yerine göre yakınma ve bulgulara neden olurlar. Hastalar sıklıkla boyun ve sırt bölgesinde olmak üzere ağrı yakınması ile hekime başvururlar. Alt ekstremitelerde motor ve duyu kaybı, spastisite ve ataksi görülebilir. Başta hiperestezi olmak üzere duyu kusurları sıkça görülür (21). Bu bulgular tümörün boyutu ve invazyon miktarı ile korelasyon gösterir (22). Tanı anında hastalar sıklıkla 40 ile 50'li yaşlarındadır (11). Hastalığın seyri oldukça yavaştır. Buna bağlı olarak yakınmalar ile tanı arasında ortalama 3-4 yıllık bir süre bildirilmiştir (23). Buna karşın tümörüçi kanamaya bağlı akut kötüleşme görülebilir (2). Anatomik lokalizasyona bağlı olarak servikal lokalizasyonda üst ve alt ekstremitelerde bulgular ortaya çıkarken, üst lomber bölge yerleşimli tümörlerde inkontinans ve ileri vakalarda asimetric kas erimesi görülebilir (3). Klekamp 100 hastalık serilerinde torakal ve konus medullaris seviyesinde yerleşmiş tümörlerde ağrı, motor kayıp, ataksi ve sfinkter bozukluklarının daha sık görüldüğünü bildirmişlerdir (21).

### Radyoloji

Görüntüleme yöntemleri ile tümörün morfolojik özellikleri iyi tanınabilirse de, ameliyat öncesi kesin tanı koydurucu bir görüntüleme bulgusu yoktur. Bilgisayarlı tomografi (BT)'nin tanıda yararı olmasa da, cerrahi tedavi öncesi kemik anatomiyi ve varsa buradaki yıkımı görmek için yapılabilir. Ependimomalar oldukça yavaş büyüyen tümörler olduğundan tanı anında hastaların yarısından fazlasında kemik dokuda erozyon varlığı bildirilmiştir (24). Pediküllerin medial yüzeyinde ve korpusun arka kenarında kemik yıkımı görülebilir (25). Pozisyon emisyon tomografisi (PET) gibi görüntüleme yöntemleri tanıdan ziyade radyasyon nekrozu ve rekürren tümör ayırımında fayda sağlar (26).

Tanıda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) en yararlı radyolojik incelemedir. T1 ve T2 ağırlıklı görüntülemelere ek olarak kontrastlı görüntülemeler de yapılmalıdır. Ependimomlar, diğer intrameduller tümörler gibi T1 ağırlıklı serilerde hipo-, T2 ağırlıklı serilerde hiperintens sinyal verirler. Kontrast tutulumları astrositomlara göre daha yoğun ve homojendir (21). Kistik değişiklikler, hemoraji, nekroz ve kalsifikasyon görülebilecek diğer değişikliklerdir. Tümöral kistler kontrast tutar iken non-tümöral kistlerde kontrast tutulumu görülmez (27). Hemoraji sıklıkla karşılaşılan bulgudur ve özellikle tümör dokusunun alt ve üst kısımlarında yerleşen T1'de hipo T2'de hiperintens sinyal yoğunluğu gösterir. Olguların %20'sinde T2'de lezyon sınırları boyunca hipointens çizgisel görünüm saptanır, ki eski kanama atakları ile ilgilidir ve ependimom lehine bir bulgudur (28). Tümör yerleşimi ependimom ön tanısına yardım eder. Ependimomlar daha çok omuriliğin santral lokalizasyonunda ve konus medullaris gibi alt seviyelerinde yerleşme eğilimindedir. Ancak astrositomların da bu lokalizasyonlar görülebileceği unutulmamalıdır. Santral yerleşim, iyi bir klivaj ve homojen ya da non-homojen yoğun kontrast tutulumu ependimom lehine bulgulardır (27). Sonuç olarak, genel anlamda ependimomların karakteristik radyolojik bulgularının olmadığı ve ameliyat öncesi astrositoma gibi diğer tümörler ile arasında kesin bir ayırıcı tanımlama yapılamayacağı söylenebilir. Omurilik kanalında intrameduller yerleşimli lezyonların varlığında, cerrahi tedavinin gerekliliği gibi keskin bir karar vermek gerektiğinden, ilk soru vasküler ve demiyelizan diğer patolojiler varlığı olup olmadığı olabilir. İntrameduller tümörlerde omurilik hacminde artış olmasının görülen önemli bir radyolojik bulgu olduğu unutulmamalıdır (27).

### Tedavi prensipleri

Genel olarak komşu parankimi komprese ederek büyüyen ependimomlar, bir kapsül ile etraf dokudan ayrılırlar. Bu bakımdan selim seyirli bir hastalık olarak bilinirler. Aynı zamanda etraf dokudan iyi sınırlı olması tam rezeksiyon için bir avantaj sağlar. Genel onkolojik olarak da total rezeksiyon kabul görmüş tedavi yöntemidir ve vakaların %90'unda bu başarılabılır (8,9). Mikronöroşirürjikal yöntemlerin ve nöromonitörleme tekniklerinin gelişmesi ile total rezeksiyon daha düşük morbidite oranları ile mümkün hâle gelmiştir (29). Ek nörolojik defisitlerin ortaya çıkma olasılığı hasta yönetimindeki zorlukların başında gelir. Özellikle asemptomatik veya minimal semptomları olan hastalarda bu önemli bir sorun olabilir. Bu bakımdan bazı hastaların cerrahi tedavisiz stabil bir nörolojik durum ile seyrettiği ve uygun hastaların takip edilebileceği öne sürülmüştür (30,31).

Preoperatif nörolojik durumun tedavinin sonucunu belirleyen en önemli etken olduğu saptanmıştır (9,32). Lee ve ark. erken cerrahi girişimin önemini vurgulamışlardır (29). Klekamp cerrahin deneyiminden bağımsız olarak, kısa dönemde hastaların %40'ında geçici nörolojik kötüleşme bildirmişlerdir. Bu kötüleşme ile ilgili olarak; ileri yaş ve hastanın yakınmalarının uzun süredir var olması ilişkili bulunmuştur (21). Tümörün lokalizasyonu cerrahi tedavinin başarısını etkileyebilir. Özellikle torakal bölge yerleşimli tümörler, ek nörolojik defisit gelişme açısından daha riskli gruptur (33).

Radyoterapi (RT) ve kemoterapi (KT) gibi ek tedavi yöntemleri, tam rezeksiyon yapılamayan veya nüks olan vakalar için uygulanabilirse de, tedavideki yeri tartışmalıdır (29). Total rezeksiyon olan hastalarda herhangi bir ek tedavi yöntemi önerilmez. Total rezeksiyon imkânı olmayan yüksek evredeki hastalarda ise ek olarak RT önerilir (3). Tekrarlayan olgularda ise ilk tedavi seçeneği yine cerrahi rezeksiyon ve RT kombinasyonu olmalıdır. Spinal ependimomlar için KT oldukça sınırlı vakada kullanılır. Yalnızca yüksek dereceli ependimomlar için kullanımı önerilir (29). Kemoterapötik bir ajan olan etoposidin oral kullanımının, tekrarlayan cerrahi ve RT tedavisi sonrasında kullanılabileceği bildirilmiştir (34).

### Cerrahi Teknik

Spinal ependimomlar için en iyi sonuç total rezeksiyon ile sağlandığından cerrahi plan bu hedefe göre yapılmalıdır. Ek nörolojik kayıpların gelişmesine engel olmak için intraoperatif nöromonitörleme kullanımı önerilir (11). Duysal ve motor uyarılmış potansiyellerin (SEP ve MEP) takibi yapılmalıdır (35). Ameliyatın her aşamasında potansiyel değerleri kontrol edilmelidir. Bu değerlerde %50 den fazla kayıp ek nörolojik kayıplar ile ilişkilidir (35). Ancak özellikle orta hat myotomisinde SEP değerlerinde bir kayıp görülebilir ve bu durum nörolojik kayıplar ile ilişkisizdir (2).

Kemik rezeksiyon ile geniş bir yaklaşım alanı elde etmek için laminektomi veya laminotomi yapılabilir. Kemik rezeksiyonun tümörün seviyesinden bir seviye aşağı ve yukarı kadar uzatılması önerilir (2,8). Bu rezeksiyon sonrası erişkinde instabilite gelişmesi ender bir durum olarak bilinir (2,33). Fakat çocuklarda arka elemanların alınması kifotik deformiyeye yol açabilir. İnstabiliteden korunmak için faset eklemler mutlaka korunmalı, gerekiyorsa füzyonlu stabilizasyon ya da laminoplasti uygulanmalıdır.

Orta hat dura insizyonu genel olarak uygulanan tekniktir. Dura açıldıktan sonra askı dikişleri ile her

iki yana asılır. BOS fistülü riskini düşürmek için gereğinden fazla askı dikişi kullanılmaktan kaçınılmalıdır. Dura insizyonu yapılmadan önce tümör lokalizasyonu tayin etmek için ultrasonografi (USG) kullanılabilir. USG tümörün lokalizasyonunu belirlemenin yanısıra kistik ve solid komponentlerin ayırılmasına yardımcı olabilir (8). USG kullanımı rezidü bırakmamak açısından da fayda sağlar. Bu cerrahi girişimlerde en sık hasarlanma miyelotomi işlemi sırasında olduğundan, miyelotominin nereden yapılacağına iyi karar vermek gerekir (36). Miyelotomi dorsal medial sulkustan ya da damarlanmanın az olduğu dorsal sinir kök çıkışlarına yakın bölgeden (DREZ) yapılır. Ancak tümör varlığında buradaki anatominin kaybolabileceği akılda tutulmalıdır. Bu adımdan sonra tümör dokusuna ulaşılır. Tümör sıklıkla koyu kahverengi-kırmızı renktedir (11). Ependimomlar genel olarak iyi bir klivaj verdiklerinden, tümör dokusunun içine dalmadan etraf diseksiyonu ile total çıkarmak hedeflenmelidir. Astrositom/ependimom ayrımında intraoperatif biyopsinin çok faydası olmayabilir. Ancak intraoperatif biyopsi ile yüksek gradeli bir tümör varlığının doğrulanması, bu olgularda total rezeksiyonu zorlamaya gerek olmaması bakımından bir fayda sağlayabilir (37).

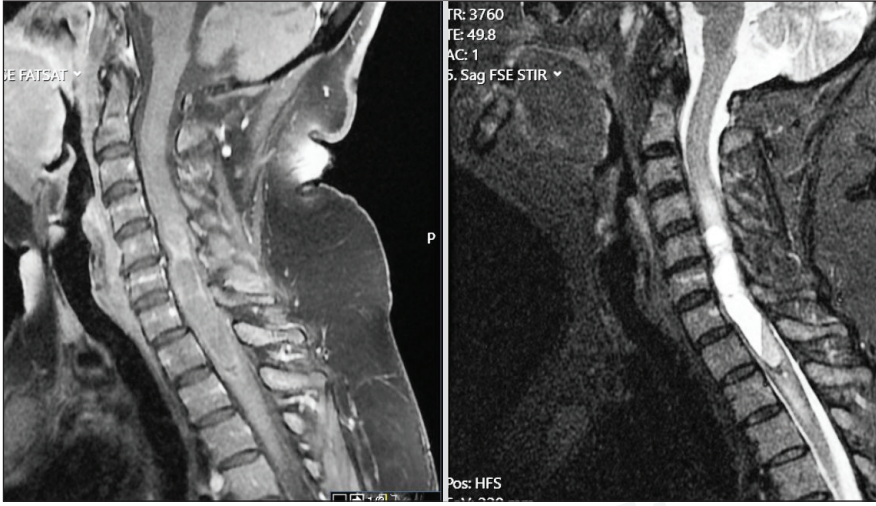
### Örnek olgu

52 yaşında kadın hasta 6 ay önce başlayıp hızla ilerleyen, el ve ayaklarda karıncalanma, uyuşma, güçsüzlük ve yürüme zorluğu yakınmalarıyla başvurdu. Muayenesinde solda hakim, üstte uç kaslarda 3/5 seviyesine varan piramidal kuadriparezi izlendi. MRG incelemesinde C5-T2 seviyelerinde kistik komponentli, çepersel zayıf kontrast tutan bir intramedüller tümör izlendi. Üst uçta ödem, alt uçta kist içerisinde sıvıkan seviyesi veren hemorajik kısmı mevcuttu (Şekil 1). Hasta nöromonitörleme altında C4-T1 sol hemilaminektomi ve solda DREZ bölgesinden miyelotomi yapılarak ameliyat edildi ve total tümör rezeksiyonu sağlandı. Patoloji sonucu Ependimom grade II olarak geldi. Postoperatuvar dönemde belirginleşen (destekle yürüyebilme) motor kayıplar ilerleyen aylar içerisinde kısmen düzeldi. Postopeatuvar altıncı aydaki son kontrolünde bağımsız yürüyebilmekte ve kendi ihtiyaçlarını görebilmekteydi. Bu dönemde yapılan kontrol MRG incelemesinde postoperatuvar değişiklikler ve omurilikte atrofi görülmekte (Şekil 2).

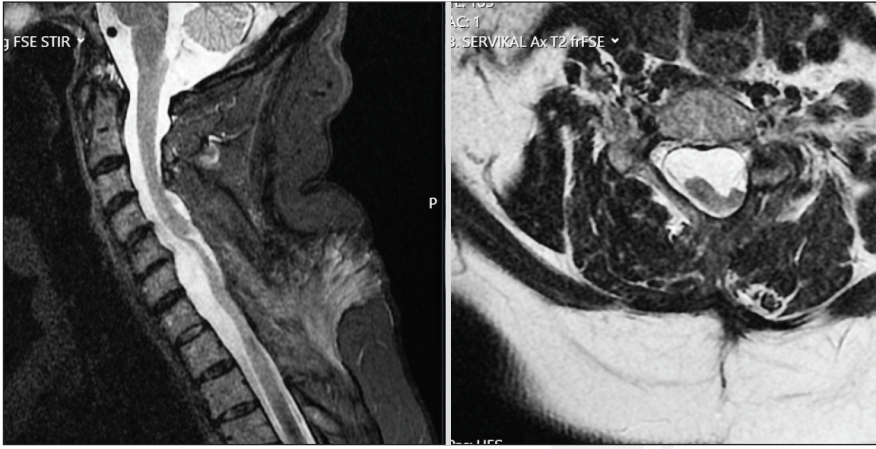
### Sonuç ve anahtar noktalar

Ependimomlar ventriküler sistemi ve spinal kanalı döşeyen ependim hücrelerinden köken alan glial tümörlerdir. Çocukta kranial, erişkinde spinal alanı daha çok tutarlar. Spinal ependimomlar erişkinlerde en sık görülen intramedüller tümörlerdir. MRG'de





Şekil 1. Preoperatuvar MRG.



Şekil 2. Postoperatuvar MRG.

santral yerleşimli, düşük T1 ve yüksek T2 sinyal yoğunluğu gösteren ve kontrast tutan tümörlerdir. Sıklıkla yavaş büyüyen ve nisbeten selim bir tümördür ve iyi sınırlıdır. Çoğu olguda total cerrahi rezeksiyon en uygun tedavidir. Ancak anaplazi gösteren daha malign formları da vardır. Subtotal rezeksiyon yapılan ileri evre olgularda RT tedaviye eklenmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Chamberlain MC: Ependymomas. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 3(3):193–9, 2003
2. Schwartz TH, McCormick PC: Intramedullary ependymomas: Clinical presentation, surgical treatment strategies and prognosis. *J Neurooncol.* 47(3):211–8, 2000.
3. Celano E, Salehani A, Malcolm JG, Reinertsen E, Hadjipanayis CG: Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *J Neurooncol.* 128(3):377–86, 2016.
4. Chang UK, Choe WJ, Chung SK, Chung CK, Kim HJ: Surgical outcome and prognostic factors of spinal intramedullary ependymomas in adults. *J Neurooncol* [Internet]. 57(2):133–9, 2002.
5. Samii M, Klekamp J: Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia. *Neurosurgery* [Internet]. 35(5):865–73, 1994.
6. Sakai Y, Matsuyama Y, Katayama Y, Imagama S, Ito Z, Wakao N, et al: Spinal myxopapillary ependymoma: neurological deterioration in patients treated with surgery. *Spine (Phila Pa 1976)* [Internet]. 34(15):1619–24, 2009
7. Sonneland PR, Scheithauer BW, Onofrio BM: Myxopapillary ependymoma. A clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases. *Cancer* [Internet]. 15;56(4):883–93, 1985
8. Kosztowski T, Fridley JS, Gokaslan ZL: Spinal cord ependymomas. *Spinal Cord Tumors.* 4(5):325–36, 2019.

9. Mohammed W, Farrell M, Bolger C: Spinal cord ependymoma - Surgical management and outcome. *J Neurosci Rural Pract.* 10(2):316–20, 2019
10. Çetinalp NE, Özsoy KM, Erman T: İntrakraniyal Ependimomlar. *Türk Nöroşirürji Dergisi* 24:62–7, 2014.
11. Sarıkaya C, Naderi S. Spinal ependimomlar. Naderi S, editör. *Spinal İntradural Tümörler.* 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2020. p.38-41.
12. Al-Habib A, Al-Radi OO, Shannon P, Al-Ahmadi H, Petrenko Y, Fehlings MG: Myxopapillary ependymoma: Correlation of clinical and imaging features with surgical resectability in a series with long-term follow-up. *Spinal Cord.* 49(10):1073–1078, 2011
13. Connolly ID, Ali R, Li Y, Gephart MH: Genetic and molecular distinctions in spinal ependymomas: A review. *Clin Neurol Neurosurg [Internet].* 139:210–5, 2015
14. Raghunathan A, Wani K, Armstrong TS, Vera-Bolanos E, Fouladi M, Gilbertson R, et al: Histological predictors of outcome in ependymoma are dependent on anatomic site within the central nervous system. *Brain Pathol.* 23(5):584–594, 2013.
15. Ebert C, Von Haken M, Meyer-Puttlitz B, Wiestler OD, Reifenberger G, Pietsch T, et al: Molecular genetic analysis of ependymal tumors: NF2 mutations and chromosome 22q loss occur preferentially in intramedullary spinal ependymomas. *Am J Pathol [Internet].* 155(2):627–32, 1999.
16. Martuza RL, Eldridge R: Neurofibromatosis 2 (bilateral acoustic neurofibromatosis). *N Engl J Med [Internet].* 17;318(11):684–8, 1998
17. Rubio MP, Correa KM, Ramesh V, MacCollin MM, Jacoby LB, von Deimling A, et al: Analysis of the neurofibromatosis 2 gene in human ependymomas and astrocytomas. *Cancer Res [Internet].* 1;54(1):45–7, 1994.
18. Yao Y, Mack SC, Taylor MD: Molecular genetics of ependymoma. *Chin J Cancer.* 30(10):669–81, 2011.
19. Palm T, Figarella-Branger D, Chapon F, Lacroix C, Gray F, Scaravilli F, et al: Expression profiling of ependymomas unravels localization and tumor grade-specific tumorigenesis. *Cancer [Internet].* 1;115(17):3955–68, 2009.
20. Rousseau E, Ruchoux M-M, Scaravilli F, Chapon F, Vinchon M, De Smet C, et al: CDKN2A, CDKN2B and p14ARF are frequently and differentially methylated in ependymal tumours. *Neuropathol Appl Neurobiol [Internet].* 29(6):574–83, 2003.
21. Klekamp J: Spinal ependymomas. Part 1: Intramedullary ependymomas. *Neurosurg Focus.* 39(2):E6, 2015.
22. Bagley CA, Kothbauer KF, Wilson S, Bookland MJ, Epstein FJ, Jallo GI: Resection of myxopapillary ependymomas in children. *J Neurosurg [Internet].* 106(4 Suppl):261–7, 2007.
23. McCormick PC, Stein BM: Intramedullary tumors in adults. *Neurosurg Clin N Am [Internet].* 1(3):609–30, 1990.
24. Parizel PM, Balériaux D, Rodesch G, Segebarth C, Lalmand B, Christophe C, et al: Gd-DTPA-enhanced MR imaging of spinal tumors. *AJR Am J Roentgenol [Internet].* 152(5):1087–96, 1989.
25. Kahan H, Sklar EML, Judith Donovan Post M, Bruce JH: MR characteristics of histopathologic subtypes of spinal ependymoma. *Am J Neuroradiol.* 17(1):143–50, 1996.
26. Singhal A, Sharma P, Karunanithi S, Khangembam BC, Singla S, Bal C, et al: (18)F-FDG PET-CT for Detection of Recurrent Spinal Ependymoma. *Nucl Med Mol Imaging (2010) [Internet].* 47(1):63–4, 2013.
27. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL: Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics [Internet].* 20(6):1721–49, 2010.
28. Yuh EL, Barkovich AJ, Gupta N: Imaging of ependymomas: MRI and CT. *Child's Nerv Syst.* 25(10):1203–13, 2009.
29. Lee S-H, Chung CK, Kim CH, Yoon SH, Hyun S, Kim K-J, et al: with or without adjuvant radiation therapy for treatment of spinal ependymoma : a Spinal Oncology Research Group. *Neuro Oncol [Internet].* 15(7):921–9, 2013.
30. Behmanesh B, Gessler F, Dützmänn S, Dubinski D, Imoehl L, Seifert V, et al: Natural history of intramedullary spinal cord ependymoma in patients preferring nonoperative treatment. *J Neurooncol.* 135(1):93–8, 2017.
31. Behmanesh B, Gessler F, Won SY, Dubinski D, Quick-Weller J, Imoehl L, et al: Return to work and clinical outcome after surgical treatment and conservative management of patients with intramedullary spinal cord ependymoma. *Sci Rep.* 10(1):1–7, 2020.
32. Bansal S, Ailawadhi P, Suri A, Kale SS, Sarat Chandra P, Singh M, et al. Ten years' experience in the management of spinal intramedullary tumors in a single institution. *J Clin Neurosci [Internet].* 20(2):292–8, 2013.
33. Hoshimaru M, Koyama T, Hashimoto N, Kikuchi H. Results of microsurgical treatment for intramedullary spinal cord ependymomas: analysis of 36 cases. *Neurosurgery [Internet].* 44(2):264–9, 1999.
34. Chamberlain MC: Salvage chemotherapy for recurrent spinal cord ependymoma. *Cancer.* 95(5):997–1002, 2002.

35. Morota N, Deletis V, Constantini S, Kofler M, Cohen H, Epstein FJ: The role of motor evoked potentials during surgery for intramedullary spinal cord tumors. *Neurosurgery* [Internet]. 1997 Dec;41(6):1327-36, 1997.
36. Müslüman AM, Özdemir B, Altaş K, Mirkhasilova M, Can SM, Kılıç M, Yılmaz A: The value of intraoperative neurophysiological monitoring in neurosurgery operations. *Sisli Etfal Hastan Tip Bul / Med Bull Sisli Hosp.* (1):1-7, 2017.
37. Kopelson G, Linggood RM: Intramedullary spinal cord astrocytoma versus glioblastoma: the prognostic importance of histologic grade. *Cancer* [Internet]. 15;50(4):732-5, 1982.



TND-SPSCG  
spinetr.com

# 10 SPİNAL HEMANJİOBLASTOMLAR

Mehmet Özgür Özateş, Yusuf Şükrü Çağlar

Hemanjiyoblastomlar merkezi sinir sistemi dahil olmak üzere en çok serebellum ve spinal kordda görülür. Sporadik olarak ortaya çıkarlar (vakaların 2/3) veya von Hippel-Lindau hastalığı (VHL) ile birlikte görülürler (vakaların 1/3) (1). Omurilik hemanjiyoblastomları histolojik olarak iyi huylu, cerrahi rezeksiyon ile tamamen tedavi edilebilen vasküler tümörlerdir. Histolojik olarak benign olmalarına rağmen omurilik hemanjiyoblastomları büyüklüklerine, ödem varlığına ve bulunduğu yere göre morbidite ve mortaliteye neden olabilirler. Özellikle son dönemlerde görüntüleme yöntemlerinin gelişmesi, mikrocerrahi ile çıkarılmaları tanı ve tedaviyi güçlendirdi.

## KLİNİK, RADYOGRAFİK ve HİSTOLOJİK ÖZELLİKLER

Hemanjioblastomlar en sık görülen üçüncü intramedüller omurilik tümörüdür. İntramedüller omurilik neoplazmaların yaklaşık %2-5'ini oluşturur. Erkeklerde kadınlara oranla 1,5-2 kat daha fazladır (7,9). Hemanjiyoblastomlar genellikle 33-35 yaş arasında semptomatik hâle gelirler. Spinal hemanjiyoblastomlar en sık servikal bölgede (%40-60), torakal (%40-50), lomber (%5-10) ve nadir olarak kauda ekinada (%1'den az) görülür (6) (Şekil 1). Genellikle omuriliğin

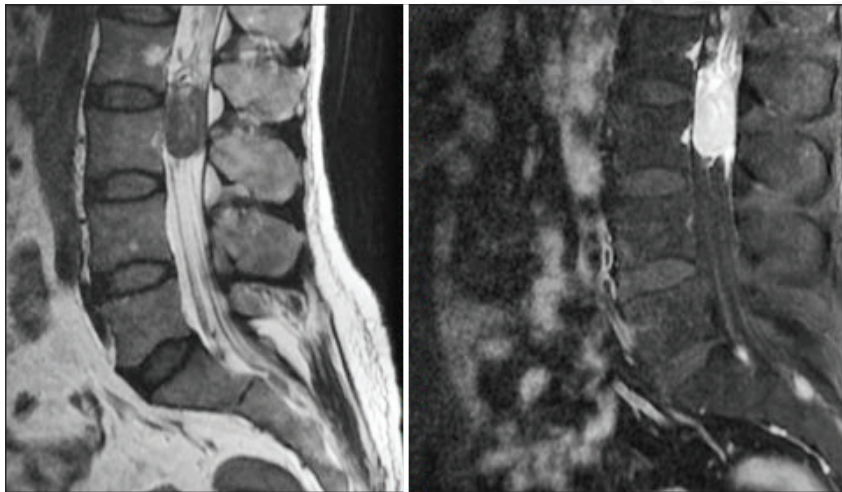
arka bölümünde görülürler (7). İntramedüller (%30), intra-ekstramedüller (%50) veya ekstramedüller (%20) yerleşimli olabilirler (7).

## BELİRTİ ve BULGULAR

Bulgular tümörün bulunduğu spinal seviyeye, tümörün spinal kanal içindeki konumu, ödem varlığı ve sirinks kavitesi olup olmamasına göre kendini gösterir (7,10,11). Duyusal değişiklikler, güçsüzlük, ağrı, hiperrefleksi, yürüme güçlüğü, inkontinans ve bazen skolyoz görülebilir (7,9). Duyusal şikayetler genellikle posterior yerleşimli tümörlerin (yaklaşık %96'sı) varlığında görülür (7). Çoğu semptomatik hastada sirinks kavitesi vardır (11).

Kontrastlı T1 ağırlıklı magnetik rezonans görüntüleme (MRG) tanı için en iyi yöntemdir (2,4). T2 ağırlıklı MRG peritümöral ödemi ve ilişkili sirinks kavitesini gösterir. Arteriyografiyi büyük hemanjiyoblastomların vasküler anatomisini göstererek rezeksiyon sırasında yardımcı olmayı sağlar. Selektif embolizasyon veya tanısız arteriyografi cerrahi rezeksiyonu için gereklidir.

Büyük ölçüde hemanjiyoblastomlar parlak kırmızı veya kırmızımsı sarı renktedir. Bunun nedeni son



**Şekil 1.** Nadir görülen L2-3 seviyesinde lomber MR' da sagittal kesitlerde hemangioblastom görüntüsü.

derece vasküler yapıda olması ve bol lipid (sarı) içermesindedir. Histolojik olarak hemanjiyoblastomlar mitoz içermeyen, perisitlerle kaplı çok sayıda kılcal damar ve endotel hücreleri içeren iyi huylu tümörlerdir. Histolojik paternlerde vasküler proliferasyon ile ilişkili kist ve mikrokist bulunur.

Spinal hemanjiyoblastom tanılı tüm hastalar VHL açısından araştırılmalıdır (3). Çünkü hemanjiyoblastom ve VHL birlikteliği fazladır ve birbirleri ile ilişkilidir. VHL'de feokromositoma sık görülmesi nedeniyle (hastaların %10-20'si) hemanjiyoblastom tedavisi gören tüm hastalar feokromositoma varlığı açısından ameliyattan önce değerlendirilmelidir.

## TEDAVİ

Hemanjiyoblastomlar için birincil tedavi mikrocerrahi rezeksiyondur. Sporadik olarak ortaya çıkan spinal hemanjiyoblastomlar VHL'li olan hastalarda meydana gelenlerden farklıdır. Sporadik olarak gelişen hastalarda tümör rezeksiyonu genellikle tanı için gereklidir ve semptom oluşumundan önce çıkarılmasını gerektirir. Omurilik hemanjiyoblastomları değişken büyüme paternleri (uzun süre sessiz olanlar dahil) nedeniyle ömür boyu birden fazla ameliyat gerektirebilir. VHL'li hastalarda ameliyat endikasyonları ödem veya sirinks ile ilişkili olduğu belirti ve semptomların varlığına dayanır. VHL'li hastalarda asemptomatik omurilik hemanjiyoblastomları klinik olarak takip edilebilir. Ancak semptomatik hâle geldiklerinde rezeksiyon edilmelidir. Semptomatik olan hemanjiyoblastomların çıkarılmaması ilerleyici nörolojik defisitlere neden olabilir.

## CERRAHİ TEKNİK

Spinal hemanjiyoblastomların çoğu posteriorda yer alır. Bu nedenle tümörleri çıkarmak için posterior yaklaşım uygun olacaktır. Posterior yerleşimli tümörleri çıkarmak için opere edilecek seviye belirlendikten sonra orta hatta insizyon yapılır. Katlar anatomik planda açılarak derinleştirilir. Spinöz çıkıntılar alınır. Rostrale ve kaudale doğru laminektomi yapılır ve gerek olması durumunda laminektomi genişletilebilir. Yer tespiti açısından ultrason kullanılabilir. Dura rostral ve kaudale doğru lineer bir insizyonla açılır. Mikroskop cerrahi alana çekilir ve araknoid açılır. Tümörün sınırından geçen damarlar ve pia tümörden diseke edilir ve gereklilik hâlinde bipolar kullanılarak hemostaz sağlanır. Tümör total çıkarılacaksa içindeki duysal sinirler tümörün sınırında kesilmelidir. Sirinks kavitesi olan hastalarda tümör çıkarıldıktan sonra sirinks kavitesine müdahale etmeye gerek

yoktur. Çünkü sirinks oluşumunun nedeni altta yatan hemanjiyoblastomdur (7). Tümör alındıktan sonra dura sızdırmaz şekilde kapatıldıktan sonra katlar anatomik şekilde usulüne uygun kapatılır. Birçok hastada ameliyat sonrası erken dönem yeni belirtiler ve bulgular gelişebilir (7). Bu nörolojik değişiklikler geçici olup genellikle 2-6 hafta sürer.

Ameliyat sonrası görüntüleme çalışmalarının yapılması ve rezeksiyon sonrası takip süresi sporadik ve VHL ile ilişkili tümörleri olan hastalarda arasında farklılık gösterir. Genel olarak tüm hastalar 3 ile 6 ay sonra kontrastlı spinal MRG ile takip edilmelidir. Mümkünse kitle total eksize edilmelidir (7). Tümörü kısmen rezeksiyon edilen hastalar tümör büyümesinin ilerlemesi ve nüks için ek cerrahi gerektirebilecek semptomlar nedeniyle önemli risk altındadır (3). Bu nedenle, sporadik olarak ortaya çıkan ve tam rezeksiyon olan hastalarda takip süresi 6 ile 12 ay olabilir.

Spinal hemanjiyoblastomlarda radyoterapinin rolü tam olarak net değildir. Ancak tam veya kısmi ışınlama hemanjiyoblastomatozis olgularında düşünülebilir. Stereotaktik radyocerrahi izole merkezi sinir sistemi hemanjiyoblastomların tedavisinde denenebilir. Konvansiyonel radyoterapi sistemik hemanjiyoblastomları (omurilik dahil) önleyebilir (8). Radyocerrahide tümörün boyutu önemlidir. Hemanjiyoblastomları büyük olanlar (hacim olarak 3 cm<sup>3</sup>'ten büyük) ve kistlerle ilişkili olanların başarı şansı daha düşüktür (8).

Özellikle VHL hastalığı ile birlikte hemanjiyoblastomu olanlarda yeni tedavi modelleri ortaya atılmaktadır. Bu terapiler VHL'nin heterozigotluk kaybı ile ilişkili geni (kromozom 3p25) olarak bilinen moleküler anomaliklerini hedef alır (5). VHL gen fonksiyonunun kaybı anormal protein oluşması ile sonuçlanır. Bu gen tümör baskılayıcı bir proteindir. Anormal veya eksik pVHL fonksiyonu, vasküler ekspresyonun artmasıyla ve anormal anjiogenesizle sonuçlanır. Bu anormal genin baskılanması tedavi şansını artıracaktır.

## ÖZET

Omurilik hemanjiyoblastomları histolojik olarak iyi huylu tümörlerdir. Büyüklükleri, yerleri ve boyutları nedeniyle morbidite ve mortaliteye sebep olabilirler.

Sporadik ve VHL ile birlikte görülen hemanjiyoblastomların farklı yaklaşım ve takipleri vardır. Genellikle bunların tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Sporadik olanlarda tanı konulduğunda cerrahi düşünülmeli, VHL'nun eşlik ettiği kitlelerde semptomatik hâle geldiğinde cerrahi planlanmalıdır.

**KAYNAKLAR**

1. Browne TR, Adams RD, Roberson GH. Hemangioblastoma of the spinal cord: review and report of five cases. *Arch Neurol* 1976;33:435-41.
2. Chu BC, Terae S, Hida K, et al. MR findings in spinal hemangioblastoma: correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:206-17.
3. Conway JE, Chou D, Clatterbuck RE, et al. Hemangioblastomas of the central nervous system in von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. *Neurosurgery* 2001;48:55-63.
4. Filling-Katz MR, Choyke PL, Oldfield E, et al. Central nervous system involvement in von Hippel-Lindau disease. *Neurology* 1991;41:41-6.
5. Latif F, Tory K, Gnarr J, et al. Identification of the von Hippel-Lindau disease tumor suppressor gene. *Science* 1993;260:1317-20.
6. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, et al. Von Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2003;361:2059-67.
7. Lonser RR, Weil RJ, Wanebo JE, et al. Surgical management of spinal cord hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2003;98:106-16.
8. Patrice SJ, Sneed PK, Flickinger JC, et al. Radiosurgery for hemangioblastoma: results of a multiinstitutional experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996; 35:493-9.
9. Roonprapunt C, Silvera VM, Setton A, et al. Surgical management of isolated hemangioblastomas of the spinal cord. *Neurosurgery* 2001;49:321-7 [discussion:327-8].
10. Solomon RA, Stein BM. Unusual spinal cord enlargement related to intramedullary hemangioblastoma. *J Neurosurg* 1988;68:550-3.
11. Wanebo JE, Lonser RR, Glenn GM, et al. The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2003;98:82-94.



# 11 SPİNAL SCHWANNOM VE NÖROFİBROMLAR

Güçlühan Güçlü, Özkan Ateş

## GİRİŞ

Schwannomlar, spinal kanalı tutan tüm primer tümörlerin %25'ini oluştururlar (12). Yıllık 100.000 kişide 0,3 ile 0,4 oranında görülen; spinal kanalın tümünde görülebilen, yavaş büyüyen iyi huylu tümörlerdir. Genellikle oldukça yüksek ve kalıcı morbiditeye sahiptirler. Zorlu kafa tabanı yaklaşımları gerektiren kranial yerleşimli benzerlerinin aksine, spinal kanalın schwannomları çok daha düşük risk yüksek fayda profili ile standart yaklaşımlarla tam olarak çıkarılabilen, semptomlarda belirgin gerileme sağlanabilen tümörlerdir. Bu operasyonların zorluğunu artıracak faktörler tümörün büyüklüğü, konumu, kord sıkışmasının derecesi, komşu sinir köklerine yapışması, vaskülaritesi ve önemli bir işlevsel sinir kökünden köken alması olarak sıralanabilir.

Schwannomların yaklaşık %95'i soliter ve sporadiktir, kalan yüzde %5 çoklu Schwannomlar olup Nörofibromatozis Tip 2 (NF2) veya Schwannomatozis ile ilişkilidir (21,25,29, 31).

Sporadik spinal schwannomlar yaşamın üçüncü ve yedinci on yılı arasında görülmekle beraber, dördüncü ve beşinci dekatta zirve yapar. Spinal schwannoma epidemiyolojisine ilişkin klinik ve cerrahi serilerin çoğunda erkek ve kadınların eşit şekilde etkilendiği görülmektedir (51). Spinal köklerde, spinal kordun pial yüzeyden yaklaşık 1 mm uzağında santral sinir sistemi (SSS) periferik sinir sistemine değişir. Bu bölgenin distalde oligodendrositler, schwann hücreleri ile yer değiştirirler. Schwann hücreleri sinir kökünün miyelin kılıfını oluşturur. Schwannomlar Schwann hücresinden kaynaklanırlar. Schwannom'a alternatif olarak kullanılan tanımlamalar; nörinom ve nörolemmomdur. Schwannom: orijin aldığı hücreyi belirttiğinden daha uygun bir tanımlamadır. Spinal schwannomlar, nörofibromlarla birlikte sinir kılıfı tümörleri kategorisine aittir. Etiyoloji, lokalizasyon ve histolojisinde farklılıklar içermektedir.

Nörofibromatozis (NF), beyin, omurilik, organlar, deri ve kemikler dahil olmak üzere merkezi veya periferik

sinir sistemi tümörlerinin gelişimi ile karakterize bir nörokanöz sendromdur. Üç tür NF vardır: NF1 tüm vakaların %96'sını, NF2 %3'ünü ve schwannomatozis %1 den azını oluşturur.

Nörofibromatozis tip 1, 3.000 kişiden 1'ini etkileyen yaygın bir genetik hastalıktır. NF1, otozomal dominant bir şekilde kalıtılır ve çoklu kanöz café-au-lait lekeleri ve nörofibromlar ile karakterizedir. NF1 geni 17q11.2. kromozom lokusunda lokalizedir. Gen ürünü, Ras aracılı sinyal yolunun bir tümör baskılayıcısı olan nörofibromindir. NF1'li hastalarda düzgün işleyen bir nörofibromin yoktur. Ek olarak, malignite gelişimini kolaylaştıran mTOR yolunun upregülasyonu vardır. NF1'li hastalarda nörofibromlar bulunur (15). Nörofibromatozis tip 2 (NF2), tümör baskılayıcı olan merlin üreten kromozom 22deki NF2 genindeki mutasyonlar bu sendromdan sorumludur. Sinir sisteminin çoklu tümörlerine yatkınlığa sebep olan bir sendromdur. Bunların en yaygınları bilateral vestibüler schwannomlar, intrakraniyal ve spinal meningiomlar ve omurga tümörleri de bu durumun önemli bir bileşenidir. NF2'li hastaların yaklaşık %90'ı spinal tümör tanısı almaktadır; bu hastalarda en sık schwannomlar görülmektedir. NF2'deki schwannomlar, komşu sinirlere yapışıklıkları yüksek defisit oranlarıyla daha agresif olarak kabul edilir (34,39).

Schwannomatozis olarak da adlandırılan, çoklu schwannomlar nörofibromatozların üçüncü formu olarak kabul edilir. Schwannomatozis, her iki vestibüler sinirde schwannom yokluğunda vücudun diğer bölgelerinde schwannom oluşturmaya yatkınlık ile karakterizedir. En az iki adet schwannoma tespiti gerekir. Vakaların çoğuna, kromozom 22 üzerindeki tümör baskılayıcı genlerin SMARCB1 veya LZTR1'deki patojenik varyantların inaktive edilmesi neden olur (26,29).

Nörofibromlar, klinik ve radyografik olarak schwannomlardan ayırt edilemezler. Büyüme paternleri bir sinirin çoklu fasiküllerine invaziv iken schwannomlar komşu fasiküllerin yerini alır ve kapsüllü kalır. Nörofibromların cerrahi tedavisinde total rezeksiyon



sağlamak için kök sakrafikasyonu gerekmektedir. Nörofibromların malign transformasyon potansiyeli düşük olsa da, geleneksel schwannomlardan %5-10 daha yüksektir, bu da subtotal rezeksiyon durumunda adjuvan radyoterapi gerekliliğinin düşünülmesine yol açar (26).

Schwannoma dorsal veya ventral rootletlerin birinden gelişir. Schwannomların sadece %2-5'i saf motor ventral rootletlerden gelişir. Geri kalanlar ise duysal rootletlerden gelişmektedir (19). Bu duysal orijin, tümörün ve ilişkili sinir kökünün tamamen çıkarılmasına izin verirken, motor sinir kökü orijinli vakalarda bile, nörolojik defisite neden olmadan tam total rezeksiyon elde etmek için motor sinir rootleti tümörle birlikte sakrifiye edilebilir (16).

Bu durumu açıklamak için birkaç hipotez öne sürülmüştür;

**Plastisite;** komşu motor sinirlerin fonksiyon kaybı yaşanan sinirin fonksiyonunu alacak şekilde plastisitesi olduğu öne sürülmüştür. (Örneğin. bir C5 motor sinir schwannoması, etkilenmemiş C4 ve C6 motor sinirleri tarafından kompanse edilir).

**Kronik sessizlik;** Yukarıda açıklanan plastisite ile bağlantılı olarak, tümörün yavaş büyümesiyle uzun süren kompresyon ve devaskülarizasyon yoluyla motor sinirin fonksiyonunu yerine getirememesi süreç içerisinde, komşu motor sinirlerin ilgili sinir fonksiyonunu üstlenmesi anlamına gelir (16).

**Fonksiyon gören çoklu rootlet:** Tümör, siniri oluşturan birçok rootletten birisinden kaynaklanır ve bu nedenle tek rootletin sakrifiye edilmesi: İlgili rootlet ameliyat sırasında elektriksel aktivasyon gösterse bile, aynı fonksiyonda görev alan çok sayıda başka rootlet olduğu için genel iletkenliğini zayıflatmakla birlikte önemli ölçüde fonksiyon kaybına yol açmamaktadır.

**Tablo 1.** Nörofibromatozis Tanı Kriterleri

Nörofibromatozis Tip 1	Nörofibromatozis Tip 2	Schwannomatosis
En az iki kriter	Herhangi birinin varlığı	30 yaş üzerindeki hastalarda kriterlerin tümü
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Prepubertal dönemde &gt;5 mm çapında ve postpubertal bireylerde &gt;15 mm çapında altı veya daha fazla café-au-lait makülleri. Her lezyon için en uzun çap ölçülür.</li> <li>2. Herhangi bir tipte iki veya daha fazla nörofibrom veya bir pleksiform nörofibrom</li> <li>3. Aksiller veya kasık bölgelerinde çillenme.</li> <li>4. Optik glioma.</li> <li>5. İki veya daha fazla Lisch nodülü (iris hamartomları).</li> <li>6. Sfenoid displazi veya psödoartrozlu veya psödoartrozuz uzun kemik korteksinin kalınlaşması gibi belirgin bir kemik lezyonu.</li> <li>7. Yukarıdaki kriterlere göre NF1'li birinci derece akraba (ebeveyn, kardeş veya çocuk) varlığı.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. 70 yaşından önce bilateral vestibüler schwannomalar</li> <li>2. 70 yaşından önce tek taraflı vestibüler schwannoma ve NF2'li birinci derece akraba (tek başına kardeş değil) varlığı[48]</li> <li>3. Aşağıdakilerden herhangi ikisi: meningiom, vestibüler olmayan schwannoma, ependimom, katarakt; ve <ul style="list-style-type: none"> <li>· NF2 ile birinci derece akraba; veya</li> <li>· Tek taraflı vestibüler schwannoma ve negatif LZTR1 testi (iki veya daha fazla intradermal olmayan schwannoma varsa)</li> </ul> </li> <li>4. Çoklu meningiomlar ve: <ul style="list-style-type: none"> <li>· Tek taraflı vestibüler schwannoma; veya</li> <li>· vestibüler olmayan schwannoma, ependimoma, katarakt</li> </ul> </li> <li>5. Kandan konstitusyonel veya mozaik patojenik NF2 gen mutasyonu veya aynı bireyde iki ayrı tümörden özdeş mutasyonun tanımlanması</li> </ol>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• İki veya daha fazla intradermal olmayan schwannom, en az biri histolojik olarak doğrulanmış</li> <li>• NF2 için tanı kriterlerinin karşılanmaması</li> <li>• Yüksek kaliteli MRI taramasında vestibüler schwannoma kanıtı olmaması</li> <li>• NF2'ye sahip birinci derece akraba olmaması</li> <li>• Bilinen yapısal NF2 patojenik varyantı olmaması</li> <li>• Patolojik olarak doğrulanmış bir vestibüler olmayan schwannoma ek olarak yukarıdaki kriterleri karşılayan birinci derece bir akraba varlığı</li> </ul>

Bu kavramlar sıklıkla hastaların neden postoperatif motor defisitleri olmadığını veya sinir kökünün sakrifiye edilmesi ile schwannoma çıkarıldıktan sonra oluşan defisitlerin geçici olup zamanla düzelmesini açıklar (16,45).

İlgili sinir afferent ve/veya efferent komponentleri ameliyat sırasında stimüle edildiğinde tek fonksiyonel sinir kökü tespit edilirse, mümkünse sinirin sakrifiye edilmesinden kaçınılmalıdır aksi takdirde Schwannom rezeksiyonu sonrası kalıcı bir motor defisit gelişebilir.

### Lokalizasyon

Spinal schwannomlar herhangi bir spinal bölgede ortaya çıkabilir, ancak daha çok lomber ve servikal kanalda görülür. Seppala ve ark.'nın (1995) serisinde tüm Schwannomların %26'sı servikal, %39'u lomber bölgede tespit edilmiştir (47). Safavi – Abbasi ve ark.'nın soliter spinal Schwannomalı 128 olguluk serisinde lezyonların %46'sı lomber, %28'i torakal, %26'sının servikal bölgede yerleşim gösterdiği bildirilmiştir (44). Safae ve ark. 162 vakalılık Schwannom serisinde, %76'sının intradural olduğunu; %27'sinin servikal omurgada, %34'ünün torasik omurgada ve %39'unun lomber omurgada saptandığını belirtmişlerdir (43).

İnadural schwannomlar sinir köklerinin anatomik özellikleri yani spinal korttan foramenlere kadar olan mesafenin uzunluğu nedeniyle torasik ve lomber bölgelerde sık görülür. Servikal bölgede intradural kök segmentinin kısa olması ayrıca transdural tümör büyümesinde karşılaşılan anatomik bariyer nedeniyle intraspinal, foraminal (genellikle daha dar) ve ekstraforaminal bileşenler içeren dumbbell Schwannomlar servikal omurgada daha sık görülmektedir.

Schwannomların yaklaşık %70'i tamamen intradural, %15'i tamamen ekstradural ve %15'i hem intra hem de ekstraduraldır. İntramedüller schwannomlar %1'den daha az görülmektedir (20).

Seppala ve ark., Conti ve ark uzun dönem takip ettikleri serilerinde sırayla Schwannomların %49 ve %84'ünün intradural, %8 ve %32'sinin tamamen ekstradural, %1 ve %19'unun hem intradural hem de ekstradural, %6 ve %23'ünün kum saati olduğunu, her iki çalışma da %1'inin intramedüller olduğunu bildirmişlerdir. İntramedüller nadir vakaların spinal kordun vasküler yapılarına eşlik eden perivasküler sinir kılıflarından kaynaklandığı düşünülmektedir (12,47).

### Klinik Bulgu

Hastaların klinik semptomları tümörün konumuna,

spinal kord ve ve sinir kökleri ile olan anatomik ilişkisine bağlıdır. İyi huylu yapıları gereği, Schwannomlar, kitle etkisi ile herhangi bir semptomla klinik bulgu vermeden önce uzun süre büyüyebilir. Teşhis öncesi semptom süreleri 1 ile 4 yıl arasında değişmektedir. Tipik olarak, hastalar fokal ağrı ve komşu nöral yapıların kompresyon belirtileri, geç gelişen nörolojik defisitlerle ile başvururlar. Başvuru sırasında en sık tarif edilen şikayet dura'nın gerilmesine bağlı lokalize, spinal kök kompresyonu nedeniyle tek taraflı radiküler ağrıdır. Parestezi gibi duysal bozukluklar da ortaya çıkabilir. Daha az görülen semptomlar, motor fonksiyon veya sfinkter fonksiyonunun bozulmasıdır. Servikal ve torasik bölgede tümörün spinal kord basısına bağlı olarak myelopatiye bağlı sıklıkla bir veya daha fazla ekstremitede güçsüzlük, uyuşukluk ve oldukça belirgin yürüyüş değişiklikleri ile dengesizlik ile başvururlar. Mesane ve bağırsak tutulumu genellikle geç bulgudur ve konus'u etkileyen lezyonlarda daha sık görülür. NF2 hastalarının, NF2'si olmayan hastalara göre nörolojik defisit geliştirmesi daha olasıdır. Bu nedenle NF2 Schwannomlarında, yürüme ataksisi ve diğer motor defisitler ilk belirtiler olarak ortaya çıkar, bunu genellikle ağrı izler (7,10,52).

### Görüntüleme Özellikleri

Kontrastsız ve gadolinyum kontrastlı spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG), spinal tümörlerinin tanısında, anatomik yerleşiminin ve boyutunun belirlenmesinde günümüzde ilk tercih edilen inceleme yöntemidir. Schwannomların tipik özellikleri: T1 izointense (%75 izointens %25 hipointens), T2 hiperintens (genellikle miks sinyal) ve kontrastlanma göstermesidir. Kontrastlı kesitlerde çoğu schwannom homojen kontrastlanma gösterse de, hemoraji ve kistik dejenerasyona bağlı heterojen veya halkasal tarzda kontrastlanma görülebilir. Malign formları heterojen kontrastlanma eğiliminde olmalarına karşın, iyi ve kötü huylu ayırımında güvenilir değildir. Schwannom'lu 92 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada, tümörlerin %55.4'ünün T2 ağırlıklı MRG de hiperintens ve %58.7'sinin T1 kontrastlı görüntüleme halka tarzında kontrastlanma artışı gösterdiği bildirilmiştir (27). [NF1 ve NF2'li olgularda asemptomatik tümörleri de saptayabilmek amacıyla, tüm nöral aks kontrastlı MRG ile taranmalıdır. Bilgisayar topografisinde (BT) hipo-hafif hiperdens görülebilir ancak intratekal kontrast olmadan spinal korddan ayırt edilemeyebilir. Kemik anatomideki değişiklikleri tanımlanmada yardımcı olabilir. Postmiyelografik BT uygulamaları ise son dönemde spinal tümörlerin değerlendirilmesinde güvenilir yöntem olarak kullanılmaktadır (38). Direkt grafilerde olguların %50'sinde tanı koyduracak değişiklikler vardır. Artmış nöral

foraminal çap, interpediküler mesafe, posterior vertebral cisimlerin yuvalanma ve pediküllerin erozyonu tanımlanabilir. Manyetik rezonans anjiyografi (MRA) ve konvansiyonel anjiyografi komşu vasküler anatomi tanımlamak ve ekstradural uzanımı olan tümörlerde vertebral arter ile ilişkisini belirleyerek cerrahi planlamada fayda sağlamaktadır.

### Patoloji

Konvansiyonel schwannomalar, fokal olarak çok sayıda olabilen inflamatuvar hücreler dışında tamamen neoplastik Schwann hücrelerinden oluşan iyi huylu sinir kılıfı tümörleridir. İki temel yapı, değişik oranlarda mevcuttur: biri nükleer palizadlanma yapan sıkı fasiküller oluşturan Antoni A alanları ikincisi hücrelerin gevşekçe yerleştiği daha az sellüler Antoni B alanlarıdır. Tümörü oluşturan schwann hücreleri hücre sınırları belirsiz eozinofilik sitoplazmalıdır. Antoni A alanındaki hücreler normokromik, iğsi şekilli veya yuvarlak nükleuslu hücrelerdir. Antoni B alanlarında ise tümör hücreleri daha küçük, yuvarlak-oval nükleusludur. Antoni A alanlarındaki hücreler paralel sıralanıp "verocay" cisim adı verilen palizadlanmalar oluşturabilir. İmmunohistokimyasal olarak tümör hücreleri yaygın kuvvetli S100 ekspresyonu, sıklıkla SOX10, GFAP ekspresyonu gösterirler. Schwannom hücreleri bazal membran içerdiği için perisellüler kollagen IV ve laminin ekspresyonu da izlenir, düşük Ki-67 proliferasyon indeksine sahiptirler.

Spinal schwannomların büyük çoğunluğu konvansiyonel olarak sınıflandırılırken; diğer varyantlar arasında sellüler, pleksiform ve melanotik Schwannomlar bulunur (3). Konvansiyonel schwannomlar, malign transformasyon için son derece düşük potansiyele sahipken, daha nadir olarak görünen özellikle sellüler ve melanotik formlar transformasyon için daha yüksek bir eğilime sahiptir.

Sellüler Schwannom, konvansiyonel schwannomdan farklı olarak hipersellülerite, iğsi hücre morfolojisi, hiperkromazi, atipi, mitoz artışı gibi nedenlerle malign periferik sinir kılıfı tümörleri (PSKT) ile karışabilir. Ağırlıklı olarak veya sadece Antoni A dokusundan oluşan hipersellüler bir varyanttır ve iyi biçimlendirilmiş Verocay cisimlerinden yoksundur. Pleksiform schwannoma, genellikle ekstremitelerin deri veya deri altı dokularında ortaya çıkan multinodüler bir varyanttır. Melanotik schwannoma, yoğun pigmentli, kapsüllenmemiş, melanozomlu Schwann hücreleri ve melanositik belirteçler için pozitiflik içeren nadir bir schwannoma alt tipidir. Melanotik olanlarda malign transformasyon konvansiyonel schwannomdan daha siktir (29). Rekkürens pleksiform ve sellüler tip schwannomlarda daha siktir. Tüm

CNS tümör tiplerinde olduğu gibi, ki67 indeksi artık rutin olarak değerlendirilmektedir ve kabaca rekkürens potansiyeli ile ilişkilidir (48).

Çoğu schwannom, omuriliği invaze etmeyen ancak spinal kordu deplase eden ve kistik, ksantomatöz veya hemorajik değişiklikler içerebilen kapsüllü globoid kitlelerdir. Genellikle küçük olmasına rağmen, alt lomber ve sakral bölgelerdeki schwannomlar önemli ölçüde büyüyebilir ve paravertebral boşluğa uzayabilir ve dejeneratif vasküler değişikliklerle beraber nekroz görülebilir. Konvansiyonel, melanositik olmayan schwannomlar ve bunların varyantları histolojik olarak WHO Grade I'e karşılık gelir.

### Nörofibromlar

Benign, iyi sınırlı, intranöral ya da infiltratif ekstranöral gelişim gösteren, DSÖ sınıflamasına göre grade I olan sinir kılıfı tümörleridir. Nörofibromlar kapsülsüzdür ve schwannomlardan nispeten daha yumuşak, daha jelatinimsi kıvamdadır ve çıktıkları sinirde fusiiform genişleme oluştururlar.

Multipl ve pleksiform nörofibromlar tipik olarak nörofibromatozis tip I ile ilişkilidir (4).

Sporadik olan tümörler soliter ya da multipl olabilirler. Sıklıkla servikal bölgede yerleşirler (28). Sporadik nörofibromların çoğu kutanöz nodüller olarak ortaya çıkar ve nadiren spinal kökleri tutar. Fakat NF1'li hastalarda; spinal tutulum yaygındır ve malign transformasyon riski mevcuttur.

Histolojik olarak iyi diferansiye schwann hücreleri yanında neoplastik olmayan perinöral benzeri hücreler, fibroblastlar, mast hücreleri, miksoid/ kollagenöz matriks, rezidü akson ya da ganglion hücreleri içerir. Nörofibromlar genellikle homojen olarak hiposellülerdir. Nörofibrom içinde gösterilebilen rezidü akson yapıları mevcuttur. Büyük nörofibromlarda psödomeissner korpüskülleri ve melanotik hücreler olabilir. Schwannomlardaki antoni B alanlarını andıran görünüm olmakla birlikte, Antoni B, verocay cisim genellikle yoktur. İmmunohistokimyasal olarak tümör hücreleri S100 ve SOX10 ile ekspresyon gösterirler ancak schwannomdan daha az hücre reaktiftir. GFAP ekspresyonu görülebilir. Nörofibroma, atipik ve pleksiform nörofibrom varyantlarını içermektedir. Atipik nörofibromda, yüksek sellülerite, saçılmış mitotik figürler, monomorfik sitoloji ve/veya fasiküler büyüme paterni sitolojik atipiyeye eşlik eder ve düşük grade'li MPSKT'leri ile karışabilir. Pleksiform nörofibroma, tümör hücreleri ve kollajen tarafından genişleyen, genellikle merkezlerinde rezidüel demetlenmiş sinir lifleri gösteren çoklu fasiküllerin

tutulumu ile tanımlanan bir varyanttır. Majör sinirlerin nörofibromları ve pleksiform nörofibromlar, büyük pleksiform tümörlerin %5-10'unda meydana gelen malign transformasyon ile MPNST'nin öncülüleri olarak kabul edilir. Sporadik nörofibromlarda malign transformasyon nadirdir.

## Cerrahi Yaklaşımlar

### İntradural Tümörler

Semptomatik veya büyüyen spinal schwannomlar için seçilecek ilk tedavi yöntemi cerrahi girişimdir. Amaç semptomların giderilmesi ve rekürrens önlenmesidir. Nörofibromatozis dışında total eksizyondan sonra rekürrens nadirdir ve çoğu durumda tam iyileşme elde edilebilir (18). Tüm spinal schwannomların yaklaşık üçte ikisi intradural ekstramedüllerdir (8). İntradural tümörler, nöral yapılara komşuluğu ve kompresyonu nedeniyle, tipik olarak ekstradural muadillerinden daha küçük bir boyutta iken semptomatik olurlar. Spinal kanal içinde sınırlı olduklarından semptomların ortaya çıkma olasılığı daha yüksektir. Tümör boyutuna ve lokalizasyonuna bağlı olarak kullanılacak çok sayıda cerrahi yaklaşım ve teknik vardır (33).

Bu tümörlerin büyük çoğunluğunda total rezeksiyon için, standard posterior laminektomi ve mikrocerrahi tekniklerinin kullanılması yeterli olabilir (50).

Uygun olgularda laminotomi/laminoplasti, hemilaminektomi, interlaminar ve minimal invaziv diğer cerrahi teknikler kullanılmaktadır. Unilateral laminektomi interlaminar yaklaşım gibi minimal invaziv seçenekler kullanılarak stabiliteyi koruyarak daha fazla postoperatif ağrı kontrolü sağlandığı ve tümör

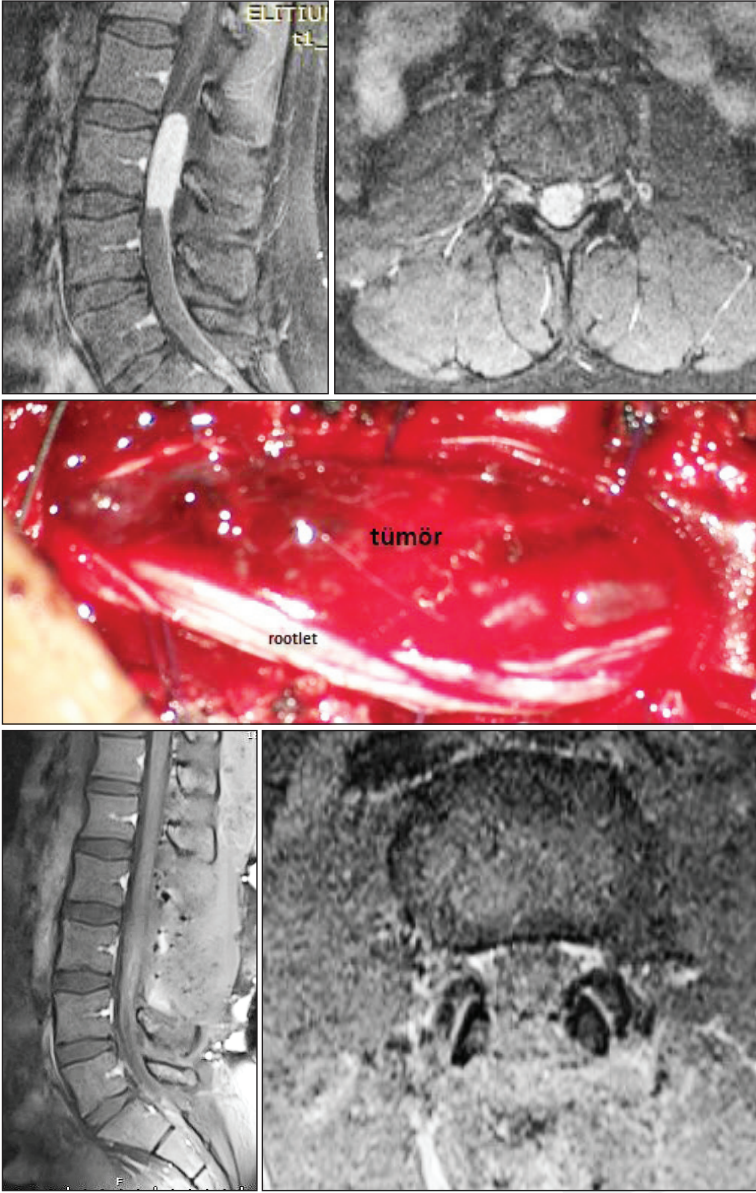
rezeksiyonu gerçekleştirilebildiği bildirilmiştir, Laminoplasti postoperatif instabilite, skar dokusunu azaltma, rekürren cerrahi girişimi kolaylaştırmak için önerilmektedir (24,40). Tümörün lokalizasyonu cerrahi yaklaşım ve tekniği belirlerken rol oynar. 110 hastada uygulanan cerrahi teknikler: mikrocerrahi ile laminektomi, hemilaminektomi ve pedikül vidası fiksasyonu ile laminektomi hastaların sonuçları (kan kaybı, hastanede kalış süresi, ağrı skorları) bağlamında karşılaştırılmış: hemilaminektominin servikal tümörlerin çıkarılmasında, laminektominin torasik tümörlerde pedikül vidası ile laminektominin lomber tümörlerin çıkarılması için en uygun yaklaşım olduğunu bildirilmiştir (55).

Standard posterior laminektomi ve mikrocerrahi uygulanırken: tümör lokalizasyonuna uygun kesi yeri floroskopi ile belirlendikten sonra laminektomi için yeterli insizyon yapılır. Uzun dönemde instabilite oluşturmamak için fasetleri koruyarak mümkün olduğunca santral bir laminektomi yapılmalıdır. Lateral epidural boşluklara kanama durdurucu ajanlar (Flo Seal/surgiflo) ile mümkün olduğu kadar dural açıklığı engellememesi için pamuk koymaktan kaçınmaya çalışarak hemostaz sağlanmalıdır. Dura açılmadan önce, alttaki kitlenin yerini belirlemek ve uygun ölçüde laminektomi yapıldığını doğrulamak için transdural ultrason kullanılabilir (Şekil 1) (41).

Dura açılımı sırasında araknoid tabakayı korumak gereklidir. Böylece BOS çıkışı sınırlandırılabilir. Dura açılımı sırasında araknoid açılırsa hızlı ve fazla miktarda BOS çıkışı olabilir bu da epidural boşluktan kanamaya neden olabilir. Büyük tümörlerde kök

**Tablo 2.** İntradural Tümörlerde Cerrahi Yaklaşım ve Teknik

Bölge	Tümör lokalizasyonu	Cerrahi yaklaşım ve teknik
Servikal	Ventral (orta hat)	Anterior girişim (örn, korpektomi) +/- posterior füzyon
	Ventral (lateral)	
	Lateral reses	Posterior girişim (örn, laminektomi) veya posterolateral girişim (örn, fasetektomi)+/- füzyon
	Dambıl	
Dorsal		
Torasik	Ventral	Anterior girişim (eg, torakotomi+korpektomi+füzyon)
	Lateral	Posterior girişim temelli yaklaşımlar (örn, transpediküler, kostotransversektomi ve füzyon)
	Dambıl	
	Dorsal	Laminektomi veya laminotomi +/-fasetektomi +/- füzyon
Lomber/ sakrum	Ventral	Laminektomi veya laminotomi +/-fasetektomi +/- füzyon
	Lateral	
	Dambıl	
	Dorsal	



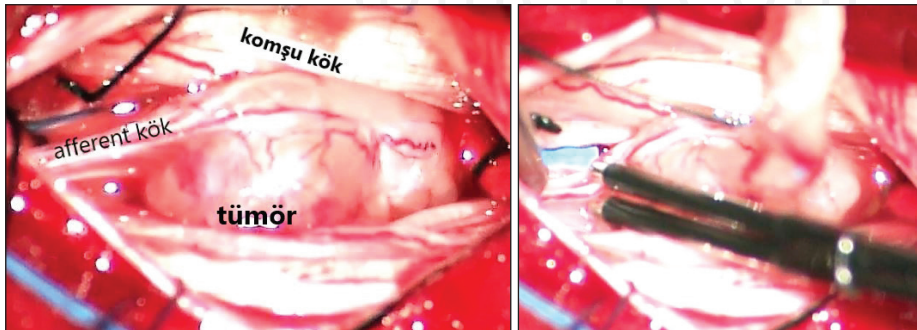
**Şekil 1.** Posterior laminektomi ile opere edilen lomber intradural schwannoma preoperatif ve postoperatif MRG.

herniasyonu olabilir, bu nedenle ideal olarak araknoid tabaka keskin bir sinir hooku ve mikromakasla açılmalıdır. Dura iki türlü açılabilir: 45°'lik bir açıyla retrovert küt hook ile istenen açıklık elde edilene kadar durosotomiye uzatabilir; veya beyin durasının açılışına benzer şekilde 11 numara bistüri ve dura dişli penseti yardımıyla yavaş ve kontrolü bir biçimde bir dura açılışı gerçekleştirilebilir. Dura sınırları tümörün rahatlıkla çıkarılacağı şekilde genişletilmelidir. Dura durosotomisinin uzunluğuna bağlı olarak üç veya dört noktadan paraspinal kaslara 4-0 sütür ile asılmalıdır. Bu yaklaşım epidural venöz kanamayı da azaltmaktadır (2). Dura açıldığında hemen karşılaşılan araknoid, keskin bir sinir kancası ve mikro makas yardımıyla ile açılmalıdır. Bu, tümörün görselleştirilmesini

kolaylaştıracaktır. Ancak tümör yüzeyine yapışan araknoid tabaka mevcut ise tümörden ayırmak için çaba gösterilmeli gerçek tümör kapsülü ortaya konulmalıdır. Tümör kapsülü üzerinde çalışılması tümörün mobilize edilmesini ve kapsüle adheze olmuş sinir köklerini disseke ederek ayrılmasını çok daha kolaylaştırmaktadır. Ventral sinir kökü aynı araknoid yüzeyi paylaşabilir. Bu nedenle, bu araknoid tabakayı disseke edilmeden tümöre çıkarılmaya çalışılırsa ventral sinirin hasar görme riski vardır (2). Tümörün çıkarılma şekli, tümörün büyüklüğüne, kıvrımına, vaskülaritesine ve çevresindeki köklere yapışıklığına bağlı değişiklik gösterir. Genellikle tümör ile spinal kord arasında iyi bir sınır vardır. Ancak büyük tümörlerde bu sınır kaybolabilir: spinal kord ve rootletlere

yapışıklık artabilir. Tümörü çevreleyen sinir kökleri güvenli bir şekilde disseke edilmelidir. Büyük tümörlerde tümörün tek parça çıkarılması nöral yaralanma riskini artırmaktadır. Tümör yüzeyi bipolarlar kullanılarak koterize edilir. Patoloji için örnekleme yapılır, sonrasında intralezyoner girilip ultrasonik aspiratörle tümör volümü azaltılır. Afferent bir sinir tespit edilerek 0,3 MA ila 1,5 MA arasında stimülasyon probu kullanılarak uyarılmalı aynı işlem efferent sinir için tekrarlanmalıdır. Yüksek akımlarda ilgili kas gruplarında uyarı olmadığından, uyarılan sinirlerin klinik olarak sessiz olduğundan emin olunduktan sonra kök sakrifikasyonu güvenle yapılabilir. Schwannomlar genellikle bir dorsal kökten kaynaklanır. Nörofibromlar ise birden fazla lifi içine alabilir ve ventral köklerden kaynaklanma olasılığı daha yüksektir. Servikal ve lomber bölgede, sinir stimülasyonunda korunmuş motor fonksiyon gösterilebiliyorsa (0,3 mA ile 1,5 mA mA) lifi korumak için her türlü çaba harcanmalıdır. Dura 4/0 dikiş materyali ile su geçirmez biçimde sütüre edilir. 10 saniye boyunca 40 mmHg ile Valsalva manevrası yapılır; BOS sızıntısı varsa, defekt bir iğne deliğinden daha büyükse, paraspinal kas parçası ile desteklenmiş sütür yerleştirilir. Dura greftleri duruma göre kullanılır. Fistül riskini en aza indirmek için fibrin glue kullanılabilir, kas fasya ve dermis standart şekilde kapatılır. Afferent sinir üzerinde bir stimülasyon probu kullanıldığında, özellikle spinal kanalın sıkışıklık gösteren bölgesinde, komşu rootletlere akım yayılımı olabilir. Bu, afferent sinirin aktif olduğunu düşündüren kas gruplarının uyarılmasına yol açabilir, ancak aslında bunun nedeni çapraz geçiş olabilir. Bu nedenle, afferent siniri mümkün olduğunca tamamen izole etmek önemlidir. Bu, komşu nöral yapıları küçük bir pamuk ile yalıtılarak veya afferent siniri duraya doğru kök, rootlet ve spinal kordtan elave ederek yapılabilir (Şekil 2). Daha yüksek voltajlı akım ile stimülasyon yayılma etkisini indükleyebileceğinden, bu durumlarda 0,3/0.5 mA gibi daha düşük stimülasyon akımlarının kullanılması da önerilmektedir. Fakat bazı yazarlar, bu derecede düşük bir stimülasyon eşliğinin, schwannom tarafından sıkıştırılmış ve hasar

görmüş bir siniri aktive etmede başarısız olabileceğini ve bunun yanlış negatifliklere yol açabileceğini öne sürmektedir. Afferent veya efferent sinirler stimüle edildiğinde stimülasyon varsa, tümör ve kapsül tekrar değerlendirmelidir. Bu durumun tümör kapsülüne sinir kökünün ateye olmasından kaynaklanmakta olasılığı ekarte edilmelidir. Nöral dokuların yapışıklığı tespit edilirse tümörden dikkatlice disseke edilmeli ve afferent sinir yeniden uyarılmalıdır. Fonksiyonel rootlet güvenli bir şekilde disseke edilemezse veya afferent sinir, tüm belirgin sinir dokusu disseke edilerek yalıtılmasına rağmen uyarılmaya devam ederse, subtotal rezeksiyon için karar verilmesi gerekebilir. Ayrıca eğer afferent sinirin stimülasyonu mevcut ise kanaldaki etkilenmemiş diğer sinirler stimüle edilmelidir. Afferent sinirin stimülasyonunun indüklediği aynı kas grubunun güçlü bir stimülasyonu varsa, o kasın gerekli aktivasyonunu sağlayan yeterince sağlam rootlet kaldığı varsayımıyla afferent rootletin sakrifiye edilmesi tartışılabilir. Alternatif olarak, diğer köklerin uyarılması ile kas grubu başarılı bir şekilde uyarılmıyorsa, afferent sinir muhtemelen bu kas grubunun primer innervasyonu temsil eder ve sakrifiye edilmesi kaçınılmalıdır. Bu intraoperatif karara rehberlik edecek belirlenmiş bir başlangıç aktivasyon eşiği yoktur. Yapılan cerrahi işlemde total rezeksiyon sağlamak için, sinir sakrifikasyonuna karar verirken hastanın yaşı, komorbiditeleri ve rezidüel tümör miktarı hesaba katılmalıdır. Fonksiyonel spinal seviyelerde (C5–T1 ve L3–S1) tümör rezeksiyonu için kök sakrifikasyonu gerektiren 31 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada, postoperatif defisitlerin minimal olduğu ve tümörün kaynaklandığı köklerin perop sıklıkla işlevsiz olduğu gösterilmiştir (19,44). Celli ve ark. işlevsel sinir kökleriyle birlikte (C5–C8 or L3–S1) çıkarılan 27 spinal schwannom veya nörofibrom tanılı hastada; 27 sakrifiye edilmiş sinir kökünün 4'ünde (%15) takipte preoperatif radiküler motor fonksiyonda kötüleşme bildirmiş, ancak sadece 2 olguda (%7) motor defisit kalıcı olmuştur. Sakrifikasyon sonrası nörofibromlar schwannomlardan, servikal bölge tümörleri lomber bölge tümörlerinden, preo-



**Şekil 2.** Tümör ve nöral yapıların ortaya korunarak afferent kökün yalıtılarak stimülasyonu.

**Tablo 3.** İntradural Schwannomlar İçin Cerrahi Risk Faktörleri

%10-20	Yeni duyu kusuru oluşması veya preoperatif var olan duyu kusurunun artması
%5	Yeni motor kayıp oluşması veya preoperatif var olan motor kaybın artması
%<5	Enfeksiyon
%<5	Bos fistülü /psödomeningosel
%1-2	epidural hematoma
%1-2	füzyon gerektiren spinal instabilite
%<1	İdrar/fekal inkontinans
Rekürrens oranları	
· Total rezeksiyon kök sakrifikasyonu ile eşlik ediyorsa: %1	
· Subtotal /intrakapsüler rezeksiyon: %5	
· Subtotal rezeksiyon ve ki 67 > 5% ise adjuvan RT önerilmektedir: %5-10	

peratif motor defisiti olanlar defisit olmayanlardan ve servikal tümörlerde ekstradural uzantıları olanlar olmayanlardan daha fazla motor defisit geliştirmiştir (9). Bir başka çalışmada ameliyattan önce elektromiyogramda anormallikleri olan hastaların ameliyattan sonra yeni defisit geliştirme olasılığının daha yüksek olduğu belirtilmiştir (19).

Sakrifikasyon sonrası gelişebilecek nörolojik defisit risk faktörlerin değerlendirilmesi amacıyla soliter spinal intradural schwannomlu (T11 ve S1 arasında) 64 hasta ile yapılan çalışmada, ameliyat öncesi alt ekstremitelerde ağrısının olmaması, ameliyat öncesi duyu-sal veya motor fonksiyon kaybı olması, tümörün T11 ile L2 arasında olması durumlarında sinir kökü sakrifikasyon sonrası defisit gelişme riskinin daha yüksek olduğu gösterilmiştir. Ayrıca yazarlar, yaş, cinsiyet, hastalık süresi, diyabet varlığı ve tümör uzunluğunun postoperatif defisitleri öngörmediğini belirtmişlerdir (54).

### İntra/ekstradural-ekstradural tümörler

Tümörlerin çoğunluğu tamamen intradural olmasına karşın bazıları tamamen ekstradural yerleşimlidir. Seyrek olarak bu tümörler intervertebral foramenlerden ilerleyerek büyümeye devam eder ve hatta dışarıda daha büyük bir kitle oluştururlar (Dambıl-Dumbbell-kum saati veya halter). Gerçek bir dambıl schwannoma, eşit derecede intra ve ekstradural komponent içerir. En sık servikal bölgede görülür (2,36). Spinal dambıl tümörü üzerinde yapılan bir diğer çalışmada schwannomların %18'inin C2 sinir kökünden kaynaklandığını bildirmişlerdir (36). Dambıl schwannomlar vertebrada destrüksiyona neden olabilir ve birden fazla sinir kökünü içerebilir; bu nedenle, bazı çalışmalar hastanın semptomatik olup olmadığına bakılmaksızın tanı konulduktan sonra rezeksiyon önermektedir (45). Hastanın semptomları

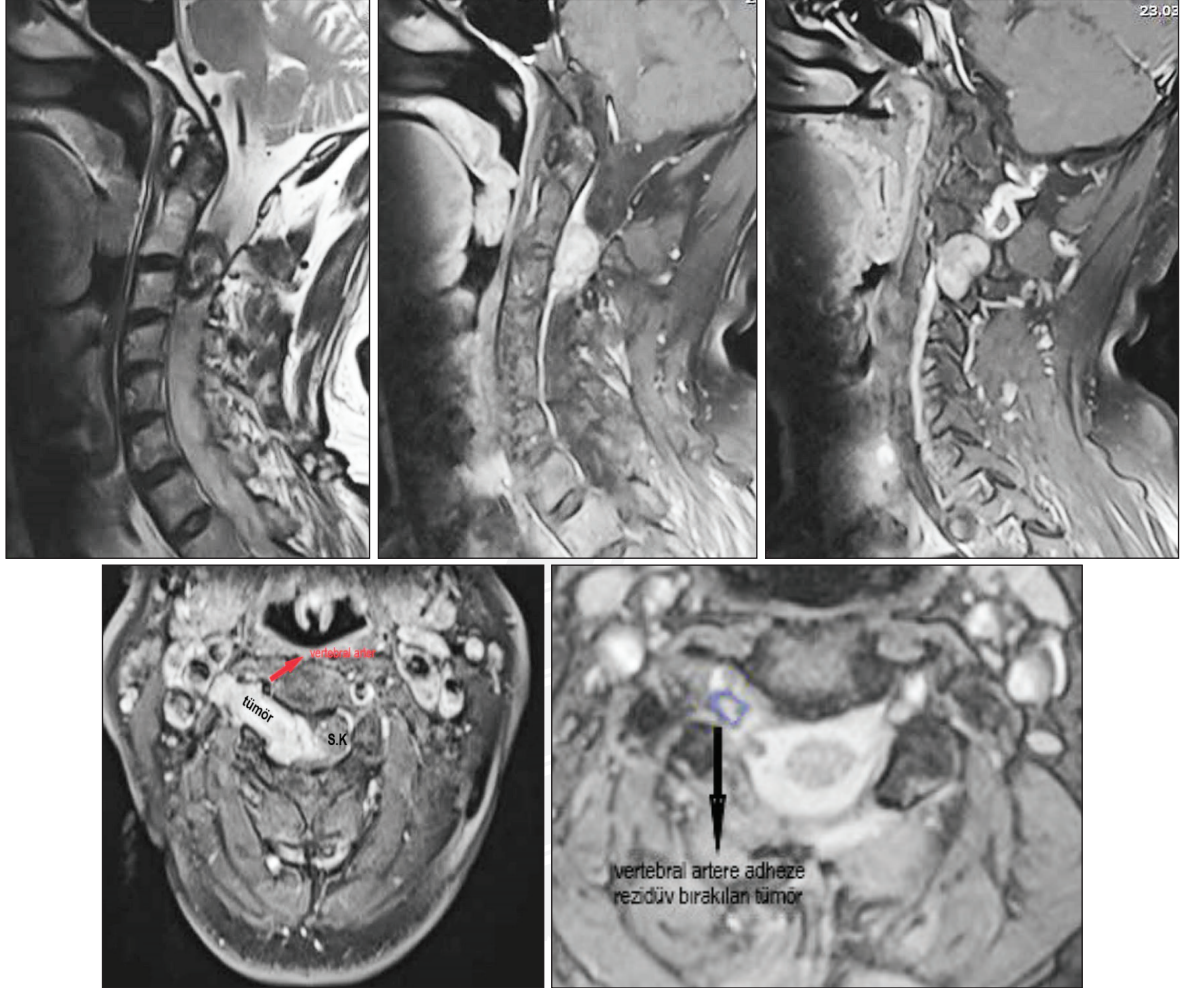
ve kord kompresyonunun derecesi göz önüne alındığında, tümörün intradural kısmı cerrahi rezeksiyon gerektirir. Bu tümörlerin çıkarılmasında kritik nokta spinal korda traksiyon hasarı vermemek için önce intraspinal kısmın çıkarılmasıdır. Cerrahinin amacı intraspinal lezyonlarda olduğu gibi nörolojik fonksiyonu korurken tümör rezeksiyonunu sağlamaktır.

Spinal dambıl tümörleri hastaya özgün cerrahi yaklaşım gerektirir. Servikal omurgada özellikle foramen tutulumu var ise posterior yaklaşım ile tedavi edilebilir. Subaksiyal servikal segmentte dambıl schwannoma vakalarının, ekstraforaminal bileşenin 5,4 mm'den küçük olması durumunda minimal postoperatif nörolojik defisit ile total rezeksiyonun mümkün olduğu belirtilmiştir (14).

Tek taraflı laminektomi ve fasetektomi yapılarak intraspinal, foraminal ve ekstraforaminal alana erişim sağlanarak total rezeksiyon mümkündür (32). Faset eklemi rezeksiyonu instabiliteye yol açacağı için dambıl tümörlerin rezeksiyonunda hemilaminektomi ve fasetektomiye füzyon eklenilmelidir (49). Füzyon ihtiyacını ortadan kaldırarak stabilitenin ve eklem bütünlüğünün korunması amacıyla transforaminal rezeksiyon için mikrocerrahi veya endoskopik tekniklerin kullanılması da önerilmiştir (53). Fakat bazı yazarlar faset ekleminin korunması amacıyla foraminal kısmın rezeke edilmeden bırakılmasını gerektiğini belirtmişlerdir (17). Sıklıkla bu rezeke edilmeden bırakılan ekstradural kısmın uzun dönem takipte progresse olarak büyümediği veya büyüye bile büyümenin çok yavaş olduğu, stereotaksik radyocerrahi de iyi yanıt verdiği bilinmektedir (Şekil 3). Preoperatif semptomlarda iyileşme olmaksızın cerrahi morbiditenin artmasına sebep olacak durumlarda; tümör bırakılarak, yıllık MRG ile büyümeyi izlemek ve büyüme varsa stereotaksik radyocerrahi (SRS) ile tedavi edilmesi düşünülmelidir. Patoloji yüksek dere-

**Tablo 4.** Foraminal ve Ekstraforaminal Tümör Segmentinin Rezeksiyonunu Etkileyen Faktörler

Hastaya ait faktörler: Yaş, eş tanılar
Tümörün vertebral artere komşuluğu/yaralanma riski
Fasetektomi sonrası stabilizasyon ihtiyacı
Daha yüksek BOS fistülü oluşma riski
Fonksiyonel spinal seviyelerde sakrifikasyon nörolojik defisiti indükleyebilir.
Artan operasyon süresi ile beraber kan kaybı da dahil olmak üzere eşlik eden riskler
Füzyon eklenmesi ile uzayan iyileşme süresi ve füzyona ait komplikasyonlar

**Şekil 3.** Vertebral artere adheze rezidüv bırakılarak rezekte edilen servikal schwannomma.

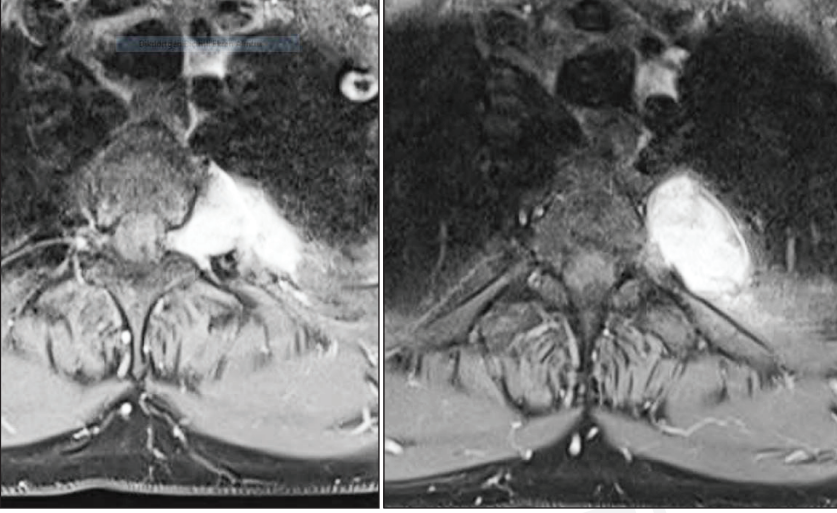
celi bir schwannoma (örneğin, melanotik veya hücresel alt tip) veya nörofibroma ise bu durumda adjuvan radyoterapi eklenmelidir (17,49).

Ekstraforaminal uzantının masif olduğu dambıl lezyonları için anterior, anterior/ posterior kombine yaklaşımlar önerilmiştir (5,35).

Bir dambıl tümörünün, intraspinal bölümünü spinal kordtan ayırmadan anterior bir yaklaşımla çıkarmanın tehlikeli olduğu düşünüldüğünden; tümörün

manipülasyonu sırasında spinal kord traksiyonunu önlemek için ilk olarak intraspinal bileşeni çıkarmak amaçlı laminektomi yapılmalıdır. Sonrasında anterior yaklaşım için açık torakotomi ya da son zamanlarda, daha yaygın olarak kullanılan video yardımlı torakoskopik teknikler uygulanabilir (Şekil 4). Torakoskopik yaklaşımlar daha az travmatiktir, daha düşük morbidite, daha az pulmoner komplikasyon, daha kısa hastane yatışı ve daha kısa iyileşme süresine sahiptir. Konno ve ark. torakoskopik cerrahi ile kom-





Şekil 4. Torakal schwannomma.

bine posteroanterior yaklaşımla tedavi edilen dambıl schwannoma vaka serilerinde ilk olarak, intraspinal ve foraminal tümör bileşenlerini çıkarmak için hemilaminektomi ile medial fasetektomi şeklinde standart bir posterior yaklaşım uyguladıklarını bildirmişlerdir (22). Bu yaklaşımda, laminektomi sınırları intraspinal tümör bileşeninin büyüklüğüne göre belirlenir. İntradural tümör bileşeni çıkarıldıktan sonra dural kesi, sinir kökü kılıfının tamamı boyunca lateral olarak uzatılır. Proksimal sinir kökü bağlanır ve sakrifiye edilerek dura su geçirmez biçimde kapatılır. Daha sonra, ekstraforaminal bileşeni çıkarmak için torakoskopik cerrahi ile anterior yaklaşım kullanılır. Hasta lateral dekübit pozisyonuna getirilir. Tek akciğer ventilasyonu ile ipsilateral akciğer kollapsı yapılır. Bir trokar, beşinci interkostal boşlukta anterior aksiller hatta, ikincisi tümöre bitişik, üçüncüsü orta veya posterior aksiller hatta, doğrudan tümörün üzerinden aspirasyon ve irrigasyon için yerleştirilir. Tümör tanımlanır ve üzerindeki parietal plevradan ayrılır (Daha önce bahsedildiği gibi, bu adımdan önce sinir kökü bağlanmıştır) parietal plevranın diseksiyonu ile tümör serbestleştirilerek çıkarılır.

Torakoskopinin; nöral foramenden toraks kavitesine uzanan büyük intratorasik komponentli intratorasik schwannomların rezeksiyonu ve interkostal sinirleri içeren periferik yerleşimli tümörlerin operasyonu için ideal olduğu belirtilmiştir (20).

Nöral foraminadan ekstradural boşluğa doğru büyüyen intraforaminal ekstradural tümörler, klinik semptom vermeden retroperitoneal ve ekstra pleval alana girerek oldukça büyük boyutlara ulaşabilir (Şekil 5). Lomber bölgedeki (daha az torasik) ekstradural schwannomların çıkarılması sürecinde foraminal bölümün yeterli görselleştirilmesi, tek taraflı olarak

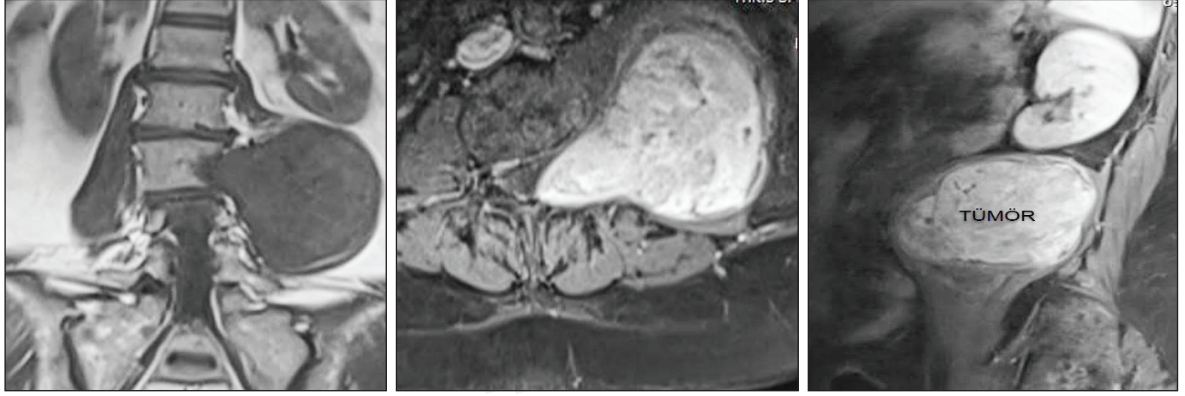
genellikle instabiliteye yol açan fasetektomiye içerir. %50 veya daha fazla fasetektomi füzyon gerektirir. Minimal invaziv perkütan pedikül vida fiksasyonu ile stabilite sağlanabilir (6,46).

Son yıllarda tübüler ekartör sistemler ile minimal invaziv cerrahi teknikler sık kullanılmaktadır. Semptomatik ve/veya büyüyen ekstraforaminal, ekstradural lomber schwannomlar bu yaklaşımla tedavi edilebilir. Faset tamamen korunabilir, böylece enstrümantasyon/füzyon ihtiyacı ortadan kalkar (30). Ayrıca XLIF/DLIF operasyonları dejeneratif omurga patolojisi için yaygın olarak uygulandığı için, lomber bölgede bu tipteki schwannomaların rezeksiyonu için lateral retroperitoneal yaklaşımlar da bir seçenek hâline gelmiştir (42).

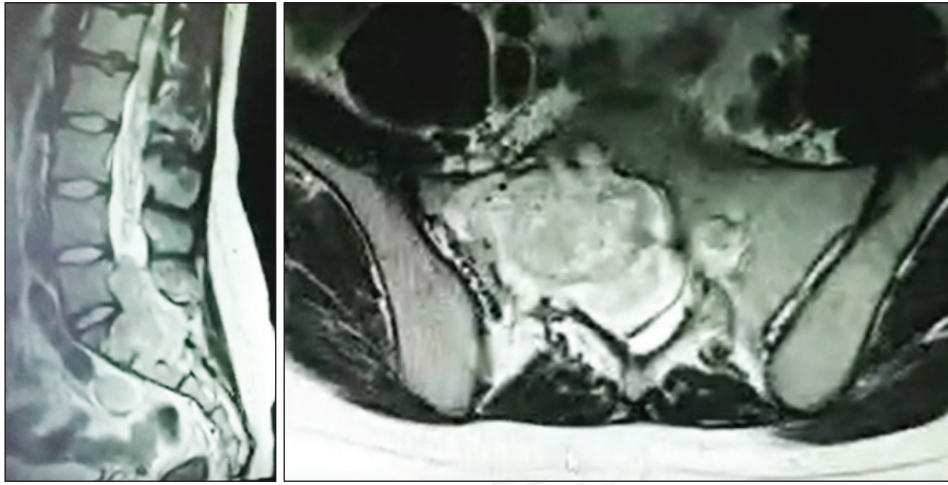
Sakrumdaki tümörler nadirdir ve sıklıkla asemptomatiktir, ancak bağırsak veya mesane disfonksiyonu gibi çeşitli nörolojik defisitlerle ortaya çıkabilir. Semptomatik hâle ulaşmadan önce spinal kanala ve pelvise doğru genişleyerek çok büyük boyutlara gelebilir (37) (Şekil 6). Sakral tümörlerin çoğu posterior yaklaşımlarla çıkarılabilir. Daha büyük tümörler kombine ameliyatlara gerektirebilir. Bu tümörlerin nadir olması cerrahi yönetimi tartışmalı hâle getirmiştir (1,11).

## NÜKS

Spinal schwannomlar için genel olarak nüks oranı yaklaşık %5 olarak kabul edilir, ancak köken aldığı nöral dokularla birlikte total rezeksiyon yapılan tümörler için bu oran daha düşüktür. Subtotal olarak rezeke edilen schwannomların yanı sıra schwannomun belirli patolojik alt tipleri için nüks oranları daha yüksektir (13). Schwannomaların, büyüme hızı değişmekle beraber yıllık %5 oranında büyüyebilirler (23).



Şekil 5. Lomber schwannomma.



Şekil 6. Sakral schwannomma.

Subtotal rezeksiyon edilen schwannomların, %70'den fazlası stabil kalır, ancak bu oran Ki-67 indeksine (>%5) ve rezidüel tümör hacmine göre değişebilir. Sohn ve ark. 27 hastalık serilerinde, yüksek Ki-67 indeksi değerine sahip olan tümörlerde, düşük değerlere sahip olanlara kıyasla daha yüksek oranda nüks geliştiğini bildirmişlerdir (48). Dev spinal schwannomlu 32 hastayı kapsayan bir başka çalışmada (intraspinal veya 2,5 cm ekstraspinal olarak en az iki vertebral seviyeye uzanan tümörler olarak tanımlanmıştır), total rezeksiyon yapılan grubun subtotal rezeksiyon yapılanlarla karşılaştırıldığında tümör rekkürens oranının daha az olduğu bildirilmiştir (23).

Adjuvan streotaksik radyocerrahi (SRS) kararı, patoloji (schwannoma alt tipi ve Ki-67) hastanın yaşı ile birlikte rezidüel tümör miktarına göre belirlenir. Hasta takibinde;

1. Total rezeksiyona yakın (>%90), yaşlı hasta (>65) ve normal Ki-67 (%1-2): yıllık MRG
2. Totale rezeksiyona yakın (>%90) veya subtotal rezeksiyon, yaşlı hasta ve yüksek Ki-67 (>%5): 6 aylık MRG progresyon görülürse SRS

3. Total rezeksiyona yakın (>%90), genç hasta, normal Ki-67: yıllık MRG
4. Total rezeksiyona yakın (>%90 veya subtotal rezeksiyon, genç hasta, yüksek Ki-67: adjuvan SRS
5. Rezidüel nörofibrom ve genç hasta: adjuvan SRS

Adjuvan SRS'nin verilmemesi durumunda, genellikle 6 aylık, patolojide düşük Ki-67 ile totale yakın bir rezeksiyonun sağlandığı durumlarda, yıllık sürveyans MRG'lerle takip edilmelidir. Hastanın yaşına bağlı olarak, genellikle büyüme olmayan beş yıllık bir sürveyans penceresi yeterlidir, ancak cerrahın tercihi göre bu süre uzatılabilir. Amaç, açık cerrahiye tekrarlamak yerine SRS uygulanabilirliğini sağlamak için nüksü yeterince erken bir aşamada yakalamaktır.

## SONUÇ

Semptomatik veya büyüyen spinal schwannomlar için cerrahi seçilecek ilk tedavi yöntemidir. Cerrahinin amacı nörolojik fonksiyonu korurken tam tümör rezeksiyonu ile kalıcı kür sağlamaktır. Bu tümörlerin büyük çoğunluğunda total rezeksiyon için, standard

posterior laminektomi ve mikrocerrahi tekniklerin kullanılması yeterli olabilir. Total rezeksiyon sağlamak için, sinir sakrifikasyonuna karar verirken hastanın yaşı, eştanıları ve rezidüel tümör miktarı gözletilmelidir. Tedavide esas amaç total rezeksiyon olsa da rezeksiyon adına gereksiz cerrahi riskler almadan önce bu tümörün benign olduğu, yavaş büyüme paterni gösterdiği akılda tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Abernathy CD, Onofrio BM, Scheithauer B, Pairolo PC, Shives TC. Surgical management of giant sacral schwannomas. *J Neurosurg.* 1986;65(3):286–95
2. Agrawal BM, Birch B, McCormick PC, Resnick DK. Intradural extramedullary spinal lesions. In: Benzel EC, editor. *Spine surgery - techniques, complication avoidance, & management.* 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 991–8
3. Alexiev BA, Chou PM, Jennings LJ. Pathology of melanotic schwannoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2018;142:1517–23.
4. Antonescu CR, Louis DN, Hunter S, Perry A, Reuss DE, Stemmer-Rachamimov AO. Tumours of the cranial and paraspinal nerves. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Ellison DW, Figarella-Branger D, et al, eds. *World Health Organization Classification of Tumours of the Central Nervous System.* Revised 4th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer (IARC); 2016. p.214–29
5. Asazuma T, Toyama Y, Maruiwa H, Fujimura Y, Hirabayashi K. Surgical strategy for cervical dumbbell tumors based on a three-dimensional classification. *Spine (Phila Pa 1976).* 2004;29(1): E10
6. Avila MJ, Walter CM, Skoch J, Abbasifard S, Patel AS, Sattarov K, Baaj AA. Fusion after intradural spine tumor resection in adults: a review of evidence and best practices. *Clin Neurol Neurosurg.* 2015; 138:169–73
7. Broager B. Spinal neurinoma; a clinical study comprising 44 cases with a discussion of histological origin and with special reference to differential diagnosis against spinal glioma and meningioma. *Acta Psychiatr Neurol Scand Suppl.* 1953; 85:1–241.16
8. Celli P, Trillo G, Ferrante L. Spinal extradural schwannoma. *J Neurosurg Spine.* 2005;2(4):447– 56
9. Celli P. Treatment of relevant nerve roots involved in nerve sheath tumors: removal or preservation. *Neurosurgery.* 2003; 51:684–692.
10. Cervoni L, Celli P, Scarpinati M, Cantore G. Neurinomas of the cauda equina clinical analysis of 40 surgical cases. *Acta Neurochir.* 1994;127(3–4):199–205
11. Chandhanayingyong C, Asavamongkolkul A, Lektrakul N, Muangsomboon S. The management of sacral schwannoma: report of four cases and review of literature. *Sarcoma.* 2008;2008 :845132–6
12. Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol.* 2004: 61:34–43
13. Fehlings MG, Nater A, Zamorano JJ, Tetreault LA, Pal Varga P, Gokaslan ZL, Boriani S, Fisher CG, Rhines L, Bettgowda C, Kawahara N, Chou D. Risk factors for recurrence of surgically treated conventional spinal schwannomas: analysis of 169 patients from a multicenter international database. *Spine (Phila Pa 1976).* 2016;41:390–8
14. Gu BS, Park JH, Roh SW, Jeon SR, Jang JW, Hyun SJ, Rhim SC. Surgical strategies for removal of intra- and extraforaminal dumbbell-shaped schwannomas in the subaxial cervical spine. *Eur Spine J.* 2015;24(10):2114–8
15. Halliday AL, Sobel RA, Martuza RL. Benign spinal nerve sheath tumors: their occurrence sporadically and in neurofibromatosis types 1 and 2. *J Neurosurg.* 1991;74(2):248–53
16. Hasegawa M, Fujisawa H, Hayashi Y, Tachibana O, Kida S, Yamashita J. Surgical pathology of spinal schwannoma: has the nerve of its origin been preserved or already degenerated during tumor growth? *Clin Neuropathol.* 2005; 24:19–25
17. Ito K, Aoyama T, Kuroiwa M, Horiuchi T, Hongo K. Surgical strategy and results of treatment for dumbbell-shaped spinal neurinoma with a posterior approach. *Br J Neurosurg.* 2014;28(3):324–9
18. Jinnai T, Koyama T. Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: analysis of 149 cases. *Neurosurgery.* 2005;56(3):510–5. discussion 510–515
19. Kim P, Ebersold MJ, Onofrio BM, Quast LM. Surgery of spinal nerve schwannoma. Risk of neurological deficit after resection of involved root. *J Neurosurg.* 1989;71(6):810–4
20. Kodama Y, Terae S, Hida K, Chu BC, Kaneko K, Miyasaka K. Intramedullary schwannoma of the spinal cord: report of two cases. *Neuroradiology.* 2001;43: 567–71
21. Koeller KK, Shih R. Intradural extramedullary spinal neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2019;39: 468–902
22. Konno S, Yabuki S, Kinoshita T, et al. Combined laminectomy and thoracoscopic resection of dumbbell-type thoracic cord tumor. *Spine.* 2001;26: E130-E134
23. Lee CH, Chung CK, Hyun SJ, Kim CH, Kim KJ, Jahng TA. A longitudinal study to assess the volumetric growth rate of spinal intradural extramedullary tumour diagnosed with schwannoma by magnetic resonance imaging. *Eur Spine J.* 2015;24(10):2126–32

24. Lee SE, Jahng TA, Kim HJ. Different surgical approaches for spinal schwannoma: a single Surgeon's experience with 49 consecutive cases. *World Neurosurg.* 2015;84(6):1894–902
25. Lenzi J, Anichini G, Landi A, Piciocchi A, Passacantilli E, Pedace F, Delfini R, Santoro A. Spinal nerves schwannomas: experience on 367 cases-historic overview on how clinical, radiological, and surgical practices have changed over a course of 60 years. *Neurol Res Int.* 2017;2017: 1–12.
26. Li P, Zhao F, Zhang J, Wang Z, Wang X, Wang B, Yang Z, Yang J, Gao Z, Liu P. Clinical features of spinal schwannomas in 65 patients with schwannomatosis compared with 831 with solitary schwannomas and 102 with neurofibromatosis type 2: a retrospective study at a single institution. *J Neurosurg Spine.* 2016;24: 145–54
27. Liu WC, Choi G, Lee SH, Han H, Lee JY, Jeon YH, Park HS, Park JY, Paeng SS. Radiological findings of spinal schwannomas and meningiomas: focus on discrimination of two disease entities. *Eur Radiol.* 2009;19(11):2707–15
28. Livingston S, Zbyte B. Neuropathology of Spinal Cord Tumors. In: Arnautović KI, Gokaslan Z, eds. *Spinal Cord Tumors.* 1st ed. Switzerland: Springer Nature; 2019. p. 71- 89
29. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW. The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803–20
30. Lu DC, Dhall SS, Mummaneni PV. Mini-open removal of extradural foraminal tumors of the lumbar spine. *J Neurosurg Spine.* 2009; 10:46–50.
31. Mautner VF, Tatagiba M, Lindenau M, Funsterer C, Pulst SM, Baser ME, Kluwe L, Zanella FE. Spinal tumors in patients with neurofibromatosis type 2: MR imaging study of frequency, multiplicity, and variety. *AJR Am J Roentgenol.* 1995; 165:951–5.
32. McCormick PC. Surgical Management of Dumbbell Tumors of the cervical spine. *Neurosurgery.* 1996;38(2):294–300
33. Nanda A, Kukreja S, Ambekar S, Bollam P, Sin AH. Surgical strategies in the Management of Spinal Nerve Sheath Tumors. *World Neurosurg.* 2015;83(6):886–99
34. Narod SA, Parry DM, Parboosingh J, Lenoir GM, Ruttledge M, Fischer G, Eldridge R, Martuza RL, Frontali M, Haines J, et al. Neurofibromatosis type 2 appears to be a genetically homogeneous disease. *Am J Hum Genet.* 1992;51(3):486–96
35. O'Toole JE, McCormick PC. Midline ventral intradural schwannoma of the cervical spinal cord resected via anterior corpectomy with reconstruction: technical case report and review of the literature. *Neurosurgery.* 2003;52(6):1482–5.
36. Ozawa H, Kokubun S, Aizawa T, Hoshikawa T, Kawahara C. Spinal dumbbell tumors: an analysis of a series of 118 cases. *J Neurosurg.* 2007; 7:587–93
37. Pan W, Wang Z, Lin N, Huang X, Liu M, Yan X, Ye Z (2017) Clinical features and surgical treatment of sacral schwannomas. *Oncotarget* 8 (23):38061-38068
38. Parmar HA, Ibrahim M, Castillo M, Mukherji SK. Pictorial essay: diverse imaging features of spinal schwannomas. *J Comput Assist Tomogr.* 2007;31(3):329–34
39. Patronas NJ, Courcoutsakis N, Bromley CM, Katzman GL, MacCollin M, Parry DM. Intramedullary and spinal canal tumors in patients with neurofibromatosis 2: MR imaging findings and correlation with genotype. *Radiology.* 2001;218(2):434–42
40. Pompili A, Caroli F, Crispo F, Giovannetti M, Raus L, Vidiri A, Telera S. Unilateral laminectomy approach for the removal of spinal Meningiomas and schwannomas: impact on pain, spinal stability, and neurologic results. *World Neurosurg.* 2016; 85:282–91
41. Prada F, Vetrano IG, Filippini A, Del Bene M, Perin A, Casali C, Legnani F, Saini M, DiMeco F. Intraoperative ultrasound in spinal tumor surgery. *J Ultrasound.* 2014; 17:195–202.
42. Safaee MM, Ames CP, Deviren V, Clark AJ. Minimally invasive lateral retroperitoneal approach for resection of extraforaminal lumbar plexus schwannomas: operative techniques and literature review. *Oper Neurosurg (Hagerstown).* 2018; 15:516–21
43. Safaee M, Parsa AT, Barbaro NM, et al. Association of tumor location, extent of resection, and neurofibromatosis status with clinical outcomes for 221 spinal nerve sheath tumors. *Neurosurg Focus.* 2015;39(2): E5
44. Safavi-Abbasi S, Senoglu M, Theodore N, Workman RK, Gharabaghi A, Feiz-Erfan I, Spetzler RF, Sonntag VK. Microsurgical management of spinal schwannomas: evaluation of 128 cases. *J Neurosurg Spine.* 2008;9(1):40–7.
45. Satoh N, Ueda Y, Koizumi M, Takeshima T, Iida J, Shigematsu K, Shigematsu H, Matsumori H, Tanaka Y. Assessment of pure single nerve root resection in the treatment of spinal schwannoma: focus on solitary spinal schwannomas located below the thoracolumbar junction. *J Orthop Sci.* 2011;16(2):148–55
46. Sebai MA, Kerezoudis P, Alvi MA, Yoon JW, Spinner RJ, Bydon M. Need for arthrodesis following facetectomy for spinal peripheral nerve sheath tumors: an institutional experience and review of the current literature. *J Neurosurg Spine.* 2019; 31:112–22
47. Seppala MT, Haltia MJJ, Risto J. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases. *J Neurosurg.* 1995; 83:621-6.

48. Sohn S, Chung CK, Park SH, Kim ES, Kim KJ, Kim CH. The fate of spinal schwannomas following subtotal resection: a retrospective multicenter study by the Korea spinal oncology research group. *J Neurooncol.* 2013 Sep;114(3):345-51
49. Sowash M, Barzilai O, Kahn S, McLaughlin L, Boland P, Bilsky M, Laufer I. Clinical outcomes following resection of giant spinal schwannomas: a case series of 32 patients. *J Neurosurg Spine.* 2017; 26:494–500
50. Sun I, Pamir MN. Non-syndromic spinal schwannomas: a novel classification. *Front Neurol.* 2017; 8:318
51. Wippold FJ 2nd, Lubner M, Perrin RJ, Lammler M, Perry A. Neuropathology for the neuro-radiologist: Antoni A and Antoni B tissue patterns. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007;28(9):1633–8
52. Zhao F, Zhang J, Wang Z, Wang X, Wang B, Yang Z, Yang J, Gao Z, Liu P. Clinical features of spinal schwannomas in 65 patients with schwannomatosis compared with 831 with solitary schwannomas and 102 with neurofibromatosis type 2: a retrospective study at a single institution. *J Neurosurg Spine.* 2016; 24:145–54
53. Zhang J, Zhang XH, Wang ZF, Li YP, Zhu ZQ, Sun JC, Chen ZH, Wu SY, Sai K, Wang J, Mou YG, Chen ZP. Transforaminal resection of cervical dumbbell schwannomas in patients with additional tumors. *World Neurosurg.* 2017; 98:768–73
54. Zou F, Guan Y, Jiang J, Lu F, Chen W, Xia X, Wang L, Ma X. Factors affecting postoperative neurological deficits after nerve root resection for the treatment of spinal intradural schwannomas. *Spine (Phila Pa 1976).* 2016;41(5):384–9
55. Zong S, Zeng G, Xiong C, Wei B. Treatment results in the differential surgery of intradural extramedullary schwannoma of 110 cases. *PLoS One.* 2013;8(5): e63867

# 12 SPİNAL MENENJİOMLAR

Gizem Kiper, Gültekin Baş, Ali Arslantaş

## GİRİŞ

Menenjiomlar beyin ve spinal kordun benign santral sinir sistemi tümörleridir. Primer santral sinir sistemi tümörleri içinde en sık görülen (%37.6) tümörlerdir (2). Genellikle yavaş büyüyen, non-infiltratif lezyonlar olarak görülür. Araknoid zarın meningotelyal hücrelerinden köken alırlar. Vakaların %8'e kadarında birden fazla sayıda görülebilirler (özellikle nörofibromatozis eşliğinde). Menenjiomlar diffüz bir kitle katmanı oluşturabilir (menenjioma en plak). Multiple spinal menenjiomlar nadirdir.

Araknoid hücrelerin bulunduğu her yerde, ventriküllerde, spinal korda, görülebilir. Ektopik menenjiomlar kafatası kemikleri içinde (primer osseöz menenjiom) saptanabilir. Spinal korda intradural ekstramedüller lezyonlar olarak görülürler.

## Etiyoloji

Çoğunlukla sporadik olmakla birlikte bazı vakalar belli risk faktörleri ve durumlarla ilişkilendirilmiştir. Çevresel faktörler (obezite, alkolizm, iyonize radyasyon maruziyeti, radyoterapi, eksojen hormonlara maruziyet gibi hormonal faktörler, hormon replasman tedavisi, oral kontraseptif kullanımı, meme kanseri) menenjiom insidansını artırabilir.

Membranlarında progesteron, östrojen ve androjen reseptörleri eksprese ederler. Gebelikte ve menstrüel siklusun luteal fazında boyut değişikliği gösterdiklerini saptayan çalışmalar mevcuttur. Kadınlarda yüksek insidansın hormonal faktörlerle ilişkilidir.

Nörofibromatozis tip 2 gibi bazı ailesel sendromlar menenjiom gelişme riskini artırabilir (2). Nörofibromatozis tip 2 tümör supresör genine ek olarak 1p, 9p, 10q ve 17q bölgelerindeki başka kanser ilişkili genlerin de spinal menenjiom etiyojisinde yer aldığını düşündüren çalışmalar mevcuttur (1).

Yüksek grade menenjiomlar için intrakranial yerleşim, kafa tabanı dışı yerleşim, erkek cinsiyet risk faktörleri olarak saptanmıştır (5).

## Epidemiyoloji

Spinal menenjiomlar primer intradural spinal tümörlerin %30.7 – 38.8'inden sorumludur (2). Pık yaş 40 – 70 yaş arasındadır. Tüm spinal menenjiomlarda kadın:erkek oranı = 4:1 olmakla birlikte lomber bölge yerleşimli menenjiomlarda kadın:erkek oranı 1:1 saptanmıştır (7).

## Lokasyon

Menenjiomların meningotelyal araknoid hücrelerden (araknoid "cap" hücreleri) düşünülmektedir. Bu hücrelerin yoğun olarak bulunduğu dural venöz sinüslerdeki araknoid granülasyonlar gibi alanlarda daha sık görülür. Spinal lezyonlar tüm menenjiomların yaklaşık %12'sini oluşturur (6).

Menenjiomların en sık görüldüğü lokasyonlar Tablo 1 ve spinal menenjiom lokasyonları Tablo 2 ile özetlenmiştir (7).

**Tablo 1.** Erişkinlerde Menenjiom Lokasyonları

Lokasyon	%
Parasagittal	20.8
Konveksite (lateral hemisferler)	15.2
Tüberkulum sella	12.8
Sfenoid kanat	11.9
Olfaktör oluk	9.8
Falx	8
Lateral ventrikül	4.2
Tentorial	3.6
Orta fossa	3
Orbital	1.2
Spinal	1.2
İntrasylvian	0.3
Ekstrakalvaryal	0.3
Multiple	0.9

**Tablo 2.** Spinal Kord Menenjiomlarında Lokasyon Sıklıkları

Lokasyon	%
Torakal	82
Servikal	15
Lomber	2
Tamamen intradural	90
Ekstradural	5
İntradural ve ekstradural komponentli	5
Spinal kord lateralinde	68
Spinal kord posteriorunda	18
Spinal kord anteriorunda	15

### Klinik

Menenjiomlar çoğunlukla benign karakterleri nedeniyle uzun süre asemptomatiktir. En sık ağrı ve radikülopati semptomları görülür (Tablo 3). Yerleşim yeri ve boyutuna göre farklı klinik tablolar oluşturabilir (Şekil 1). Üst motor nöron (parezi, hiperrefleksi ve patolojik refleksler) veya alt motor nöron (parezi, hiporefleksi, kas fasikülasyonları) tipi bulgular saptanabilir. Bazen orta hat palpasyon ile lokal spinal hassasiyet görülebilir (2).

En sık yerleştiği torakal bölgede radikülopatinin eşlik edebildiği yavaş ilerleyici spastik pareziye neden olur.

İkinci en sık yerleşim yeri olan servikal bölge ve kranioservikal bileşke lezyonlarında ise alt bulbar bulguların eşlik edebildiği spastik quadriparezi gelişir (8).

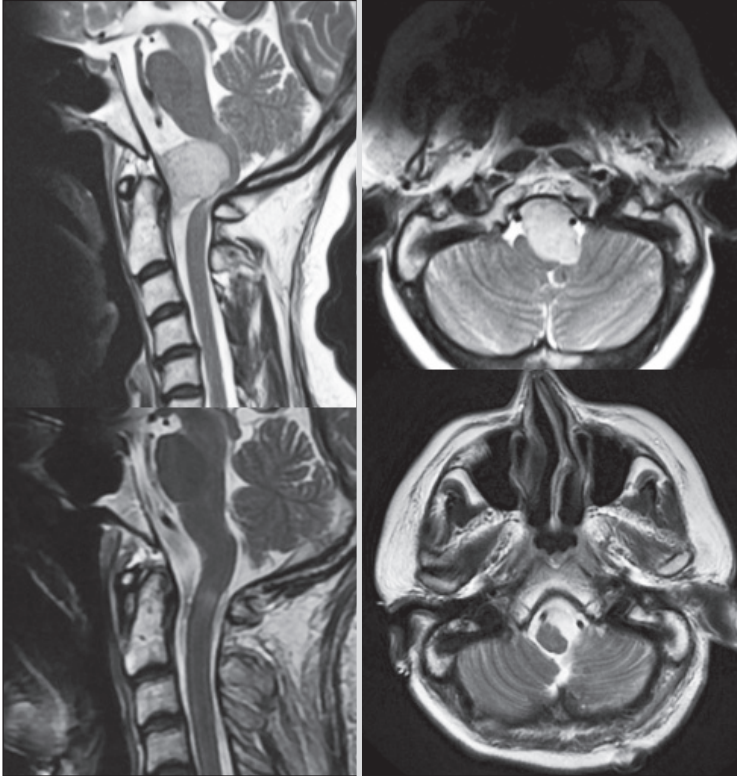
**Tablo 3.** Spinal Menenjiomlarda Semptom Sıklığı (7)

Semptom	Tanıda sıklık (%)	İlk cerrahi öncesi sıklık (%)
Lokal veya radiküler ağrı	42	53
Motor defisit	33	92
Duyusal semptomlar	25	61
Sfinkter kusuru		50

### Patolojik Sınıflama

2016 WHO sınıflamasına göre menenjiom varyantları ve bunların sınıflandırması Tablo 4'te özetlenmiştir.

Rekürrens oranını etkileyen dört kritik histopatolojik değişken vardır: WHO grade derecesi, histolojik subtip, proliferasyon indeksi, beyin invazyonu (intrakranial lezyonlarda) (7). Proliferasyon indeksi ve rekürrens ilişkisi Tablo 5'te verilmiştir. ki-67 proliferasyon indeksi sınıflandırmada tek ayırt edici faktör olarak kullanılmamalıdır.



**Şekil 1.** Foramen magnumda bilateral vertebral arter ile yakın komşuluklu, medullobulber bileşkeyi basılayan menenjiomun preoperatif (üstte) ve postoperatif (altta) T2 sagittal ve aksiyel MR görüntüleri.

**Tablo 4.** Menenjiomlarda WHO Sınıflaması

WHO sınıfı	Menenjiomlar
WHO grade I	Meningotelyal Fibröz (fibroplastik) Transitoryal (mikst) Psammomatöz Anjiomatöz Mikrokistik Sekretuar Lenfoplazmosit – zengin Metaplastik
WHO grade II	Kordoid Clear cell (intrakranial) Atipik
WHO grade III	Papiller Rhabdoid Anaplastik

**Tablo 5:** Menenjiomlarda Ki – 67 Proliferasyon İndeksi (7)

Tarif ve WHO grade	Ortalama ki - 67 indeksi (%)	Rekürrens oranı (%)
Klasik menenjiom (WHO grade I)	0.7	9
Atipik menenjiom (WHO grade II)	2.1	29
Anaplastik menenjiom (WHO grade III)	11	50

### Görüntüleme

Direkt grafiler görüntüleme yöntemleri içinde yerini korumakla birlikte BT ve MR görüntülemeler sağladıkları bilgiler ile tanıda seçilecek görüntüleme olarak farklı durumlarda ilk sırada yer almaktadır. Menenjiomların çoğunlukla direkt grafide nadiren görülen kemik erozyonu veya kalsifikasyonu dışında bulgusu yoktur.

Bilgisayarlı tomografi (BT) ile izodens/orta hiperdens kitlesel lezyon olarak görülür. Komşu kemik yapıda hiperosteozis olabilir ancak intrakranial menenjiomlar kadar sık değildir. Lezyonda kalsifik odak saptanabilir (%5). BT myelografide subaraknoid mesafedeki kontrastın intradural kitle ile spinal kordu ayırdığı saptanır, araknoid izolasyon işareti. BT myelografi manyetik rezonans görüntülemenin yaygınlaşması sonrası klinik kullanımdaki yerini yitirmiştir.

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile iyi sınırlı, duraya geniş tabanlı bağlantısı olan kitlesel lezyon olarak görülür. Dural kuyruk işareti (%60 - 70) ve spinal kordun lateral/ventrolateralinden köken alan kitlelerde ginkgo yaprak işareti gözlemlenebilir. Sinyal karakteristikleri Tablo 6'da belirtilmiştir.

**Tablo 6:** Menenjiomlarda MRG'de sinyal karakteristikleri

T1	Muhtemelen heterojen dokuda, izointens – hafif hipointens
T2	İzointens – hafif hiperintens
T1 kontrastlı (gadolinium)	Orta düzeyde homojen kontrast tutulumu

Yoğun biçimde kalsifiye menenjiomlar T1 ve T2 hipointens karakteristikte, minimal kontrast tutuluşu gösterebilir (3).

Görüntüleme özelliklerine göre ayırıcı tanıda sinir kılıfı tümörleri (schwannom, nörofibrom) düşünülmelidir. Ayırıcı tanıya yardımcı özellikler Tablo 7'de özetlenmiştir.

**Tablo 7.** Görüntüleme Yöntemleri İle Menenjiom – Sinir Kılıfı Tümörleri Ayırıcı Tanısı

Menenjiom	Sinir kılıfı tümörleri
Posterolateral yerleşim sıklıdır	Tipik olarak anterior yerleşimlidir
Sıklıkla tektir	Birden çok olma eğilimindedir
Geniş dural taban görülür	Dural taban beklenmez
Nöral foramenlerde genişleme daha nadir	Nöral foramenlerde genişleme daha sık
-	Post kontrast T1 ve T2 görüntülerde düşük intensiteli santral alanlar görülebilir

### Tedavi

Spinal menenjiomlarda spinal kordu dekomprese etmek ve tümör rezeksiyonu amacıyla cerrahi önerilen tedavidir. Cerrahi rezeksiyon sonrası rekürrens %1.3 – 14.7 aralığında bildirilmiştir (4). Cerrahi rezeksiyonun kapsamını ifade etmek için Simpson sınıflaması kullanılmaktadır (Tablo 8).



İnkomplet rezeksiyonların rekürrens için risk faktörü olduğu konusunda fikir birliği mevcuttur. Ancak Simpson grade 1 ve grade 2 rezeksiyon sonrası uzun dönem başarı farkı henüz net değildir. Çoğu yayın menenjiomla ilişkili duranın da rezeksiyonu ile düşük rekürrens oranları bildirmektedir ancak dural rezeksiyon sonrası komplikasyon oranları özellikle elverişsiz yerleşimli şiddetli kalsifikasyon içeren menenjiomlarda daha yüksektir. Bu nedenle elverişli yerleşimde, nörolojik fonksiyon yitimine sebep olmayacak, güvenli ve komplikasyonsuz dura tamirinin olduğu tüm spinal menenjiom olgularında Simpson grade 1 rezeksiyon hedeflenmelidir (Şekil 2). Dural tabanı kalsifiye veya anterior yerleşimli menenjiomlarda duranın eksizyonu hedeflenmemeli, koagülasyonu yeterli görülmelidir (Şekil 3) (4).

Cerrahi rezeksiyonun herhangi bir sebeple gerçekleştirilemediği, tedavinin tek amacının tümördeki boyut artışını engellemek olan, spinal kord dekompresyonunun gerekli görülmediği nadir vakalarda stereotaktik radyocerrahi veya hipofraksiyone radyoterapi cerrahi rezeksiyona alternatiftir (4).

### Postoperatif Takip

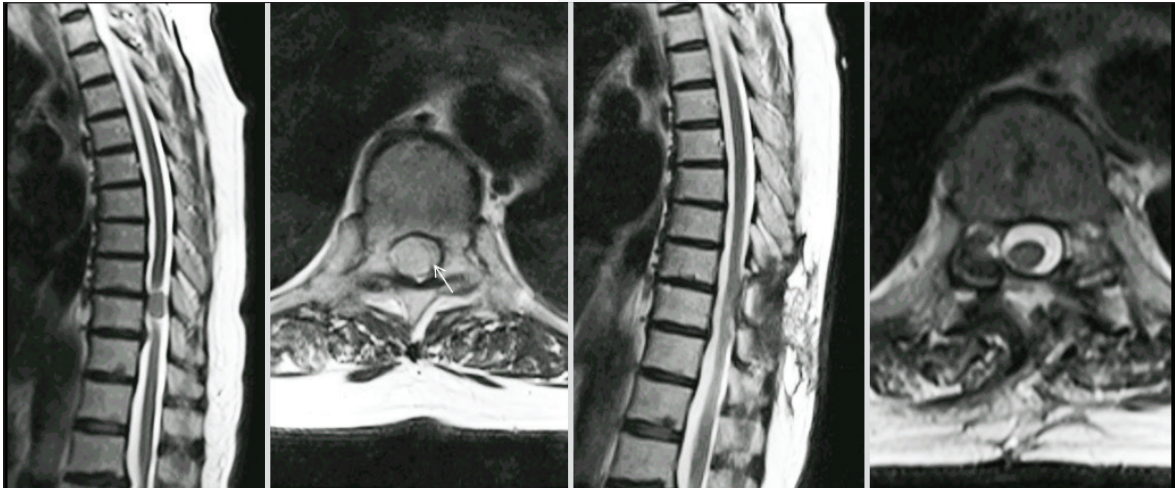
Cerrahi sonrası takip planı için çalışmalarla ortaya konmuş başarılı bir takvim bulunmamaktadır. WHO grade I menenjiomlarda gross total rezeksiyon sonrası 10 yıllık rekürrens oranı %20 – 39'dir. Bu nedenle post op kontrol MRG ilk 48 saatten 3 aya kadar yapılabilir. İnkomplet rezeksiyonlarda ilk 48 saat içinde erken postoperatif MRG ile rezeksiyon kapsamı ortaya konulmalı ve hasta takiplerinde kıyaslama amacıyla bazal veri oluşturulmalıdır (4).

WHO grade II lezyonlarda gross total ve subtotal rezeksiyon sonrası 5 yıllık rekürrens/progresyon oranları %30 – 40 kadar yüksek olabilir. Postoperatif kontrol MRG ilk 48 saate yapılarak bazal veri oluşturulmalıdır (4).

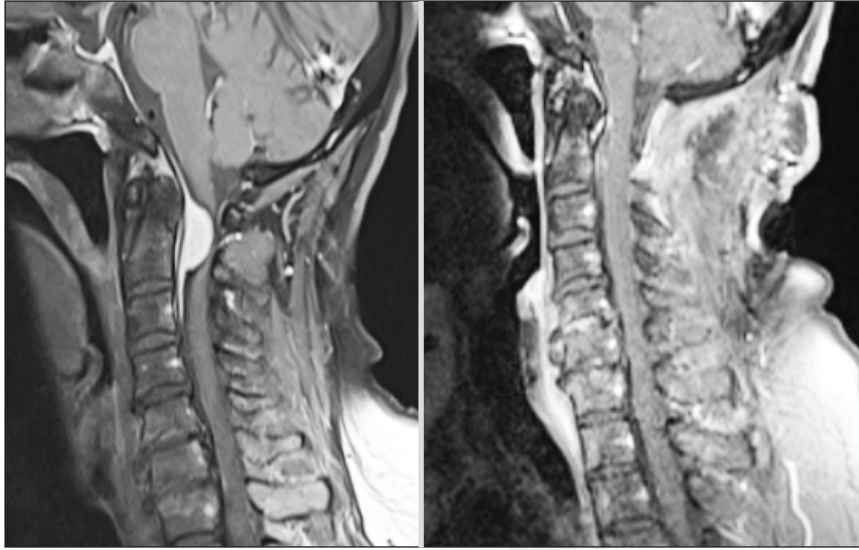
WHO grade III menenjiomlarda rezeksiyon ve radyoterapi sonrasında bile 5 yıllık progresyonsuz sağkalım (PFS) %12 – 57 aralığında bildirilmiştir. Postop kontrol MRG ilk 48 saate yapılarak bazal veri oluşturulmalı, yakın takip edilmelidir (Tablo 9) (4).

**Tablo 8.** Simpson Sınıflandırması (8)

Rezeksiyon kapsamı	Simpson grade	Tanımı
Gross total rezeksiyon	Grade 1	Tümörün dural bağlantı ve uzanımlı kemik ile birlikte (ekstradural komponent) gross total rezeksiyonu
	Grade 2	Tümörün gross total rezeksiyonu ve dural bağlantının koagülasyonu
	Grade 3	Tümörün dural ve ekstradural komponentleri rezeke/koagüle edilmeden gross total rezeksiyonu
Subtotal rezeksiyon	Grade 4	Tümörün parsiyal rezeksiyonu
---	Grade 5	Sadece biyopsi



**Şekil 2.** Torakal 9-10 vertebralarda düzeyinde spinal kordu (ok ile işaretli) sola itmiş menenjiom, preoperatif (üstte) ve postoperatif (altta) T2 sagittal ve aksiyel MR görüntüleri.



**Şekil 3.** C2 düzeyinde menenjiomu olan hastanın preoperatif (sol) ve postoperatif (sağ) T1 kontrastlı MR görüntüsü.

**Tablo 9.** Menenjiomlarda Tedavi Yönetimi (6)

WHO grade ve cerrahi rezeksiyon	Terapötik yönetim önerisi
WHO grade I, gross total rezeksiyon	Takip
WHO grade I, subtotal veya parsiyal rezeksiyon	Takip veya stereotaktik/fraksiyone radyocerrahi
WHO grade II, gross total rezeksiyon	Takip veya fraksiyone radyocerrahi
WHO grade II, subtotal veya parsiyal rezeksiyon	Fraksiyone radyocerrahi
WHO grade III	Fraksiyone radyocerrahi, deneysel kemoterapi veya peptid reseptör radyonüklid terapi

Neticede, tüm spinal menenjiomlarda yapılan bir çalışmada komplet rezeksiyon sonrası en az 6 yıllık takipte rekürrens oranı %7 bulunmuş; relapslar postoperatif 4. – 17. yıllar arasında gelişmiştir (7).

#### KAYNAKLAR

1. Arslantas A, Artan S, Oner U et al: Detection of chromosomal imbalances in spinal meningiomas by comparative genomic hybridization. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2003 Jan;43(1):12-8
2. Alruwaili AA, De Jesus O: *Meningioma*, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021 Jan
3. Rasuli B, Gaillard F: *Spinal Meningioma*, Radiology Reference Article, Radiopaedia.org
4. Goldbrunner R, Minniti G, Preusser M et al: EANO Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Meningiomas. *Lancet Oncol*. 2016, 17
5. Shin HK, Park JH, Cho YH, et ark: Risk Factors for High-Grade Meningioma in Brain and Spine: Systematic Review and Meta-analysis. *World Neurosurgery*, Volume 151, 2021, Pages e718-e730
6. Huntoon K, Toland AMS, Dahiya S. Meningioma: A Review of Clinicopathological and Molecular Aspects. *Front Oncol*. Vol 10:579599, 2020
7. Mark S. Greenberg: *Handbook of Neurosurgery*, 9. Baskı, Thieme Publishers New York, 2020
8. Ogasawara C, Philbrick BD, Adamson DC. Meningioma: A Review of Epidemiology, Pathology, Diagnosis, Treatment, and Future Directions, *Biomedicines*, 2021



## 13

NADİR GÖRÜLEN İNTRADURAL VE  
İNTRAMEDÜLLER TÜMÖRLER VE TÜMÖR  
BENZERİ LEZYONLAR

Aydemir Kale, Hakan Emmez

İntradural spinal tümörler nadir görülen lezyonlar olup tüm santral sinir sistemi (SSS) tümörlerinin %4-10'unu oluşturmaktadırlar. İntradural tümörler, intradural-ekstramedüller ve intradural-intramedüller olarak sınıflandırılır. Bu tümörlerin, üçte ikisi ekstramedüller iken, kalan üçte biri intramedüller yerleşimlidir. Yaklaşık %70'i servikal veya torakal bölgeye lokalizedir (8). Ekstramedüller tümörlerin en sık görülenleri menenjiom, schwannom ve nörofibrom iken, intramedüller tümörler sınıfında en sık astrositom, ependimom ve hemanjioblastom ile karşılaşmaktadır. En sık gözlenen tümörler farklı bölümlerin konu başlığı olup bu bölümde intradural nadir görülen lezyonlar tartışılacaktır.

Primer omurilik tümörlerinin kliniği, yerleşimleri ve boyutlarına bağlı olarak değişkendir. Belirtiler genellikle zaman içinde yavaş olarak gelişir. Ağrı en sık görülen semptomdur ve daha çok sırt veya kök ağrısı olarak ön plandadır, eşlik eden semptom yoksa tanıda gecikmelere neden olabilir. Ağrı genellikle istirahat ve geceleri belirginleşir. Nörolojik defisit en sık görülen ikinci semptomdur ve motor güçsüzlük, duyu defisiti ve sfinkter disfonksiyonu şeklinde ortaya çıkabilir. İntramedüller tümörler en sık santral medüller sendromla ortaya çıkarken, ekstramedüller tümörler karakteristik olarak radiküler ağrı ve miyelo-patik semptomlarla birlikte Brown - Sequard tipi sendromla ortaya çıkar (8). Daha nadiren skolyoz, tortikollis ve spinal subaraknoid kanamalar gözlenebilir.

Nörolojik fonksiyona dayalı klinik skorların, hastanın tedavi öncesi ve sonrası fonksiyonel durumunu tanımlamada ve karşılaştırmada etkili olduğu kanıtlanmıştır. McCormick, Klekamp, Samii, Frankel gibi skorlamaların klinik uygulamada ve dokümantasyonda rutin kullanımı tavsiye edilmektedir (16).

Manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) kullanıma girmesinden bu yana, spinal intradural tümörlerin teşhisi ve dolayısıyla insidansı artmıştır. Gadolinium enjeksiyonundan sonra yüksek çözünürlüklü sagittal

ve aksiyel görüntüler teşhiste önemli yer tutar. T2 ağırlıklı görüntüleme (T2WI) intramedüller lezyonların saptanmasına yardımcı olurken, yüksek beyin omurilik sıvısı (BOS) sinyalinin FLAIR görüntüleriyle baskılanması, sinsi intramedüller lezyonların saptanması için yararlıdır. Sitotoksik ödemin saptanması için difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DWI) önerilir ve gradyan eko sekansları kan ürünlerini ve kalsifikasyonların tanınmasına yardımcı olur. Ayrıca difüzyon tensor görüntüleme (DTI) ve perfüzyon ağırlıklı görüntüleme (PWI) intramedüller tümör ile tümör benzeri lezyonların ayırıcı tanısında faydalıdır (13). Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi kemik yapının değerlendirilmesi açısından önemlidir. Primer intradural tümörler vertebrayı infiltrate ettiğinde veya daha büyük lezyonlar kemik yapılar yoluyla kapsamlı yaklaşımlar gerektirdiğinde ve stabilizasyon düşünüldüğünde oldukça faydalıdır. BT ayrıca menenjiomlarda, gangliogliomlarda ve bazen ependimomlarda oluşabilen ve cerrahi planlamayı değiştirebilen intralezyonel kalsifikasyonları da gösterir. MRG'nin kontrendike olduğu veya spinal kanalın metal donanım artefaktları nedeniyle net değerlendirilemediği hastalarda, myelografi ve/veya BT myelografi suboptimal tanı yöntemleridir. Konvansiyonel anjiyografi, özellikle hemanjioblastom, paraganglioma ve bazı menenjiomların besleyici ve drenaj damarlarının değerlendirilmesinde, hipervasküler lezyonların ameliyat öncesi embolize edilmesinde kullanılabilir. Özellikle ependimomlarda olmak üzere intradural lezyonlara yaklaşımda önemli bir husus da, tüm kraniospinal bölgenin taranmasıdır. BOS analizi, MRG' den önce tümör şüphesini artırmaya veya özellikle myelitis gibi inflamatuvar hastalıkların ayırıcı tanısında yararlı olabilir (1,8,16). Ultrasonografinin yeni doğanlarda ve küçük bebeklerde spinal tümörlerin değerlendirilmesinde değerli olduğu gösterilmiştir, ancak posterior spinal elemanlar nedeniyle intradural kompartmanı görüntüleyemediği için erişkin hastalarda bir rolü yoktur (24).

Ayrırcı tanıda, spinal tümörü düşündürebilen multipl skleroz, transvers miyelit gibi durumların klinik prezantasyonları daha şiddetli ve hızlı ilerleyici olma eğilimindedir. Nadiren, tanı konulmadığında 2-3 aylık radyolojik takip gerekebilir (8).

### Intramedüller Spinal Tümörler

Gangliogliomlar, subependimomlar, hemanjiyoblastomlar, nörositomlar, lenfomalar, primitif nöroendokrin tümörler (PNETs) ve metastazlar intramedüller spinal kord tümörlerinin sadece %5'ini oluşturur. Nadir görülmeleri nedeniyle literatürde sadece sınırlı sayıda vaka bildirilmiştir.

Spinal gangliogliomlar nadirdir ve tüm omurilik neoplazmalarının %1.1'i, pediatrik intramedüller neoplazmaların %15'ini oluşturur. Hem ganglion hücrelerinden hem de glial elementlerden oluşan WHO derece I veya II neoplazmalarıdır ve sıklıkla kordun servikal ve üst torakal segmenti etkilenmektedir. %5'i agresif davranışta olup histopatolojik olarak anaplastik özellik gösterir. Görüntüleme özellikleri spesifik olmayıp genellikle heterojen T1 sinyali, düzensiz kontrast artışı ve hiperintens T2 sinyali izlenirken, kalsifikasyon yaygındır ve yaklaşık yarısı kistik komponent içerir (24,25). Ödem eksikliği ve hemosiderin yokluğu spinal gangliogliomların diğer özellikleridir (17). Tümörün yaygınlığı ve eşlik eden omurga deformiteleri gross-total rezeksiyonu zorlaştırabilir. Spinal kord gangliogliomu olan 56 hastanın retrospektif incelemesini içeren bir çalışmada, postoperatif görüntüleme çalışmaları ile teyit edilen 46 hastada gross-total rezeksiyon ve 10'unda radikal subtotal rezeksiyon yapılmıştır (10). Ameliyattan sonra sadece beş hastaya radyoterapi veya kemoterapi uygulanmıştır. Bu derlemede gangliogliomun daha agresif anaplastik varyantına sahip hasta yoktu ve bu nedenle sonuçlar oldukça umut vericiydi. Beş yıllık sağ kalım oranı %88 ve 5 yılda progresyonsuz sağ kalım oranı %67 idi. Hayatta kalan hastaların %72'sinin son takip değerlendirmesinde nörolojik fonksiyonları stabildi veya düzelme izlenmişti. Yazarlar, hastaların radikal cerrahiye takiben uzun bir hayatta kalma süresi olduğundan, radyoterapinin gereksiz olduğunu düşünmüşlerdir. Ancak bu çalışmanın en önemli uyarısı, radyoterapi uygulanması gereken anaplastik gangliogliumlu hasta olmamasıdır (10). Spinal anaplastik gangliogliomlar, totale yakın rezeksiyon ve adjuvan radyoterapi uygulanması gereken nadir ve agresif tümörlerdir. Ciddi nörolojik defisitler ve kötü sağ kalım sonuçları mevcuttur (11).

Spinal kord lenfoması yaygın değildir, tüm SSS lenfomalarının %3.3'ünü oluşturur ve %85'i non-Hodgkin lenfomalardır. Çoğu servikal bölgede yer alan soliter

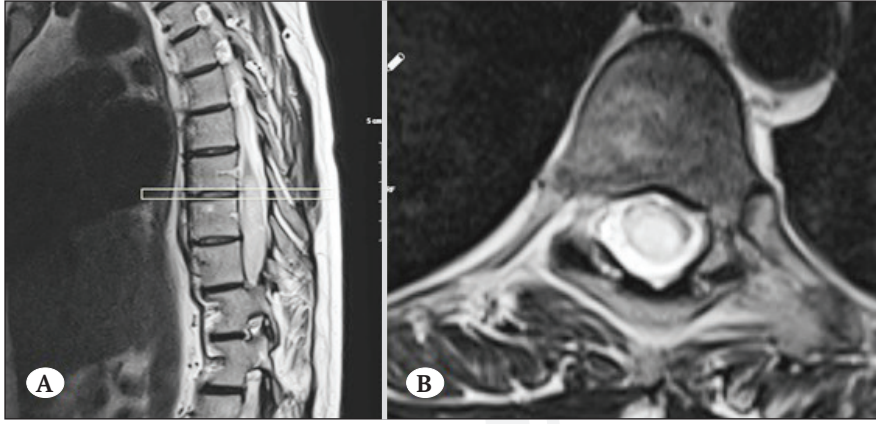
lezyonlardır, ancak kord boyunca birden fazla lezyon olabilir. Kordon genişlemesi genellikle mevcuttur, lezyonlar genellikle homojen kontrast artışı ile birlikte T1 ağırlıklı görüntülerde izointens, T2 incelemelerde hiperintensdir. Kanama, kistik formasyon ve siringomyeli genellikle yoktur (1,9,24). İntramedüller spinal lenfoma hastalarının prognozu kötüdür.

Subependimomlar omurilikte nadiren ortaya çıkabilir ve semptomatik omurilik tümörlerinin yaklaşık %2'sini oluşturur. En sık servikal omurilikte görülür, bunu servikotorasik bileşke, torasik kord ve konus medullaris takip eder. Genellikle omurilikte eksantrik bir konuma sahiptir ve MRG' de kontrast tutulumu izlenmez (21).

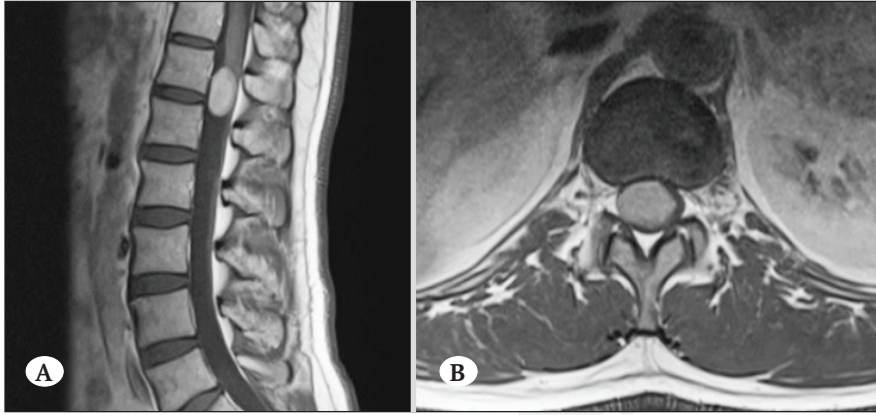
Spinal nörositomlar oldukça nadir gözlenen ve çoğunlukla iyi huylu tümörlerdir. Genellikle servikal omurgada görülürler. Rezeksiyon tercih edilen tedavidir. Histolojik atipi vakalarında yakın takip önerilir ve nüks gelişirse radyoterapi seçeneği değerlendirilmelidir (20).

Primer spinal primitif nöroendokrin tümör (PNET) vakaları bildirilmiş olmasına rağmen, spinal PNET'lerin çoğunluğu birincil intrakraniyal tümörden subaraknoid boşluktan metastatik yayılmaya ikincildir. İntrakraniyal PNET'lerin aksine, omurgayı tutanlar yetişkinlerde çocuklara göre biraz daha yaygındır. Lezyonlar genellikle filum terminale ve kauda ekina bölgesinde bulunur, T1'de hipointens, T2'de hiperintens ve heterojen kontrastlanma gösterir. BOS ekimi leptomeningeal tutulumu yol açabilir. Spinal PNET'ler kötü prognoz ile ilişkilidir. BOS yoluyla yayılma ikincil intrakraniyal tutulum olabilir; akciğerlere, kemiklere ve lenf düğümlerine uzak metastatik yayılım olabilir (5,24).

Intramedüller metastazlar, kanser hastalarının yaklaşık %0.9-2.1'inde meydana gelen, leptomeningeal metastazlardan daha seyrek görülen lezyonlardır. En sık servikal kordda bulunurlar. Akciğer kanseri, vakaların yaklaşık %50'sini oluşturan en yaygın primer tümördür (18). Hastaların üçte birinde eşlik eden beyin metastazı ve dörtte birinde leptomeningeal metastaz vardır. MRG' de T1'de hipointens, T2'de hiperintens ve homojen kontrastlanma gösterirler. Belirgin ödem genellikle tümör nodülünü çevreler. Primer intramedüller neoplazmaların aksine, ilişkili kistler nadirdir (24). İntramedüller metastazlar genellikle ilerlemiş hastalık ortamında ortaya çıkar ve bu nedenle nadiren hastaların ilk başvuru nedenidir. Prognozları, primer hastalığıyla ilişkili olarak kötüdür. İntramedüller metastaz hastalarında cerrahi rezeksiyon yalnızca iyi seçilmiş hastalara yapılabilir. Primer hastalığın prognozunu etkilememekle birlikte fonksiyonel korunuma yardımcı olabilir (16).



**Şekil 1.** T2 sagittal ve aksiyel kesitlerde, T6-T10 düzeyleri arasında, hiperintens görünümde intradural-intramedüller yerleşimli kitle lezyonu izlenmektedir, aynı zamanda skolyoz eşlik etmektedir (A,B).



**Şekil 2.** T1 kontrastlı sagittal ve aksiyel kesitlerde, T12-L1 düzeyinde 27x18x14 mm boyutlarında, heterojen kontrast tutulumu gösteren intradural-intramedüller yerleşimli kitle lezyonu kaudal lifleri periferite itmiş olarak izlenmektedir (A,B).

### Ekstramedüller spinal tümörler

En sık intradural ekstramedüller lezyonlar schwannomlar, menenjiomlar ve nörofibromlardır. Daha az yaygın lezyonlar arasında paragangliomalar, metastazlar, ependimomlar, dermoid/epidermoid tümörler, lipomlar, spinal sinir kılıfı miksomaları (nörotekoma), sarkomlar ve vasküler tümörler bulunur.

Spinal ependimomların yaklaşık %40'ı primer olarak ekstramedüllerdir, filum terminale içinde oluşur ve çoğunlukla miksoepidimom tipidir (WHO Grade I) (16). Kauda ekina bölgesinde tümörlerin %90'ından fazlasını temsil ederler. En sık genç erişkin erkeklerde görülürler. T1'de genellikle hipointensitirler, ancak belirgin bir müsinöz bileşen nedeniyle bazen T1 hiperintensitesi izlenebilir. Tipik olarak T2'de hiperintensitirler, ancak kanamaya eğilimlidirler ve bu nedenle sıklıkla tümör kenarlarında düşük yoğunluk gösterirler. Kontrast tutulumu neredeyse her zaman görülür (24). Filum terminale ependimomlarında, tümörün kapsül bütünlüğü korunarak en blok rezeksiyonu optimal cerrahi sonuca ve lokal nüks riskinin azalmasına yol açan faktörler gibi görünmektedir. Uzun dönem takipte, kapsüllenmemiş tümörleri olan

hastalarda, kapsüllü filum ependimomları olan hastalara kıyasla önemli ölçüde daha yüksek oranda lokal nüks göstermiştir (12). Tümörün çıkarılmasını kolaylaştırmak için hacim azaltma, BOS tohumlanmasına yol açabilir ve yüksek oranda subtotal rezeksiyon ile sonuçlanabilir. Gereklik hâlinde tüm nodüler tümörleri içeren geniş bir filum rezeksiyonu ile tedavi edilmelidir. Gross-total rezeksiyonun mümkün olmadığı vakalarda radyoterapi önerilir. Filum terminale ependimomları, bu bölgedeki diğer iyi huylu lezyonlardan daha yüksek bir komplikasyon oranına sahiptir. Kemoterapi, nükseden vakalara uygulansa da, birincil tedavi olarak yararına dair net kanıtlar yoktur (16).

Epidermoidler spinal disrafizm ile ilişkili (konjenital) olabilir veya epidermal hücrelerin spinal kanala lomber ponksiyon veya cerrahi ile iyatrojenik olarak ekimi ile gelişebilir. Tüm sekanslarda BOS ile izointens görünüm tipiktir (3). Tedavide, nüksü önlemek için kapsülü ile birlikte en blok çıkarım hedeflenmelidir. Fakat kapsülün nöral yapıya yapışıklığı nörolojik defisit riskini beraberinde getirir (16). Spontan veya iyatrojenik olarak kistin rüptürü kimyasal menenjitte yol açabilir. Van Aalst ve ark., spinal dermoid ve epidermoid tümörlerin pratikte birbirinden farklı

olmadığını, tedavi modalitelerinin aynı olduğunu, dolayısıyla “spinal kutanöz inklüzyon tümörleri” olarak tanımlanması gerektiğini savunmuşlardır (22).

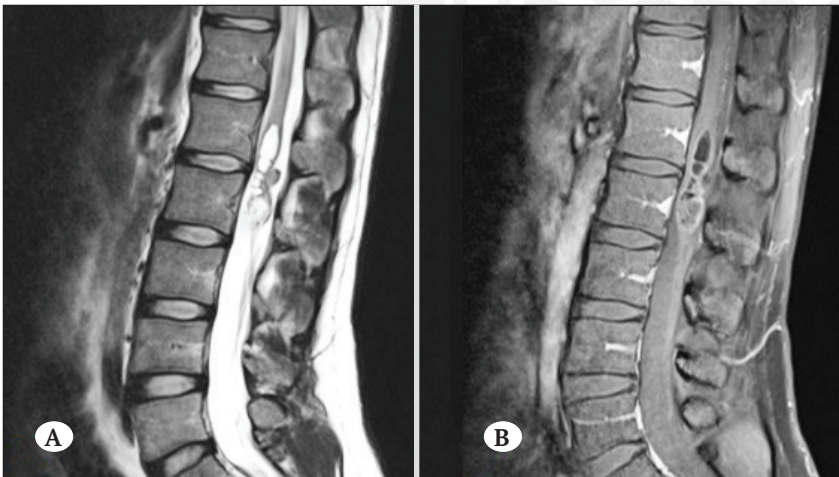
Spinal paragangliomalar, büyük çoğunlukla kauda ekina bölgesinde meydana gelen nadir WHO Grade I neoplazmlardır. Nöroendokrin semptomlar genellikle yoktur ve prezantasyon en yaygın olarak kitle etkisine bağlıdır (23). Paragangliomalar genellikle iyi sınırlı, T1’de izointens, T2’de hiperintens ve kontrast sonrası yoğun tutulum gösteren kitlelerdir. Hemoraji yaygındır ve bir “cap sign” a yol açar. Bazen baş ve boyun paragangliomalarının karakteristik “tuz-biber” görünümü de gösterilebilir. Konvansiyonel anjiyografi, geç arteriyel ve erken venöz fazlarda devam eden yoğun bir erken kızarıklık ortaya çıkarır. Cerrahi rezeksiyon tercih edilen tedavidir, bazen intraoperatif kan kaybını azaltmak için preoperatif embolizasyon uygulanır (24).

İntradural ekstramedüller metastazlar nadir olmakla birlikte, genel olarak çocuklarda en sık görülen intradural ekstramedüller neoplazmlardır. Pediatrik popülasyonda, leptomeningeal metastazlar genellikle birincil beyin tümörlerinden (damla metastazlar) kaynaklanır; erişkinlerde SSS dışı tümörlere daha sık rastlanır (En sık: akciğer ve meme). Leptomeningeal yayılım görüldüğü en sık SSS tümörleri, medulloblastom, anaplastik astrositom ve ependimomdur (1,7,19). Daha sık olarak lumbosakral bölge etkilenir ve sıklıkla çoklu lezyonlar görülür. Servikal ve torakal lezyonlar kordun posterioruna yerleşme eğilimindedir (3). T1 ağırlıklı görüntülerde kalınlaşmış sinir kökleri veya omurilikle izointens olan nodüler lezyonlar görülebilir. Özellikle yaygın hastalıkta intramedüller komponent de varsa kord ödemi görülebilir. Omurilik, sinir kökleri veya kauda ekina üzerinde tümör nodülleri belirgin kontrast tutma eğilimindedir. Prognoz primer tümöre bağlıdır ancak genellikle kötüdür (24).

Medulloblastomlar, BOS ile yayılma eğilimi olan serebellumun malign embriyonal tümörleridir. Pediatrik SSS tümörlerinin %10-15’ini oluşturan çocukluk çağıının en yaygın SSS tümörleri arasındadırlar. Nispeten nadir olmasına rağmen medulloblastomlar yetişkinleri de etkileyebilir (6). Medulloblastomlar sinir sisteminin dışına metastaz yapabilmelerine rağmen, beklenen BOS kanalları boyunca spinal ve intrakraniyal leptomeninkslere yayılmaktadır (15). Hastalığın değerlendirilmesi ve tedaviye yanıtın belirlenmesi klinik muayene ve BOS analizi ile birlikte büyük ölçüde MRG’ye dayanmıştır. Hastalar genellikle primer kitlenin cerrahi rezeksiyonu, sonrasında kraniyospinal RT ve KT ile tedavi edilmektedir. Rezeksiyon sonrası rezidüel tümör ve metastatik/leptomeningeal hastalık gibi bilinen risk faktörlerinin değerlendirilmesi hastaları uygun şekilde sınıflandırmak için önemlidir. Ancak şu anda, tek bir standartlaştırılmış görüntüleme protokolü, taramaları elde etmek için zamanlama önerisi, leptomeningeal hastalığı değerlendirmek için radyografik standart ve BOS sitolojisini araştırmak için klinik standart bulunmamaktadır (6). Tanı anında spinal tohumlanma çok sık olmasa da nüks için en önemli prognostik faktörlerden biridir.

### Tümör Benzeri Lezyonlar

Çeşitli lezyonlar klinik ve radyolojik olarak intradural tümörleri taklit edebilir. İntramedüller tümörlerin ayırıcı tanısı, kavernöz malformasyonlar, dural arteriyovenöz fistüller ve omurilik enfarktüsü gibi vasküler lezyonları, demiyelinizasyon, transvers miyelit, granümatöz hastalıklar ve omurilik apseleri gibi inflamatuvar bozuklukları ve omurilik kontüzyonlarını içerir. İntradural ekstramedüller tümörlerin ayırıcı tanısında intradural spinal lipomlar, epidermoid kistler, dermoid kistler, nöreterik kistler ve araknoid kistler bulunur (24).



**Şekil 3.** T2 sagittal kesitte, L1-L2 düzeyinde konus medullaris seviyesinde intradural-ekstramedüller yerleşimli 48x14x6 mm boyutlarında septasyonlar içeren, belirgin yağ içeriği bulunan, düzgün lobüle konturlu yumuşak doku kitlesi (A), T1 kontrastlı sagittal kesitte, ince cidar ve septal kontrastlanma göstermektedir (B).

Vasküler malformasyonlar arasında omurilik kavernöz hemanjiyomları özellikle intradural omurilik tümörünü taklit edebilir. Tüm vasküler spinal anormalliklerin %5-12'sini oluşturur (2,4). Kavernöz malformasyon genellikle T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens ve T1 ağırlıklı görüntülerde izointensite ve MRG'de oldukça homojen kontrast tutulumu gösterir. Bu lezyonların kanama riski nedeniyle, T2 ağırlıklı görüntüler, lezyon içindeki kanı veya yıkım ürünlerini saptamaya yardımcı olur (2).

Sarkoidoz etiyojisi bilinmeyen idiyopatik granülo-matöz bir hastalıktır. SSS, vakaların yaklaşık %5' inde tutulabilir. Granülomlar epidural veya subaraknoid boşlukta bulunabilir ancak meninksleri ve omuriliği de tutabilir. İntramedüller lezyonlar omurganın herhangi bir yerinde ortaya çıkabilir, ancak en sık servikal bölge etkilenmiştir. Kordon ekspansiyonu, artmış T2 sinyali ve periferik kontrastlanma görülebilen tipik bulgulardır ancak bu bulgular multipl skleroz, kord tümörü, miyelopati, tüberküloz veya mantar enfeksiyonu gibi diğer süreçleri de taklit edebilir. Görüntülemenin rolü tanıyı doğrulamak, subklinik hastalığın varlığını saptamak ve tedavi yanıtını değerlendirmektir. Steroidlere verilen klinik yanıt MRG'deki iyileşme tipik olarak eşlik etmemektedir (3).

Spinal dural arteriovenöz fistül, etiyojisi tam olarak net olmayan nadir bir hastalıktır. Vakaların %60-80'ini oluşturan omuriliğin en sık görülen vasküler malformasyonudur. Klinik prezantasyon ve görüntüleme bulguları spesifik olmayabilir, ve sıklıkla demiyelinizan, tümöral veya dejeneratif hastalıkları gibi diğer durumlarla karıştırılabilir. Spinal dural arteriovenöz fistül tipik olarak 40-50 yaş arası erkeklerde görülür. %40' ı travma ile ilişkiliyken, kalan %60' ı kendiliğinden oluşur. Bu hastalar, muhtemelen kronik venöz hipertansiyondan kaynaklanan ilerleyici nörolojik semptomlarla başvururlar. MRG genellikle, esas olarak kordun dorsal tarafında, alt torasik omurilik ve konus medullaris yakınında bulunan kontrast tutulumu ile birlikte kıvrımlı damarları gösterir. İntradural arteriyel bir vane drene olan transdural arteriyel akış görülebilir ve sıklıkla birden fazla spinal segmente yayılır (3,14).

Bu ayırıcı tanıların çoğunun klinik prezantasyonunun, çoğu intradural spinal tümöre kıyasla daha ani nörolojik defisit veya semptom başlangıcı ile daha akut olduğu akıld tutulmalıdır. Ayırıcı tanıları ayrıca yaygın olarak viral veya bakteriyel enfeksiyon veya travma gibi diğer klinik semptomlar veya nedenlerle veya multipl skleroz, diyabet, sarkoidoz veya bilinen ilaç kötüye kullanımı gibi altta yatan hastalıklarla ilişkili olabilir (1).

## SONUÇ

İntradural spinal tümörleri tek başına görüntülemeye dayalı olarak ayırt etmek zor olabilir. Semptomlar, yaş, cinsiyet ve yerleşim yeri gibi ek bilgiler ve klinik özellikler kesin tanıya oldukça yardımcıdır. MRG, intraspinal ve omurilik anormalliklerini gösterebilecek kadar yüksek duyarlılığa sahip en önemli yöntemdir. Bu nedenle, herhangi bir nörolojik defisiti bulunan, prepointin subaraknoid kanama veya spinal enfeksiyon/demiyelinizan hastalığı düşündüren klinik semptomları olan tüm hastalarda, kontrastsız ve kontrastlı spinal MRG planlanmalıdır. Ayrıca düz filmlerde veya BT görüntülerinde görülen vertebral cisimlerin hasarı veya genişlemiş nöral foramen gibi iskelet anormallikleri olan hastalarda omurganın MRG' si yapılmalıdır. MRG' nin kontrendike olduğu hastalar BT veya BT miyelografi değerlendirilmelidir. Cerrahi tedavi ile benign lezyonların çoğunda gross-total rezeksiyon sağlanabilirken, malign intramedüller lezyonlarda daha çok fonksiyon koruyucu sınırlı bir yaklaşım seçilmektedir. Mikrocerrahi, nöromonitörisasyon ve adjuvan tedavilerdeki gelişmeler iyi huylu tümörlerde mükemmel sonuçlara yol açarken, kötü huylu hastalıklarda sonuçlar hâlen daha az yüz güldürücüdür.

## KAYNAKLAR

1. Abul-Kasim K, Thurnher MM, McKeever P, et al. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features. *Neuroradiology*. 50(4):301-14, 2008
2. Bakir A, Savas A, Yilmaz E, et al. Spinal intradural-intramedullary cavernous malformation. Case report and literature review. *Pediatr Neurosurg* 42:35-37, 2006
3. Beall DP, Googe DJ, Emery RL, et al. Extramedullary intradural spinal tumors: a pictorial review. *Curr Probl Diagn Radiol*. 36(5):185-98, 2007
4. Crispino M, Vecchioni S, Galli G, et al. Spinal intradural extramedullary hemangioma: MRI and neurosurgical findings. *Acta Neurochir (Wien)* 147:1195-1198, 2005
5. Deme S, Ang LC, Skaf G, et al. Primary intramedullary primitive neuroectodermal tumor of the spinal cord: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 41:1417-20, 1997
6. Erker C, Tamrazi B, Poussaint TY, et al. Response assessment in paediatric high-grade glioma: recommendations from the Response Assessment in Pediatric Neuro-Oncology (RAPNO) working group. *Lancet Oncol*. 21(6):e317-e329, 2020
7. Gorgulu A, Albayrak BS, Kose T. Cervical leptomeningeal and intramedullary metastasis of a cerebral PNET in an adult. *J Neurooncol* 74:339-340, 2005



8. Guerrero-Suarez PD, Magdaleno-Estrella E, Guerrero-López P, et al. Intradural spinal tumors: 10 –years surgical experience in a single institution. *Clin Neurol Neurosurg.* 169:98-102, 2018
9. Haque S, Law M, Abrey LE, et al. Imaging of lymphoma of the central nervous system, spine, and orbit. *Radiol Clin North Am.* 46(2):339-61, 2008
10. Jallo GI, Freed D, Epstein FJ. Spinal cord gangliogliomas: a review of 56. *J Neurooncol* 2004;68:71–7.
11. Khan A, Sadek AR, Fabian M, et al. Spinal anaplastic ganglioglioma. *Br J Neurosurg.* 24:1-4, 2020
12. Klekamp J. Spinal ependymomas. Part 2: Ependymomas of the filum terminale. *Neurosurg Focus.* 39(2):E7, 2015
13. Liu X, Tian W, Kolar B, et al. Advanced MR diffusion tensor imaging and perfusion weighted imaging of intramedullary tumors and tumor like lesions in the cervicomedullary junction region and the cervical spinal cord. *J Neurooncol.* 116(3):559-66, 2014
14. Maimon S, Luckman Y, Strauss I. Spinal Dural Arteriovenous Fistula: A Review. *Adv Tech Stand Neurosurg.* (43):111-37, 2016
15. Mumert M, Dubuc A, Wu X, et al. Functional genomics identifies drivers of medulloblastoma dissemination. *Cancer Res.* 1;72(19):4944-53, 2012
16. Ottenhausen M, Ntoulis G, Bodhinayake I, et al. Intradural spinal tumors in adults-update on management and outcome. *Neurosurg Rev.* 42(2):371-388, 2019
17. Park CK, Chung CK, Choe GY, et al. Intramedullary spinal cord ganglioglioma: a report of five cases. *Acta Neurochir (Wien).* 142(5):547-52, 2000
18. Schiff D, O’neill BP. Intramedullary spinal cord metastases: clinical features and treatment outcome. *Neurology* 47:906–12, 1996
19. Schuknecht B, Huber P, Buller B, et al. Spinal leptomeningeal neoplastic disease. *Eur Radiol* 32:11–16, 1992
20. Sharma S, Sarkar C, Gaikwad S, et al. Primary neurocytoma of the spinal cord: a case report and review of literature. *J Neuro-Oncol* 74:47–52, 2005
21. Tan LA, Kasliwal MK, Mhanna N, et al. Surgical resection of subependymoma of the cervical spinal cord. *Neurosurg Focus.* 37 Suppl 2:Video 3, 2014
22. van Aalst J, Hoekstra F, Beuls EA, et al. Intraspinial dermoid and epidermoid tumors: report of 18 cases and reappraisal of the literature. *Pediatr Neurosurg.* 45(4):281-90, 2009
23. Wald JT. Imaging of spine neoplasm. *Radiol Clin North Am* 50:749–76, 2012
24. Wein S, Gaillard F. Intradural spinal tumours and their mimics: a review of radiographic features. *Postgrad Med J.* 89(1054):457-69, 2013
25. Yang C, Li G, Fang J, et al. Intramedullary gangliogliomas: clinical features, surgical outcomes, and neuropathic scoliosis. *J Neurooncol.* 116(1):135-43, 2014

TND-SPSCG  
spinetr.com

# 14 SPİNAL VASKÜLER MALFORMASYONLAR

Hümeyra Kullukçu Albayrak, Melih Bozkurt

## GİRİŞ

Spinal vasküler malformasyonlar (SVM); arterler ve venler arasında kapiller yatak veya nidus olmadan direkt geçişin olduğu arteriovenöz fistül (AVF) ve arteriyel ile venöz sirkülasyon arasında özellikle nidus aracılığı ile anormal bağlantılardan oluşan non-neoplastik vasküler anomalilerden (AVM) oluşmaktadır. SVM'ler; akut, subakut veya kronik omurilik disfonksiyonuna neden olan konjenital ya da edinsel heterojen bir grup vasküler malformasyondur.

Spinal vasküler lezyonlar, santral sinir sistemi vasküler malformasyonlarının yaklaşık %5-9'unu, tüm intradural spinal lezyonların ise %3-4'ünü oluşturmaktadır (26). Dural AVF'ler spinal AVM'lere göre daha sık olarak ortaya çıkmaktadır.

Patolojik olarak intrakraniyal vasküler malformasyonlara benzerler ancak klinik etkileri genellikle nispeten daha kötüdür. Hastaların çoğu uzun süreli bir seyirden sonra ciddi nörolojik disfonksiyon ile beyin cerrahisi kliniğine başvurmaktadır. Hastalığın ilerlemesini ve kalıcı omurilik yaralanmasını engellemek için patolojinin doğru şekilde erken tanınması zorunludur. Bu nadir hastalık grubunda doğru tanı ancak radyolojik anatomi ve patofizyolojinin bilinmesi ile ortaya konabilmektedir. Patolojik vasküler anatominin anlaşılabilmesi için öncelikle spinal kordun normal arteriyel ve venöz anatomisinin gözden geçirilmesi gerekmektedir.

## Tarihçe

Bu malformasyonlarla ilgili ilk klinik tanımlama 1890 yılında Berenbruch tarafından yapılmıştır (14). Takip eden yıllarda SVM'ların farklı terminolojiler ile çok sayıda sınıflaması yapılmıştır. 1943'te Wayburn-Mason SVM'ları; genellikle posterior ve midtorasik hattın altında yerleşen venöz tip ve tercihen anterior servikal veya lomber yerleşimli fistülez kapiller bir yatağa sahip olan arterio-venöz tip olarak iki grupta tanımlamıştır (33). Bu tanımlama gerçek medüller AVM'ler ile spinal dural fistülleri ayrı olarak değer-

lendiren ilk tanımlamadır. 1960'ların sonu ve 70'lerin başında spinal anjiografinin kullanıma girmesiyle Houdart, Di Chiro, Baker ve Djindjian tarafından yayınlanan geniş seriler bu nadir lezyonlar ile ilgili anatomik ve hemodinamik bilgi birikiminin artmasını sağlamıştır (4, 12). Spinal AVM'lerin patofizyolojisi, klinik gidiş ve prognozu sonraki dönemde Aminoff ve ark. tarafından ortaya konulmuştur (2). Bu süreçte spinal AVM'lerin morfolojik özelliklerine göre tanımlanmaları ile ilgili karışıklık giderek artmıştır. Spetzler tarafından anatomik ağırlıklı sınıflamaya göre spinal kord malformasyonları; ekstradural, intradural dorsal/ ventral ve konus medüller vasküler malformasyonları olarak ayrılmıştır (30). Anatomik bakış açısı ile paraspinal ve epidural yerleşimli lezyonlar ile dural ve intradural yerleşimli lezyonları ayırmak tercih edilse de, spinal AVM'ler ve dural AVF'lerde nörolojik bulgular, nidusunun lokalizasyonundan bağımsız olarak belirgin bir şekilde venöz drenaj ile ilgilidir. Tanı ve sınıflandırmanın yapılmasından sonra cerrahi tedavi 1900'lerin başında denenmiş, ilk başarılı cerrahi girişim Dr.Charles Elsberg tarafından 1914'de yayınlanmıştır (15). Tedavi seçenekleri açısından gelişme anjiografinin kullanıma girmesi ile gerçekleşmiştir. İlk başarılı endovasküler tedavi Doppman tarafından uygulanmıştır (13). 1970'lerin başında proksimal ligasyonun rapor ile başlayan endovasküler tedavi son beş dekattır lezyonların selektif noktalarına odaklanabilen süperselektif enjeksiyonlara doğru evrim geçirmiştir.

## Epidemiyoloji

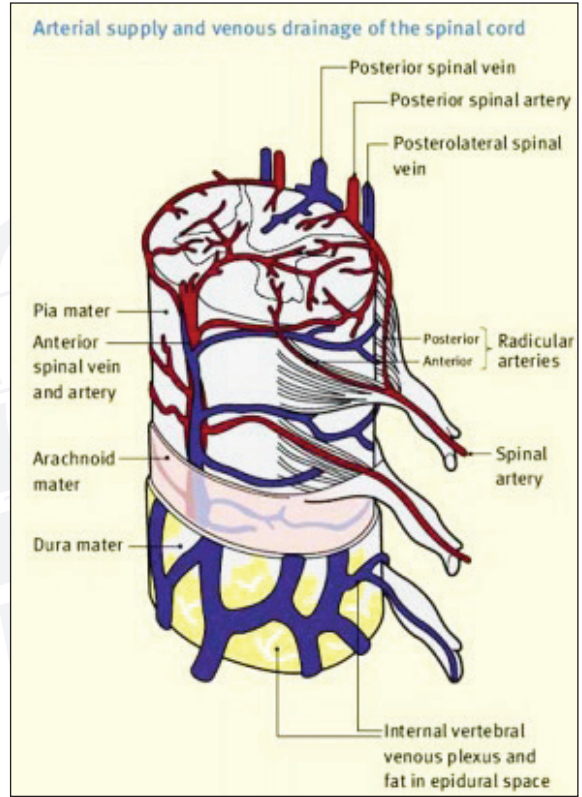
Tüm lezyonların %50-85'ini oluşturan Dural AVF en sık görülen vasküler malformasyondur (10). Erkekler kadınlardan beş kat daha sık etkilenir ve tanı anındaki ortalama yaş 50-60 yıldır (24). 30 yaşından küçük hastalar, dural AVF'li hastaların sadece %1'inden azını oluşturmaktadır. En sık lokalizasyon torakolomber omurgadır ve bunların da %90 kadarı T4 ve L3 arasında yerleşim göstermektedir (24, 28). Gerçek intradural, perimedüller AVF'ler önemli ölçüde daha nadirdir, cinsiyet ayrımı göstermezler ve torakolom-

ber bölgede yerleşme eğilimindedir (24). Çoğu hasta nispeten genç yaşta, tipik olarak ikinci veya üçüncü dekatta tanı alır (24, 28).

Spinal kord AVM'leri genellikle yaşamın ilk 3 dekadında ortaya çıkmalarına rağmen tüm vakaların ancak %20'si 16 yaş altında teşhis edilebilmektedir (35). Erişkinlerde cinsiyet açısından bir predispozisyon yokken, pediatrik yaş grubu göz önüne alındığında erkek cinsiyet lehine bir predominans söz konusudur (27). AVM'lerin çoğunluğu torasik (%51) ve servikal (%29) yerleşimlidir ve bunların %29'unda ilişkili bir anevrizma vardır (16).

### Omuriliğin Vasküler Anatomisi

Spinal kordun arteriyel beslenmesinde damar ağı oluşturan horizontal sistem ve horizontal sistemi besleyen vertikal sistem rol oynar. Vertikal sistem, vertebral arterin dalları olan ve spinal kordun ön yüzünde seyreden tek sayıdaki anterior spinal arter ile bunun arka tarafında seyreden çift sayıdaki posterior spinal arterlerden oluşur. Spinal arterlere kan getiren damarlar boyun bölgesinde vertebral arterin dallarından köken alırken, diğer bölgelerde aorta'dan çıkan segmental arterlerden köken alırlar. Aorta'dan çıkan posterior interkostal dallar spinal korda kan getiren spinal dalların köken aldığı dorsal dalı verirler. Bu damardan horizontal sisteme ait olan anterior ve posterior radiküler dallar çıkar. Radiküler arterler, korddan çıkan kökleri ve bu seviyedeki durayı besler, anjiyografik olarak görüntülenmeleri mümkün değildir. Spinal kord 35 segmentten oluştuğu için, gelişimin başlangıcında 31 segment arteri vardır. Bunların birçoğu gelişim sırasında kaybolur ve sonuçta değişik segment bölümlerinde altı ön ve oniki arka besleyici arter kalır. En kalın segment arteri ilk tarif edilen adıyla anılan Adamkiewicz arteri'dir. Bu damar en sık T9-T12 arasında soldan spinal kanala girer ve orada anterior spinal arter ile birleşir. Spinal arterlere hem aorta hem de vertebral segmentten kan taşıyan ve birbirleri ile anastomoz yapan arterler, uç arteri değillerdir. Bu beslenme şekli beyindeki proksimal, besleyici uç arterlerinden farklıdır. Bu nedenle spinal kord düzeyinde görülen dolaşım-beslenme bozuklukları, beyin kan dolaşımı ile karşılaştırıldığında oldukça azdır. Horizontal seyirli radiküler dallar, vertikal seyirli arterleri kan ile besleyebilmeleri için T şeklinde dallanma gösterirler. Bu nedenle bir çıkan, bir de inen arteriyel bağlantıları vardır. Üst seviyedeki bir erterden aşağı doğru ilerleyen kan akımı ile alt seviyedeki bir arterden yukarı doğru ilerleyen kan akımının birleştiği dönüm noktası, bölgesel beslenmenin iyi olmasına rağmen iskemi açısından risk taşır.



Şekil 1. Omuriliğin arteriyel ve venöz dolaşımı (16).

Spinal kordun venöz drenajında ilk durak kordu başta aşağı saran intradural 'perimedüller' venöz pleksustur. Radiküler venlerle nöral foramenlerden geçip dura dışına taşınan venöz akım önce internal sonra da eksternal vertebral venöz pleksusa iletilerek paravertebral venöz sisteme dökülür (5). Omuriliğin arteriyel ve venöz dolaşım sistemi Şekil 1'de gösterilmiştir (16).

### Patofizyoloji

Spinal vasküler malformasyonlarda dört temel mekanizma semptomatolojiden sorumlu tutulmaktadır. Bunlar; venöz hipertansiyon ve tromboz, vasküler çalma, subaraknoid / intraparaknoidal kanama ve vasküler kompresyondur (5, 17, 19).

Venöz hipertansiyon ya da konjesyon tüm spinal vasküler malformasyon tiplerinde hastalığa eşlik edebilir. Ancak özellikle spinal dural AVF ve perimedüller AVF'de kliniği oluşturan ana mekanizmadır. Uzun süreli venöz konjesyon venöz iskemiye ve bu da spinal kord disfonksiyonuna sebep olur.

Vasküler çalma yüksek debili ve düşük basınçlı vasküler malformasyonlarda çevre dokularda meydana gelen iskeminin en önemli nedenidir. Özellikle intramedüller AVM'lerde (glomus ve juvenil) karşımıza çıkan bir mekanizmadır.

Hemoraji akut başlangıçlı semptomatolojinin sebebi ve intramedüller AVM (glomus ve juvenil) ve perimedüller fistül tiplerinde karşımıza çıkabilir. Spinal dural AVF'lerde çok nadiren görülebilen bir durumdur.

Vasküler kompresyon anevrizmatik dilatasyon gösteren venlerin basısı sonucu oluşur. Yüksek debili intramedüller AVM ve perimedüller fistül olgularında karşımıza çıkabilir.

## SINIFLANDIRMA

SVM'ların ilk modern sınıflandırması DiChiro, Doppman ve Ommaya tarafından 1960'da yapılmış, spinal anjiyografideki landmark çalışmalarına dayanarak SVM'leri üç tipe ayırmışlardır (11). 1986'da Heros ve ark. intradural perimedüller AVF olan bir hasta bildirdi ve bu olgunun dördüncü tip olarak sınıflandırılması önerdi (18). Amerikan/İngiliz/Fransız bağlantısı (ABF) sınıflandırması olarak bilinen sonuç sınıflandırma o zamandan beri beyin cerrahisi literatüründe yaygın kabul görmüş ve kullanılmıştır (6) (Tablo 1).

2002 yılında Spetzler ve ark. spinal vasküler malformasyonlar için anatomik ve patofizyolojik faktörlere dayanan modifiye bir sınıflandırma önerdi (30). Omurilik anevrizmaları ve neoplastik vasküler lezyonlar için ABF sınıflandırmasına farklı kategoriler dahil ettiler. Yazarlar sınıflamalarında; konus medullaris arteriovenöz malformasyonları olarak da adlandırılan, konus medullaris ve filum terminalenin özel katılımları, çoklu besleyici arterler, çoklu ekstramedüller ve pial niduslar ve karmaşık venöz drenaj ile karakterize ayrı bir kategori tanımladılar (Şekil 2) (Tablo 2) (7, 29). Ayrıca bu sınıflamada daha önce Merland tarafından Tip 1, 2 ve 3 olarak üç alt gruba ayrılan Tip 4 malformasyonlar A, B ve C olarak tanımlanmıştır. Bu son Spetzler modifiye sınıflaması ile ilgili genel özellikler Tablo 3 ve 4'te özetlenmektedir (30). Spinal dural AVF vakalarında, fistülsüz bağlantılar tipik olarak radikülomeningeal arter ve radiküler ven arasındaki durada bulunur. Bununla birlikte nadiren fistül radiküler arterin dalları ve epidural venöz pleksus arasından ekstradural olarak ortaya çıkar. Bu vakalar spinal epidural veya ekstradural arteriovenöz fistül olarak

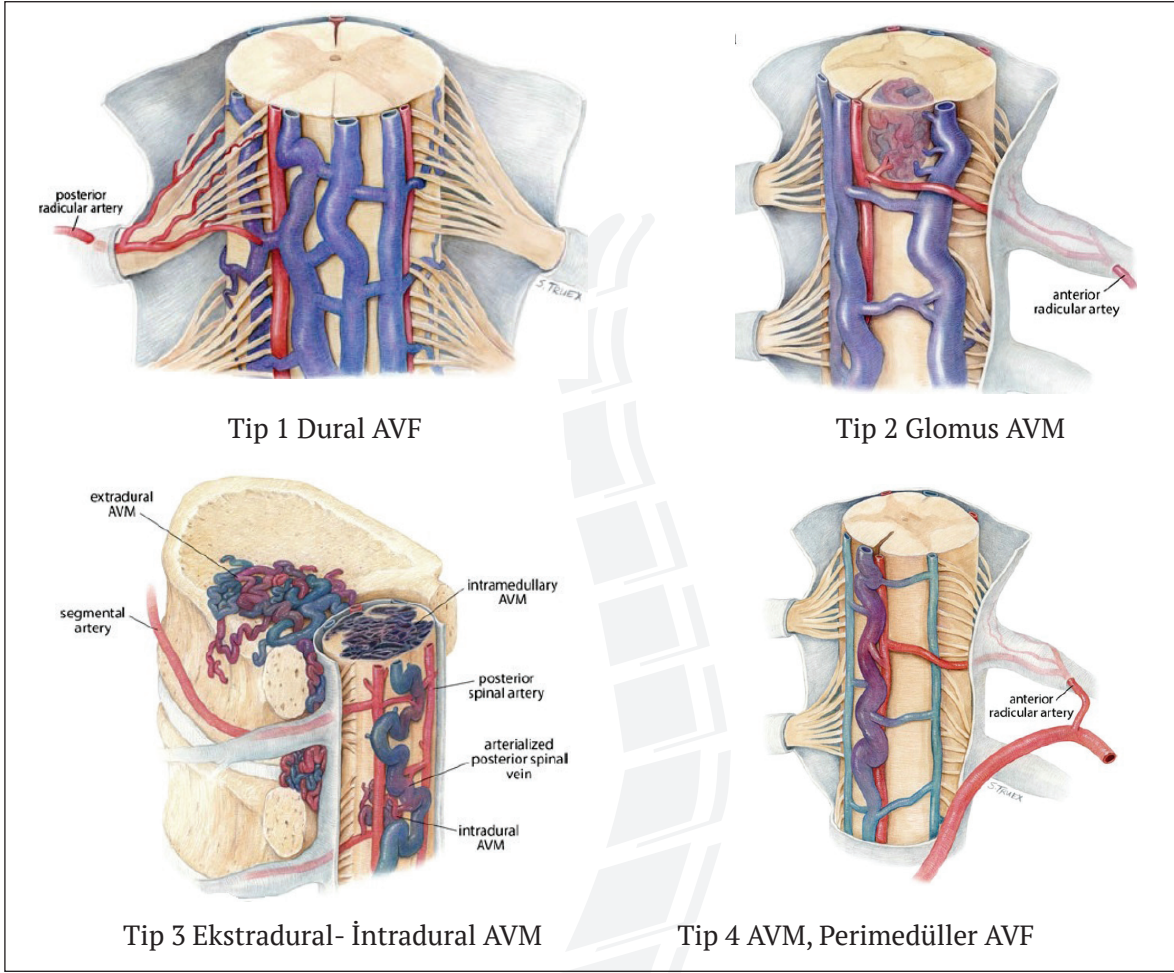
**Tablo 1.** Spinal Vasküler Malformasyonların ABF Sınıflaması (6)

Tip 1	Spinal dural arteriovenöz fistül (angioma racemosum venosum): Spinal radiküler arterlerden kaynaklanan, nidusu dura üzerinde olan ve spinal perimedüller venlere drene olan vasküler malformasyondur. Nidus (fistül) tipik olarak dural kılıfın posterior yaprağı üzerinde yerleşir. En sık (yaklaşık %80) görülen tiptir.
Tip 2	Glomus AVM (angioma racemosum arteriovenosum): Anterior ya da posterior spinal arterden beslenen ve intramedüller yerleşimli kompakt bir nidusu olan arteriovenöz malformasyondur. Venöz drenaj perimedüller venlere ya da vertebral venöz pleksusa olabilir.
Tip 3	Juvenil AVM (Cobb sendromu): Spinal arterlerden beslenen intramedüller bir nidusu olmakla birlikte aynı seviyede vertebral kemikte, paravertebral yumuşak dokularda ve hatta ciltte vasküler malformasyonların eşlik ettiği kompleks nadir bir vasküler malformasyondur.
Tip 4	Perimedüller AVF: Anterior spinal arter ya da posterior spinal aksisi besleyen radikülomedüller arterlerden kaynaklanmış, venöz drenajı perimedüller venlere olan fistülsüz tipte vasküler malformasyonlardır. Tüm spinal vasküler malformasyonların %10-15 kadarını oluşturur.

**ABF:** American/ British/ French, **AVM:** Arteriovenöz malformasyon, **AVF:** Arteriovenöz fistül.

**Tablo 2.** Spinal Vasküler Malformasyonlar İçin Spetzler Sınıflaması (30)

Neoplastik vasküler lezyonlar	Hemanjioblastom
	Kavernöz Malformasyonlar
Spinal kord anevrizmaları	
Arteriovenöz fistüller (AVF)	Ekstradural
	İntradural
	Ventral (Tip 4 AVM)
	Dorsal (Tip 1 AVM)
Arteriovenöz malformasyonlar (AVM)	Ekstradural- intradural (Tip 3 AVM)
	İntradural
	İntramedüller (Tip 2 AVM)
	Konus medullaris



Şekil 2. Spinal vasküler malformasyonların şematize görünümü (7).

Tablo 3. Modifiye Spetzler Sınıflamasına Göre AVF'lerin Genel Özellikleri (30)

	Ekstradural	Dorsal İntradural	Ventral İntradural
<b>Patofizyoloji</b>	Omurilik kompresyonu, venöz konjesyon, vasküler çalma	Venöz konjesyon, nadiren kanama	Omurilik kompresyonu, kanama, vasküler çalma
<b>Prezantasyon</b>	Progresif myelopati	Progresif myelopati	Progresif myelopati
<b>Tanı</b>	MRG, anjiyografi	MRG, anjiyografi	MRG, anjiyografi
<b>Tedavi</b>	Endovasküler	Endovasküler ve/veya cerrahi	Küçük: Cerrahi Orta: Cerrahi+ embolizasyon Büyük: Embolizasyon

Tablo 4. Modifiye Spetzler Sınıflamasına Göre AVM'lerin Genel Özellikleri (30)

	Ekstradural-İntradural	İntramedullar	Konus medullaris
<b>Patofizyoloji</b>	Omurilik kompresyonu, vasküler çalma, kanama	Kanama, kompresyon, vasküler çalma	Venöz hipertansiyon, kompresyon, kanama
<b>Prezantasyon</b>	Ağrı, progresif myelopati	Akut miyelopati, ağrı, progresif myelopati	Progresif myelopati, radikülopati
<b>Tanı</b>	MRG, anjiyografi (yüksek akım, multipl besleyiciler)	MRG, anjiyografi	MRG, anjiyografi
<b>Tedavi</b>	Endovasküler	Preop embolizasyon + cerrahi	Embolizasyon ve cerrahi

adlandırılırlar. Nadiren semptomatikler ancak kitle etkisi ile komşu sinir köklerine basıya sekonder semptomlarla veya ilerleyici miyelopati ile ortaya çıkabilir (19, 25). Sekonder intradural drenajın varlığı bu lezyonlardan bazılarının neden yanlışlıkla Tip I SDAVF olarak sınıflandırılabilceğini açıklayabilir; aslında, epidural AVF'ler cerrahi bağlantı kesilmesinden sonra görülen bazı nöksleri tanımlamak için kullanılabilir. Bu olgularda intradural venin obliterasyonu sonrası bağlantısı kesilmiş seviyeye bitişik yeni intradural damarlar oluşturması sonrası gelişen epidural şant, erken nöks ile ilişkilendirilebilir.

### Klinik ve Muayene Bulguları

Spinal AVM'lerde sinsi ve yavaş ilerleyici klinik birçok spinal vasküler malformasyonlu hastanın ortak özelliğidir. Semptomların başlangıcı akutur ve başlangıç genellikle subaraknoid mesafeye ve omuriliğe kanama sonrasıdır. Sadece alt ekstremitelerde ağrıdan ileri derecede nörolojik defisite kadar farklı bulgular gözlenebilir de olguların %85'i ilerleyici nörolojik defisit ile kendini belli eder (3). Spinal AVM'li hastalarda myelopatiye ait semptomlar, venöz hipertansiyon, anevrizma oluşumu ve kanama, kitle etki olmak üzere 3 ana mekanizmaya bağlıdır. Anevrizma ve kanama akut bulgularla kendini gösterirken, venöz hipertansiyon ve kitle etkisi progresif ve yavaş bir klinik ile prezante olmaktadır.

Dural ve intradural AVF'lerdeki parazi fizik aktivite sonrası oluşabilir ve en sık başlangıç semptomudur. Bu durum fizik aktivite, eğilme, ıkınma, v.s. gibi durumlar sonrasında intraabdominal basınç artışına bağlıdır. Özellikle Tip I ve IV vasküler malformasyonda klasik olan progresif kötüleşme ağrı ile başlayabilir. Bacaklarda güçsüzlük, duyu kusurları, sifinkter kusurları (idrar ve gayta inkontinansı) ve seksüel disfonksiyon hastaları gelecekte bekleyen ama yavaşça ilerleyen başlıca problemlerdir. Bu sinsi gidiş nedeniyle tanıda gecikme bu hastalardaki bir diğer ortak özelliktir.

Bazı olgularda şantın maksimal olduğu omurga seviyesinde üfürüm duyulabilir, valsava manevrası ile rengi değişebilen kutanöz anjiomlar görülebilir. Ani başlayan sırt ve bel ağrısı ile birlikte subaraknoid kanamanın (SAK) eşlik ettiği tablo "Coup de poignard of Mochon" olarak adlandırılmaktadır (22). Spinal AVM'lerin diğer bir klinik şekli olan ve kanamanın hiçbir bulgusu olmadan sekonder iskemi ile birlikte venöz hipertansiyon sonucu gelişen akut veya subakut nörolojik bozukluk ile seyreden tablo "Foix-A-lajouanine sendromu" olarak adlandırılmaktadır.

Bu klinik bulgularla ayırıcı tanıda multiple skleroz, spinal kord tümörü, spondilozis, amiotropik lateral skleroz, disk herniasyonu, araknoiditis ve meningitis akla gelmelidir. Tedavi edilmediğinde Tip I ve IV malformasyondaki bu progresif kötüleşme birkaç ay ile 1-3 yıl içinde tam motor / duyu ve sifinkter kaybı ile sonuçlanır. İntramedüller AVM (Tip II ve III) olguları uzun süreler stabil seyredebilirler ancak hastalar her an akut kötüleşme atakları ile hastaneye başvurabilir (5, 17, 19).

### Tanı Yöntemleri

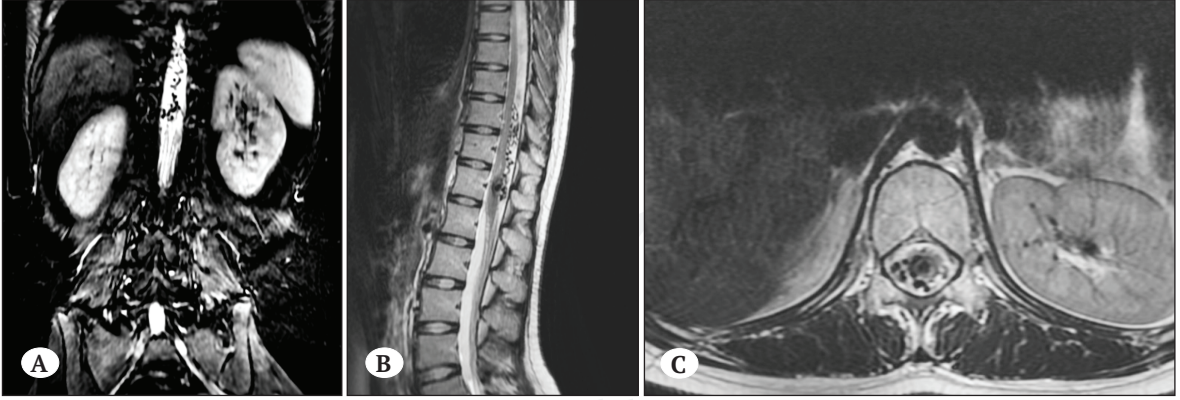
Spinal AVM'lerin tanısında öncelikle hastanın hikayesi ve klinik muayenesi yardımcı olsa da kesin tanı radyolojik görüntüleme ile konulmaktadır.

**Miyelografi;** spinal vasküler malformasyon tanısında miyelografi uzun yıllar tek görüntüleme yöntemi olmuştur. Miyelografi ile spinal kord ve köklerin anatomisini kavramak ve subaraknoid mesafedeki anormal vasküler yapıları ortaya koymak mümkün olsa da modern tıpta bunun yerini daha az invaziv olması ve daha fazla bilgi vermesi nedeniyle günümüzde manyetik rezonans görüntüleme (MRG) almıştır.

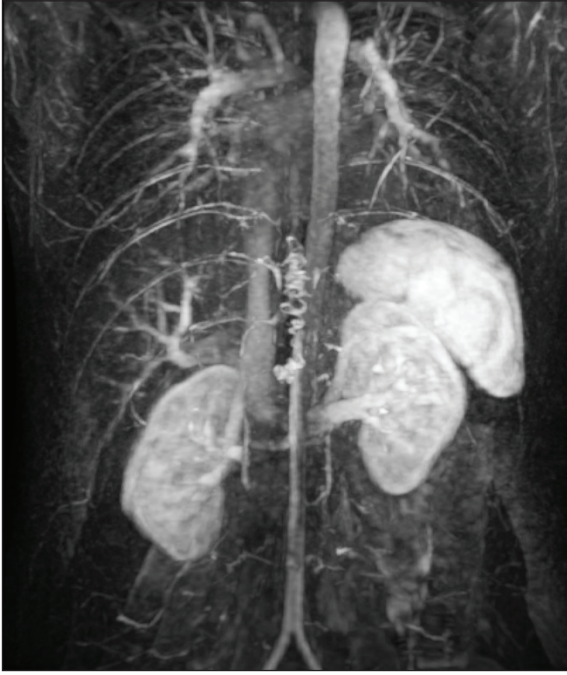
Dural AVF'lerde fistülün MRG ile gösterilebilmesi son derece sınırlıdır. Bu anlamda miyelografi, MRG'den daha spesifik ve klasik olarak serpinginöz intradural dolum defekti gösterir. Dorsal AVM'leri atlamamak için miyelografi hem sırtüstü hem yüzüstü pozisyonunda yapılmalıdır. Negatif miyelografi görüldüğünde ileri radyolojik tetkikleri gerektirir.

**Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG);** MRG daha az invaziv olması ve daha fazla bilgi vermesi nedeniyle tanıda ilk tercih edilen yöntemdir. Tüm spinal vasküler malformasyonların %80-90 kadarını oluşturan dural AVF (Tip 1) ve perimedüller fistülde (Tip 4) patofizyoloji ortak olduğundan MRG bulguları da ortaktır (Şekil 3) (5, 17, 32). Bunlar;

1. Spinal kordun ön ve arkasında BOS içinde dilate perimedüller venlere ait serpinginöz tübüler sinysiz yapılar (özellikle T2 ağırlıklı sekanslar).
2. Kontrastlı çekimlerde dilate perimedüller venlerde parlaklaşma (serpinginöz tübüler kontrast tutulumu). Normal perimedüller venler T2 ağırlıklı ve kontrastlı MRG'de görüntülenmez.
3. T2 ağırlıklı sekanslarda spinal kordda diffüz sinyal artışı; kord içindeki ödeme ya da kronik dönemde myelomalaziye bağlıdır.
4. Spinal kordda konjesyona bağlı şişme ya da kronik dönemde atrofiye bağlı incelmeye.



**Şekil 3.** Spinal MRG; koronal (A), sagittal (B) ve aksiyal (C) kesitlerde T12 düzeyinde konus yerleşimli intradural ekstramedüller Tip 4 AVM. T2 ağırlıklı sagittal MRG'de (B) spinal kordda tüm uzunluğu boyunca difüz yüksek sinyal intensitesi, kordda incelleme ve kord etrafında perimedüller venlere ait signal void tübüler yapılar bu hastalık için tipik bulgulardır (Prof. Dr. Gıyas Ayberk arşivinden).



**Şekil 4.** Spinal MR Anjiyografi; koronal kesitte T12 düzeyinde spinal arterlerden bilateral olarak beslenen konus yerleşimli intradural ekstramedüller Tip 4 AVM ve lezyonun venöz drenajının başladığı noktada 8 mm çapında anevrizmatik dilatasyon (Prof. Dr. Gıyas Ayberk arşivinden).

Daha nadir görülen glomus ve juvenil AVM'de (Tip II ve III) intramedüller nidusa ait tipik MRG bulguları izlenir. Bunlar T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda intramedüller düşük ve yüksek sinyalli alanlar, signal void alanlar ve kord etrafında drenaj venlerinin oluşturduğu sinyalsiz tübüler yapılarıdır.

**Manyetik Rezonans Anjiyografi (MRA);** yeni protokollerden olan hızlı kontrastlı MRA, dural ya da perimedüller AVF'lerdeki genişlemiş perimedüller

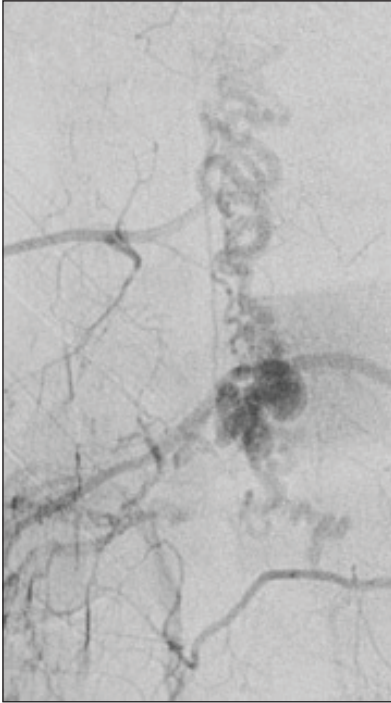
ve radiküler venlerin görüntülenmesinde daha kesinlik sağlar. Fistülöz bağlantının seviyesi, vakaların %81'ine kadar doğru tanımlanabilmekteyken, hastaların çoğu sıklıkla sonrasında spinal anjiyografi gerektirir (21). Ayrıca spinal vasküler malformasyonlara eşlik eden ek vasküler patolojiler MRA ile görülebilmektedir (Şekil 4). Bununla birlikte, hızlı kontrastlı MRA ile ilgili segmentlerin odaklanmış anjiyogramı yapılarak, potansiyel olarak işlem süresi, kontrast yükü, floroskopi süresinde kısaltma nedeni radyasyona maruz kalma gibi prosedürel komplikasyonları azaltılabilmektedir.

**Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi (BTA);** BTA ve BT miyelografi, spinal vasküler hastalıkların değerlendirilmesinde hâlâ geçerli seçenekler olmaya devam ediyor. SVM'lerdeki fistülü, besleyici arter ve drenaj venini iyi bir şekilde gösterir ve bunlar kateter anjiyografisi ile korele edilebilir. Kateter anjiyografisi ile SVM aramak sıklıkla yorucudur ve pekçok artere selektif enjeksiyon gerektirir. Noninvaziv BTA, sonrasında yapılacak anjiyografi işlemini kolaylaştırır. Preanjiyografik BTA, SVM'lerin lokalizasyonu hakkında bilgi verir ve manuel enjeksiyonlar öncelikle bu lokalizasyonlardan yapılır. Böylece uzun anjiyografi süresi kısaltılmış olur. Yapılan bir çalışmada spinal BTA ile hızlı kontrastlı MRA karşılaştırılmış ve spinal vasküler malformasyonların tanısında hızlı kontrastlı MRA ile karşılaştırıldığında spinal BTA'nin %75 oranında tanı koydurucu olduğu tesbit edilmiştir (36). BTA sonrası özellikle obez hastalarda iyonize kontrast kullanımının ve iyonize radyasyona maruz kalmanın potansiyel olumsuz yan etkileri görülebilmektedir.

**Selektif Spinal Anjiyografi;** Selektif spinal anjiyografi hem spinal AVM'lerin tanısında hem de girişimsel tedavinin uygulanmasında kullanılan altın standart yöntemdir (9). Nidus ve malformasyonun vasküler

beslenmesi ile omurliliğin normal beslenmesini doğrudan gösteren tek tanı yöntemidir. Spinal vasküler malformasyonların anjiyografik taramasında spinal kord dolaşımında adı geçen tüm arterlerin sırasıyla ve atlanmadan taranması gereklidir. Anjiyografiye genellikle torakolomber bölgeden başlanır ve besleyici pedikül tesbit edildikten sonra besleyicinin iki segment üst ve altındaki segmental arterler bilateral değerlendirilir (Şekil 5).

Spinal AVM'ler içinde dural AVF'lerin (Tip 1) tanısı diğer tiplere göre daha zor konulabilmekteyken, Glomus ve Juvenil tip AVM'lerin anjiyografik olarak



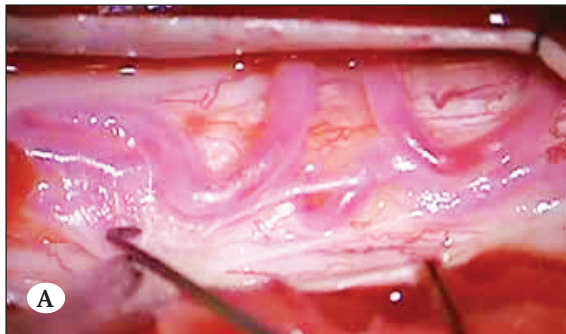
**Şekil 5.** Spinal Anjiyografi; intradural ekstramedüller Tip 4 AVM. Segmental arterin selektif anjiyografisinde konus seviyesindeki fistülün spinal arterlerden bilateral olarak beslendiği izlenmekte (Prof. Dr. Gıyas Ayberk arşivinden).

gösterilebilmesi daha kolaydır. Juvenil AVM'ler hızlı dolup, erken drene olmaktadır. Ancak besleyicilerinin daha fazla olması ve daha fazla kan almaları nedeni ile anjiyografik görüntüleri ekranda daha uzun süre kalır. Juvenil AVM'de ayrıca aynı seviyeli vertebral ve paravertebral yumuşak doku yerleşimli vasküler malformasyona bağlı sinyal değişiklikleri de görüntülenebilir. Glomus AVM'ler hem anterior hem de posterior spinal arteriyel sistemden beslenirler ve anjiyografik olarak hızlı dolar erken drene olurlar.

Ameliyat sırasında en önemli noktayı arteriyelize damarların doğru tanımlanması oluşturmaktadır. Bu amaçla spinal vasküler malformasyonların intraoperatif tanısında renkli Doppler sonografi, spektral Doppler sonografi, navigasyon ve intraoperatif DSA gibi çeşitli intraoperatif görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır (1). Son zamanlarda, mikroskopla entegre intraarteriyel İndosiyenin yeşili (ICG) video anjiyografi bu lezyonların intraoperatif tanısında kullanılmaktadır (Şekil 6, 7) İntraoperatif ICG video anjiyografi, non-invazivdir ve eş zamanlı bilgi vermektedir. Radyasyon tehlikesi olmadan omurlilik iskemik hasarının azaltılmasını, ameliyat sırasında besleme arterinin hızlı tanımlanması ve komple kapatılabilmesini sağlayarak ameliyat süresini kısaltılır (8).

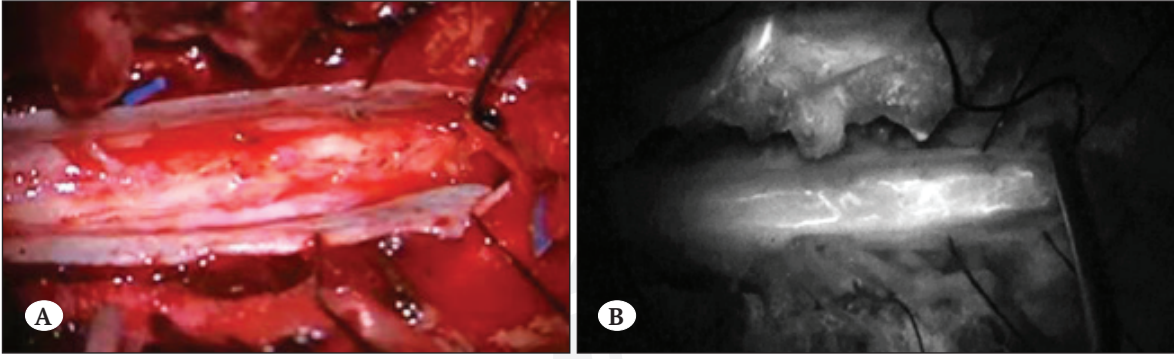
### Tedavi

Tedavi planlaması yapılırken hastanın yaşı, klinik prezantasyon (bir veya daha fazla hemoraji izlenmesi), lezyonun morfolojisi (ilişkili anevrizma, venöz varisler), akım gücü (venöz drenajın azalması veya durması) dikkate alınmalıdır. Tedavi seçimi spinal AVM'nin tipine göre farklılık gösterecektir. Tedavi planı yapılırken mutlaka nörolojik fonksiyonların korunması öngörülmelidir. Bu lezyonlarda kür sağlamak mükemmel radyolojik görüntüyü elde etmek anlamına gelse de, genellikle morbidite olmadan kür sağlanması mümkün değildir.



**Şekil 6.** Torakal 11-12 düzeyinde spinal dural AVF; arteriyelize medüller damarların görüldüğü büyütülmüş intraoperatif (A) ve eşzamanlı ICG anjiyografik görüntüsü (B) (8).





**Şekil 7.** Torakal 11-12 düzeyinde spinal dural AVF; fistülün tam obliterasyonu sonrası büyütülmüş intraoperatif (A) ve ICG anjiyografik görünüm (B) (8).

Tedavi seçenekleri lezyonun cerrahi eksizyonu, endovasküler yolla tam veya kısmi obliterasyonudur. Günümüzde genellikle tedavide ilk tercih girişimsel teknikler kullanılmakta, yetersiz ya da başarısız kaldığı durumlarda cerrahi tedavi uygulanmaktadır. Cerrahi ve nöromikro cerrahide olduğu gibi son yarım asırdır endovasküler tedavide de ortaya çıkan her gelişme SVM'lerin tedavisine de yansımıştır. Endovasküler tedavideki tüm gelişmelere rağmen tedavinin prematüre oklüzyon ve rekanalizasyon gibi dezavantajları olduğu akılda tutulmalıdır (23). Rekanalizasyon ya tüm besleyicilerin tamamen tıkanması sonucu ve/veya kollateral dolaşımın gelişmesi sonucu oluşabilir ve genellikle endovasküle işlem sonrası ilk 3 ay içinde klinik kötüleşme ile kendini göstermektedir. Endovasküler tedavide karşılaşılabilecek başlıca sıkıntılardan biri embolizasyon için kullanılan maddenin venöz dolaşımı tıkanması sonucu oluşan venöz konjesyon, kitle etkisinin artması ve sonrasında kanamaya neden olabilmesidir. Tam tersine, malformasyonu besleyen arterlerin omuriliği de beslemesi sonucu bu damarların tıkanması sonrası omurilik iskemisi ortaya çıkabilir. Lezyonların doğal seyirleri göz önüne alındığında bazı spinal AVM'de konservatif tedavi de bir tedavi seçeneği olabilir. Uygun tedavinin planlanabilmesi lezyonun alt ve üst sınırlarında normal vasküler yapıların görülmesi ile sağlanabilir. Bu sayede sınırlar belirlenerek lezyonun kord üzerindeki etkisi ortaya konulabilmektedir.

Cerrahi tedavi tercih edildiğinde başarı şansı aynı zamanda lezyonun lokalizasyonu ile ilişkilidir. Posterior yerleşimli lezyonlara yaklaşım nisbeten kolay görünürken, anterior ve anterolateral yerleşimli lezyonlarda yaklaşım oldukça zor olabilmektedir. Tedavide arteriyel ve nidal anevrizmalar zayıf parçaların oblitere edilmesi, venöz drenajın dekonjesyonu, lezyonun hacmi ve akımının azaltılması klinik düzelme sağlayabildiğinden amaçlanmalıdır. Bu şekilde bir cerrahi yaklaşım, morbiditeye yol

açabilecek total AVM obliterasyonunu hedefleyen agresif tedavi planlarına göre daha etkilidir (20). Cerrahi tedavi esnasında besleyicilerin kapatılması sonrası malformasyon ya yerinde bırakılır ya da total olarak çıkartılır. Obliterasyon sonrası malformasyonun yerinde bırakılması sonrası özellikle hâlâ ve ön sirkülasyondan kan alması; malformasyonun total olarak çıkarılmaya çalışılması esnasında ise nörolojik doku hasarına sebep olunması gibi komplikasyonları mevcuttur. Malformasyonun eksizyonu esnasında, anormal vasküler oluşumların çevresindeki 4-6 mm genişliğindeki dura da mutlaka çıkarılmalı veya bipolar ile koagüle edilmelidir.

Tüm spinal malformasyonlar içinde en sık görülen Dural AVF (Tip 1)'lerin tedavisinde likid akrilid ajanlar ile yapılan embolizasyon ilk tercih edilecek tedavi yöntemidir (29). Bununla birlikte endovasküler tedavinin dez avantajları göz önüne alındığında cerrahi tedavi hâlâ yerini korumaktadır. Glomus AVM'ler (Tip 2) sıklıkla spinal kord fonksiyonlarını bozan tekrar eden kanamalarla prezante olmaktadır. Bu lezyonlar hem cerrahi hem de endovasküler tedavi anlamlı nörolojik defisit riski taşımaktadır. Bu riskler göz önüne alındığında ventral ve derin yerleşimli lezyonlarda embolizasyon, dorsal ve yüzeysel yerleşimli lezyonlarda ise cerrahi tedavi ön planda düşünülmelidir. Juvenil AVM'ler (Tip 3) tipik olarak ağrı ve ilerleyici myelopati ile prezante olan paraspinalemanları da tutan yüksek akımlı geniş lezyonlardır. Bu lezyonlarda endovasküler ve cerrahi yaklaşım bir seçenek olmakla birlikte sonuçlar genellikle palyatif tedavinin ötesine geçemediğinden, tedavi yönetimi oldukça zordur. Perimedüller AVM'ler (Tip 4) tipik olarak ventral konus medüllaris yerleşimli spinal arter ve venler arasında vasküler bir ağ olmadan ortaya çıkan aberan bağlantılardır. Sıklıkla anevrizma ve ektatik venöz malformasyonların eşlik ettiği bu olgular, venöz hipertansiyona bağlı yavaş bir kötüleşme ve anevrizma kanamasına bağlı akut bir kötüleşme

ile prezante olurlar. Merland sınıflamasına göre Tip 1 olan nisbeten küçük lezyonlarda cerrahi tedavi, diğerlerinde endovasküler tedavi önerilmektedir.

Spinal Dural AVF'li olgular genellikle yavaş gelişen venöz hipertansiyona sekonder progresif motor ve duyuşal myelopati (spastisite, parastezi, ağrı, bağırsak ve mesane disfonksiyonu) ile klinik verirler. Nadiren hemoraji ile prezante olduklarından semptomların başlangıcı ile tanı konulması arasında zaman kaybı izlenebilmektedir. Cerrahi tedavi ve endovasküler oklüzyonla genellikle nörolojik semptomlarda gerileme sağlanmakta veya progresif kötüleşme önlenilebilmekteyse de ilk tercih endovasküler oklüzyondur (34). Anatomik olarak anterior spinal arter, dural fistülün radiküler beslenme alanı ile aynı seviyeden çıkabilir, bu durum endovasküler tedavi için kontrendikasyon teşkil etmektedir. Spetzler ve ark. İntradural AVF'lerde embolizasyon sonrası nüks ve progresif miyelopati oranının yüksek olması ve ayrıca bildirilen cerrahi serilerde morbidite oranının oldukça düşük, başarı oranının ise oldukça yüksek olmasından dolayı endovasküler tedaviyi önermektedirler (31).

Tedavi yönetiminde; fizik tedavi ve hasta rehabilitasyonu, ağrı kontrol yöntemlerinin kullanılması, psikoterapi desteği planlanmalıdır. Tromboz riski ve yavaş akımdan kaynaklanan venöz hipertansiyon için antikoaguların kullanılması gerekebilmektedir.

Gerek tanı yöntemlerinin gelişmesi, gerekse endovasküler teknikler ile açık cerrahi tekniklerin birlikte kullanılmasının yaygınlaşması ile spinal AVM olgularında tedavi sonuçları daha yüz güldürücü olmaya başlamıştır. Buna rağmen, spinal vasküler malformasyonlar önerilen klasifikasyonlarda hiçbir kategoriye solumayacak kadar kompleks olabilirler. Bu nedenle klinik seyri benign olan, tesadüfen tesbit edilen, tedavi riski yüksek olan malformasyonların takip edilmesi, buna karşılık progresif nörolojik defisit ile ortaya çıkan malformasyonların tedavilerinin erken planlanması ana tedavi prensipleri olmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Akdemir H, Oktem S, Menku A, et al. Image-guided microneurosurgical management of small arteriovenous malformation: Role of neuronavigation and intraoperative Doppler sonography. *Minim Invasive Neurosurg* 50:163-169, 2007.
2. Aminoff MJ, Barnard RO, Logue V. The pathophysiology of spinal vascular malformations. *J Neurol Sci* 23:255-263, 1974.
3. Anson JA, Spetzler RF. Classification of spinal arteriovenous malformations and implications for treatment. *BNI Quarterly* 8:2-8, 1992.
4. Baker HL Jr, Love JG, Layton DD Jr. Angiographic and surgical aspects of spinal cord vascular anomalies. *Radiology* 88:1078-1085, 1967.
5. Barrow DL, Awad IA. *Spinal Vascular Malformations*. AANS Publication, Park Ridge, 1999.
6. Black P. Spinal vascular malformations: an historical perspective. *Neurosurg Focus* 21:1-7, 2006.
7. Bruno CF, Daniel RK, Jonathan AW, H. Hunt B. Spinal vascular malformations: treatment strategies and outcome. *Neurosurg Rev* 40(1):15-28, 2016.
8. Caglar YS, Ozdemir M, Kahilogulları G, et al. Management of Spinal Arteriovenous Fistulae with Intraarterial Indocyanine Green Angiography: A Case Report. *Turk Neurosurg* 28(1):149-151, 2018.
9. Choi S, Berenstein A. Surgical neuroangiography of the spine and spinal cord. *Radiol Clin North Am* 26:1131-1148, 1988.
10. da Costa L, Dehdashti A, TerBrugge KG. Spinal cord vascular shunts: spinal cord vascular malformations and dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Focus* 26:E6, 2009.
11. Di Chiro G, Wener L. Angiography of the spinal cord. A review of contemporary techniques and applications. *J Neurosurg* 39:1-29, 1973.
12. Djindjian R, Hurth M, Houdart R. Selective arteriography of the cervical spinal cord (technic, normal and pathologic arteriography). *Rev Neurol Paris* 122:321-335, 1970.
13. Doppman JL, DiChiro G, Ommaya G. Obliteration of spinal cord arteriovenous malformations by percutaneous embolization. *Lancet* 1:477, 1968.
14. Doppman JL, DiChiro G, Ommaya G. Percutaneous embolization os spinal cord arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 34:48-55, 1971.
15. Elsberg CA. *Diagnosis and treatment of Surgical disease of the spinal cord and its membranes*. Philadelphia: WB Saunders Company pp 194-204, 1916.
16. Gross BA, Du R. Spinal glomus (type II) arteriovenous malformations: a pooled analysis of hemorrhage risk and results of intervention. *Neurosurgery* 72:25-32, 2013.
17. Grote EH, Voigt K. Clinical syndromes, natural history, and pathophysiology of vascular lesions of the spinal cord. *Neurosurg Clin North Am* 10:17-45, 1999.
18. Heros RC, Debrun GM, Ojemann RG, et al. Direct spinal arteriovenous fistula: a new type of spinal AVM. Case report. *J Neurosurg* 64:134-9, 1986.
19. Kim LJ, Spetzler RF. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: Arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 59:S3- 195-S3-201, 2006.

20. Leodante da Costa, Amir RD, Karel GT. Spinal cord vasculer shunts: spinal cord vasculer malformations and dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Focus* 26(1):E6, 2009.
21. Lindenholz A, TerBrugge KG, Van Dijk JMC, et al. The accuracy and utility of contrast-enhanced MR angiography for localization of spinal dural arteriovenous fistulas: the Toronto experience. *Eur Radiol* 2885–2894, 2014.
22. Michon P. Le coup de poignard rachiden. *La Press Medicale* 36:964-967, 1928.
23. Nogueira RG, Dabus G, Rabinov JD, et al. Preliminary experience with onyx embolization for the treatment of intracranial dural aretriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol* 29:91-97, 2008.
24. Oldfield E. Surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. *Semin Cerebrovasc Dis Stroke* 2:209–226, 2002.
25. Ramanathan D, Levitt MR, Sekhar LN, et al. Management of spinal epidural arteriovenous fistulas: interventional techniques and results. *J Neurointerv Surg* 6: 144–9, 2014.
26. Rangel-Castilla L, Russin J, Zaidi HA, et al. Contemporary management of spinal AVFs and AVMs: lessons learned from 110 cases. *Neurosurg Focus* 37:E14, 2014.
27. Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, et al. Angio-architecture of spinal cord arteriovenous shunts at presentation. Clinical correlations in adults and children. The Bicetre experience on 155 concecutive patients seen between 1981-1999. *Acta Neurochir (Wien)* 146:217-226, 2004.
28. Rosenblum B, Oldfield E, Doppman JL, et al. Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81 patients. *J Neurosurg* 67:795–802, 1987.
29. Song JK, Gobin YP, Duckwiler GR, et al. N-butyl 2-cyanoacrylate embolization of spinal dural aretriovenous fistulae. *AJNR Am J Neuroradiol* 22:40-47, 2001.
30. Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, et al. Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg Spine* 96: 145–156, 2002.
31. Spetzler RF, Zambramski JM, Flom RA. Management of juvenil spinal AVMs by embolization and operative excision. *J Neurosurg* 70:628-632, 1989.
32. Willinsky RA, terBrugge K, Montenera W, Mikulis D, Wallace MC. Posttreatment MR findings in spinal dural arteriovenous malformations. *AJNR* 16:2063-2071, 1995.
33. Wyburn-Mason R. The vascular abnormalities and tumours of the spinal cord and its membranes. London Kimpton, 1943.
34. Van Dijk JM, terBrugge KG, Willinsky RA, et al. Multidisciplinary management of spinal dural arterio-venous fistulas: clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. *Stroke* 33:1578-1583, 2002.
35. Yaşargil MG, Symon L, Teddy PJ. Arteriovenous malformations of the spinal cord. *Adv tech Stand Neurosurg* 11:61-102, 1984.
36. ZhonghuiW, Pei-zhuo Z, Qiang S, et al. The clinical application studies of CT spinal angiography with 64- detector row spiral CT in diagnosing spinal vascular malformations. *Eur J Radiol* 71:22–8, 2009.

TND-SPSCG  
spinetr.com

## OMURGA TÜMÖRLERİ

15	Primer Omurga Tümörlerinde Klinik Değerlendirme
16	Spinal Hemanjiyomlar
17	Spinal Anevrizmal Kemik Kistleri
18	Spinal Osteoid Osteom, Osteoblastom, Osteokondromlar
19	Spinal Kondrosarkom ve Osteosarkomlar
20	Spinal Dev Hücreli Tümörler
21	Spinal Kordomalar
22	Spinal Multiple Myelom ve Plazmositomlar
23	Omurganın Nadir Görülen Tümörleri
24	Metastatik Omurga Tümörlerinin Epidemiyolojisi ve Klinik Değerlendirme
25	Metastatik Omurga Tümörlerinde Kullanılan Sınıflamalar ve Tedavi Planlamasındaki Yeri



## 15

## PRİMER OMURGA TÜMÖRLERİNDE KLİNİK DEĞERLENDİRME

Kemal Paksoy, Onur Yaman

Primer omurga tümörlü hastanın ilk değerlendirmesi ayrıntılı bir öykü ve klinik muayenedir. Klinik genellikle ya kitle etkisine ya da nörolojik kompresyona bağlı oluşan ağrıdır. Nadiren hastalar ağrısız nörolojik kötüleşme ile başvururlar. Ağrının karakteri, sıklığı, süresi, bölgesi, ağırlaştırıcı veya hafifletici faktörlerin değerlendirilmesinde dikkatli bir klinik öykü zorunludur. Dejeneratif koşullar genellikle tekrarlayan ve gerileyen bir seyir izlerken, omurgadaki maligniteye bağlı ağrı tipik olarak devamlıdır. Ayrıca dejeneratif süreçlerin aksine dinlenme veya basit analjezi ile hafiflemez. Gece ağrı artma eğilimindedir. Aynı zamanda kilo kaybı, halsizlik, tümöral ateş, spinal kanal içindeki nörolojik kompresyon etkisine bağlı olabilen otonomik sfinkterik fonksiyon bozuklukları yer alır. Omurga tümörlerinin sınıflamasında fikir birliği yoktur. Genel olarak benign ya da malign olabilmektedir (Tablo 1) (1).

**Hemanjiom**

Spinal hemanjiom, omurganın en sık görülen primer tümördür. Genellikle iyi huylu olup vasküler kökenlidir. Vücudun diğer bölgelerindeki hemanjiomlar gibi genellikle normal damarsal yapıların proliferasyonunu içerir. Kadınlarda erkeklere oranla biraz daha fazla görülür. Otopsi çalışmalarında bildirilen spinal hemanjiom insidansı %11-14 arasındadır. Hemanjiomlar torakolomber omurgada ortaya çıkma eğilimindedir. Bu lezyonlar genellikle herhangi bir nedenden dolayı yapılan bilgisayar tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) görüntülemelerinde tesadü-

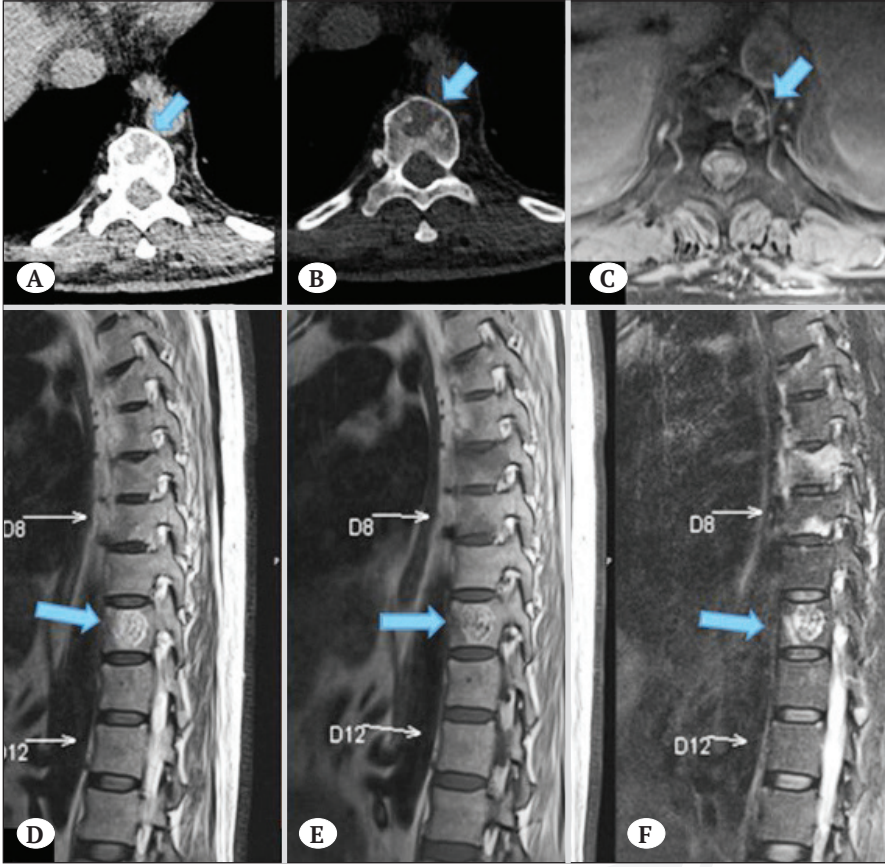
fi şekilde tespit edilir. Bu lezyonların yaklaşık %1'in altındaki kısmı semptomlarla ilişkili olabilir (3). Esas olarak sırt ağrısı ve nörolojik şikayetleri içerir. Sırt ağrısı hareketle kötüleşir. Nörojenik ağrı durumlarında hemanjiomlar genellikle spinal kanala veya nöral foramenlere uzanır. Bu durumlarda radikülopati kliniği ortaya çıkar (12). Direkt radyografide genellikle dikey çizgili belirgin bir trabeküler patern gösterir. Vertebra gövdesinin yoğunluğu sıklıkla artar ve sklerotik bir görünüm verir. Bu görünüme kadife kumaş görünümü denir. Hemanjiom vertebranın boyutunda değişiklik yapmaz. BT görüntülemesinde hemanjiomlar, trabeküllerin kabalaşmasından kaynaklanan ve hiperdens trabeküller arasında hipodens şeklinde klasik bir tuz biber görünümüne sahiptir. Nadir de olsa kemik yıkımı ve spinal kanal dahil komşu yumuşak dokulara yayılımı BT taramasında görülebilir. MR görüntülemesinde yağ dokusu genel olarak baskındır. T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintensite izlenir. STIR (short-tau inversion recovery) ve yağ baskılı T2 sekanslarında hafif hiperintens olarak izlenir. Kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülerde ise değişken derecede kontrastlanma gösterir (38) (Şekil 1).

**Osteokondrom**

Osteokondromlar, tüm kemik tümörlerinin %10-15'ini, benign kemik tümörlerinin %20-50'sini oluşturur. En sık ilk iki dekada gözükür. Osteokondromlar, hyalin kırkırdak başlıklı hem kortikal hem de medüller kemikten oluşan yüzey kemik lezyonlarıdır. Periost içerisinde metaplastik kartilaj hücrelerinden kaynaklanır. Altta yatan kemik tümörün kortikal ve medüller devamlılığının varlığı tanıyı koymayı sağlayan patognomonik bir özelliktir (25). Tekil ya da çoklu lezyonlar olarak görülebilir. Sporadik ve otozomal dominant kalıtılan formları vardır. En çok uzun kemikleri tutar. Vertebra yerleşimi yaklaşık %2 civarındadır (33). Omurgada en çok servikal bölgede görünür. Posterior elemanları ve spinöz çıkıntıları tutar. Hastalar uzun zamandır mevcut olan ve yavaş büyüyen sert şişlik şikayeti ile başvururlar. Fizik muayenede palpe edilen sert ve immobil kitleden başka bulgu yoktur (17). Omurganın kemik yapılarının üst üste binmesi

**Tablo 1.** Primer Omurga Tümörleri

Benign	Malign
Osteoid Osteoma	Multipl Miyelom
Osteoblastom	Kordoma
Osteokondrom	Osteosarkom
Hemanjiom	Ewing Sarkom
Kemiğin Dev Hücreli Tümörü	Kondrosarkom
Anevrizmal Kemik Kisti	Lenfoma
Eozinofilik Granülom	



**Şekil 1.** Hemanjiom BT'de hiperdens trabeküller arasında hipodens görünüm (A, B), MR görüntülemelerde T1, T2 ve STIR sekanslarda hiperintensite izlenirken kontrastlı serilerde heterojen tutulum gözlenir (C, D, E, F) (Mavi ok lezyonu gösterir).

nedeniyle, direkt radyografi görüntüleme genellikle yetersizdir. BT, kemik iliğinin tanınal görünümünü ve alttaki vertebra ile kortikal devamlılığı göstermek için tercih edilen radyolojik görüntüleme yöntemidir. MR görüntülemelerde lezyon, kortikal kemiğe karşılık gelen düşük sinyal yoğunluğuna sahip bir periferik çerçeve ve merkezi süngerimsi kemiğe karşılık gelen merkezi bir yağ sinyal yoğunluğu alanı ile kendini gösterir (30) (Şekil 2).

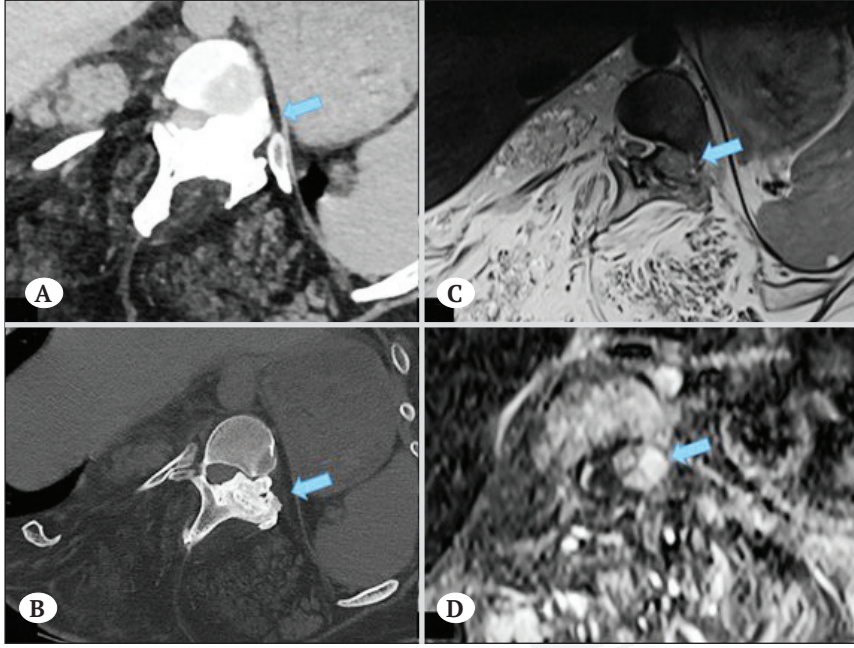
### Kemiğin Dev Hücreli Tümörü

Nedeni belli olmayan kemiğin benign bir tümörüdür. Ancak lokal olarak agresif olabilir. Erişkinlerde tüm birincil kemik tümörlerinin yaklaşık %5'ini, iyi huylu kemik tümörlerinin ise yaklaşık %20'sini oluşturur. Omurga tutulumu ise sadece %2-4'tür. Genellikle ikinci ve üçüncü dekadlarda görülür. Kadınlarda daha sıktır. Çoğunlukla uzun kemiklerin metafiz ya da epifiz bölgesinde oluşur (34). Tüm vakaların %2'sinden azında osteosarkom ya da fibrosarkom dönüşümüne uğrayabilir (16). Klinik olarak en sık görülen semptom tümörün etkilendiği bölgede ağrıdır. Tümör hastalarda nörolojik defisite neden olabilir. Nadiren akut kompresyon kırığı ile başvuru olur. Uzun kemiklerin tutulumu prognoz açısından daha iyidir. Omurga ve

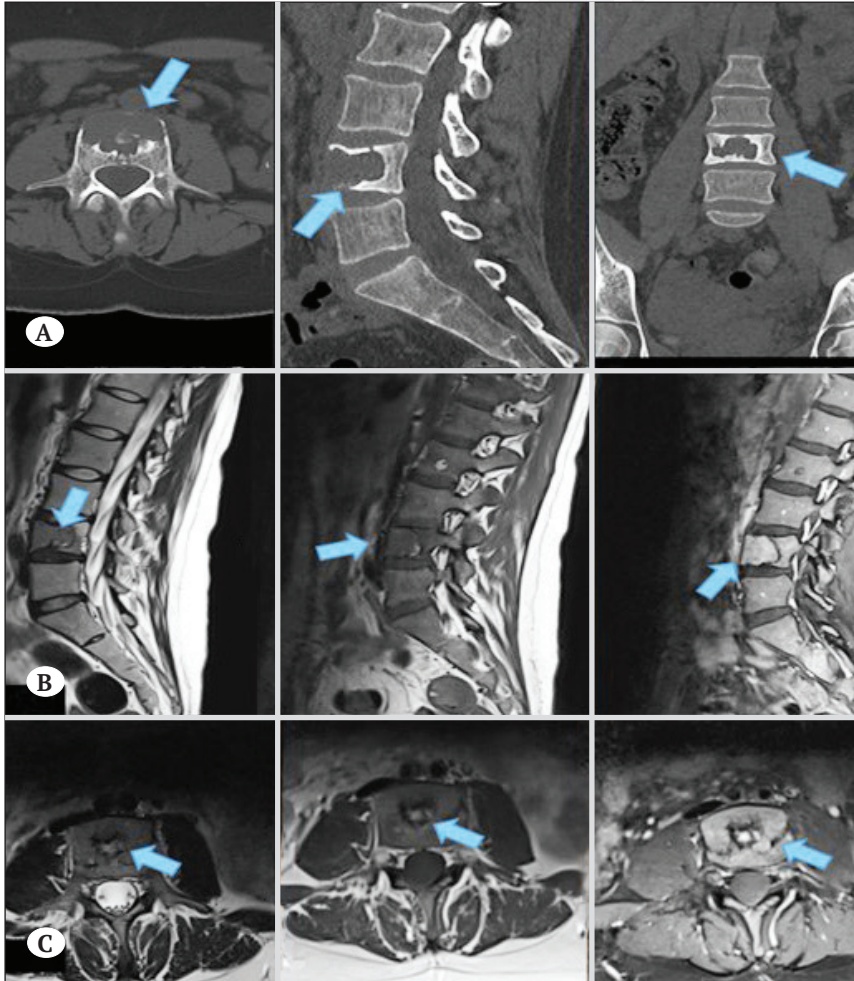
sakrumun tutulduğu durumlarda akciğer metastaz yaklaşık %13'ünde meydana gelir (7). Radyografik olarak iyi sınırlı ve litiktir. Kemik korteks yapısı incelmış ve yetersizdir. Çevresinde sklerotik kenar görünmez. Yumuşak dokuyu içine alacak şekilde kitlesel görünüm yapabilir. Görüntülemelerde patolojik bir kırık mevcut olabilir. BT kemiğin patolojik kırığını incelemede fayda sağlar. Ayrıca lezyonun kemik içinde yerleşimi, kortikal incelleme ve destrüksiyon durumunun daha net değerlendirilmesinde de önemlidir. MR görüntüleme bulguları spesifik olmamakla birlikte genellikle T1 ağırlıklı görüntülerde orta veya azalmış sinyal yoğunluğu, T2 sekanslarda artmış sinyal yoğunluğu vardır. Tümör heterojen bir kontrast tutulumu gösterir (31) (Şekil 3).

### Osteoid Osteoma

Osteoid osteoma, tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %2 ile %3'ü arasında görülür. Genellikle uzun kemiklerin metafizinde ve diyafizinde yerleşir. Omurgada özellikle lomber segmentin posterior elemanlarında tutulum gösterir. Omurga tümörlerinin %10-30'unu oluşturan iyi huylu bir tümördür. Tipik klinik bulgu olarak nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlarla belirgin şekilde hafifleyen gece sırt ya da bel ağrısıdır. Nadiren



**Şekil 2.** Osteokondrom BT görüntülemeye yaygın minerilizasyon ve kalsifikasyon gösterirken MR görüntülemeye lezyon etrafında kıkırdak yapısı görülür (C, D) (Mavi ok lezyonu gösterir).



**Şekil 3.** Kemikğin dev hücreli tümörü BT’de kortikal incelleme ve destrüksiyon gösterirken (A) MR görüntülemeye T1 sekanlarında izo-hipointens, T2 sekanlarında hiperintens ve kontrastlı serilerde heterojenik tutulum görülür (B, C) (Mavi ok lezyonu gösterir).



radikülopati kliniği gösterir (27). Radyolojik görüntüleme yöntemlerinden direkt radyografide tipik olarak çapı genellikle 1,5 cm'den küçük olan kemik skleroz alanı ile çevrili yuvarlak veya oval radyolüsent bir nidus gösterir. Tomografide çevresinde yoğun sklerotik kemik ile çevrili nidus daha net görünür. Karakteristik spinal osteoid osteomasının MR görüntüleme özellikleri, nöral ark ve kemik iliğinde bir nidustur ve tutulan pedikül ya da laminada ödem posterolateral vertebra gövdesine kadar uzanım göstermesidir. Kontrastlı MRI serilerinde homojen tutulum gösterir (4).

### Osteoblastom

Osteoblastomlar tüm kemik tümörlerinin %1'ini oluşturur ve bunların da yaklaşık %40'a yakını omurgada lokalizedir. Genellikle ikinci ve üçüncü dekadlarda sık görülür. Osteoblastomlar osteoid osteomalardan daha az ağrılıdır ve salisilatlarla yanıt vermez. Epidural mesafeye uzanım gösteren osteoblastomlarda radiküller ağrı ve nörolojik defisit oluşabilir. Histolojik olarak çoğunlukla osteoid osteomalardan ayırt edilemezler. En önemli fark osteoid osteomalomların 1,5 cm'den daha küçük olup osteoblastomların ise çapının genellikle 2 cm'den büyük olmasıdır. Daha agresif bir yapıya sahip olup belirgin kemik yıkımına sebep olur. Yumuşak doku infiltrasyonuna ve epidural mesafeye uzanım gösterebilir. Pediküllerden vertebra gövdesine uzanım gösterse de tipik olarak arka elemanları tutar. Omurgada en fazla lomber ve servikal bölgede görülür (21). Radyolojik değerlendirmede direkt grafilerde osteoblastomlar tipik olarak radyolüsenttir. Osteoid osteomalomlara benzer şekilde etrafı sklerotik değişiklik gösteren radyolüsent bir nidus görüntüsü içerir. BT taramasında, nidusun etrafında genişleyen sklerotik değişikliklerinin yanında kalsifikasyon içeren alanlar mevcuttur. Kortikal kemik yıkımı ile paravertebral ve epidural uzantı göstermesi agresif bir bulgu göstergesidir. Kemik sintigrafisi, osteoblastomlar için en hassas radyografik taramadır. MR görüntülemesinde T1 sekanslarda izo-hipointens, T2 sekanslarda ise izo-hiperintens görünümündedir (37).

### Anevrizmal Kemik Kisti

Genellikle birinci ve ikinci dekadlarda ortaya çıkan iyi huylu, litik ve yüksek derecede vasküler lezyonlardır. Patofizyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber kemik içindeki bir vasküler malformasyonun sonucu oluştuğuna inanılmaktadır. Primer kemik tümörlerinin yaklaşık %1-2'si anevrizmal kemik kisti olup bunların da %3 ile %30 arası vertebral kolonu tutar. Özellikle posterior elementleri içerir. Omurgada en sık torakolomber bölgede yerleşir. Aksiyel veya apendiküler iskeletin herhangi bir yerinde bulun-

abilirler ve çeşitli semptomlarla ortaya çıkabilirler. Klinik olarak en tipik bulgular ağrı, şişlik ve kitle basısına bağlı nörolojik defisit bulgularıdır. Histolojik olarak fibroproliferatif stroma arasında yer alan ve dev hücre benzeri osteoklastlar içeren kanla dolu lokalize alanlar ile karakterize edilir (29). Radyolojik incelemelerde anevrizmal kemik kisti direkt radyografilerde ince sklerotik sınırlara sahip keskin sınırlı genişleyen osteolitik lezyonlar şeklinde görülmektedir. BT görüntülemesinde ise bu bulgular daha büyük ölçüde görülür. Ayrıca kortikal yapıda litik lezyonları ve yumuşak dokulara yayılımı değerlendirmede daha iyidir. MR görüntüleme bulguları arasında tipik olarak sıvı-sıvı seviyeleri olan multiseptal kistik lezyon bulunur. T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens ve kontrastlı serilerde septal duvarlar şeklinde bulgu verir (14).

### Eozinofilik Granülom

Eozinofilik granülom, Langerhans hücreli histiyositozun en hafif varyantıdır. Langerhans hücreleri olarak bilinen dendritik kökenli antijen sunan hücrelerin anormal proliferasyonu ile karakterize iyi huylu tümör benzeri bir hastalıktır. Tüm kemik tümörlerinin %1'inden azını oluşturur. Hastalık çoğunlukla kafatası, çene kemiği, omurga, pelvis, kaburgalar ve uzun kemikleri etkiler. Omurgada en sık erişkinlerde torakal bölge, pediatrik grupta ise servikal bölge tutulur. Tek kemik lezyonu hastaların yaklaşık %90'ında görülür. Çoklu kemik lezyonları ise hastaların yaklaşık %10'unda görülür. Tutulumun olduğu kemik bölgesinde ağrı ve şişlik en sık görülen semptomdur. Kemik yapısındaki bozulmaya bağlı patolojik kırıklar görülebilir. Vertebral tutulumda ise sırt ağrısı, hareket kısıtlılığı ve postür değişikliği ile kendini gösterebilir (10). Kanal içerisine uzanım gösteren durumlarda lezyonlar nörolojik defisitlere neden olabilir. Radyolojik değerlendirmede direkt grafilerde vertebranın litik lezyonları ve bu lezyonların pedikülleri ya da arka vertebral elemanlarını tuttuğu görülür. Eozinofilik granülom vertebrada çökmeye sebep olup artmış kifoz görülebilir. Tomografide bu lezyonlar daha net görülür. MR görüntülemesinde T1 sekanslarında hipo-izotens, T2 sekanslarda hiperintens görünüm mevcuttur. Kontrastlı serilerde yoğun kontrast tutulumu görülür (2).

### Kordoma

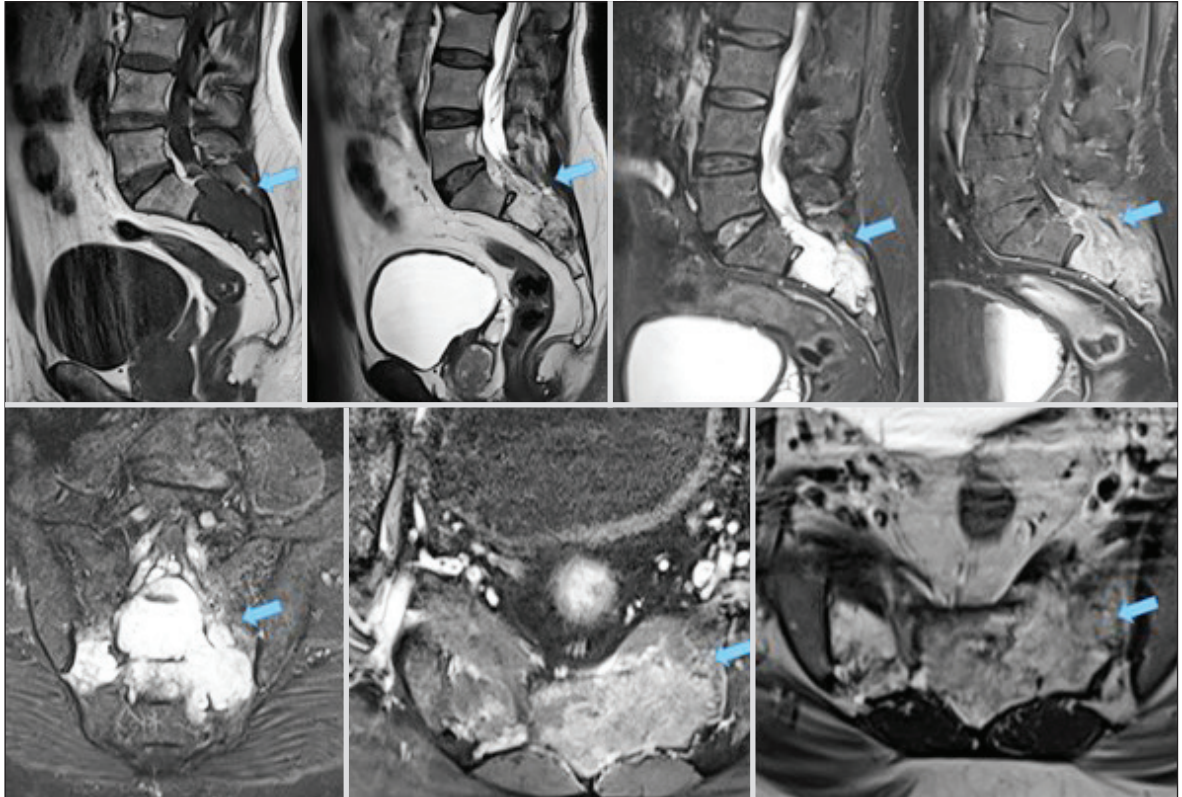
Kordomalar düşük dereceli ve yavaş büyüyen, notokord kalıntılarından ortaya çıkan sarkom ailesine ait lokal invaziv ve lokal agresif tümörlerdir. Tüm primer kemik tümörlerinin %1-4'ünü oluştururlar. Sıklıkla yaşamın beşinci ve altıncı dekadlarında ortaya çıkarlar. Erkeklerde daha sık görülür. En sık sakrumda

daha az oranda vertebraları tutar (11). Klinik bulguları yerleşim yerine göre değişir. Servikal kordomalar tipik olarak spesifik olmayan boyun ve omuz ağrısına neden olur. Eğer kök basısı varsa radikülopati, omurluk basısı varsa myelopati şeklinde klinik verir. Ayrıca kitle etkisine bağlı olarak disfaji ile kendini gösterebilir. Torasik ve lomber kordomalar ise spesifik olmayan lokalize bel ve sırt ağrısı ile kendini gösterir. Kemik tutulumuna bağlı kemiklerde destriksiyonlara neden olup patolojik kırıklara sebep olabilir. Sakral kordomalarda lokalize ağrı ve olası radikülopatinin yanı sıra tümör tutulumu lumbosakral pleksusu içeriyorsa mesane, bağırsak veya otonom sinir sisteminin olası disfonksiyonu şeklinde klinik bulgu verebilir (36). Kordomaların tanısında görüntüleme yöntemleri önemli yer tutar. Direkt grafilerde kemikte litik lezyonlar görülebilir. Bu litik lezyonlar BT görüntülemesinde daha net değerlendirilir. Litik lezyonların yanında nadiren sklerotik lezyonlar görülür. Kordomalar, BT’de kemiklere kıyasla hipodensitir ve düzensiz intratümöral kalsifikasyonlar içerir. Tanı için MR en iyi görüntüleme yöntemidir. T1 ağırlıklı görüntülemesinde daha düşük sinyal yoğunluğuna sahiptir ve intratümöral kanamayı temsil eden hiperintensite odakları gösterebilir. T2 ağırlıklı görüntülemesinde, kordomalar hiperintens olma eğilimindedir. Gadolinyum kontrastlı T1 ağırlık-

lı görüntülemesinde tümörün petek görünümü ile heterojen kontrast artışı görülebilir. Kesin tanı biyopsi ile konur. İğne biopsilerinde en büyük sorun biyopsi yolu boyunca tümörün ekilmesidir. Bu nedenle lokal nüks riskini azaltmak için biyopsi yolu gelecekteki kordoma rezeksiyonuna dahil edilmelidir (26) (Şekil 4).

### Multipl Miyelom

Multipl miyelom omurganın en sık rastlanan primer malign tümürüdür. Multipl miyelom, tüm kanserlerin yaklaşık %1’ini ve tüm hematolojik neoplazmların %10-15’ini oluşturur. Multipl miyelom kemik iliğinde klonal, malign plazma hücrelerinin birikmesi ile giden sistemik bir hastalıktır (28). Sıklıkla yaşamın altıncı ve yedinci dekadlarında ortaya çıkar. Klinik başlangıçta asemptomatik olabilir. Kemik iliği yetmezliği hastada anemiye neden olur. Tekrarlayan enfeksiyonlar, hiperkalsemi ve böbrek yetmezliği görülebilir. Trabeküler kemikte kayıplara, azalmış kemik mineral yoğunluğuna ve fenotipik osteolitik lezyonlara yol açar. Kemik destrüksiyonuna bağlı kemik ağrısı ile birlikte patolojik kırıklar oluşabilir. Bu hastalar için kırık riski dokuz kat artar. Patolojik kırıklar hastalarda mortalite riskini yükseltir (20). Özellikle geceleri ortaya çıkan ve ilerleyici kemik



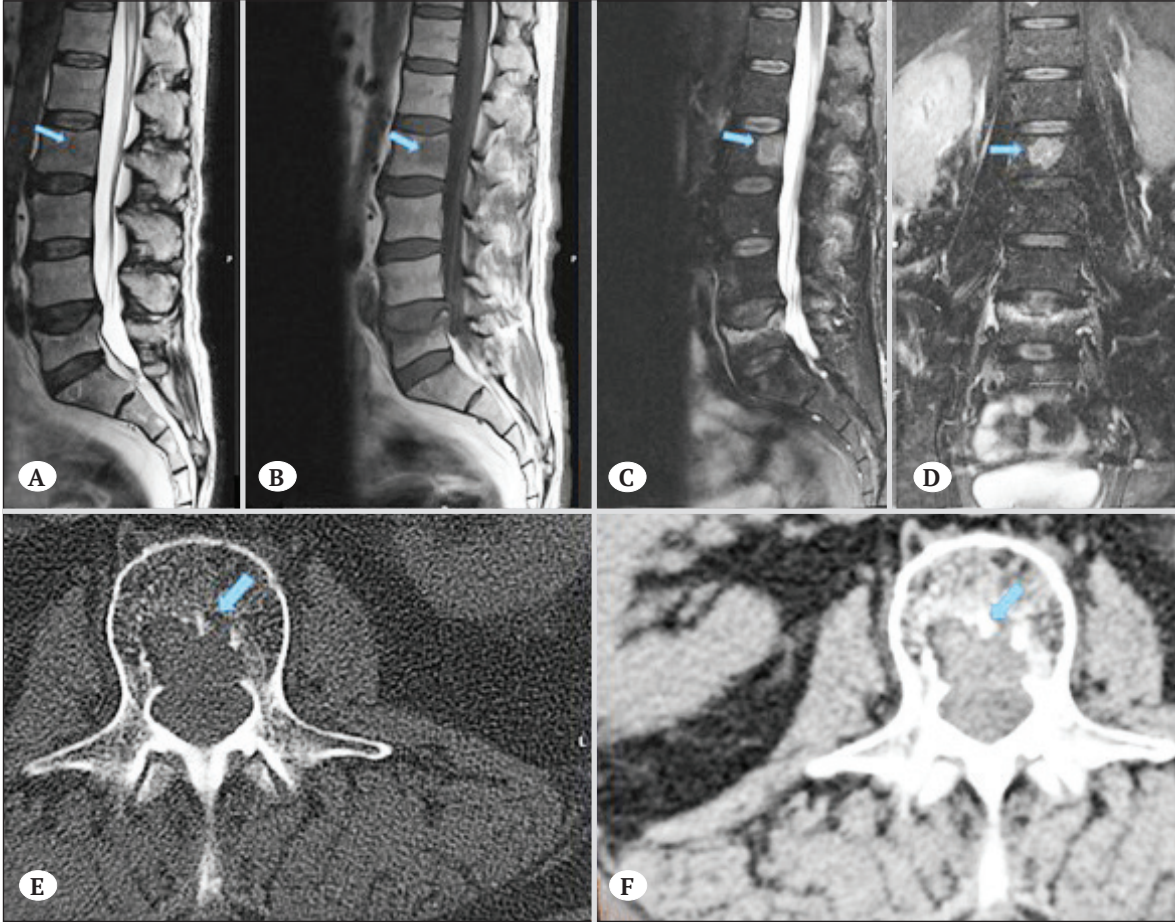
**Şekil 4.** Kordoma MR T1 ağırlıklı görüntülemesinde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülemesinde hiperintens ve kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülemesinde tümörün petek görünümü ile heterojen kontrast artışı görülebilir (Mavi ok lezyonu gösterir).

ağrıları olan orta ve ileri yaş hastalarda multipl miyelomdan şüphelenilmelidir. Laboratuvar bulgularında albümin düşüklüğü, globülin yüksekliği, monoklonal gamopati, idrarda Bence Jones proteini ve hiperkalsemi görülür (35). Direkt grafide lezyonların büyük çoğunluğu tamamen litiktir. Sklerotik lezyonlar nadirdir. Lateral kafa grafisinde küçük güve yeniği tarzında bulgu görülebilir. Kemiklerde patolojik kırıklar ve ekstremitelerde lezyonların varlığını değerlendirmek için BT daha iyi bir yöntemdir. T1 ağırlıklı MR görüntülemesinde daha düşük sinyal yoğunluğuna sahiptir. Yağ baskılamalı T2 ağırlıklı görüntülemelerde hiperintens olma eğilimindedir. Gadolinyum kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülemelerde heterojen kontrast artışı görülebilir (19) (Şekil 5).

### Ewing Sarkomu

Ewing sarkomu (ES), tüm kemik sarkomlarının %10 ile %15'ini oluşturur. İlk iki dekada sık görülür. Genç erişkinlerde ikinci en sık görülen primer kemik malignitesidir ve tüm yumuşak doku sarkomlarının

%5'inden azını oluşturur. En yaygın anatomik bölgeler pelvis, tibia ve femurdur. Vertebral ES prevalansı yaklaşık %3'tür ve en yüksek prevalans sakral bölgede görülür (6). Ewing sarkomlu hastalar genellikle birkaç hafta veya ay boyunca ağrı, tutukluk veya şişlik gibi lokal semptomlarla başvururlar. ES'li hastaların %50'den fazlasında geceleri kötüleşen aralıklı ağrı vardır. Genellikle uzun kemiklerin diyafizinde bulunur. Uzun kemik içindeki kemik lezyonları veya metastatik lezyonlar patolojik kırıklar olarak ortaya çıkabilir. Omurga tutulumlarına bağlı oluşabilecek kırıklar nörolojik defisitlere yol açabilir. ES'nin pelvik konumu sırt ağrısı olarak ortaya çıkabilir. Ateş ve kilo kaybı gibi sistemik semptomların varlığı sıklıkla metastatik hastalığı gösterir. Hastaların yaklaşık %20'si tanı anında metastatik hastalık ile başvurur. Bu vakaların %20'den fazlasında akciğer veya plevra tutulumu vardır (15). Tanısal amaçlı görüntülemelerde düz radyografiler, etkilenen kemiğin (genellikle uzun kemiğin diyafizinde) geçişgen ve infiltratif yıkımını gösterir. Ek olarak, soğan kabuğuna benzer bir görü-



**Şekil 5.** Multipl Miyelom T1 ağırlıklı MR görüntülemesinde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülemelerde hiperintens, kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülemelerde heterojen kontrast artışı (A, B, C, D) ve BT görüntülemelerde litik lezyonlar görülebilir (E, F) (Mavi ok lezyonu gösterir).

nüm göstermektedir. BT iskelet dışı yumuşak doku kitlelerini, kemik korteksindeki yıkımı ve pulmoner metastazı göstermek için kullanışlıdır. MR görüntülemesinde kemiğin ES'si, T1 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal yoğunluğu ve T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal yoğunluğu sergiler. Kesin tanı BT eşliğinde biopsi ile konulur (8).

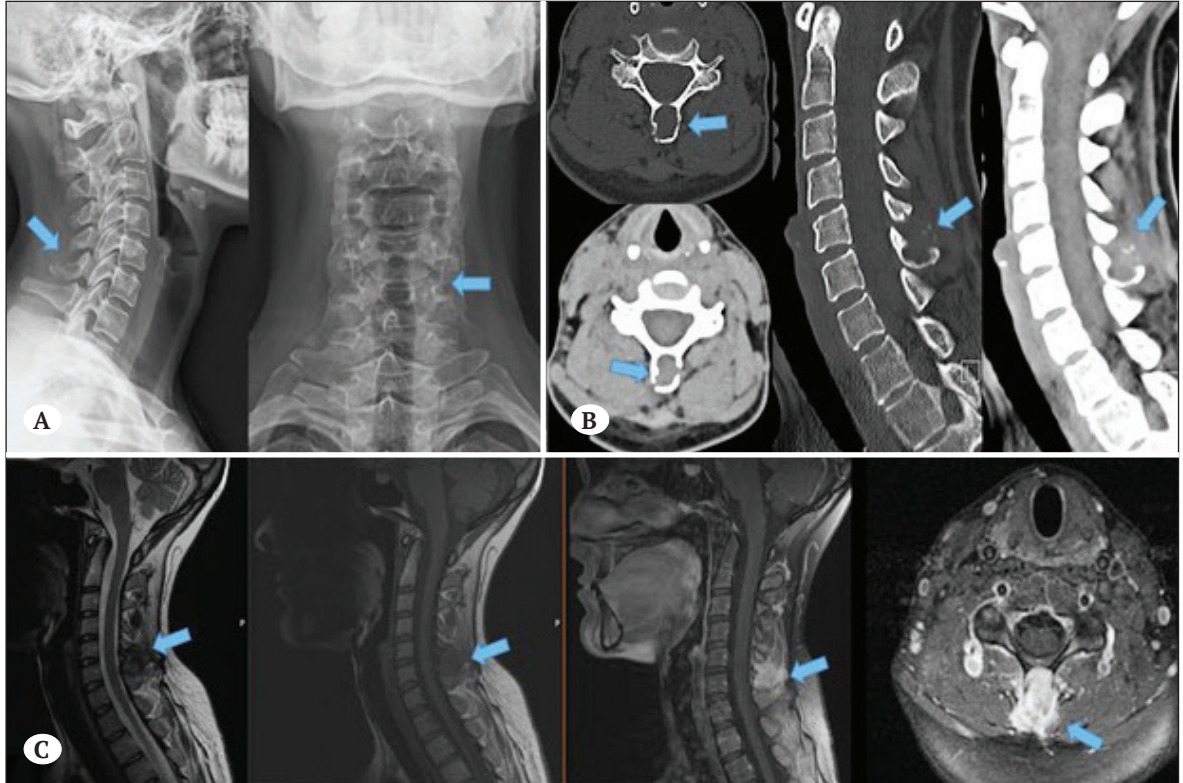
### Osteosarkom

Osteosarkomlar (OS), malign hücrelerden osteoid veya olgunlaşmamış kemik üretimi ile karakterize primer malign kemik tümörleridir. Osteosarkom çocuklarda en sık görülen primer kemik tümörü olarak kabul edilse de, tüm spinal malignitelerin sadece %3-5'ini temsil eder. Primer osteosarkom %75'i tipik olarak birinci ve ikinci dekatta ortaya çıkar. İkinci sıklıkta 65 yaş üstünde görülür. Bu grup hastada OS, Paget hastalığı ve radyasyon tedavisi ile ilişkili olarak pik yapar. En sık yerleşim yerleri sakral bölge, lomber ve torasik omurga segmentleridir. Klinik olarak, osteosarkomlar çoğu zaman ağrı ile kendini gösterir. Genellikle sinsi başlangıçlıdır. Uykudan uyandıracak şiddette ağrılara neden olabilir. Vertebra tutulumlarında kanala uzanım gösterip nörolojik defisitlere sebep olur (9). Görüntüleme spinal osteosarkomların

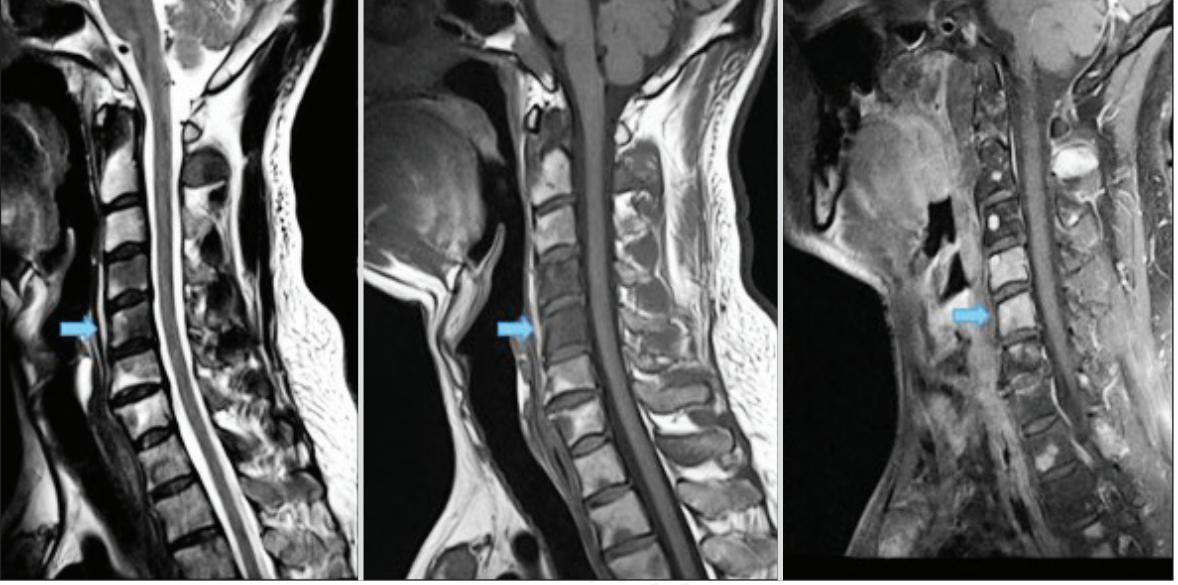
tanı ve tedavi planlanmasında önemli bir rol oynar. Direkt radyografik görüntüleme bulguları litik, sklerotik veya mikst olacak şekildedir. Lezyon sıklıkla periost reaksiyonu ve kortikal kemiğin destrüksiyonu ile çevredeki yumuşak dokuya doğru genişler. BT litik lezyonların mineralizasyon paternini göstermede düz radyograflardan üstündür. Osteolitik vakaların %80'inde BT'nin matriks mineralizasyonu göstermektedir. BT, kortikal yıkımı göstermede diğer görüntüleme yöntemlerinden üstündür. MR görüntülemesinde genellikle spesifik bulgular yoktur. Yoğun mineralizasyon bütün sekanslarda düşük sinyal ile gösterilir. MR görüntüleme ve BT'nin rolü ağırlıklı olarak biyopsiye ve evrelemeye yardımcı olmada kullanılır (24). Kemik sintigrafisi metastazları belirlemek için sıklıkla BT ile birlikte kullanılır. Son yıllarda primer lezyon ve metastazların teşhisi ve neoadjuvan kemoterapiye histolojik yanıt ile prognoz için de bilgi sağlamak amaçlı pozitron emisyon tomografi/bilgisayarlı tomografi (PET/BT) kullanılmaktadır (39) (Şekil 6).

### Kondrosarkom

Kondrosarkom, hiyalin kıkırdaklı neoplastik doku oluşumu ile karakterize edilen bir grup heterojen,



**Şekil 6.** Osteosarkom direkt grafide kemiğin destrüksiyonunu (A), BT ise litik lezyonların mineralizasyon paternini gösterir (B). MR görüntülemesinde yoğun mineralizasyon bütün sekanslarda düşük sinyal ile gösterilir. Homojen kontrast tutulumu mevcuttur (C) (Mavi ok lezyonu gösterir).



**Şekil 7.** Lenfoma MR görüntülemesinde T1 sekanslarda hipointens, T2 sekanslarda hipo-izo-hiperintens ve T1 kontrastlı serilerde vertebra ve yumuşak doku tutulumu gösterir (Mavi ok lezyonu gösterir).

genellikle yavaş büyüyen, primer malign kemik tümörlerinin ortak adıdır (5). Kondrosarkom, miyelom ve osteosarkomdan sonra kemiğin üçüncü en sık görülen primer malignitesidir. Bu tümörlerin çoğu yavaş büyür ve nadiren metastaz yapar. Primer kondrosarkomların çoğu kendiliğinden gelişirken sekonder kondrosarkomlar enkondrom ya da osteokondrom gibi iyi huylu öncü lezyonlardan kaynaklanır. En sık karşılaşılan klinik ağrıdır. Yavaş büyümesinden dolayı genellikle başvuru anında ele gelen kitle mevcuttur. Kemik yapısının bozulmasına bağlı omurgada patolojik kırıklara sebep olur (13). Lokalizasyon olarak çoğu uzun kemiklerde bulunur. Hareketli omurgada kondrosarkom prevalansı %6,5 ile %10 arasında bildirilirken, yaklaşık %5'i sakrum içinde yer almaktadır (32). Genel olarak kondrosarkomlar tanı anında 4 cm çapında büyüktür. Tanı amaçlı görüntüleme yöntemlerinden direkt grafilerde litik lezyonlar ve intralezyonel kalsifikasyonlar görülür. BT görüntülemesinde kalsifikasyonlar daha net görülür. Yumuşak dokuya doğru büyüyen kitle kontrastlı serilerde heterojen görünüm mevcuttur. MR görüntülemesinde T1 serilerinde düşük ila orta sinyal, T2 serilerinde özellikle kalsifikasyon içeren kısımlarda çok yüksek sinyal yoğunluğu ve kontrastlı T1 serilerinde çoğu heterojen orta ila yoğun kontrast artışı gösterir (22).

### Lenfoma

Primer kemik lenfoması, ekstra-nodal lenfomaların yaklaşık %4-5'ini ve tüm Hodgkin dışı lenfomaların %1'inden azını oluşturan nadir bir tümördür. Spinal lenfoma genellikle sistemik, yaygın hastalığın geç bir belirtisidir. Hastalarda genellikle sırt ağrısı mevcut-

tur. Nadir olarak lezyonun seviyesine özgü nörolojik defisitler görülür. Hastalar lenfoma ile ilişkili kilo kaybı, gece terlemesi ve ateş semptomları ile başvururlar. Spinal lezyonlar genellikle birden fazla vertebrayı ilgilendirmektedir (18). Radyolojik bulgular hem osteolitik hem de osteosklerotik olabilir, bazı hastalarda her iki grup lezyona da rastlanabilir. Non-Hodgkin lenfomalarında korteks harabiyetine bağlı patolojik kırıklara ve kompresyonlara sık rastlanır. Ancak MR bulguları spesifik değildir. T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde izo-hiperintens görünebilir. Kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülemelerde heterojen kontrast tutulumu mevcuttur. Ayrıca MR görüntüleme ekstraosseöz yumuşak doku tutulumunu, paravertebral infiltrasyonu ve spinal kanal ile kord tutulumunun derecesini tanımlamaya yardımcı olur (23) (Şekil 7).

### KAYNAKLAR

1. Ahlhelm FJ, Fries P, Nabhan A, et al. Spinal tumors. *Radiologe*. 2010 Feb;50(2):165-78; quiz 179-80.
2. Angelini A, Mavrogenis AF, Rimondi E, et al. Current concepts for the diagnosis and management of eosinophilic granuloma of bone. *J Orthop Traumatol*. 2017 Jun;18(2):83-90.
3. Blecher R, Smorgick Y, Anekstein Y, et al. Management of symptomatic vertebral hemangioma: follow-up of 6 patients. *J Spinal Disord Tech*. 2011 May;24(3):196-201.
4. Chai JW, Hong SH, Choi JY, et al. Radiologic diagnosis of osteoid osteoma: from simple to challenging findings. *Radiographics*. 2010 May;30(3):737-49.

5. Chow WA. Chondrosarcoma: biology, genetics, and epigenetics. *F1000Res*. 2018 Nov 20;7:F1000 Faculty Rev-1826.
6. Dahm PH, Bhattacharjee M, Huh W, et al. Ewing's Sarcoma of the Cervical Spine. *J Pediatr Intensive Care*. 2018 Jun;7(2):86-89.
7. Donthineni R, Boriani L, Ofluoglu O, et al. Metastatic behaviour of giant cell tumour of the spine. *Int Orthop*. 2009;33:497-501.
8. Durer S, Shaikh H. Ewing Sarcoma. 2021 Jul 26. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-.
9. Eaton BR, Schwarz R, Vatner R, et al. Osteosarcoma. *Pediatr Blood Cancer*. 2021 May;68 Suppl 2:e28352.
10. Floman Y, Bar-On E, Mosheiff R, et al. Eosinophilic granuloma of the spine. *J Pediatr Orthop B*. 1997 Oct;6(4):260-5.
11. Frezza AM, Botta L, Trama A, et al. Chordoma: update on disease, epidemiology, biology and medical therapies. *Curr Opin Oncol*. 2019 Mar;31(2):114-120.
12. Gaudino S, Martucci M, Colantonio R, et al. A systematic approach to vertebral hemangioma. *Skeletal Radiol*. 2015 Jan;44(1):25-36.
13. Gelderblom H, Hogendoorn PC, Dijkstra SD, et al. The clinical approach towards chondrosarcoma. *Oncologist*. 2008 Mar;13(3):320-9.
14. Grahneis F, Klein A, Baur-Melnyk A, et al. Aneurysmal bone cyst: A review of 65 patients. *J Bone Oncol*. 2019 Aug 6;18:100255.
15. Grünewald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, et al. Ewing sarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2018 Jul 5;4(1):5.
16. Gong L, Liu W, Sun X, et al. Histological and clinical characteristics of malignant giant cell tumor of bone. *Virchows Arch*. 2012;460(3):327-334.
17. Gunay C, Atalar H, Yildiz Y, et al. Spinal osteochondroma: a report on six patients and a review of the literature. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2010 Dec;130(12):1459-65.
18. Hashi S, Goodwin CR, Ahmed AK, et al. Management of extranodal lymphoma of the spine: a study of 30 patients. *CNS Oncol*. 2018 Apr;7(2):CNS11.
19. Kosmala A, Bley T, Petritsch B. Imaging of Multiple Myeloma. *Rofo*. 2019 Sep;191(9):805-816.
20. Lasocki A, Gaillard F, Harrison SJ. Multiple myeloma of the spine. *Neuroradiol J*. 2017 Jun;30(3):259-268.
21. Li Z, Zhao Y, Hou S, et al. Clinical features and surgical management of spinal osteoblastoma: a retrospective study in 18 cases. *PLoS One*. 2013 Sep 18;8(9):e74635.
22. Logie CI, Walker EA, Forsberg JA, et al. Chondrosarcoma: A Diagnostic Imager's Guide to Decision Making and Patient Management. *Semin Musculoskelet Radiol*. 2013 Apr;17(2):101-15.
23. O'Neill J, Finlay K, Jurriaans E, et al. Radiological manifestations of skeletal lymphoma. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2009 Sep-Oct;38(5):228-36.
24. Park SK, Lee IS, Cho KH, et al. Osteosarcoma of pelvic bones: imaging features. *Clin Imaging*. 2017 Jan-Feb;41:59-64.
25. Pawar E, Gavhale S, Bansal S, et al. Solitary Osteochondroma of Posterior Elements of the Spine: A Rare Case Report. *J Orthop Case Rep*. 2020 Nov;10(8):1-5.
26. Pennington Z, Ehresman J, McCarthy EF, et al. Chordoma of the sacrum and mobile spine: a narrative review. *Spine J*. 2021 Mar;21(3):500-517.
27. Quraishi NA, Boriani S, Sabou S, et al. A multicenter cohort study of spinal osteoid osteomas: results of surgical treatment and analysis of local recurrence. *Spine J*. 2017;17(3):401-408.
28. Rajkumar SV. Multiple myeloma: 2020 update on diagnosis, risk-stratification and management. *Am J Hematol*. 2020 May;95(5):548-567.
29. Saccomanni B. Aneurysmal bone cyst of spine: a review of literature. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2008 Oct;128(10):1145-7.
30. Sharma MC, Arora R, Deol PS, et al. Osteochondroma of the spine: an enigmatic tumor of the spinal cord—a series of 10 cases. *J Neurosurg Sci* 2002;46(2):66-70.
31. Shi LS, Li YQ, Wu WJ, et al. Imaging appearance of giant cell tumour of the spine above the sacrum. *Br J Radiol*. 2015 Jul;88(1051):20140566.
32. Stuckey RM, Marco RA. Chondrosarcoma of the mobile spine and sacrum. *Sarcoma*. 2011;2011:274281.
33. Thakur NA, Daniels AH, Schiller J, et al. Benign tumors of the spine. *J Am Acad Orthop Surg*. 2012 Nov;20(11):715-24.
34. Van der HL, Dijkstra PD, van de Sande MA, et al. The clinical approach toward giant cell tumor of bone. *Oncologist*. 2014;19(5):550-561.
35. Van de Donk NWCJ, Pawlyn C, Yong KL. Multiple myeloma. *Lancet*. 2021 Jan 30;397(10272):410-427.
36. Walcott BP, Nahed BV, Mohyeldin A, et al. Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol*. 2012 Feb;13(2):e69-76.
37. Wu M, Xu K, Xie Y, et al. Diagnostic and Management Options of Osteoblastoma in the Spine. *Med Sci Monit*. 2019 Feb 20;25:1362-1372.
38. Zhang L, Wang B, Han S, et al. Imaging features and atypical signs of symptomatic vertebral haemangioma: a retrospective single-centre analysis of 118 patients. *Br J Radiol*. 2021 May 1;94(1121):20201250.
39. Zhang X, Guan Z. PET/CT in the diagnosis and prognosis of osteosarcoma. *Front Biosci (Landmark Ed)*. 2018 Jun 1;23:2157-2165.



# 16 SPİNAL HEMANJİYOMLAR

Ümit Ali Malçok, Erkan Kaptanoğlu

## GİRİŞ

Hemangiomas, omurganın özellikle torasik ve lomber bölgelerinde görülen ve nadiren ekstraosseöz uzanım gösteren, vasküler lezyonlar olarak tanımlanmaktadır (28). Omurga Hemangiom'ları (OH), vasküler dokunun benign hamartomatöz lezyonları olup mitotik aktivite göstermezler ve dolayısı ile malignite potansiyelleri bulunmamaktadır (11). Dahası, histopatolojik olarak, çoğunlukla kavernoöz olmak üzere venöz veya kapiller yapıdadırlar. Hemanjiyomların, popülasyondaki insidanslarının %10-29 aralığında olduğu düşünülmektedir (25, 30). Vertebra korpus hemanjiomları iyi huylu lezyonlar olarak kabul edilmektedirler (27). Semptomatik olgular tüm OH'larının %0,9-1,2'sini oluşturmaktadır (22). %12,7 oranında birden fazla bölgede görülebilmektedir (34). Anatomik olarak genellikle vertebra korpusları tutulmaktadır (18). Nadiren semptomatik veya agresif davranış gösterirler. Genellikle radyolojik görüntülemelerde tesadüfen saptanmaktadır.

## KLİNİK GÖRÜNÜM

Görülme sıklığı açısından cinsiyetler arasında farklılık bulunmaktadır ve erkek/kadın oranının 1/1,5 olduğu bildirilmiştir (2). Asemptomatik bir lezyon olarak kabul edilen OH'larının ortalama %1'inde semptom görülebilir (14). Bu semptomlar arasında ağrı, agresif lezyonlarda sinir köküne veya omuriliğe bası, patolojik omurga kırıkları, spontan epidural kanama, spinal kanal formunda bozulma ve omurgada deformiteler tarif edilmiştir (31, 33). Semptomatik olan bu olgular tedavi edilmediğinde, nörolojik veya biyomekanik kayıplarla sonuçlanabilmektedir. Spinal hemangiomas, Cobb, Maffucci, Klippel-Trénaunay-Weber, Kasabach-Merritt ve McCune-Albright gibi nadir görülen sendromlara eşlik edebilirler (3). Laboratuvar parametreleri genellikle normal sınırlardadır. OH'ları, radyolojik olarak tipik, atipik ve agresif (kompresif tip) olmak üzere üç kategoride incelenmektedir (8).

## GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

Bu grup tanı modaliteleri arasında; direkt grafi, BT ve MRG yer almaktadır. Bu üç görüntüleme yönteminde de tanıyı önemli ölçüde destekleyici bulgulara sahiptir. OH'ları, genellikle farklı bir semptom nedeni ile yapılan inceleme sonrası, insidental olarak karşımıza çıkmaktadır. Direkt grafilere tipik olarak, dikey çizgilere sahip kadifemsi bir görünüm mevcuttur. Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülerinde ise noktasal tarzda, sklerotik, dikey trabekülere sahip ve iyi sınırlı hipodens lezyonlar şeklindedir (Şekil 1). Manyetik Rezonans Görüntüleme'de (MRG) ise sınırları daha belirgin olarak izlenir. Hem T1 hem de T2 ağırlıklı sekanslarda hipointens dikey çizgilenme ise spesifiktir (Şekil 2).

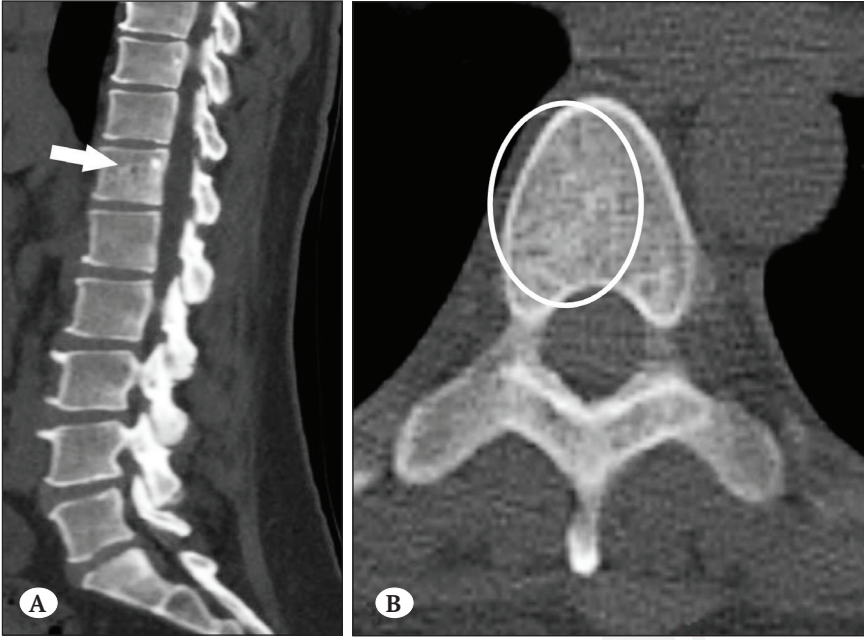
### OH'larının X-Ray görünümü

Özellikle lateral spinal imajlardaki görünüm tanıda daha değerlidir. Tipik ve atipik OH'larındaki bu görüntü, yatay trabeküllerin kaybına bağlı dikey trabeküllerin belirginleşmesi ile ortaya çıkmaktadır. Dikey yerleşimli bu sütunların kan ile dolu olduğu histopatolojik olarak gösterilmiştir (19). Buna karşın agresif OH'larına ait direkt grafilere tanımlayıcı bu görünüm bulunmamaktadır. Agresif OH'larında; genişleyen kortikal yapı, osteoporoz benzeri görünüm, çökme kırıkları veya pedikül erozyonları benzeri birçok farklı patolojik durum ile uyumlu görüntüler izlenmektedir.

### OH'larının bilgisayarlı tomografi görünümü

OH'ları en uygun; aksiyel planda elde edilen, kontrastsız ve kemik dozundaki BT görüntüleri ile değerlendirilmektedir. Tipik OH'lardaki BT görüntüleri incelendiğinde, omurganın kortikal yapısı ve görüntüsü daima doğaldır (Şekil 1). Hipodens stroma ile çevrili "polka-dot" olarak da tanımlanan noktasal ve puantiyeli görüntüler tipik OH'larda tanı koydurucudur. Bu görüntüyü; kalın ve seyrek hiperdens trabeküllere ek olarak karakteristik, ortaları silik noktasal alanlar oluşturur (26). Bu lezyonlar, sagittal



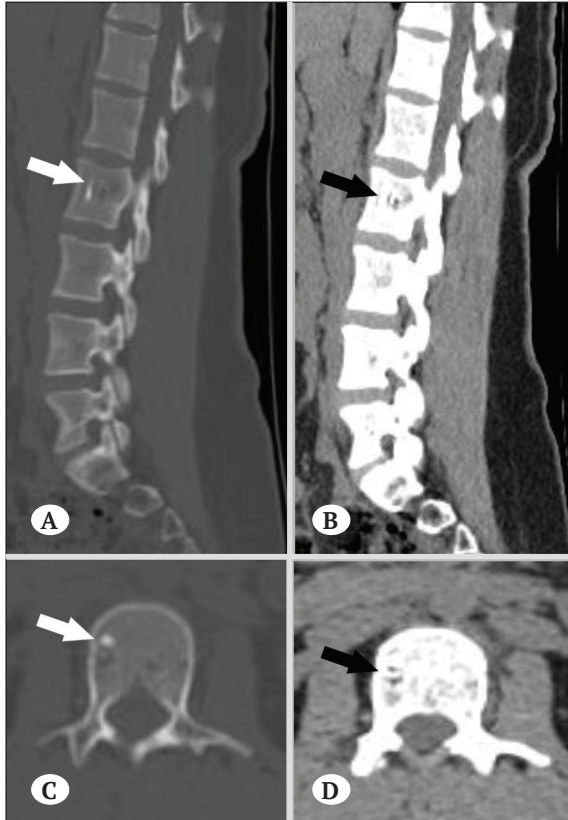


**Şekil 1.** T12 vertebra seviyesinde tipik hemangioma, lomber CT imajları. A) Sagittal plan, B) Aksiyel plan.



**Şekil 2.** Torakal 7 ve 12 vertebra seviyelerinde tipik hemangioma. A) STIR sekans sagittal torakal MRG, B) T1 FSE sekans sagittal torakal MRG, C) T2 FSE sekans sagittal torakal MRG, D) T7 seviyesi aksiyel T2 FSE sekans torakal MRG, E) T12 seviyesi aksiyel T2 FSE sekans torakal MRG imajları.

ve koronal planda izlenen klasik, dikey ve kalın trabeküllerin oluşturduğu kadifemsi görünümdeyler. Stromal yapı incelendiğinde üç formun da bulunduğu görülür. Stroma; yağ dokusundan zengin, yumuşak dokusu zayıf veya her ikisinin bir arada olduğu yapıda olabilir. Yağ dokusundan zengin lezyonlarda semptomlar görülmez iken, vasküler doku arttığında semptomların da arttığı bildirilmiştir (20). Atipik OH'larına ait BT görüntüleri incelendiğinde ise yağ dokusunun azaldığı, vasküler yapıların ise genişlediği görülür (20). Agresif OH'lara ait BT görüntülerinde, balonlaşma, trabeküler kayıplar veya korteks dışına doğru büyüme alanlarına ait detayları görülmektedir (Şekil 3). Ancak bu bulgular ayrıntılı tarif edilebilse de spesifik bulgu değil tanıyı destekleyici olarak kabul edilmektedir. Bununla birlikte polka-dot ise spesifik bulgu olarak kabul edilmektedir (4). Laredo ve ark. agresif OH'larında en sık görülen altı radyografik özelliği tanımlamışlar. Bu tanımlamada; tüm omurga gövde tutulumu [1], nöral kanala doğru büyüme olması [2], kortikal yapılarda genişleme [3], torakal 3-9 aralığındaki omurlarda yerleşme [4], bal peteği deseninde düzensizlik [5], omurga gövdesinde yumu-



**Şekil 3.** L1 seviyesi yerleşimli atipik hemangioma, lomber CT imajları. **A)** Sagittal plan bone sekans, **B)** Sagittal plan spine sekans, **C)** Aksiyel plan bone sekans, **D)** Aksiyel plan spine sekans.

şak doku kitlesi benzeri görünüm [6] olmak üzere altı ayrı form tarif edilmiştir (20). Ancak bu puanlama sisteminin genel kabul görebilmesi ve kötü prognozun gösterilmesinde kullanılabilmesi için güncel ve destekleyici çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

### OH'larının MRG görünümü

MRG görüntülerinde yağlanma artışı, kıvrımlı damarsal yapılar ve trabeküler yapıda kalınlaşma olması Tipik OH'ların genel özellikleridir (Şekil 2). Yağlanma önemli bir değişimdir ve T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens lezyonlar olarak izlenirler (29). Yağ baskılı ve STIR sekans imajlarda ise hafif hiperintens görünüm devam etmektedir. Kontrast verilen T1 ağırlıklı çekimlerde standardize edilemeyen görüntüler elde edilmektedir. Atipik OH'larda lezyon içinde vasküler yapıdaki artışa karşın yağ varlığındaki azalma olmaktadır. Bu nedenle T1 ağırlıklı MRG sekanslarında izointens ve T2 sekanslarda hiperintens imajlar ortaya çıkmaktadır (Şekil 4). Gadalyonum verildiğinde, lezyonlar değişken oranlarda kontrast tutmaktadır. Tipik OH'dan farklı olarak kalın trabeküler yapılar belirgin değildir.

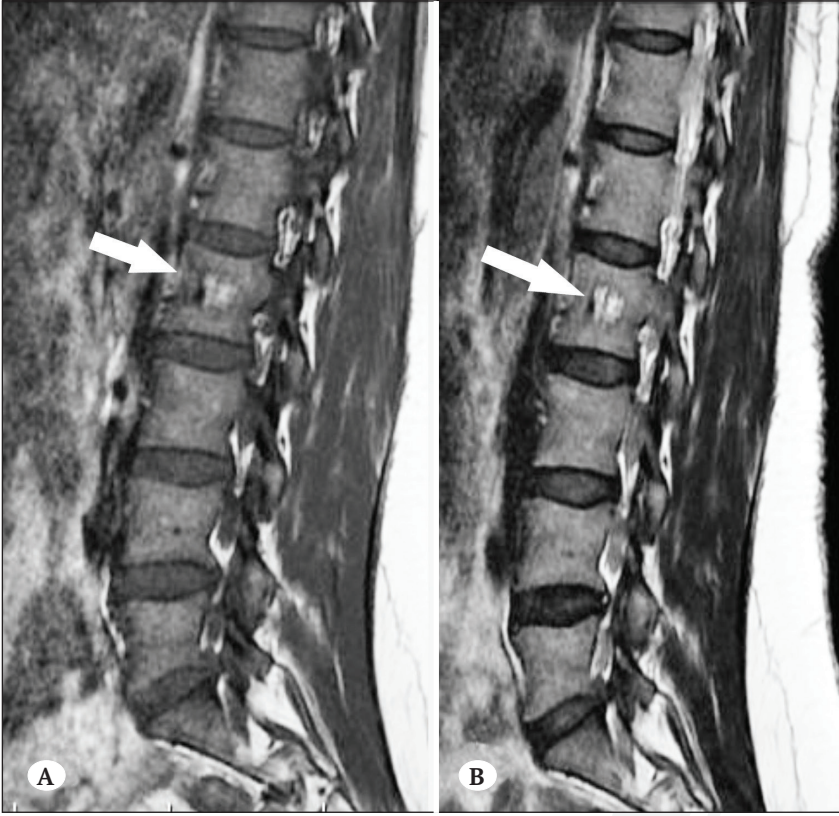
Agresif OH'larda MRG ile tanı koymak oldukça zordur. Çünkü, kemik yapı MRG ile doğrudan görüntülenemez. Agresif lezyonlarda yağ dokusunun azalmasına karşılık damarsal dokular yoğunlaşmaktadır. Bu değişim T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens alanlar olarak izlenir (4). Dolayısı ile klasik polka-dot görünümün ortaya çıktığından bu durum tanıyı destekleyici bir bulgu olarak kabul edilir. Omurga içinde yağlı stromanın aşırı artışı kesin tanı konulmasını sağlamaktadır. Birçok neoplastik ve enflamatuar lezyonlarda olduğu gibi Agresif OH'lar, T2 ağırlıklı sekanslarda çok yüksek intensiteye sahiptir.

### OH'larının anjiyografik görünümü

Ayrıca tanıyı destekleyebilmek için angiografi yardımcı olmaktadır. Spinal angiografide; omurga gövdesindeki arteriollerde dilatasyon, kapiller fazda çok sayıda kan havuzları ve lezyon alanında yoğun opaklaşma tipiktir.

### HİSTOPATOLOJİK ÖZELLİKLER

Makroskobik olarak, koyu kırmızı, yumuşak ve iyi sınırlı lezyonlardır. Histopatolojik olarak, vasküler yapıların hamartomatöz büyümesi ile oluşan hemanjiomalar, gevşek stroma içerisinde bulunan ve boyutları kapilerden kavenoz kan damarına kadar değişkenlik gösteren yapılardır (25). Mikroskobik olarak, lezyonlarda hemapoetik elementlerin kaybolduğu ve yerine yağ dokusunun baskın hâle geldiği yapılar



**Şekil 4.** Lomber 2 omur yerleşimli atipik hemangioma. A) T1 FSE sekans sagittal torakal MRG, B) T2 FSE sekans sagittal torakal MRG imajları.

mevcuttur (12). Kanla dolu bu yapılar, ince duvarlı damarlar tek tabaka endotelial hücre tabakası ile kaplanmıştır. Vasküler boşluklar mitotik aktivitesi olmayan endotelial hücreler tarafından çevrelenmiştir. Trabeküller bu vasküler yapılar tarafından çevrelenir. Bu yapılara kemik trabeküllerinin yeniden şekillenmesi ve kemik iliğinin fibröz veya adipöz değişiminin gözlemlendiği reaksiyonlar eşlik eder (10). Stromal yapı ise gevşek ve ödemlidir (10, 25). Doku ekspresyonları incelendiğinde, endotel hücrelerinden, CD31, CD34, ERG ve diğer vasküler markerler eksprese ettiği gösterilmiştir.

## DİĞER SPİNAL ANJİOMLAR

### Epiteloid hemangioma

Epiteloid hemangiomalar (EH), benign spinal hemangiomalara terminolojik olarak benzeyen ancak davranış, histopatolojik ve progresyon açısından oldukça farklı özelliklere sahip tümörlerdir (12). Bu lezyonlar lokal yerleşimli agresif vasküler neoplazmlardır. Hemangiomalardan farklı olarak, kortikal erozyon, yumuşak dokuda genişleme ve korpus sınırlarını ekspansiyon etme eğilimindedirler. Bu tümörlerin nadiren de bölgesel lenf nodlarına metastaz yaptıkları ve lokal tekrarlama riskinin %10 olduğu bildirilmiştir (23). Ancak epite-

loid hemangioma'ya bağlı yaygın metastaz veya ölüm rapor edilmemiştir. Mikroskopik değerlendirmede, tümörün doğal trabeküllerle kaplı lobüller bir yapıya sahip olduğu görülmektedir. Ayrıca bu tümörler, doğal trabeküllerin korunduğu lobüller yapı ile örtülmüştür. Bu lobüller yapıların periferi hiposellülerdir ve düz endotele sahip küçük arterioller ile doldurulmuştur. Bazı lobüllerin damarları, dolgun epiteloid endotelial hücreler tarafından örtülmüş hâlde ve damar lümenine doğru büyüyen kompakt yapılar hâlinde (21). Mitotik aktiviteleri düşüktür. Subkutan doku yapısına benzer biçimde gevşek bir stromal yapıya sahiptirler. Bu yapının içinde bol eozinofil, plazma hücreleri ve lenfositler bulunur. Yapıda yer alan endotel hücrelerinden CD31, CD34, ERG ve diğer vasküler belirteçlerin eksprese edildiği gösterilmiştir. Dokuda yer alan hücreler sitokeratin antikorları ve EMA ile boyanma özelliğine sahiptir. Tümörün etraf dokulara invazyonu bulunmamaktadır. Ancak mitozu destekleyen iğsi hücreler, yumuşak dokuya doğru genişleme ve doku nekrozu görülür (24). Dolayısı ile agresif davranışlı damar neoplazmları ile ayırıcı tanıda bazı güçlükler bulunur. Epiteloid hemangioendotelyoma için tipik olan primitif iğli hücre mimarisi, miksohiyalin matris veya WWTR1-CAMTA1 füzyon ürünleri ise epiteloid hemangiomalarda bulunmamaktadır (7).

### Epiteloid sarkom benzeri hemanjiyomendoteloma (psödomiyojenik hemanjiyomendoteloma)

Bu lezyonlar; farklılaşmış endotel dokusundan ortaya çıkan, ağrılı, lokalize ve agresif malign tümör olarak tanımlanır. Erkeklerde belirgin oranda daha çok görülür (%82) (13). İzole kemik dışı tutulumu çok nadir de olsa bildirilmiştir. Genellikle çoklu yumuşak doku lezyonları olarak tespit edilmektedir. Bu tümör olgularının yaklaşık %14'üne kemik tutulumu da eşlik etmektedir. Erken nüksler %60 oranında görülmektedir. Buna karşın bu tümör nedeni ile ölüm ve yaygın metastazlar oldukça nadirdir (1, 13). Mikroskopik olarak, düşük oranda sitolojik atipi ve mitotik aktivite gösterirler. Ancak seyrek de olsa proliferatif aktivite artmaktadır. Hücreler yoğun eozinofilik stoplazmalı olmalarının yanı sıra veziküler çekirdekli ve kolay tanımlanan bir çekirdekçiğe sahiptir. Epiteloid hücreler iğsi atipik fasiküllere sahiptir (13). Tanısal ip uçlarından biri de belirgin stromal nörofillerdir ki bunlar vakaların %50'sinde görülebilir. Yeni vasküler oluşumların yetersizliği veya lümen oluşumu yanıltıcı olduğundan farklı tanımlar da konulabilir. Bu nedenle, iyi huylu fibröz histiyositoma, rabdomiyosarkom veya epiteloid sarkom ayırıcı tanımlar arasında yer almalıdır. CD31 ekspresyonu tümörlerin %50'sinde görülür. Bazı vakalarda düz kas aktin (smooth muscle actin) pozitifliği olabilir. ES-H, AE1 / AE3, Fli1 ve ERG ile güçlü ve yaygın immünoreaktivite gösterirler. INI1 (hSNF5 / SMARCB1) pozitifliği ile epiteloid sarkom gibi tümörlerden ayırt edilebilmektedir. Bununla birlikte, S100 proteini, desmin, sitokeratin MNF116, EMA ve CD34 ise negatifdir (1, 13).

### Epiteloid hemanjiyomendoteloma

Epiteloid hemanjiyomendoteloma (EHE), tüm yaş gruplarında görülse de genellikle ergenlerde ve 10-50 yaş arası yetişkinlerde görülür (17). Nadir görülen orta dereceli mezenkimal neoplazmlar arasında yer alan bu tümörlerde lokal şişlik ve ağrı sık görülen semptomlardandır. Sıklıkla yüzeysel ve derin yumuşak dokularda olmak üzere iç organlar ve kemikte yerleşirler. Büyüme hızı yavaş olsa da %20 oranında metastaz ve hastalığa bağlı ölüm riski bulunmaktadır (17). Makroskopik olarak sert, solid kıvamdadır ve gri renkten ten rengine kadar değişen renklerde olabilir. Genellikle tübüler kemiklerde görülürler ayrıca vertebra ve kaburga kemiklerine de yerleşmektedirler (17, 24). Mikroskopik incelemede; miksohyalin matrisinde endotel farklılaşması olan epiteloid tümör hücrelerinin oluşturduğu kümeleşmeler bulunur. Kemik korteksinde erozyon ve invazyon ile birlikte sınırları tam seçilemeyen litik lezyonlar oluştururlar. EHE bir miksohyalin matrisinde yer alan şeritler

hâlinde bulunurlar. Ayrıca yuvalanmış topluluklar hâlinde olabildiği gibi tek hücrelerden oluşan infiltratif lezyonlar hâlinde de olabilirler (12). EHE'lerde oluşan vasküler yapılar düzensiz ve olgunlaşmamıştır. Bu özellik düzenli vasküler kanal oluşturan epiteloid hemanjiyomdan (EH) ve epiteloid anjiyosarkom ile ayırıcı tanıda önemlidir. Ayrıca kemik EHE'sinin matrisinde mineralizasyon oluşumu bu neoplazmin agresif davranış özelliğini desteklemektedir. Histolojik olarak ayırt edici özellikler arasında epitel hücrelerin yoğun eozinofil içermesi ve vakoulize stoplazma oluşumu sayılabilir. EHE'de epiteloid vasküler neoplazmların birçoğunda kullanılan vasküler belirteçlerden CD34, CD31, Fli1 ve ERG de kullanılmaktadır (9). Bu vasküler belirteçler, EHE'nin metastatik karsinomu ve miyoepitelyal ve kondroid neoplazmalarında ayırıcı tanısında oldukça önemlidir.

### Anjiyosarkom

Kemiğin primer anjiyosarkomu nadir görülen, ileri derecede malign ve agresif davranışlı karakterdedir. Bir yıllık sağkalım %55 iken 5 yıllık sağkalım %33'e kadar gerilemektedir (5, 32). Çoğunlukla tübüler kemiklerde görülen bu lezyonların %70'i tek odaklıdır (32). Lezyonlar genellikle ağrılı ve litik bir kitle olarak ortaya çıkmaktadırlar. Mikroskopik olarak veziküler çekirdeklere sahip bol eozinofilik stoplazmalı ve belirgin nükleollu atipik epiteloid hücrelerden oluşurlar (12). Artmış mitotik aktivite, nekroz ve yaygın kanama alanları görülür. Belirgin hücresel atipi ve artmış mitotik aktivite angiosarkomları tanısal olarak EH ve EHE'den ayırmaktadır. İmmünojenik olarak kemik anjiyosarkomları CD31, CD34, Fli1, ERG aktivitesi ve %65 oranında sitokeratin ekspresyonu görülmektedir (5, 32).

### TEDAVİ SEÇENEKLERİ

Vertebral hemagiomalar genellikle asemptomatik olduklarından birçok olguda tanı rastlantısal olarak konulmaktadır. Genel kabul gören yaklaşıma göre tedavi semptomlara yöneliktir. Tedavide standardize edilmiş bir algoritma kullanılmamaktadır. Tedavi seçenekleri olarak, konservatif yaklaşım olgularda medikal tedavi, perkütan girişimler, cerrahi, radyoterapi veya tüm bu tedavi seçenekleri arasında yapılacak kombine tedaviler sayılabilir (6, 8, 12).

Ani başlangıçlı ve nörolojik kayıp varlığı acil cerrahi endikasyonu oluşturmaktadır. Bu durumda tedavi seçeneklerinin temel hedefi, dekompresyon ve gerekirse stabilizasyon olmalıdır. Agresif cerrahi tekniklerin en önemli sorunlarından biri olan aşırı kanama riski bulunan olgularda arteriyel embolizasyon yapılması önerilmektedir (16).

Başlangıç hızı ve seyri yavaş olan, henüz nörolojik kayıp oluşturmamış ve deformiteye yol açmamış hastalarda sadece radyoterapi seçilebilir (15). Radyoterapi, cerrahi sonrası nüksün önlenmesi için de önerilmektedir. Nöral basının olmadığı olgularda yaygın olarak kullanılan yöntemler arasında kifoplasti veya vertebroplasti de uygun cerrahi seçenekler arasındadır. Jiang ve ark. tarafından nörolojik kayıp gelişen agresif tip hemangiomlarda kullanılmak üzere bir protokol oluşturulmuştur (14). Bu protokole göre, balpeteği görünümü klasik BT bulgusu, gadalonyum verildiğinde belirgin kontrastlanma ve yağ baskılı sekansta tuz-biber görünümü ise klasik MRG bulgusu olarak kabul edilmiştir. Aynı çalışmada, agresif olduğu düşünülen bir lezyondan şüphelenildiğinde izlenecek yol olarak öncelikle BT ve/veya MRG modalitelerinin yapılması önerilmektedir. Klasik BT ve/veya MRG izlenmesi durumunda vertebral hemangiom tanısı konulur veya şüphelenilir. Ağrı, hafif nörolojik kayıp veya yavaş progresyon gösteren olgularda tedavi seçenekleri olarak vertebroplasti/etil alkol enjeksiyonu önerilmektedir. Klasik BT/MRG izlenen ve hızlı ilerleyen nörolojik kayıp varlığında ise invaziv cerrahi seçenekler önerilmektedir. Bu seçenekler arasında dekompresyon ve stabilizasyon, intraoperatif vertebroplasti, intraoperatif etil alkol enjeksiyonu bulunmaktadır. Aynı grup olgularda diğer tedavi seçenekleri arasında; postoperatif radyoterapi veya preoperatif embolizasyon da önerilmektedir. Klasik BT ve/veya MRG izlenmeyen lezyonların varlığında ise iğne biyopsisi ve histopatolojik sonuca göre tedavinin planlanması önerilmektedir.

## SONUÇ

Malignite potansiyeli bulunmayan OH'ları, mitotik aktivite göstermeyen vasküler dokunun benign hamartomatöz lezyonları olarak kabul edilirler. Ancak spinal angiomalar için bu durum geçerli değildir. Dolayısı ile OH'ları ile spinal anjiomaların ayrıcı tanısının yapılması tedavi ve takip sürecinin yönetiminde oldukça önemlidir. OH'larının tipik radyolojik görünümü, genellikle tek bir görüntüleme yöntemine dayalı olarak teşhis edilmelerine olanak tanır. BT, MRG modaliteleri atipik görünüme sahip olan VH'lerin incelenmesinde öncelikli olarak kullanılmalıdır. X-ray görüntüleme sonrası elde edilen imajlarda agresif bir OH'dan şüphelenildiğinde hem BT hem de MR görüntülemeye ek olarak ve bazen anjiyografi yapılması da gerekebilir. Bununla birlikte, şüpheli durumlarda tanıyı doğrulamak için biyopsi gereklidir. Tümörlerin tedavileri ve takiplerinde Enneking sınıflaması kullanılabilir. Tedavi seçeneklerine OH'unun tipine, eşlik eden sendromlara, mitotik aktiviteye,

hüresel ekspresyonlara, nörolojik hasar düzeyine, semptomların şiddetine göre karar verilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Billings SD, Folpe AL, Weiss SW: Epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol*; 27:48-57, 2003
2. Campanacci M. Hemangioma. In: Campanacci M (ed). *Bone and soft tissue tumors*. Padova: Piccin Nuova Libreria & Wien: Springer 1999:599-618
3. Cohen MM: Hemangiomas: their uses and abuses. *Am J Med Genet A*. 143A(3):235-40, 2007
4. Cross JJ, Antoun NM, Laing RJ, Xuereb J: Imaging of compressive vertebral haemangiomas. *Eur Radiol* 10(6):997-1002, 2000
5. Deshpande V, Rosenberg AE, O'Connell JX, Nielsen GP: Epithelioid angiosarcoma of the bone: a series of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 27:709-716, 2003
6. Enneking WF: Musculoskeletal tumor staging. *Cancer Treat Res* 44:39-49, 1989
7. Errani C, Zhang L, Sung YS, Hajdu M, Singer S, Maki RG, Healey JH, Antonescu CR: A novel WWTR1-CAMTA1 gene fusion is a consistent abnormality in epithelioid hemangioendothelioma of different anatomic sites. *Genes Chromosomes Cancer* 50(8):644-53, 2011
8. Gaudino S, Martucci M, Colantonio R, Lozupone E, Visconti E, Leone A, Colosimo C: A systematic approach to vertebral hemangioma. *Skeletal Radiol* 44(1):25-36, 2015
9. Gill R, O'Donnell RJ, Horvai A: Utility of immunohistochemistry for endothelial markers in distinguishing epithelioid hemangioendothelioma from carcinoma metastatic to bone. *Arch Pathol Lab Med* 133:967-973, 2009
10. Hameed M, Wold LE: Haemangioma. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, editors. *WHO classification of tumours of soft tissue and bone*. 4th ed. Lyon: IARC Press 2013:332
11. Harrison MJ, Eisenberg MB, Ullman JS, Oppenheim JS, Camins MB, Post KD: Symptomatic cavernous malformations affecting the spine and spinal cord. *Neurosurgery* 37(2):195-204, 1995
12. Hart JL, Edgar MA, Gardner JM: Vascular tumors of bone. *Semin Diagn Pathol* 31(1):30-8, 2014
13. Hornick JL, Fletcher CDM: Pseudomyogenic hemangioendothelioma: a distinctive, often multicentric tumor with indolent behavior. *Am J Surg Pathol* 35:190-201, 2011
14. Jiang L, Liu XG, Yuan HS, Yang SM, Li J, Wei F, Liu C, Dang L, Liu ZJ: Diagnosis and treatment of vertebral hemangiomas with neurologic deficit: a report of 29 cases and literature review. *Spine J* 14(6):944-54, 2014

15. Kato S, Kawahara N, Murakami H, Demura S, Yoshioka K, Okayama T, Fujita T, Tomita K: Surgical management of aggressive vertebral hemangiomas causing spinal cord compression: long- term clinical follow-up of five cases. *J Orthop Sci* 15(3):350-6, 2010
16. Kawahara N, Tomita K, Murakami H, Demura S, Yoshioka K, Kato S: Total en bloc spondylectomy of the lower lumbar spine: a surgical technique of combined posterior-anterior approach. *Spine* 36(1):74-82, 2011
17. Kleer CG, Unni KK, McLeod RA: Epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Am J Surg Pathol* 20:1301-1311, 1996
18. Kulshrestha M, Byrne P: Multiple primary haemangiomas of bone mimicking vertebral metastases. *J R Soc Med* 90(11):632-4, 1997
19. Laredo JD, Reizine D, Bard M, Merland JJ: Vertebral hemangiomas: radiologic evaluation. *Radiology* 161(1):183-9, 1986
20. Laredo JD, Assouline E, Gelbert F, Wybier M, Merland JJ, Tubiana JM: Vertebral hemangiomas: fat content as a sign of aggressiveness. *Radiology* 177(2):467-72, 1990
21. Lewis VO, Montag AG, Simon MA: Epithelioid hemangioma of bone: spontaneous clinical and radiographic remission. *Clin Orthop Relat Res* 407:167-172, 2003
22. Nguyen JP, Djindjian M, Gaston A: Vertebral hemangiomas presenting with neurologic symptoms. *Surg Neurol* 27:391-397, 1987
23. Nielsen GP, Srivastava A, Kattapuram S, Deshpande V, O'Connell JX, Mangham CD, Rosenberg AE: Epithelioid hemangioma of bone revisited: a study of 50 cases. *Am J Surg Pathol* 33(2):270-277, 2009
24. O'Connell JX, Kattapuram SV, Mankin HJ, Bhan AK, Rosenberg AE: Epithelioid hemangioma of bone. A tumor often mistaken for low-grade angiosarcoma or malignant hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol* 17:610-617, 1993
25. Pastushyn AI, Slin'ko EI, Mirzoyeva GM: Vertebral hemangiomas: Diagnosis, management, natural history and clinicopathological correlates in 86 patients. *Surg* 50(6):535-547, 1998
26. Persaud T. The polka-dot sign. *Radiology* 246(3):980-1, 2008
27. Reizine D, Laredo JD, Riche MC: Vertebral hemangiomas. L Jeanmart (Ed.), *Radiology of the spine: Tumors*, Springer-Verlag, Berlin 1986:73-80
28. Rodallec MH, Feydy A, Larousserie F, Anract P, Campagna R, Babinet A, Zins M, Drapé JL: Diagnostic imaging of solitary tumors of the spine: what to do and say. *Radiographics* 28(4):1019-41, 2008
29. Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, Carter JR, Mapstone T, Dengel FH: Vertebral hemangiomas: MR imaging. *Radiology* 165(1):165-9, 1987
30. Slon V, Stein D, Cohen H, Sella-Tunis T, May H, Hershkovitz I: Vertebral hemangiomas: their demographical characteristics, location along the spine and position within the vertebral body. *Eur Spine J* 24(10):2189-95, 2015
31. Templin CR, Stambough JB, Stambough JL: Acute spinal cord compression caused by vertebral hemangioma. *Spine J* 4(5):595-600, 2004
32. Verbeke SL, Bertoni F, Bacchini P, Sciort R, Fletcher CD, Kroon HM, Hogendoorn PC, Bovée JV: Distinct histological features characterize primary angiosarcoma of bone. *Histopathology* 58:254-64, 2011
33. Vinay S, Khan SK, Braybrooke JR: Lumbar vertebral haemangioma causing pathological fracture, epidural haemorrhage, and cord compression: a case report and review of literature. *J Spinal Cord Med* 34(3):335-9, 2011
34. Zhang L, Wang B, Han S, Yang S, Jiang L, Yuan H, Liu Z: Imaging features and atypical signs of symptomatic vertebral haemangioma: a retrospective single-centre analysis of 118 patients. *Br J Radiol* 94(1121):20201250, 2021



# 17 SPİNAL ANEVİZMAL KEMİK KİSTLERİ

Ali Fatih Ramazanoğlu, Nail Özdemir

## GİRİŞ

Jaffe(20) ilk olarak 1942 yılında anevrizmal kemik kistlerini (AKK) intraosseöz ve osteolitik bir lezyon olarak tanımlanmıştır. AKK isminden, kanla dolu kistik bir şişkinlik gösteren kemikteki anevrizma benzeri büyümeyi anlarız. AKK, tümör benzeri benign lezyonlardır. Vergel de Dios ve ark. (44) patolojik olarak AKK'ni "trabeküller veya osteoid doku ile osteoklast dev hücreleri içeren, bağ dokusu septaları ile ayrılmış, değişken büyüklükteki kanla dolu boşluklardan oluşan, genişleyebilen bir osteolitik lezyon" olarak tanımlanmışlardır. AKK; iyi huylu kabul edilen, lokal agresif seyredabilen, tümör benzeri, osteolitik zeminde zamanla kemiklerde genişleyerek destrüksiyona yol açabilen, vertebra ve diğer kemiklerin metafiz bölgelerinde yerleşebilen, etiopatogenezi iyi bilinmeyen lezyonlardır (20, 26, 39).

En sık olarak uzun kemikleri etkileyen bu lezyonların %20 kadarı omurgada ve ağırlıklı olarak pediküller veya posterior vertebra elemanlarını tutmaktadır (11, 28). Genellikle spontan, pek iyileşmeyen, yüksek vaskülarite gösteren, hızlı büyüme ve kemik yıkımına neden olabilme potansiyeli olan lezyonlardır (7, 24, 40). Çeşitli serilere göre servikal, torakal, lomber ve sakral tutulumların sıklığı değişebilmektedir (6, 8, 32, 44).

## ETİYOLOJİ ve KLİNİK

Osteoid osteoma ve osteoblastomdan sonra iyi huylu olarak kabul edilen tümörlerin en sık görüleni anevrizmal kemik kistleridir. Etiopatogenezi net olarak bilinmeyen bu tümör, kadınlarda erkeklerden daha fazla olmakla birlikte ilk 20 yaşta da sık görülmektedir (37). Ağrı, hastaların en sık semptomudur. Hastaların bir kısmı kök veya kord basısı ile ilgili duyuşsal ya da motor nörodefisitler nedeniyle akut olarak başvurmakta bir kısmı da paravertebral kitle veya kifoskoloz gibi deformiteler gelişmesi sonucunda kronik dönemde de başvurabilmektedir (3, 6, 20).

## TANI ve AYIRICI TANI

Tanı doğrulanması histolojik inceleme ile olmaktadır, bu nedenle biyopsi oldukça önemlidir (2). Makroskopik olarak bu lezyonlar ince bir reaktif kemik kabuğu ile kaplanmış süngerimsi hemorajik kitleler olarak görünmektedir. Histolojik olarak, fibröz veya osseöz septalarla ayrılmış; fibroblastlar ve histiositlerle kaplı çok sayıda kanla dolu boşluklar ve de heterotopik kalsifikasyon gösterebilen lezyonlardır. Osteoklastik dev hücreler ve mitotik figürler tipik olarak bulunmakta; ancak malign osteoid ve atipi bulunmamaktadır. Osteoklast benzeri dev hücreler ve osteoid üreten iğsi hücre stroması ile çevrelenen kavernöz kanallar gözlenmektedir (2). Literatürde önceden var olan tümör kanamasının veya kemiğin vasküler patolojilerinin ya da travmatik periosteal lezyonların uygunsuz onarımından sonra AKK'nin geliştiğine dair yorumlar vardır (25, 26). Birçok yazar, birincil lezyonun neden olduğu hücreler arası ödemin, çevreleyen gevşek stromayı genişleterek ve hemodinamik basınç altında damarların mikrokistlere rüptüre olmasına ve böylece kanla dolu bir kiste neden olarak geliştiğini öne sürmektedir. Nadir durumlarda kistik bileşenler tamamen bulunmayabilmektedir (37).

Solid varyant anevrizmal kemik kisti (SVAKK), AKK'nin nadir görülen bir çeşididir. AKK'inde bulunan kistik bileşenler SVAKK'de bulunmayabilmektedir. SVAKK vertebraı nadir tutmakla birlikte, tanısını koymak hem radyolojik hem de patolojik olarak oldukça zordur. Çünkü radyolojik olarak osteosarkom ve dev hücreli tümör gibi kemiğin malign lezyonları ile benzerlik göstermektedir. Sitolojik atipinin olmaması, osteosarkom ile karışmasını önlemektedir. Bir kemik tümöründe osteoblastik aktiviteye sahip solid görünüm, fibroblastik proliferasyon ve dev hücrelerin varlığı sıklıkla radyolojik ve histopatolojik yanlış tanıları sebebiyet verebilir. Bu nedenle SVAKK akılda tutulmalıdır (2, 14, 19, 30).

AKK'nin daha önceleri reaktif tekrarlayan bir kemik lezyonu olduğu düşünülmüştür. Fakat son zamanlarda yapılan gen çalışmaları, USP6/CDH11 ve USP6/



TRE7'nin translokasyonu ve yeniden düzenlemeleri göstermiştir ki; AKK gerçekten de tanımlanabilir moleküler genetiği olan neoplastik bir lezyondur (18, 31, 44).

AKK'in ayırıcı tanısında hemanjiomlar, dev hücreli tümörler, basit kemik kistleri, plasmasitomlar, osteoblastomlar, osteosarkomlar, kondroblastom, fibrosarkom, kondromiksoit fibrom, dev hücreli tümörler, fibröz displaziler, Ewing tümörü, metastatik lezyonlar ön planda düşünülmelidir (2, 6, 14, 15).

Spinal AKK; omurganın herhangi bir yerinde, farklı aşamalarda, farklı yerlerde ve farklı görüntüleme özellikleri gösterebilmektedir. Direkt X-ışını görüntülemesi ile litik kemik yıkımı, ince tabaka osifikasyonları, kemik yüzey düzensizliği, kemik dokuda ayrılma gibi görüntüler görülebilmektedir. Lezyonlar ilerledikçe vertebranın bütün elemanları tutulmakla birlikte vertebra inceliyor, sıklaşıyor, yer değiştirerek patolojik kırıklara neden olabilmektedir (1, 16). Bilgisayarlı tomografi 'de (BT) kemik yapıdaki bu değişiklikler daha iyi değerlendirilebilmektedir. Preop pedikül ve vertebra bütünlüğünün değerlendirilmesinde BT oldukça kıymetlidir (12).

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)'de; kistin, bağ dokusu ve kemik septaları ile ayrılması ile birlikte sıvı seviyeleri gözlenmektedir. T<sub>2</sub> ağırlıklı MRG kesitlerinde multiloküle, sıvı seviyeleri gösteren kistlerin varlığı AKK için karakteristiktir. Sıvı seviyeleri kist içindeki farklı aşamalarda kanın varlığından kaynaklanmaktadır. T<sub>1</sub> ağırlıklı MRG kesitlerinde de farklı sinyal yoğunlukları gösteren, sıvı maddeli kist görüntüleri görülebilmektedir (4, 16, 23, 29).

## TEDAVİ

Sadece küretaj, küretaj sonrası greftleme, total eksizyon +/- enstrümantasyon, arteriyel embolizasyon, intralezyonel steroid ile kalsitonin ve radyoterapi gibi çeşitli yöntemler tedavide kullanılmaktadır. Her hastaya özgü olarak ideal tedavi yöntemi belirlenmelidir. Girişimsel radyoloji, patoloji, onkoloji, çocuk hastalarda pediatri bölümleri ile beraber multidisipliner yaklaşım; tanı, tedavi ve takipteki başarının birincil anahtarıdır. Özellikle pediatrik hastalarda omurgadaki AKK'lerin yönetiminde gelecekteki büyüme, füzyon seviyeleri, radyoterapi ve radyasyona bağlı sarkom, deforme veya postlaminektomi kifozunun potansiyel gelişimi dahil olmak üzere belirli faktörler göz önünde bulundurulmalıdır (5, 8, 17, 27, 32).

Mümkünse omurgada, en blok veya marjinal rezeksiyon tercih edilmelidir. Ancak yüksek iyatrojenik nörolojik hasar riski nedeniyle her zaman istenilen

sonuçlar elde edilemeyebilir (10, 21, 37, 41). Bu nedenle önceleri küretaj genelde en yaygın kullanılan cerrahi tedavi yöntemi, ancak genellikle küretaj uygulandıktan sonraki 6 ay içinde yüksek nöks riski taşıdığı gösterilmiştir (10, 11, 21). Radyasyon tedavisi, birincil veya adjuvant tedavi olarak kullanılabilir. Ameliyat edilemeyen, cerrahisi yüksek riskli hastalarda, hipervasküler lezyonu veya agresif tekrarlayan hastalığı olan hastalarda radyoterapi tedavisi verilebilmektedir. Bununla birlikte, uzun vadeli malign transformasyon, spinal deformiteler ve nörolojik yapılara yakınlık nedeniyle doğabilecek risklerinden dolayı dikkatli olunmalıdır (10, 46). Stereotaktik radyoterapi gibi hedefe yönelik yeni gelişmeler, daha lokalize bir alana radyasyon uygulayıp daha düşük bir nörolojik hasar riskine neden olmakta olup spinal AKK tedavisinde kullanılabilir (10).

AKK'nin tedavisi; lezyonun lokalizasyonuna, büyüklüğüne, tutulan vertebra segmentlerinin çokluğuna ve cerrahi olarak tümör sahasının ulaşılabilirliğine göre hasta bazlı olarak değişebilmektedir. Özellikle büyük lezyonlarda masif intraoperatif kanama ve rezidü bırakılması gibi durumlar, önemli cerrahi sorunların başında gelmektedir (25, 26). Cerrahi tedavi yöntemleri, belirsiz görüş alanları, ciddi kan kaybı, lezyonların tam çıkarılmaması gibi zorluklar içerebilmektedir. Perop kanamanın nedeni çoğunlukla sinüzoid şeklindeki yapılardan kaynaklanmaktadır. Tüm lezyon çıkarılana kadar kanama kontrolünde zorluklar olabilmektedir. Seçili vakalarda basit küretaj yapılabilir de bu ideal tedavi değildir. Küretaj sonrası vertebrayı güçlendirmek için kifoplasti veya vertebroplasti yapılabilir (36). Yine nörodefisit olmayan, sadece ağrı şikayeti olan hastalara kifoplasti-vertebroplasti selektif arteriyel embolizasyon gibi yöntemler uygulanabilmektedir (9, 33, 34, 37). Büyük ve geniş lezyonların eksizyonu takiben ve omurgada instabilite düşünülen durumlarda anterior ve/veya posterior enstrümantasyon sistemleri kullanılabilir (14).

Girişimsel embolizasyon, hemodinamik etkileriyle onarım sürecini hızlandırabilmektedir (35, 37). Tümörün beslenmesini, lezyonun yayılımını, omuriliği besleyen arterler ve lezyonu besleyen arterler ile çoklu besleyiciler arasındaki ilişkiyi anlamak için anjiyografinin değeri embolizasyon açısından oldukça önemlidir (33). Besleyici arterlerin embolizasyonu sonrası, tümör benzeri doku ile tümörü çevreleyen normal doku arasındaki sınır alanı daha net gözlenebilir hâle gelmektedir. Sonuç olarak embolizasyon; kanamayı azaltmak, ameliyat sırasında tümör ile normal doku ayrımını gözlemleyebilmek ve tedavinin etkinliğini

artırmak açılarından faydalıdır. Embolizasyonun sonuçları, yumuşak doku bileşeninin involüsyonu, skleroz ve kemikleşme şeklinde görülebilmektedir (9, 33, 34, 37). Adjuvan tedavi olarak, diğer tedavi yöntemleri ile kombine edilen embolizasyonun oldukça faydalı olduğu bilinmektedir. Bifosfanat tedavisi (zoledronik asit), perkütan doksisisiklin, denosumab (hedefe yönelik moleküler tedavi), radyofrekans termal ablasyon, skleroterapi ve çeşitli alternatif tedavi yöntemlerini öneren görüşler vardır (12-14, 21, 22, 34, 41- 46).

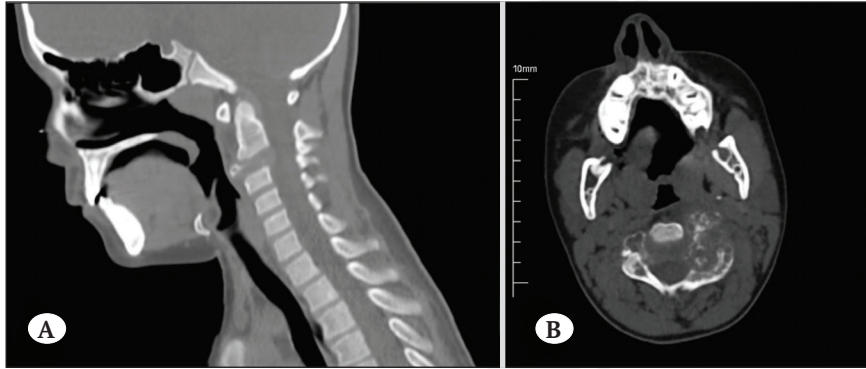
Diğer tedavi yöntemleri olarak, intralezyonel kalitonin uygulanması süngerimsi kemik oluşumunu artırıp osteoklastik aktiviteyi azaltabilmektedir. Yine intralezyonel metilprednizolon kullanımı, fibroblastik etkiyi ve anjiyogenezi azaltabilmektedir, ancak bu tür tedavi yöntemlerinin iyileşme süreci yıllar sürebilmektedir (11). Komorbiditesi yüksek hastalarda alternatif tedavi yöntemi olarak akılda tutulmalıdır.

AKK'leri tedavi etmek için yeni biyolojik yaklaşımlara artan bir ilgi vardır. Gen tedavisi için potansiyel hedefler sunan AKK'lerinde özellikle genetik translokasyonlar tanımlanmıştır (31, 44).

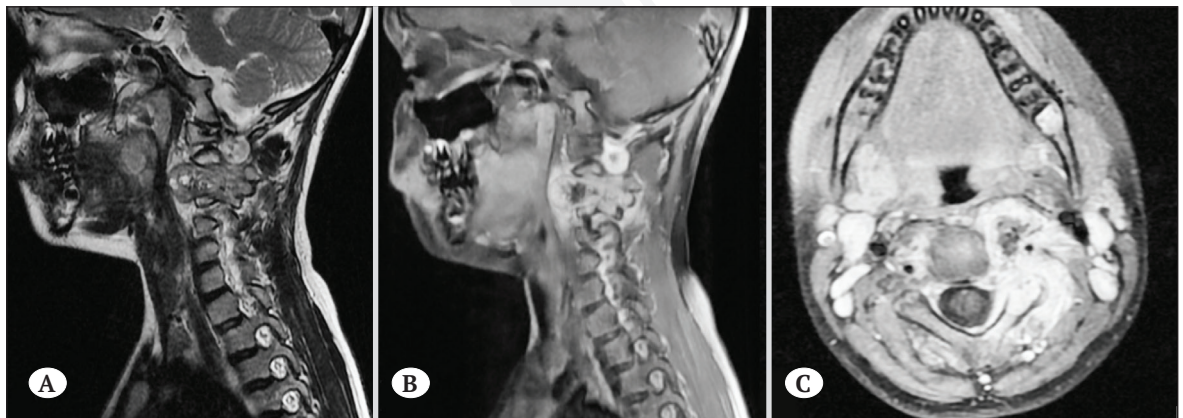
Yapılan tümör eksizyonunun büyüklüğüne ve derecesine bağlı olarak %0-50 kadar nüks olabilmektedir (8, 38, 40, 44). Lezyonun eksizyon oranı arttıkça nüks ihtimali düşmektedir. Lezyonun tam eksizyonu daha iyi sonuçlar verebilmektedir (2). Total eksizyonda kistin bütün duvarı, yumuşak süngerimsi olan bütün anormal kemik dokuları ve frajil hipervasküler membranlarla kaplı kemik yüzeylerini içermelidir (3). AKK'nin genellikle %10-45 oranında postop 2 yıl içinde nüks ettiği tespit edilmiştir. Bundan dolayı iki yıllık hasta takipleri önemlidir (6, 38, 44).

### Örnek Olgu:

7 yaşında erkek hasta, dirençli boyun ağrısı şikayetiyle başvurdu. Yapılan BT ve MRG tetkiklerinde anevrizmal kemik kisti ön tanısı konuldu (Şekil 1, 2). Tedavi planlamasında preoperatif embolizasyon, cerrahi esnasındaki kanamayı kontrol edebilmek ve tedavi amacıyla uygulandı (Şekil 3, 4). Lezyon vertebraanın anterior ve posterior elemanlarına yayıldığı için iki seansta ameliyatı planlandı. İlk seansta anterior, ikinci seansta posterior yaklaşım ile ameliyat planlandı. Anterior yaklaşımda tümör eksizyonu sonrasında plaklı korpektomi kafesi uygulandı. Cer-



**Şekil 1:** Preoperatif BT görüntülemeleri. A) Sagittal kesit, B) Aksiyal kesit.

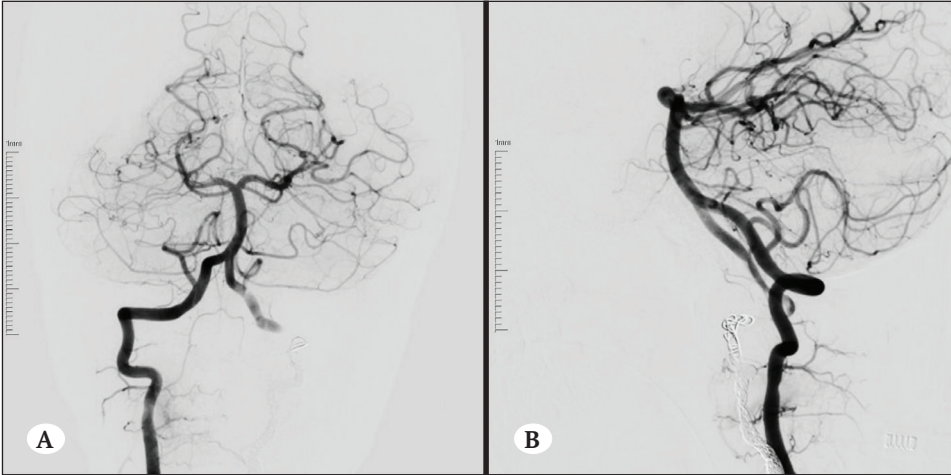


**Şekil 2:** Preoperatif MR görüntülemeleri. A) T2 sekans sagittal kesit, B) Postkontrast T1 sekans sagittal kesit, C) Postkontrast T1 sekans aksiyal kesit.

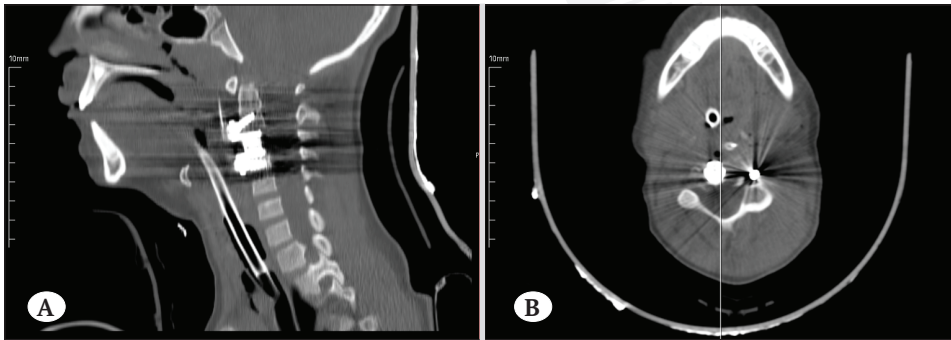


**Şekil 3:** Preoperatif dönemde yapılan DSA görüntülemesinde sol vertebral artere invaze olarak izlenen kitle.

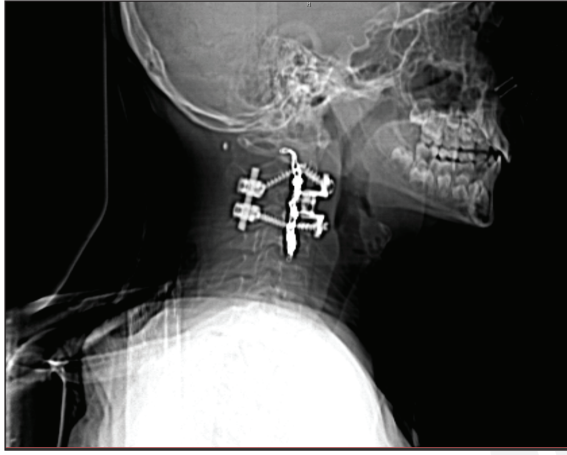
rahi esnasında gönderilen frozen, anevrizmal kemik kisti ile uyumlu olarak raporlandı (Şekil 5). Posterior yaklaşımda ise sol tarafta tümör ile beraber invaze vertebra elemanları gross total eksize edildi. Sağ taraftan C2-C4 mesafeleri arasında transpediküler stabilizasyon uygulandı (Şekil 6). Postop erken dönemde ve 1 yıl sonra çekilen kontrol MR görüntülemelerinde nüks veya rezidü izlenmedi (Şekil 7). Hastanın alınan patolojisi solid formda anevrizmal kemik kisti olarak raporlandı.



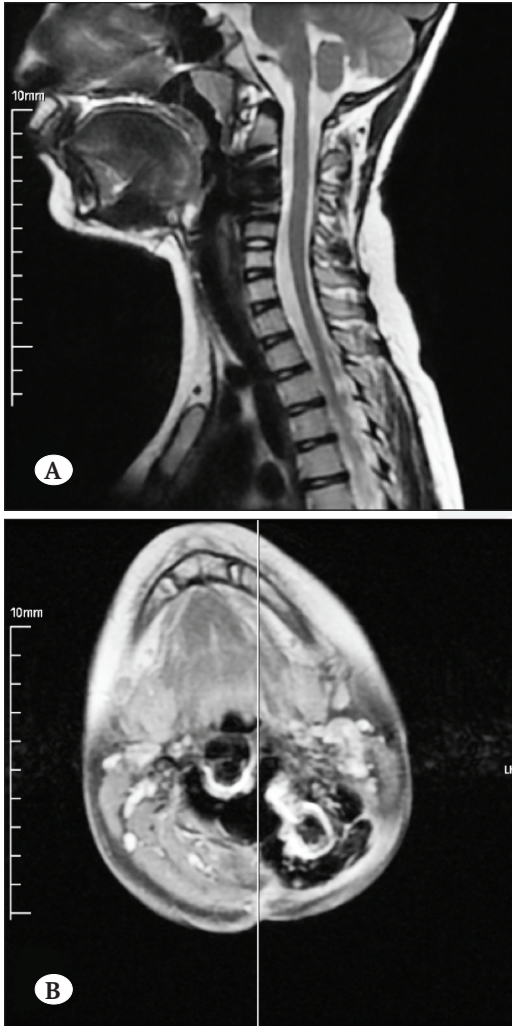
**Şekil 4:** Preoperatif dönemde yapılan DSA görüntülemesinde embolizasyon sonrası dönemde kanlanması azalmış olarak izlenen tümör ve kapatılan sol vertebral arter.



**Şekil 5:** Birinci ameliyatta C3 korpektomi ve tümör eksizyonu sonrasında plaklı korpektomi kafesi uygulanması sonrası kontrol postoperatif BT. A) Sagittal kesit, B) Aksiyal kesit.



**Şekil 6:** İkinci ameliyatta uygulanan posteriyor yaklaşım ile sol taraftan C2-C4 transpediküler stabilizasyon ve tümör eksizeyonu sonrasında kontrol BT görüntüsü.



**Şekil 7:** Postoperatif MR görüntülemesi. **A)** T2 sekans sagittal kesit, **B)** Postkontrast T1 sekans aksiyal kesit.

## KAYNAKLAR

1. Afnan J, Snuderl M and Small J: Intracranial, intradural aneurysmal bone cyst. Clin Imaging. 39:297-299. 2015
2. Al-Shamy G, Relyea K, Adesina A, Whitehead WE, Curry DJ, Luerssen TG, Jea A. Solid variant of aneurysmal bone cyst of the thoracic spine: a case report. J Med Case Rep. 5(261):1-6.2011
3. Ameli NO, Abbassioun K, Saleh H, Eslamdoost A. Aneurysmal bone cyst of the spine. Report of 17 cases. J Neurosurg 63:685-90. 1985
4. Baker KS, Gould ES, Patel HB and Hwang SJ: Soft tissue aneurysmal bone cyst: A rare case in a middle aged patient. J Radiol Case Rep. 9:26-35. 2015
5. Bell DF, Walker JL, O'Connor G, Tibshirani R. Spinal deformity after multiple level cervical laminectomy in children. Spine (Phila Pa 1976).19:406-411. 1994
6. Boriani S, De Iure F, Campanacci L, et al. Aneurysmal bone cyst of the mobile spine: report on 41cases. Spine. 2001;26:27-35.
7. Cottalorda J, Kohler R, Sales de Gauzy J, Chotel F, Mazda K, Lefort G, Louahem D, Bourelle S and Dimeglio A: Epidemiology of aneurysmal bone cyst in children: A multicenter study and literature review. J Pediatr Orthop B. 13:389-394. 2004
8. De Kleuver M, Van der Heul RO, Veraart BEEMJ. Aneurysmal bone cyst of the spine: 31 cases and the importance of the surgical approach. J Pediatr Orthop B;7:286-292.
9. Doss VT, Weaver J, Didier S and Arthur AS: Serial endovascular embolization as stand-alone treatment of a sacral aneurysmal bone cyst. J Neurosurg Spine. 20:234-238. 2014
10. Feigenberg SJ, Marcus RB, Zlotecki RA, Scarborough MT, Berrey BH, Enneking WF. Megavoltage radiotherapy for aneurysmal bone cysts. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 49(5):1243-1247.2001
11. Garg S, Mehta S, Dormans JP. Modern surgical treatment of primary aneurysmal bone cyst of the spine in children and adolescents. J Pediatr Orthop.25(3):387-392.2005
12. Ghermandi R, Terzi S, Gasbarrini A and Boriani S: Denosumab: Non-surgical treatment option for selective arterial embolization resistant aneurysmal bone cyst of the spine and sacrum. Case report. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 20:3692-3695. 2016
13. Guo J, Yu J, Zhang Q and Song X: Clinical efficacy and safety of Utrine artery embolization (UAE) versus laparoscopic Cesarean scar pregnancy debridement surgery (LCSPDS) in treatment of Cesarean scar pregnancy. Med Sci Monit. 24:4659-4666. 2018
14. Harrop JS, Schmidt MH, Boriani S, Shaffrey CI. Aggressive benign primary spine neoplasms. Osteoblastoma, aneurysmal bone cyst and giant cell tumor. Spine.34:S39-S47.
15. Hay MC, Paterson D, Taylor TK. Aneurysmal bone cysts of the spine. J Bone Joint Surg Br.60:406-411.1978

16. Hermann AL, Polivka M, Loit MP, Guichard JP and Bousson V: Aneurysmal bone cyst of the frontal bone-A radiologic-pathologic correlation. *J Radiol Case Rep.* 12:16–24. 2018
17. Hetaimish BM and Alshaya OS: Pediatric aneurysmal bone cyst in the ischial region. *Saudi Med J.* 37:799–803. 2016
18. Huret JL. Bone: aneurysmal bone cysts. *Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol.* 16(5):368–371.2012
19. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK. Solid variant of aneurysmal bone cysts in long tubular bones: giant cell reparative granuloma. *Am J Roentgenol.* 180:1681–87.2005
20. Jaffe HL: Aneurysmal bone cyst. *Bull Hosp Joint Dis.* 11:3–13. 1950
21. Kieser DC, Mazas S, Cawley DT, et al. Bisphosphonate therapy for spinal aneurysmal bone cysts. *Eur Spine J.* 27(4):851–858.2018
22. Lange T, Stehling C, Frohlich B, et al. Denosumab: a potential new and innovative treatment option for aneurysmal bone cysts. *Eur Spine J.* 22(6):1417–1422.20013
23. Lopez LV, Roduriguez MG, Siegal GP and Wei S: Extraskelletal aneurysmal bone cyst: Report of a case and review of the literature. *Pathol Res Pract.* 213:1445–1449. 2017
24. Malghem J, Maldague B, Esselinckx, Noel H, De Nayer P, Vincent A. Spontaneous healing of aneurysmal bone cysts: a report of three cases. *J Bone Joint Surg Br.* 71B:645–650.1989
25. Mankin HJ, Homicek FJ, Ortiz-Cruz E, Villafuerte J and Gebhardt MC: Aneurysmal bone cyst: A review of 150 patients. *J Clin Oncol.* 23:6756–6762. 2015
26. Mankin KP, Bischoff RJ, Gelberman RH and Rosenberg AE: Aneurysmal bone cyst in involving the lunate. *J Hand Surg Br.* 20:12–15. 1995
27. Mayfield JK, Riseborough EJ, Jaffe N, Nehmee ME. Spinal deformity in children treated for neuroblastoma. *J Bone Joint Surg Am.* 63:183–193.1981
28. Mesfin A, McCarthy EF, Kebaish KM. Surgical treatment of aneurysmal bone cysts of the spine. *Iowa Orthop J.* 32(1):40–45. 2012
29. Munk PL, Helms CA, Holt RG, Johnston J, Steinbach L, Neumann C. MR imaging of aneurysmal bone cysts. *AJR Am J Roentgenol.* 153(1):99–101.1989
30. Oda Y, Tsuneyoshi M, Shinohara N. “Solid” variant of aneurysmal bone cyst (extragnathic giant cell reparative granuloma) in the axial skeleton and long bones. A study of its morphologic spectrum and distinction from allied giant cell lesions. *Cancer.* 70:2642–49.1992
31. Oliveira AM, Perez-Atayde AR, Inwards CY, Medeiros F, Derr V, Hsi BL, et al. USP6 and CDH11 oncogenes identify the neoplastic cell in primary aneurysmal bone cysts and are absent in so-called secondary aneurysmal bone cysts. *Am J Pathol.* 165:1773–80.2004
32. Papagelopoulos PJ, Currier BL, Shaughnessy WJ, et al. Aneurysmal bone cyst of the spine. Management and outcome. *Spine.* 23:621–628.1989
33. Patsalides A, Leng LZ, Kimball D, Marcus J, Knopman J, Laufer I, Bilsky M and Gobin YP: Preoperative catheter spinal angiography and embolization of cervical spinal tumors: Outcomes from a single Center. *Interv Neuroradiol.* 22:457–465. 2016
34. Peraud A, Drake JM, Armstrong D, Hedden D, Babyn P and Wilson G: Fatal ethibloc embolization of vertebralbasilar system following percutaneous injection into aneurysmal bone cyst of the second cervical vertebra. *AJNR Am J Neuroradiol.* 25:1116–1120. 2004
35. Rajput D, Tungaria A, Jaiswal A and Jain V: Aneurysmal bonecyst of clivus and C1 C2: Case report and review of literature. *Turk Neurosurg.* 22:105–108. 2012
36. Ropper AE, Cahil KS, Hanna JW, McCarthy EF, Gökaslan ZL, Chi JH. Primary vertebral tumors: a review of epidemiologic, histological and imaging findings, Part 1: benign tumors. *Neurosurgery.* 69:1171–1180. 2011
37. Rossi G, Rimondi E, Bartalena T, et al. Selective arterial embolization of 36 aneurysmal bone cysts of the skeleton with N-2-butyl cyanoacrylate. *Skeletal Radiol.* 2010;39(2):161–167.2010
38. Ruitter DJ, Van Rijssel TG, Van Der Velde EA. Aneurysmal bone cysts: a clinicopathological study of 105 cases. *Cancer.* 39:2231–2239.1977
39. Saccomanni R. Aneurysmal bone cyst of spine: a review of literature. *Arch Orthop Trauma Surg.* 128:1145–1147.2008
40. Saglik Y, Kapicioglu MI, Guzel B. Spontaneous regression of aneurysmal bone cyst. A case report. *Arch Orthop Trauma Surg.* 112(4):203–204.1993
41. Shiels WE, Mayerson JL. Percutaneous doxycycline treatment of aneurysmal bone cysts with low recurrence rate: a preliminary report tumor. *Clin Orthop Relat Res.* 471(8):2675–2683.2013
42. Simm PJ, O’Sullivan M and Zacharin MR: Successful treatment of a sacral aneurysmal bone cyst with Zoledronic acid. *J Pediatr Orthop.* 33:e61–e64. 2013
43. Topouchian V, Mazda K, Hamze B, Laredo JD and Penneçot GF: Aneurysmal bone cysts in children: Complications of fibroing agent injection. *Radiology.* 232:522–526. 2004
44. Vergel de Dios AM, Bond JR, Shives TC, McLeod RA, Unni KK. Aneurysmal bone cyst. A clinicopathologic study of 238 cases. *Cancer.* 1992
45. Ye Y, Pringle LM, Lau AW, Riquelme DN, Wang H, Jiang T, et al. TRE17/USP6 oncogene translocated in aneurysmalbone cyst induces matrix metalloproteinase production via activation of NF-kappa B. *Oncogene.* 29:3619–29.2010
46. Wang C, Liu XG, Jiang L, et al. Treatments for primary aneurysmal bone cysts of the cervical spine: experience of 14 cases. *Chin Med J (Engl).* 127(23):4082–4086.2014

## 18

SPİNAL OSTEODİ OSTEOM, OSTEOLASTOM,  
OSTEOKONDROMLAR

Erek Öztürk, Atıla Kazancı

## ÖZET

Omurganın primer iyi huylu tümörleri en sık ağrı ile prezante olmaktadır. Görüntüleme yöntemlerinin sık kullanımı ve bu alandaki ilerlemeler ile tanı alan hasta sayısı giderek artmaktadır. Cerrahi tedavi sonucu genellikle yüz güldürücü sonuçlara sahip olan bu grup tümörler, nöroşirürji pratiğinde önemli bir yer tutmaktadır (51).

Osteoid osteom ve osteoblastom kemik üreten benign tümörler olup sıklıkla genç erişkinlerde ve yaşamın 2. dekadında görülen, lamellar yapıda, iyi diferansiye, olgun kemik dokusu oluşturan ve yavaş büyüme gösteren lezyonlardır. Osteoid osteom ve osteoblastom histolojik olarak benzer görünümde olsa da boyutları, yerleşim yerleri ve klinik bulguları farklıdır. Osteoid osteom genellikle uzun kemiklerin diyafiz bölgesinde intrakortikal yoğun sklerotik halka ile çevrili küçük radyolusen lezyon olarak görülür. Skleroz nedeniyle büyük görülse de boyutları nadiren 1,5 cm'yi geçer. Nonsteroid antiinflatuar ilaçlar (NSAİİ) ve aspirine iyi yanıt veren gece ağrısı tipik klinik bulgusudur.

Osteoblastom sıklıkla omurga ve uzun kemiklerin metafiz kısmını tutmaktadır. Benign histolojiye rağmen bazen agresif davranış gösterebilir. Nadiren de olsa malign dönüşüm bildirilmiştir. Genellikle bir kemik kapsülü tarafından çevrili, değişik miktarda kalsifikasyonlar içeren, sıklıkla ekspansil, yer yer radyolusen ve yer yer blastik karakterde bir lezyondur. Lokalize, geceleri artmayan ve nonsteroidlere yanıtı osteoid osteom göre daha az olan künt bir ağrı karakteristik semptomudur.

Osteokondromlar üzeri periostla örtülü hyalin bir kıkırdak başlığa sahip mantar benzeri bir görünümde olup benign lezyonlardır, metastaz yapmazlar. İdyopatik, travma ilişkili ve genetik kökenli olabildiği gibi radyasyon sonrası gelişebilirler. Omurgada nadir görülürler. Vertebranın herhangi bir yerinde görülebilse de en sık servikal bölgede ve aksiste görülürler. Çoğunlukla posterior elemanlarda bulunurlar. Sıklıkla asemptomatiktir ve görüntülemelerde insidental olarak saptanır.

## OSTEODİ OSTEOM

## Tanım ve Epidemiyoloji

İyi huylu, nadir görülen, büyüme potansiyeli sınırlı osteoplastik bir tümördür. Osteoid osteom ilk olarak 1935'te Jaffe tarafından tanımlanmıştır (31). Tüm kemik tümörlerinin %3ünü, primer kemik tümörlerinin %10'unu oluştururlar (52). Tüm osteoid osteomların yaklaşık %10-25'i omurgada yerleşir (60). Omurganın sıklıkla posterior elemanlarını tutar. Omurga tutulumunun da yaklaşık %34-59'u lomber bölgededir (60,64). Genellikle tek bir vertebrayı tutar. Bu lezyon en sık 5 ila 25 yaşları arasındaki kişilerde görülür ve erkeklerde oran belirgin olarak daha fazladır (15).

## Klinik

Osteoid osteomun en belirgin klinik semptomu, tipik olarak geceleri daha sık ve şiddetli olan ve aspirin veya NSAİİ verilmesiyle hafifleyen lokal ağrının varlığıdır (15,44,56). Özellikle pediatrik hastalarda, omurga tutulduğunda osteoid osteom hızla ilerleyen ağrılı skolyoz ile kendini gösterebilir. Çoğu durumda skolyotik eğrinin konkavitesi, kas spazmı ve ağrının bir sonucu olarak lezyonun aynı tarafındadır (13,15). Deformite, kas spazmına ikincildir ve başlangıçta esnek olmakla birlikte tedavisiz olgularda rijid hâle gelebilir (34). Omurilik basısı nadirdir. Nörolojik bulgu %6,5 oranında bildirilmiştir (14,37).

## Histopatoloji

Lezyon çapı genellikle 2 cm'den küçüktür ve yoğun sklerotik kemik dokusu ile çevrili nidus olarak bilinen ayrı bir merkezi alan içerir (27). Genel olarak, osteoid osteom soliter bir lezyondur; ancak nadir durumlarda, birden fazla nidus tek bir sklerotik kemik bloğu içinde görülebilmektedir (16,63). Mikroskopik olarak nidus, osteoplastik aktivite ile kemiğin yeniden şekillenme sürecini temsil eden, osteoplastlarla kaplı ince osteoid veya kemik yapıdan oluşur. Osteoplastik kemik rezorpsiyonu aynı anda meydana gelir ve dairesel nidusun çevresinde daha net bir alana yol açar. Nidus,

çeşitli olgunlaşma paternleri ile sklerotik yoğun kemik olarak görünen aktif kemik oluşumu bölgesi ile çevrilidir (44). Osteoid osteom lokal olarak agresif bir şekilde büyümeyen ve malign transformasyon potansiyeli yoktur (15,44).

Schulman ve Dorfman nidus matriksinde arterioller açısından zengin alanlara bitişik bol miktarda sinir lifi olduğunu ortaya koymuştur (17). Ayrıca birçok çalışmada osteoid osteom nidusunda yüksek prostoglandin sentezi saptandığı bildirilmiştir (25,43). Tümör dokusu tarafından siklooksijenaz-1 ve siklooksijenaz-2 izozimlerinin ekspresyonunu gösteren çalışmalar bu bulguları desteklemektedir. Her iki enzim de prostoglandin biyosentez yolundaki protein işlenmesinden sorumludur (46). Tüm bunlar prostoglandinlerin hem ağrı mediatörü olarak hem de tümör içindeki kan akışını artırarak sinir uçlarını uyarabilen vazodilatasyon aracı olarak önemli bir patofizyolojik rolü olduğunu öne sürmektedir.

### Radyoloji

Osteoid osteomların direkt grafilere tanınması zordur. Radyolojik olarak yoğun sklerotik halka ile çevrili küçük radyolusen nidus tipik görünümüdür. Bilgisayarlı tomografi (BT) nidusu, etrafını çevreleyen skleroz ve periosteal reaksiyondan ayırmada ve lezyonun lokalizasyonunda önemli bir yer tutar. Bilgisayarlı tomografide hipodens bir alan ile merkezi mineralizasyon ve nidusu çevreleyen değişen derecelerde skleroz görülebilir (4,26). Spongios lezyonlarda nidusun içinde dansite farkları olmayıp BT’de tanı zorlaşabilir (1,35). Sintigrafi tanıyı desteklemek için ya da radyografik olarak lezyonun belirlenemediği durumlarda kullanılmaktadır. Ek olarak, rezeksiyon sırasında nidusu lokalize etmek için intraoperatif olarak radyotracer dedektörleri ile portatif gama kameralar kullanılabileceği bildirilmiştir (10). Artmış duyarlılığına rağmen, sintigrafi lezyonların ayırt edici özelliklerini belirlemek için spesifik bir görüntüleme yöntemi değildir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) lezyonun nöral doku ve diğer yumuşak doku ilişkisini ortaya koymada faydalıdır. MRG’de lezyonun görünümü oldukça değişken olup vasküler nidusa bağlı olarak yoğun kontrastlanma görülebilir. Nidusta kalsifikasyon az ise T1 izointens, T2 hiperintens; fazla ise T1 ve T2 görüntülerde hipointens görünüm izlenir. Çevre sklerotik doku ve reaktif bölge yüksek sinyal alanları yaratır (14,53). Ayrıca ilişkili yumuşak doku değişikliklerinin ve kemik iliği ödeminin varlığı tanısız hatalara neden olabilir. Tanı alan hastaların MRG’lerinin geriye dönük incelendiği bir çalışmada yalnızca MRG ile lezyonun atlanma potansiyelinin %34 olduğu bildirilmiştir (19). Ayırıcı tanıda

osteoblastom, osteosarkom, osteomyelit, eosinofilik granülom, anevrizmal kemik kisti, Ewing sarkomu, metastaz, kırık, aseptik nekroz ve osteokondrit akıld tutulmalıdır.

### Tedavi

Osteoid osteomlar en sık, lezyonla ilişkili kalıcı ağrı nedeniyle tedavi edilir (70). Uzun süreli medikal tedavi sonrası NSAİİ kesildiğinde ağrının devam etmediğini bildiren yayınlar mevcuttur (33,38). Yine tedavisiz izlem ile lezyonun 3-4 yıl içinde kendiliğinden remisyona girebildiğini bildiren yayınlar mevcuttur (5). Uzun süreli NSAİİ tedavisi ile takipte kalan hastaların osteoblastom evrimi olasılığı ise tartışılmaktadır (35). Bununla birlikte uzun süreli ilaç kullanımının olası yan etkileri sebebiyle müdahale planlanabilir (45). Açık eksizyon, görüntüleme eşliğinde perkütan radyofrekans (RF) ablasyon, perkütan endoskopik eksizyon ve yine görüntüleme eşliğinde perkütan eksizyon uygulanabilir (55,64). Son yıllarda minimal invaziv yaklaşımlara artan eğilim ile lazer fotokoagülasyon, görüntüleme eşliğinde perkütan kriyoterapi, etanol enjeksiyonlu veya enjeksiyonsuz trepanasyon gibi birçok tedavi şekli bildirilmiştir (56,64). Tümörün sıklıkla nöral arka içeren posteriyor elemanları tuttuğu düşünüldüğünde bu tedavi seçeneklerinin omurgada kullanımı nispeten sınırlıdır. Engelleyici ağrıya ve spinal deformiteye neden olan osteoid osteom için önerilen tedavi eksizyondur (70). Cerrahi eksizyon sonrası devam eden ağrı inkomplet rezeksiyonu akla getirmelidir. Osteoid osteomlarda nüks/rezidü oranı %4,5-25 civarındadır (2). Rezeksiyon sonrası instabilite söz konusu ise prosedüre stabilizasyon ve füzyon eklenmelidir.

## OSTEOBLASTOM

### Tanım ve Epidemiyoloji

Osteoblastom nadir görülen, iyi huylu fakat lokal agresif bir kemik tümörüdür. Osteoblastom ilk kez 1932’de Jaffe ve Mayer tarafından “osteoblastik-osteoid doku oluşturan bir tümör” olarak tanımlanmıştır (30). 1956’da Jaffe ve Lichtenstein tarafından birbirinden bağımsız olarak “benign osteoblastom” terimini kullanmıştır (32,42). Osteojenik fibroma, dev osteoid osteom, benign osteoblastom terimleri kullanılmış olup, genel kabul gören güncel sınıflamada osteoblastom olarak isimlendirilirler.

Osteoblastom, histolojik olarak osteoid osteoma benzer, ancak daha büyük ve klinik ve histolojik olarak daha agresiftir. Primer kemik tümörlerinin %1-5’ini, benign kemik tümörlerinin ise sadece %3’ünü oluştururlar. Osteoblastomların %28-36’sı omurga

yerleşimidir (8,23,64). Omurga osteoblastomları tipik olarak arka elemanlarda ortaya çıkar, genellikle 2cm'den büyük lezyonlardır. Nadiren vertebra korpusuna uzanabilirler. Ek olarak, omurganın osteoblastomları, başlangıçta spinal kanalı sarabilen ve daha sonra dural keseyi veya komşu sinir köklerini veya her ikisini birden sarabilen yumuşak doku kitlelerine sahip olabilir (70). En sık lomber omurgada görülürler (12,50). Hastaların çoğunun tanısı 2 ya da 3. dekatta konulurken erkekler daha sık etkilenmektedir (23,64).

### Klinik

Tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğüne göre semptom ve belirtiler değişken olmakla birlikte karakteristik semptom, lokalize, geceleri özel bir artış göstermeyen ve NSAİİ'lara osteoid osteom gibi iyi yanıt vermeyen künt bir ağrıdır (40). Boyutu ve vertebral kolona olan eğilimi nedeniyle, osteoblastom sıklıkla omurilik veya sinir kökü basısından kaynaklanan uyuşma, karıncalanma, radiküler ağrı, parestezi ve paraparezi gibi nörolojik semptomlarla kendini gösterir. Osteoblastom bağlı kas spazmına sekonder skolyoz ve tortikolis görülebilir. (3,44). Torasik osteoblastomlarda interkostal nevralsi görülebilmektedir (39).

### Histopatoloji

Osteoid osteom ile karşılaştırıldığında osteoblastomun boyut olarak büyüklüğü, malign transformasyon kabiliyeti ile sınırsız bir büyüme potansiyeline sahip olması temel farklarıdır. Osteoblastomun mikroskopik özellikleri osteoid osteomunkilere benzer. Merkezi olarak lezyon, osteoid oluşumundan sorumlu tek sıra iyi huylu osteoblastlarla çevrelenmiş gevşek bir fibrovasküler stroma içinde birbirine geçen kemik trabekülleri ağından oluşur. Lezyonlar, kemik trabeküllerinin yüzeylerinde değişken sayıda osteoklastlar vardır; bu osteoklastlar kemik rezorpsiyonunda görev alırlar. Osteoblastom stroması, osteoid osteoma göre daha az organize olmuş bir osteoid ve trabeküler kemik dağılımı modeli ve daha fazla vaskülarite gösterir. Artmış vaskülarite sonucu lezyon sekonder anevrizmal kemik kisti dejenerasyonu gösterebilir. Tümör osteoid osteom göre daha az sklerotik görünen ve periferine doğru olgunlaşan, yeni oluşan periosteal kemik dokusundan oluşan ince bir kabukla çevrilidir (12,50) Aynı zamanda daha büyük ve yapısal olarak daha az organize olmuş bir merkezi alan ve lezyonu çevreleyen daha az yoğun bir sklerotik reaksiyon içerir. Vakaların %4 ila %14'ünde lezyon başına birden fazla santral zon varlığı (yani multifokal osteoblastom) görülür (71).

Schajowicz tarafından 1976'da agresif osteoblastom tanımı yapılmıştır (61). Buna göre agresif osteob-

lastomlar, kemik trabeküllerini çevreleyen büyük epitelooid osteoblastlarla ilişkilidir. Osteoid osteom ve konvansiyonel benign osteoblastom hücrelerinden mitotik olarak daha aktiftirler (3,15,44). Bu grubun nüks ve malignite potansiyelinin daha yüksek olduğu düşünülmektedir. Osteoid osteomda sinir uçları ve damarların varlığı ile artan prostaglandin üretimi arasındaki benzersiz patofizyolojik ilişki, osteoblastom için benzer şekilde belgelenmemiştir. Osteoblastom ile ilişkili lokal ağrı, büyük olasılıkla tümörün lokal genişlemesinden ve kitlesinin çevredeki yapılara yaptığı basınçtan kaynaklanır (8).

### Radyoloji

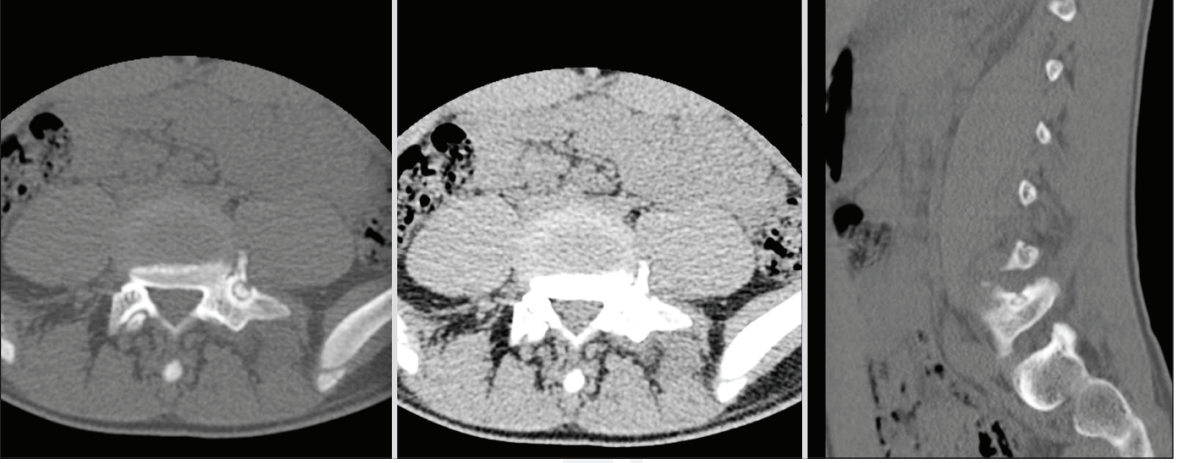
Genel olarak bu tümörler, ince bir reaktif kemik kabuğu ile çevrili düzensiz şekilli radyolüsent lezyonlar olarak görünür (8). Tümörün içinde, lezyon olgunlaştıkça artma eğiliminde olan çeşitli ossifikasyon dereceleri izlenebilir (71). Osteoid osteom ile karşılaştırıldığında, osteoblastom lezyonlarının çapı daha büyük olup daha az reaktif kemik sklerozu ve daha fazla kortikal genişleme izlenir.

Düz grafiler tanı koymaya faydalıdır ancak spesifik değildir. Lezyon BT'de karakteristik olarak merkezi mineralizasyon alanları, genişleyen kemik remodelingi ve ince bir marjinal kemik kabuğu ile çevreye doğru reaktif skleroz belirtileri içerir (Şekil 1) (15). Lezyonun yeri, sınırları, büyüklüğü, etraf dokuyla ilişkisi gibi birçok parametrenin incelenmesinde BT çok değerli bilgiler verir. Genellikle MRG'de T1 izo/hipointens, T2 izo/heterojen hipointens şekillerde görülür. Ancak lezyonun görünümü oldukça değişkendir ve ilişkili yumuşak doku değişikliklerinin ve kemik iliği ödeminin varlığı osteoid osteomdaki gibi tanısız hatalara neden olabilir (3,6,15). Bunun yanında özellikle nöral dokuda yarattığı değişiklikleri tanımak açısından oldukça faydalıdır. Zengin vasküler yapısı nedeniyle yoğun kontrast tutar. Sintigrafi, tanıda güçlük yaşandığında tümörün varlığını ve yerini belirlemede faydalıdır. Ayrıcı tanıda osteoid osteom, fibröz displazi, kondroblastom, osteosarkom, dev hücreli kemik tümörü, anevrizmal kemik kisti akılda tutulmalıdır (69,70).

### Tedavi

Tedavide total rezeksiyon hedeflenmelidir (54). Osteoblastomlar vasküler tümörler olduğundan pre/peroperatif embolizasyon ile oluşabilecek kan kaybının azaltılabileceği bildirilmiştir (20). Servikal bölgede tümör ile vertebral arter ve venöz pleksus ilişkisi operasyon öncesi dikkatle incelenmelidir. Rezeksiyon sonrası instabilite hâlinde prosedüre stabilizasyon ve füzyon eklenir. İatrojenik yaralanmaları mini-





**Şekil 1.** L5 vertebra sol pedikül lokalizasyonunda bulunan osteoblastomun BT görüntüleri (Dr. Ali Dalgıç'ın arşivinden izni ile alınmıştır).

mize etmek için intraoperatif nöromonitörizasyon gerekebilir (69). Cerrahi uygulanamayan, tam rezekte edilemeyen veya rekürren osteoblastom olgularına radyoterapi ve kemoterapinin birlikte veya tek başına kullanımları bildirilmiştir. Adjuvan radyoterapi kullanımı sonrası geç dönem sarkomatöz değişiklikler nedeniyle kesin bir fikir birliği oluşmuş değildir. Radyoterapinin potansiyel zararlarının dışında, total rezeksiyonun sonuçları subtotal eksizyon/küretaj + radyoterapiden çok daha iyidir (23).

Lezyonun anatomik konumu nedeniyle tam rezeksiyon mümkün değilse intralezyonel küretaj ve sement uygulaması veya kemik grefti uygulanabilir. Yaygın olarak kullanılmamakta ise de radyofrekans ablasyonun da tedavide kullanımı söz konusudur (67).

Hastaların prognozu rezeksiyon miktarı ile orantılıdır, nüks oranları %10- 24 arasındadır (8,29). Daha büyük lezyonlar ve lokal olarak daha agresif olanlar daha yüksek nüks oranlarına sahip olma eğilimindedir. Nüksler genellikle ameliyattan sonraki iki yıl içinde mikroskopik veya makroskopik tümör kalıntılarından gelişir. İki yıldan sonra nüks oldukça nadirdir.

## OSTEOKONDROM

### Tanım ve Epidemiyoloji

Kıkırdak kaynaklı benign bir tümördür. Osteokartilaginöz ekzositoz olarak da isimlendirilir. Herhangi bir kemikte görülebilmesine rağmen tipik olarak uzun kemiklerde yerleşir. Yetişkinde iyi huylu kemik tümörlerinin %36'sını oluşturur ve en yaygın görülenidir (18). Birincil iyi huylu omurga tümörlerinin %4-7'sini oluşturur (2,18,48). Omurgada nadir görülür. Vertebral osteokondromların tüm osteokondromların %1-4'ünü oluşturduğu rapor edilmiştir (24,41,68).

10-30 yaş civarı görülme sıklığı daha fazladır. Kıkırdak yapının yaşla birlikte incelenerek ossifikasyonu nedeniyle yaş ilerledikçe görülme sıklığı azalır (59). Erkeklerde daha sık görülür (5,11).

Osteokondromlar vertebranın herhangi bir yerinde görülebilse de en sık servikal bölgede ve aksiste görülür. Bunu sırasıyla torakal, lomber ve sakral segmentler takip eder (9,11,14,49,62). Servikal bölgenin oldukça mobil olması ve buna bağlı mikrotravmalar, lezyonların bu bölgede daha sık görülmesinin sebebi olarak gösterilmiştir (65). Çoğunlukla posterior elemanlarda bulunurlar (9,14,58). Spinöz ve transvers süreçlerde görülme sıklığı vertebra korpusundan daha fazladır (11,14,49,58).

### Klinik

Sıklıkla asemptomatiktir ve görüntülemelerde insidental olarak saptanır. Ağrı ve ele gelen kitle şeklinde prezant olabilmektedir. Bunun dışında yerleşim yeri, boyutu, çevre dokularla olan ilişkisi semptomların şeklini ve şiddetini belirler. Servikal bölgedeki osteokondromlar yerleşim ve boyutuna göre serebrovasküler yetmezlik belirtileri, faringeal kitle, disfaji, öksürük, ses kısıklığı, Horner sendromu gibi bulgular verebilirken daha alt spinal segmentlerde skolyoz, kifoz gibi spinal deformitelere sebep olabilmektedir (9,11,14). Spinal kanalı etkileyen tümörlerde diğer semptomların yanı sıra radikülopati, miyelopati, üst motor nöron belirtileri ve parezi gibi nörolojik bulgular izlenebilir (2). Omurga osteokondromlarına bağlı nörolojik bozukluk seyrek ve vakaların sadece % 0.5-1'inde görülür (36,57).

### Histopatoloji

Epifiz plağının anormal büyümesi ve herniasyonu

ile oluşabildiği; idiyopatik, travma ilişkili ve genetik kökenli olabildiği gibi Wilms tümörü ve nöroblastom gibi radyasyona sekonder gelişebildiği de rapor edilmiştir (28). Otozomal dominant geçişli formu herediter multiple eksositoz (HME) olarak adlandırılır (9,14,49,65). Olguların yaklaşık %15'inde multiplerdir (21). Birçok çalışma soliter osteokondromların, HME ile ilişkili osteokondroma kıyasla omurgada daha yaygın olduğunu bildirmiştir (2,36,57). HME'de spinal tutulum insidansı % 7-9 civarındadır (2). Genetik formların 8. kromozomun uzun kolunda ekzositoz 1 (EXT1), 11. kromozomun kısa kolunda EXT2 ve 19. kromozomun kısa kolunda EXT3 geni ile ilişkili olduğu rapor edilmiştir (11). Bunların tümör süpresör özellikte olduğu ve bir tane EXT geninde inaktivasyonun ekzositoz, sonraki EXT genlerinde inaktivasyonun malign transformasyonla ilişkili olabileceği bildirilmiştir (11,66). Nörolojik bulgular HME'de daha sık rastlanır (11,14,22,58).

Osteokondromlar üzeri periostla örtülü hayalin bir kıkırdak başlığa sahip mantar benzeri bir görünümde olup benign lezyonlardır, metastaz yapmazlar (21). Hyalin kıkırdak başlık kalınlığı hasta yaşı ile orantılı olmakla beraber eskimiş osteokondromlarda nadiren kıkırdak başlık ortadan kalkabilir (11). Osteokondromun en ciddi komplikasyonu malign transformasyondur. Transformasyon genellikle kıkırdak başlıktan gelişir ve kondrosarkoma dönüşme şeklindedir (24,41,52). Malign transformasyon soliter osteokondromların %1'i, HME'lerin %10-25'inde görülebilmektedir (2,47). Malign transformasyon nadiren 20 yaşından önce görülür. İskelet matürasyonu tamamlandıktan sonra büyümeye devam eden lezyonun ağrıyla prezantasyonu uyarıcı olabilir (2,28). Kıkırdak başlığın kalınlığı 1,5-2 cm'in altında olan, mineralize olmuş, komşu kemik korteksinde destrüksiyon yapmamış lezyonlar benign; 1,5-2 cm üzerindeki kıkırdak başlığa sahip, histoloji olarak selülarite artışı, miksoid değişiklikler ve nekroz gösteren lezyonlar malign potansiyel taşırlar (7,21).

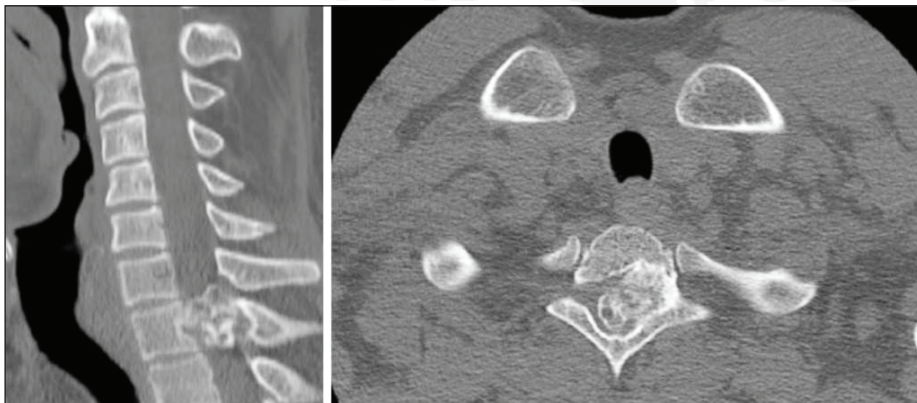
## Radyoloji

Spinal osteokondromların direkt grafilerde tanınması oldukça güçtür. Kemik yapısı iyi gösteren BT görüntüleri osteokondromların tanınmasında, yeri, santral kanal ve nöral foramenlerle olan ilişkisini ortaya koymada ve vertebral kemik iliği ile devamlılığın gösterilmesinde oldukça faydalıdır (11). Saplı ya da sapsız karnıbahar benzeri osseöz lezyon görünümünde olup kemiğe tutunduğu yerde ana kemiğin korteksi ve medullası ile devamlılık gösterir (Şekil 2). Manyetik rezonans görüntüleme kıkırdak başlığı, lezyonun yumuşak dokular ve özellikle çevre nöral dokularla ilişkisini çok iyi şekilde ortaya koyabilmekle birlikte tümörün malignite açısından değerlendirilmesinde de son derece yararlıdır (9,14,49,58,65). T1 ağırlıklı görüntülerde santrali hiperintens (kemik iliği) olup hipointens korteks ile çevrilidir. Hipo/izointens hyalin kıkırdak başlık görülebilir. T2 ağırlıklı görüntülerde santrali izo/hiperintens (kemik iliği) olup hipointens korteks ile çevrilidir. Hyalin kıkırdak başlık hiperintens görünür. Kontrastlı tetkiklerde kıkırdak başlıkta periferik ve septal kontrastlanma izlenebilir (11,47). Nükleer tıp görüntülemelerinde artmış radyonüklid tutulumu tümörün metabolik olarak aktif olduğunu gösterir (11).

Ayırıcı tanıda osteofitler, sinovyal kistler, anevrizmal kemik kisti, tümöral kalsinozis, osteoblastom, kondrosarkom ve diffüz idiyopatik iskelet hiperostozu (DISH), ankilozan spondilit, psöriatik artropati, kalsiyum metabolizma bozuklukları gibi entezopatiler bulunur (11,21,51). Omurganın dejeneratif süreçlerinde görülen osteofitler, histoloji olarak osteokondroma benzer özellikler gösterir. Omurgada osteokondromun nadir görülmesi de gözönüne alındığında, tanı aşamasında dejeneratif süreçlerin dışlanması önemlidir (21).

## Tedavi

Asemptomatik, malign transformasyon bulguları göstermeyen lezyonlar takip edilir (41). Nöral dokulara



**Şekil 2.** T1 vertebra lokalizasyonunda bulunan osteokondromun BT görüntüleri.

bası varsa, tümörün boyutlarında hızlı ve/veya ciddi bir büyüme varsa, malign transformasyon gösteriyorsa, tanı ile ilgili şüphe varsa, lokalize inatçı ağrıya neden oluyorsa ve deformeğe sebep olmuşsa tedavi endikasyonu vardır (5,11). Cerrahide tümörün üzerindeki kırıldak başlıkla birlikte çıkarılması hedeflenir (22). Nüksü önlemek için kırıldak başlığın çıkarılması önemlidir. Rezeksiyon sonrası tekrarlama riski oldukça nadirdir ve hastaların %90'unda şikayetlerde tam düzelmeler olur. Tam çıkarılmayan lezyonlarda rekürens oranı yaklaşık %2 civarındadır ancak, tekrarlayan rekürens ya da tam rezeksiyon sonrası rekürens malignite açısından şüphe uyandırır (9,21,65). Özellikle büyük lezyonlar tamamen çıkarılmalıdır, aksi halde sarkomatöz değişiklik meydana gelebilir (5). Lezyonun rezeksiyonu sonrası omurga prosedürlerine göre instabilite, deformeğe gelişme ihtimali bulunan durumlarda stabilizasyon gerekebilir (51).

## KAYNAKLAR

- Ahmad T, Hussain F M A, Hameed A A, Manzar N, Lakdawala R H: Conservative Surgery For Osteoid Osteoma Of The Lumbar Vertebra. *Surgical Neurology International* 5(24): 1-4, 2014
- Albrecht S, Crutchfield S, SeGall GK: On spinal osteochondromas. *J Neurosurg* 77: 247-252, 1992
- Arkader A, Dormans JP: Osteoblastoma in the skeletally immature. *J Pediatr Orthop* 28(5): 555-560, 2008
- Atesok KI, Alman BA, Schemitsch EH, Peyser A, Mankin H. Osteoid osteoma and osteoblastoma. *J Am Acad Orthop Surg*. Nov;19(11): 678-89, 2011
- Aydınlı U, Kahraman S, Yanlız E: Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi, birinci baskı, Ankara: İris, 2016: 95-111, 155-184
- Azouz EM: Magnetic resonance imaging of benign bone lesions: Cysts and tumors. *Top Magn Reson Imaging* 13(4): 219-229, 2002
- Bernard SA, Murphey MD, Flemming DJ, et al. Improved differentiation of benign osteochondromas from secondary chondrosarcomas with standardized measurement of cartilage cap at CT and MR imaging. *Radiology* 255: 857-865, 2010
- Berry M, Mankin H, Gebhardt M, Rosenberg A, Hornicek F: Osteoblastoma: A 30-year study of 99 cases. *J Surg Oncol* 98(3): 179-183, 2008
- Bess RS, Robbin MR, Bohlman HH, Thompson GH: Spinal exostoses: analysis of twelve cases and review of the literature. *Spine* 30(7): 774-780, 2005
- Blaskiewicz DJ, Sure DR, Hedequist DJ, Emans JB, Grant F, Proctor MR: Osteoid osteomas: Intraoperative bone scan-assisted resection. *Clinical article. J Neurosurg Pediatr* 4(3): 237-244, 2009
- Borg B, Moore KR: Osteochondroma. Ross JS, Moore KR (eds), *Diagnostic Imaging: Spine*, üçüncü baskı, Philadelphia: Elsevier, 2015: 724-727
- Boriani S, Capanna R, Donati D, et al: Osteoblastoma of the spine. *Clin Orthop* 278: 37-45, 1992
- Burn SC, Ansoorge O, Zeller R, Drake JM: Management of osteoblastoma and osteoid osteoma of the spine in childhood. *J Neurosurg Pediatr* 4(5): 434-438, 2009
- Caylı SR, Irkkan C, Sokmen O: An Unusual Presentation of Solitary Osteochondroma of the Cervical Spine: Case Report. *Turkish Neurosurgery* 11:65-68, 2001
- Cerase A, Priolo F: Skeletal benign boneforming lesions. *Eur J Radiol* 27 (suppl 1): 91-97, 1998
- Chiou YY, Rosenthal DI, Rosenberg AE: "Beaded" osteoid osteoma: A possible transition between solitary and multicentric tumor. *Skeletal Radiol* 32(7): 412-415, 2003
- Schulman L, Dorfman HD: Nerve fibers in osteoid osteoma. *J Bone Joint Surg Am* 52(7): 1351-1356, 1970
- Dahlin DC, Unni KK. *Bone Tumors: General Aspects and Data on 8,542 Cases*. Springfield, IL: Charles C Thomas; 1986
- Davies M, Cassar-Pullicino VN, Davies AM, McCall IW, Tyrrell PN: The diagnostic accuracy of MR imaging in osteoid osteoma. *Skeletal Radiol* 31(10): 559-569, 2002
- Dick HM, Bigliani LU, Michelsen WJ, Johnston AD, Stinchfield FE: Adjuvant arterial embolization in the treatment of benign primary bone tumors in children. *Clin Orthop Relat Res* (139): 133-141, 1979
- Doganavsargil B, Oztop F: Omurga Tümörlerinin Patolojisi. Zileli M, Ozer AF (eds), *Omurga ve Omurilik Cerrahisi*, cilt 2, üçüncü baskı, Ankara: Intertip, 2014: 977-993
- Gille O, Pointillart V, Vital JM: Course of Spinal Solitary Osteochondromas. *Spine* 30(1): 13-19, 2005
- Galgano MA, Goulart CR, Iwenofu H, Chin LS, Lavelle W, Mendel E. Osteoblastomas of the spine: a comprehensive review. *Neurosurg Focus* 41(2): E4, 2016
- Giudicissi-Filho M, de Holanda CV, Borba LA, Rassi-Neto A, Ribeiro CA, de Oliveira JG: Cervical spinal cord compression due to an osteochondroma in hereditary multiple exostosis: case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 66 Suppl 3: 7-11, 2006
- Greco F, Tamburelli F, Ciabattini G: Prostaglandins in osteoid osteoma. *Int Orthop* 15(1): 35-37, 1991
- Harish S, Saifuddin A: Imaging features of spinal osteoid osteoma with emphasis on MRI findings. *Eur Radiol* 15(12): 2396-2403, 2005
- Healey JH, Ghelman B: Osteoid osteoma and osteoblastoma: Current concepts and recent advances. *Clin Orthop Relat Res* (204): 76-85, 1986

28. Herman TE, Mcalister WH, Rosenthal D, et al. Case report 691. Radiationinduced osteochondromas (RIO) arising from the neural arch and producing compression of the spinal cord. *Skeletal Radiol* 20: 472-476, 1991
29. Jackson RP. Recurrent osteblastoma: a review. *Clin Orthop Relat Res* (131): 229-33, 1978
30. Jaffe HL, Mayer L: An osteoblastic osteoid tissue-forming tumor of a metacarpal bone. *Arch Surg* 24: 550-564, 1932
31. Jaffe HL: "Osteoid-osteoma": a benign osteoblastic tumor composed of osteoid and atypical bone. *Arch Surg* 31: 709-728, 1935
32. Jaffe HL: Benign osteblastoma. *Bull Hosp Joint Dis* 17: 141-151, 1956
33. Jayakumar P, Harish S, Nnadi C, Noordeen H, Saifuddin A: Symptomatic resolution of spinal osteoid osteoma with conservative management: Imaging correlation. *Skeletal Radiol* 36(suppl 1): 72-76, 2007
34. Kale A. Osteoid osteoma ve Osteblastoma. *Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni* 90: 21-24, 2020
35. Kaner T, Sasani M, Oktenoglu T, Aydın S, Ozar A F: Osteod Osteoma and Osteblastoma Of The Cervical Spine: The Cause Of Unusual Persistent Neck Pain. *Pain Physician* 13: 549-554, 2010
36. Khosla A, Martin DS, Awwad EE: The solitary intraspinal osteochondroma. An unusual cause of compressive myelopathy: Features and literature review. *Spine* 24: 77-81, 1999
37. Kitsoulis P, Mantellos G, Vlychou M: Osteoid Osteoma. *Acta Orthop. Belg* 72: 119-125, 2006
38. Kneisl JS, Simon MA: Medical management compared with operative treatment for osteoid-osteoma. *J Bone Joint Surg Am* 74(2): 179-185, 1992
39. Kobayashi H, Shinoda Y, Ohki T, Kawano H: Intercostal neuralgia as a symptom of an osteblastoma in thoracic spine. *BMJ Case Rep* bcr2015210720, 2015
40. Kroon HM, Schurmans J. Osteblastoma: clinical and radiologic findings in 98 new cases. *Radiology* 175(3): 783-90, 1990
41. Kullukçu Albayrak H, Kazancı A, Gürçay AG, Özateş MÖ, Gürcan O. Solitary thoracic osteochondroma causing spinal compression: Case report. *Acta Orthop Traumatol Turc* 55(1): 76-9, 2021
42. Lichtenstein L: Benign osteblastoma: A category of osteoidand bone forming tumors other than classical osteoid osteoma, which may be mistaken for giant-cell tumor or osteogenic sarcoma. *Cancer* 9: 1044-1052, 1956
43. Makley JT, Dunn MJ: Prostaglandin synthesis by osteoid osteoma. *Lancet* 2(8288): 42, 1982
44. Mankin HJ: Osteoid osteoma and osteblastoma: Two related bone tumors, in *Great Educator Series: Pathophysiology of Orthopaedic Diseases*. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons vol 2, 2009: 79-85.
45. Motamedi D, Learch TJ, Ishimitsu DN, Motamedi K, Katz MD, Brien EW, Menendez L. Thermal ablation of osteoid osteoma: overview and step-by-step guide. *Radiographics* 29(7): 2127-41, 2009
46. Mungo DV, Zhang X, O'Keefe RJ, Rosier RN, Puzas JE, Schwarz EM: COX-1 and COX-2 expression in osteoid osteomas. *J Orthop Res* 20(1): 159-162, 2002
47. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, et al. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologicpathologic correlation. *Radiographics* 20(5): 1407-1434, 2000
48. O'Brien MF, Bridwell KH, Lenke LG, Schoenecker PL. Intracanalicular osteochondroma producing spinal cord compression in hereditary multiple exostoses. *J Spinal Disord* 7: 236-241, 1994
49. Ofluoglu AE, Abdallah A, Gokcedag A: Solitary Osteochondroma Arising from cervical spina bifida occulta. *Case Reports in Orthopedics*, 10: 1-3, 2013
50. Orguc S, Arkun R: Primary Tumors of the Spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 18: 280-299, 2014
51. Özkal B, Somay H, Ateş Ö: Osteoid osteoma, osteblastoma, osteokondroma. Dalbayrak S, Kaptanoğlu E, Şimşek S, Ateş Ö, Dalgıç A (eds), *Omurga ve Omurilik Tümörleri*, Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014:119-130
52. Öztöp F: Omurga tümörlerinin patolojisi. Zileli M, Özer AF (eds), *Omurilik ve Omurga Cerrahisi*, Cilt 2. İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri, 2002: 957-974
53. Pans S, Brys P, Breuseghem I V, Geusens E: Benign Bone Tumors Of The Spine. *Jbr-Btr* 88: 31-37, 2005
54. Patel A J, Fox B D, Fahim D K, Fulkerson D H, Whitehead W E, Curry D J, Luerssen T G, Jea A: A Clinicopathologic Correlation In Osteblastoma Of The Spine In A Child. *Case Reports. Journal Of Clinical Neuroscience* 18: 1728-30, 2011
55. Pettine KA, Klassen RA: Osteoid-osteoma and osteblastoma of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 68: 354-361, 1986
56. Peyser A, Applbaum Y, Khoury A, Liebergall M, Atesok K: Osteoid osteoma: CT-guided radiofrequency ablation using a water-cooled probe. *Ann Surg Oncol* 14(2):591-596, 2007
57. Robot P, Alcalay M, Cazenave-Roblot F: Osteochondroma of the thoracic spine. Report of a case and review of the literature. *Spine* 15: 240-243, 1990

58. Samal N, Chavan M, Badole CM, Pisulkar G, Shashikant, Gurminder: Osteochondroma Arising From Spinous Process of Lumbar Spine without Spinal Cord Compression: A Rare Presentation. *International Journal of Multidisciplinary Health Sciences*. 1(1): 23-28, 2014
59. Sasani H, Birisik F, Sencer S, Sasani M: Osteoid Osteoma of the Vertebral Body: An Unusual Localization. *International Journal of Anatomical Variations* 7: 51-54, 2014
60. Sapkas G, Efsthathopoulos N E, Papadikas M: Undiagnosed osteoid osteoma of the spine presenting as painful scoliosis from adolescence to adulthood: a case report. *Scoliosis* 4(9): 1-4, 2009
61. Schajowicz F, Lemos C: Malignant Osteoblastoma. *J Bone Joint Surg Br* 58: 202-211, 1976
62. Sekharappa V, Amritanand R, Krishnan V, David KS: Symptomatic Solitary Osteochondroma of the Subaxial Cervical Spine in a 52-Year-Old Patient: *Asian Spine J* 8(1): 84-88, 2014
63. Tamam C, Yildirim D, Tamam M: Multicentric osteoid osteoma with a nidus located in the epiphysis. *Pediatr Radiol* 39(11): 1238-1241, 2009
64. Thakur NA, Daniels AH, Schiller J, Valdes MA, Czerwein JK, Schiller A, Esmende S, Terek RM: Benign tumors of the spine. *J Am Acad Orthop Surg* 20(11): 715-724, 2012
65. Thiart M, Herbst H: Lumber osteochondroma causing spinal compression case report and review of the literature. *Sa orthopaedic journal*: 44-47, 2010
66. Vigorita VJ, Ghelman B, Mintz D. *Orthopaedic Pathology*, Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia, 2010
67. Weber MA, Sprengel SD, Omlor GW, Lehner B, Wiedenhöfer B, Kauczor HU, Rehnitz C: Clinical long-term outcome, technical success, and cost analysis of radiofrequency ablation for the treatment of osteoblastomas and spinal osteoid osteomas in comparison to open surgical resection. *Skeletal Radiol* 44: 981-993, 2015
68. Yakkanti R, Onyekwelu I, Carreon LY, Dimar JR 2nd: Solitary Osteochondroma of the Spine—A Case Series: Review of Solitary Osteochondroma With Myelopathic Symptoms. *Global Spine J* 8(4): 323-339, 2018
69. Zhonghai L, Yantao Z, Shuxun H, Ninnfang M, Shunzhş-i Y, Tiesheng H: Clinical features And Surgical Management Of The Spinal Osteoblastoma: A retrospective Study In 18 Cases Plus One 8(9): 1-11, 2013
70. Zileli M, Çağlı S, Başdemir G, Erşahin Y: Osteoid osteomas and osteoblastomas of the spine. *Neurosurg Focus* 15 (5): 1-7, 2003
71. Zon Filippi R, Swee RG, Krishnan Unni K: Epithelioid multinodular osteoblastoma: A clinicopathologic analysis of 26 cases. *Am J Surg Pathol* 31(8): 1265-1268, 2007

# 19 SPİNAL KONDROSARKOM VE OSTEOSARKOMLAR

Murat Korkmaz, Murat Müslüman

## KONDROSARKOM

### Epidemiyoloji ve Risk Faktörleri

Osteosarkom ve Ewing sarkomu sonrasında 3. en sık primer malign kemik tümördür. Tüm kondrosarkomlar arasında spinal lokalizasyon %2-12'dir (20). Torasik omurga en sık görüldüğü bölgedir, bunu servikal ve lomber omurga takip eder (33). Hastalarda en belirgin şikayet ağrı iken, ele gelen kitle ve hastaların yarısında nörolojik kusur da ilk başvuruda görülmektedir (37). Olguların 2/3'ünde vertebranın periferik bölgesi yerleşimlidir (5).

Enkondroma ve osteokondroma benign kemik lezyonlarının %60'tan fazlasını oluştururlar. Bu lezyonlar malign kemik tümörlerinin %10-20'sini oluşturan santral ve periferik kondrosarkomların prekürsör lezyonları olabilmektedirler (35).

Enkondromalar sıklıkla tek lezyon (soliter enkondroma) olarak görülürler. Ollier hastalığı (unilateral yerleşimin daha baskın olduğu çoklu enkondroma) ve Maffucci sendromu (iğsi hücreli hemanjiomların birlikteliği ile çoklu sayıda enkondroma) gibi nonherediter enkondromatozis zemininde çoklu enkondromalar görülebilmektedir (18). Soliter enkondromalarda malign dönüşüm %1 (sekonder santral kondrosarkoma) oranında görülürken, çoklu lezyon varlığında malign dönüşüm potansiyeli artmaktadır. Ollier hastalığında %35'e kadar, Maffucci sendromunda %50'den fazla malign dönüşüm söz konusudur. Pelvis lokalizasyonlu enkondromalarda da diğer lokalizasyonlara göre malign dönüşüm oranı daha yüksektir (7,46).

Osteokondromalar sporadik tekli (soliter/nonherediter) veya herediter çoklu lezyonlar olarak görülebilmektedir. Kemiklerin dış yüzeyi lokalizasyonludur. Çoğunlukla uzun kemikler, kostalar ve vertebraların epifizal büyüme plağı yakınındadırlar. Sporadik olanlar 6 kat daha fazla görülürken, çoklu osteokondromalar (Multiple osteochondroma:MO) otozomal dominant bir zemin içerir ve insidansı 1/50000'dir. Soliter osteokondroma hastalarında yaklaşık %1, MO

hastalarında ise %1-5 oranında sekonder periferik kondrosarkoma görülebilmektedir (41,45).

### Histopatolojik Özellikler

Kıkırdak doku kökenli kemik tümörleri histolojik olarak benign (enkondroma, osteokondroma), ara form (atipik kıkırdak tümörü veya Grade 1 (Gr 1) kondrosarkom) ve malign (Gr2-Gr3 kondrosarkom, dediferansiye kondrosarkom) olarak sınıflandırılmaktadır. Kondrosarkomlar malign kemik tümörleri içinde heterojen bir gruptur. Beş ana alt tip içermektedir. Bunlar konvansiyonel (%80-85), dediferansiye (%6-10), periosteal (%2), mezenkimal (%2) ve berrak hücreli (clear cell) (%1) kondrosarkomlardır. Konvansiyonel tip kendi içinde kemikteki lokalizasyona göre santral kondrosarkom (%85-90) ve periferik kondrosarkom (%10-15) olmak üzere 2 alt sınıfa ayrılmaktadır (16).

Konvansiyonel kondrosarkomlar Evans ve ark. ları tarafından 3 alt tip (Gr1, Gr2 ve Gr3) olarak derecelendirilmişlerdir ve tümör derecesi arttıkça metastaz gelişimi riski de artmaktadır. Metastaz Gr 1 kondrosarkomlarda çok nadirken, Gr 2 kondrosarkomlarda bu oran %10-33 arasında, Gr 3 kondrosarkomlarda ise yaklaşık %70'tir (11). Gr 1 kondrosarkomlarda metastaz sıklıkla lokal rekürrens sonrası Gr 2 progresyon eşliğinde görülmektedir. Bu nedenle Gr 1 kondrosarkomun lokal agresif ve nadir metastaz yapma özelliği göz önünde bulundurularak DSÖ tarafından yapılan sınıflamada Gr 1 kondrosarkomlar atipik kıkırdak tümörü (Atypical Cartilaginous Tumor:ACT) terimi kullanılarak yer almaktadır (16).

Histopatolojik incelemede moleküler değişiklikler kullanılmaktadır. Enkondroma, atipik kıkırdak tümörü/Gr1 santral kondrosarkom, Gr2-3 santral kondrosarkom ve dediferansiye kondrosarkom için izositrat dehidrogenaz (IDH-1 ve IDH-2) gen mutasyonları, mezenkimal kondrosarkom için HEY-NCOA2 füzyon genleri tanısall belirteç olarak yol göstericidir (16).

### Radyolojik Özellikler ve Görüntüleme

Direkt radyografide patlamış mısır görünümünde

kalsifikasyonlar (internal kalsifikasyonlar) matriks mineralizasyonunun varlığından kaynaklanmaktadır (30).

Bilgisayarlı tomografi (BT) lezyonun anatomik kökenini ve halkasal ya da yaylanma tarzında kalsifikasyonu daha iyi gösterir (Şekil 1). Ayrıca tümörün paravertebral yayılımını, çevredeki yapıların yer değiştirmesini, infiltrasyonunu ve komşu seviyelerin tutulumunu daha iyi ortaya koyar (12,29).

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), tümörü T1'de düşük sinyal yoğunluğu, T2 ve STIR görüntülerinde heterojen düşük/yüksek sinyal yoğunluklarını göstererek mineralize/ mineralize olmayan matriksleri ortaya koyar (30,43). Ek olarak MRG, nöral yapıların olası kompresyonunu, epidural ve intraforaminal

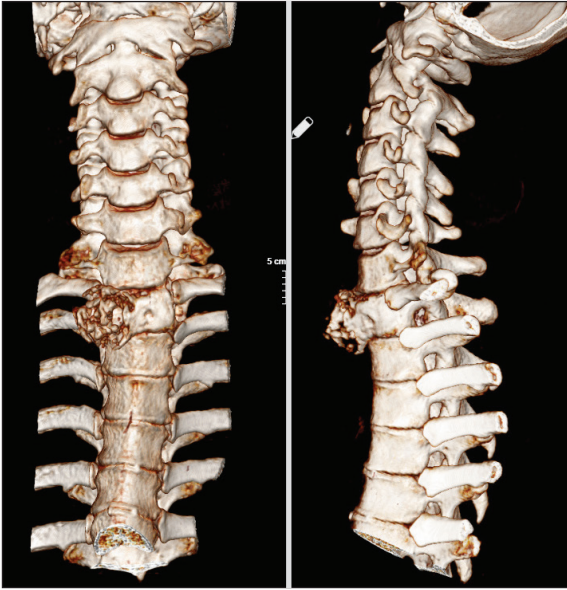
uzantımı göstermede etkilidir (Şekil 2). Yağ baskılanmış kontrastlı T1 görüntüler periferik ve lobüle rim kontrastı daha iyi gösterir ancak sınırlı kalsifikasyon durumunda lezyonlar homojen kontrastlanma da gösterebilmektedir (43).

### Tedavi ve Prognoz

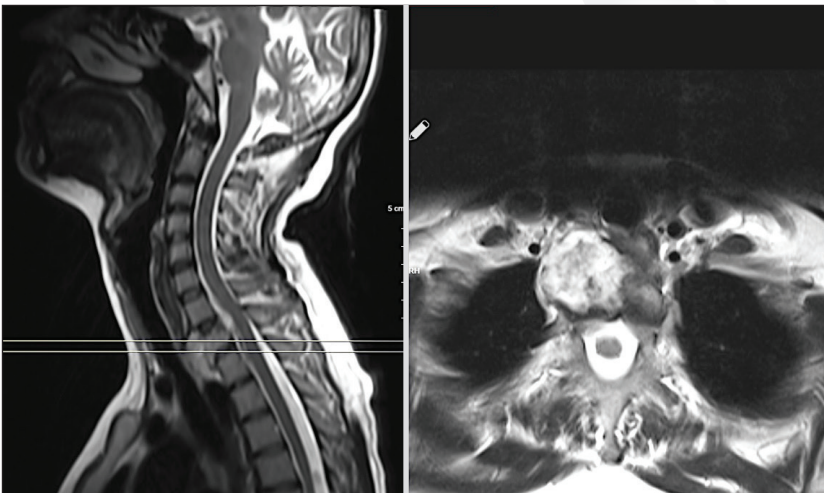
Kondrosarkomun geleneksel radyasyona ve kemo-terapiye olan doğal direnci, hastalar için cerrahi rezeksiyon seçimini kaçınılmaz bir gereklilik hâline getirir (5). Tümörün multidisipliner yaklaşımla uygun onkolojik (Enneking) ve cerrahi (Weinstein- Boriani-Biagini) evrelemesi, en uygun cerrahi tekniğe karar vermek için bir ön koşuldur (4,10,38).

Spinal kolona uygulanan onkolojik cerrahinin spektrumu en blok rezeksiyon olarak adlandırılan sağlıklı doku ile çevrelenmiş tek bir blok doku ile eksizyondan, tümörün parça parça çıkarılmasını ifade eden küretaja kadar değişkenlik gösterebilmektedir. En blok rezeksiyon dışta sağlıklı doku içinde bulunan psödokapsül ile birlikte çıkarımı tanımlar ve bu durum histolojik olarak rezeksiyon sınırlarının incelenmesine olanak verir (4).

Kondrosarkomun primer tedavisi için başarıyla uygulanan, geniş, sağlam sınırlarla en blok rezeksiyon, %3-8 gibi düşük nüks oranları ile lokal tümör kontrolü açısından en iyi sonuçları verir (6). Buna karşılık intralezyonel veya küretaj işlemleri kondrosarkom için kabul edilemezdir (5,48). Nüks genellikle postoperatif dönemde 3-5 yıl içinde görülmektedir, ancak subtotal eksizyon uygulandıysa bu süre çok daha kısadır. Ancak 10 yıldan uzun süre sonrasında nadir geç relaps olguları da mevcuttur (5). Benzer olarak subtotal rezeksiyon ile negatif sınırlar dahilinde en blok rezeksiyon karşılaştırıldığında uzun dönem takip sonrası ölüm oranları %42 ve %12'dir (2,6,38).



Şekil 1. Kondrosarkom olgusuna ait 3 boyutlu BT görüntüleme.



Şekil 2. Kondrosarkom olgusuna ait MRG-T2 sagittal ve aksiyel görüntüleme.

Cerrahi sonrası radyoterapi ve kemoterapi adjuvan tedaviler olarak kullanılmaktadır, ancak yaşam süresi ve lokal rekürrens üzerine pozitif etkileri çok düşüktür. Ayrıca yetersiz cerrahi sonrası radyoterapi almış hastalarla, en blok rezeksiyon uygulanıp hiç radyoterapi almamış hastalar karşılaştırıldığında yaşam süresi açısından radyoterapinin etkisi çok düşük kalmaktadır (5,13).

Gr 1 kondrosarkomlarda kriyoablasyon ve küretaj kombinasyonuna ait bilgiler bilimsel yazında mevcuttur ancak omurga için yeterli dokümantasyon mevcut değildir (44). Radyofrekans ablasyon ise daha çok metastazlarda kullanılmaktadır ve kondrosarkoma spesifik bir yaklaşım tanımlanmamıştır (32).

Tümör derecesi arttıkça metastaz oranı artarken, epidural invazyon varlığıdaysa nüks oranı artmaktadır (24,38). Bunun yanında osteokondrom veya encondrom zemininde gelişen sekonder kondrosarkomların dereceleri primer kondrosarkomlara göre daha düşüktür (17).

Sağkalım açısından bilimsel yazında geniş serilerin olmaması ve cerrahi tekniklerin standardizasyonunun olmaması nedeniyle doğru oranları çıkarmak zordur. Ancak York ve ark. cerrahi olarak tedavi edilen 21 hasta için genel olarak 5 ve 10 yıllık sağkalım oranını sırasıyla %64 ve %40 olarak tahmin etmişlerdir. Benzer şekilde, Bergh ve ark. 69 aksiyal iskelet vakası üzerinde yaptıkları çalışmada (12 spinal kondrosarkom dahil) tüm seri için toplam 5-, 10- ve 15 yıllık sağkalımları %72, %67 ve %63 olarak hesaplamışlardır (2,48). Sağkalımı olumsuz etkileyen faktörler, hasta yaşının ileri olması, yüksek bir tümör derecesi, yetersiz cerrahi sınır ve lokal nüks olarak kabul edilmektedir (2,6,47).

## OSTEOSARKOM

### Epidemiyoloji ve Risk Faktörleri

Primer kemik malign tümörlerinin en sık 2. nedeni olmasına rağmen spinal bölgede nadirdir. Spinal osteosarkomlar tüm osteosarkomların %3-5'ini oluştururlar. Erkek/kadın oranı 1.4 dür (42). En sık belirti ağrıdır ve tüm olgularda izlenir, hastaların %70'inden fazlasında nörolojik bulgu mevcuttur (9,21,25). Başvuru anında %15 oranının radyografik metastaz saptanabilmektedir. En sık metastaz bölgesi akciğerdir (3). Osteosarkomların başlangıç yaşı bimodal dağılım gösterir. Adölesan ve genç erişkinlerden sonra ikinci pik dönemi 60 yaş üstü yaşlı popülasyondur. Spinal osteosarkomların pik dönemi ise 4. dekattır (33). En sık sakral bölge, takiben lomber ve torakal bölgelerde görülür (14).

Hastaların büyük bir çoğunluğunda belirgin bir risk faktörü yoktur. Paget hastalığına sahip olguların %1 kadarında osteosarkom gelişimi bildirilmiştir. Ayrıca farklı neoplastik hastalıklarda terapötik radyasyon alanlarda osteosarkoma gelişebilmektedir (19). Tümör supresör gen mutasyonunun eşlik ettiği Li-Fraumeni sendromu (p53 geni), retinoblastoma (RB-1 geni), Werner sendromu (WRN geni) gibi genetik hastalıklarda da osteosarkom gelişme riski artmaktadır (15).

### Histopatolojik Özellikler

Mezoderm kökenli osteoid matriks üreten malign hücrelerdir. En sık görülen alt tipi kondroblastik/osteoplastik tipidir. Küçük hücreli, telenjektatik ve fibroblastik alt tipleri nadirdir (34). Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflamasına göre konvansiyonel, telenjektatik, küçük hücreli, düşük dereceli santral, sekonder, parosteal, periosteal ve yüksek dereceli yüzeyel osteosarkomlar olarak güncellenmiştir. Konvansiyonel osteosarkomlar klasik form olarak kabul edilir ve baskın olan alt tip hücreye göre osteoplastik, kondroblastik ve fibroblastik alt tipleri mevcuttur. En sık görülen konvansiyonel alt tip kondroblastiktir (34). Hemen hemen tüm konvansiyonel osteosarkomlar yüksek dereceliyken, çoğu yüzey osteosarkomları (parosteal) ise düşük dereceli tümörlerdir. Parosteal osteosarkomların düşük dereceden yüksek dereceye dönüşüm insidansı %16-43 olarak bildirilmiştir (15,26).

### Radyolojik Özellikler ve Görüntüleme

Direkt grafiler vertebradaki lezyonun osteoplastik veya osteolitik özelliği hakkında bilgi sağlar. Osteolitik özellik bazı alt tiplerde görülse de tamamıyla osteolitik olması telenjektetik osteosarkomun bir özelliğidir ve anevrizmal kemik kisti ile karışabilmektedir. Hastaların %20'sinde osteolitik ve osteoplastik özellikler bir aradayken %5'inde anormal bulgu saptanmamaktadır (34).

Bilgisayarlı tomografi (BT) lezyonun mineralizasyonu hakkında direkt grafilere göre daha iyi tanımlama sağlanması yanında kortikal kemikteki yıkımı daha net gösterir. Osteolitik olguların %80'inde BT'nin matriks mineralizasyonunu gösterdiği belirtilmektedir (22).

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sinyal özellikleri nonspesifiktir. Hipointens alanlar yoğun mineralizasyonun göstergesidir. Sıvı-sıvı seviyeleri ise telenjektetik osteosarkomda görülebilmektedir ancak anevrizmal kemik kistine göre sıvı dolu kistik boşlukların çevresinde kalın, nodüler özellikte dokular ve matriks mineralizasyonu ile ayrılırlar (22,31).



## Tedavi ve Prognoz

Ekstremitelerdeki yaklaşıma benzer olan en etkin cerrahi yaklaşık psödokapsülün dışındaki sağlam doku ile birlikte en blok rezeksiyondur (8,28,34,39,40). Optimal cerrahi yaklaşım en blok rezeksiyon olsa da tümörün lokasyonu ve spinal kolona yayılımı cerrahi kısıtlamalara sebep olabilmektedir. Tek pedikül uzanımının olması ve metastatik yayılımın olmaması durumunda en blok rezeksiyon seçilmelidir. Tümörün bilateral pedikül uzanımının olması, vertebral arter foramenine veya laminaya yayılımı ya da odontoid tip lokalizasyonlu tümör varlığında en blok rezeksiyon mümkün değildir. Bu tür olgularda intralezyonel rezeksiyon düşünülmelidir (4,14).

Omuriliğe yakınlığı nedeniyle, hem omurga sarkomlarının hem de paraspinal yumuşak dokuların tedavisinde genellikle 45 Gy olarak doz uygulanabilmektedir, bu doz mikroskobik olarak pozitif sınırlar veya büyük rezidüel hastalık durumunda osteosarkomu güvenilir bir şekilde kontrol etmek için gereken dozun çok altındadır (36,40). Neoadjuvan (preoperatif) radyoterapi tümör büyüklüğünü azaltmak ve sonrasında cerrahi rezeksiyonu kolaylaştırmak amacıyla da uygulanabilmektedir (23).

En blok rezeksiyon ile kombine kemoterapi ve radyoterapi ile uzun yaşam süreleri mevcuttur (28). Ayrıca neoadjuvan olarak (preoperatif 8-12 hafta) verilen kemoterapinin metastaz süresini ve yaşam süresini uzattığına dair bilimsel yazın mevcuttur (1).

Spinal osteosarkom (non-metastatik) olgularının ekstremitte osteosarkom (non-metastatik) olgularına göre yaşam süreleri daha kısadır. Beş yıllık yaşam süresi %30-40 olarak bildirilmiştir (34).

Osteosarkomda tedavi sonrası ilk 2 yıl her 6-12 haftada, 3 ve 4. yıllar her 2-4 ayda takip önerilirken 5. yıldan itibaren 6 aylık kontrol önerilmektedir (27).

## KAYNAKLAR

- Anninga JK, Gelderblom H, Fiocco M ve ark. Chemotherapeutic adjuvant treatment for osteosarcoma: where do we stand? *Eur J Cancer*. 2011;47(16): 2431-45.
- Bergh P, Gunterberg B, Meis-Kindblom JM ve ark. "Prognostic factors and outcome of pelvic, sacral and spinal chondrosarcomas: a center-based study of 69 cases," *Cancer*, vol. 91, no. 7, pp. 1201-1212, 2001.
- Bielack SS, Kempf-Bielack B, Delling G ve ark. Prognostic factors in high-grade osteosarcoma of the extremities or trunk: an analysis of 1.702 patients treated on neoadjuvant cooperative osteosarcoma study group protocols. *J Clin Oncol* 2002; 20: 776-790.
- Boriani S, Weinstein JN, Biagini R. "Spine update primary bone tumors of the spine: terminology and surgical staging," *Spine* 22(9):1036-1044, 1997
- Boriani S, De Lure F, Bandiera S ve ark. "Chondrosarcoma of the mobile spine: report on 22 cases," *Spine*, vol. 25, no. 7, pp. 804-812, 2000.
- Boriani S, Saravanja D, Yamada Y ve ark. "Challenges of local recurrence and cure in low grade malignant tumors of the spine," *Spine*, vol. 34, no. 22, pp. S48-S57, 2009.
- Bovee JV, Hogendoorn PC, Wunder JS ve ark. Cartilage tumours and bone development: molecular pathology and possible therapeutic targets. *Nat Rev Cancer* 2010;10(7):481-488.
- DeLaney TF, Park L, Goldberg SI ve ark. Radiotherapy for local control of osteosarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2005;61(2):492-8.
- Dreghorn CR, Newman RJ, Hardy GJ ve ark. Primary tumors of the axial skeleton. Experience of the Leeds Regional Bone Tumor Registry. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1990;15(2):137-40.
- Enneking WF, Spainer SS, Goodman MA. "A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcomas," *Clinical Orthopaedics and Related Research*, vol. 153, pp. 10-20, 1980.
- Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone: a clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* 1977;40(2):818-31.
- Fenoy AJ, Greenlee JDW, Menezes AH ve ark. "Primary bone tumors of the spine in children," *Journal of Neurosurgery* 105(supplement 4):252-260, 2006.
- Fisher CG, Keynan O, Boyd MC ve ark. "The surgical management of primary tumors of the spine: initial results of an ongoing prospective cohort study," *Spine*, vol. 30, no. 16, pp. 1899-1908, 2005.
- Fischgrund J. Orthopaedic Knowledge Update 9. American Academy of Orthopaedic Surgeons; 2008:635.
- Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health O, International Academy of P. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone: IARC Press; 2002.
- Fletcher CDM, Centre international de recherche sur le cancer. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. 4th edition. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2013
- Gitelis S, Bertoni F, Picci P ve ark. "Chondrosarcoma of bone. The experience at the Istituto Ortopedico Rizzoli," *Journal of Bone and Joint Surgery. Series A*, vol. 63, no. 8, pp. 1248-1257, 1981.
- Gnoli M, Ponti F, Sangiorgi L. Tumor syndromes that include bone tumours; an update. *Surg Pathol Clin* 2017.
- Hansen MF, Seton M, Merchant A. Osteosarcoma in Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res*. 2006;21 Suppl 2:P58-63.

20. Huvos AG and Marcove RC. "Chondrosarcoma in the young. A clinicopathologic analysis of 79 patients younger than 21 years of age," *American Journal of Surgical Pathology*, vol. 11, no. 12, pp. 930–942, 1987.
21. Huvos AG. *Bone Tumors: Diagnosis, Treatment, and Prognosis*: Saunders; 1991.
22. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK ve ark. Primary vertebral osteosarcoma: imaging findings. *Radiology*. 2004;230(3):697–702.
23. Kaushal A, Citrin D. The role of radiation therapy in the management of sarcomas. *Surg Clin North Am*. 2008;88(3):629–46, viii.
24. Kawahara N, Tomita K, Murakami H ve ark. "Total excision of a recurrent chondrosarcoma of the thoracic spine: a case report of a seven-year-old boy with fifteen years follow-up," *Spine*, vol. 35, no. 11, pp. E481–E487, 2010.
25. Kelley SP, Ashford RU, Rao AS ve ark. Primary bone tumours of the spine: a 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. *Eur Spine J*. 2007;16(3):405–409.
26. Klein MJ, Siegal GP. Osteosarcoma: anatomic and histologic variants, *Am. J. Clin. Pathol.* 125 (4) (2006) 555–581.
27. Langer T, Stohr W, Paulides M ve ark. Prospective multicenter registration of major late sequelae in sarcoma patients using the Late Effects Surveillance System (LESS). *Klin Padiatr* 2005; 217: 176–181.
28. Mankin HJ, Hornicek FJ, Rosenberg AE ve ark. Survival data for 648 patients with osteosarcoma treated at one institution. *Clin Orthop Relat Res*. 2004;429:286–91.
29. Marmor E, Rhines LD, Weinberg JS ve ark. "Total en bloc lumbar spondylectomy," *Journal of Neurosurgery*, 95 (supplement 2):264–269, 2001.
30. Matsuda Y, Sakayama K, Sugawara Y ve ark. "Mesenchymal chondrosarcoma treated with total en bloc spondylectomy for 2 consecutive lumbar vertebrae resulted in continuous disease-free survival for more than 5 years: case report," *Spine*, vol. 31, no. 8, pp. E231–E236, 2006.
31. Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT ve ark. Telangiectatic osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiology*. 2003;229(2):545–53.
32. Nakatsuka A, Yamakado K, Takaki H ve ark. "Percutaneous radiofrequency ablation of painful spinal tumors adjacent to the spinal cord with real-time monitoring of spinal canal temperature: a prospective study," *CardioVascular and Interventional Radiology*, 32(1):70–75, 2009.
33. Orguc S, Arkun R. Primary Tumors of the Spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 2014;18:280–299.
34. Ozaki T, Flege S, Liljenqvist U ve ark. Osteosarcoma of the spine: experience of the Cooperative Osteosarcoma Study Group. *Cancer*. 2002;94(4): 1069–77.
35. Pansuriya TC, Kroon HM, Bovee JV. Enchondromatosis: insights on the different subtypes. *Int J Clin Exp Pathol* 2010;3(6):557–69.
36. Patel S, DeLaney TF. Advanced-technology radiation therapy for bone sarcomas. *Cancer Control*. 2008;15(1):21–37.
37. Quiriny M and Gebhart M. "Chondrosarcoma of the spine: a report of three cases and literature review," *Acta Orthopaedica Belgica* 74(6):885–890, 2008.
38. Rao G, Suki D, Chakrabarti I ve ark. "Surgical management of primary and metastatic sarcoma of the mobile spine," *Journal of Neurosurgery*, vol. 9, no. 2, pp. 120–128, 2008.
39. Sciubba DM, Okuno SH, Dekutoski MB ve ark. Ewing and osteogenic sarcoma: evidence for multidisciplinary management. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(Suppl 22):S58–68.
40. Schoenfeld AJ, Hornicek FJ, Pedlow FX ve ark. Osteosarcoma of the spine: experience in 26 patients treated at the Massachusetts General Hospital. *Spine J*. 2010;10(8):708–714.
41. Stieber JR, Dormans JP. Manifestations of hereditary multiple exostoses. *J Am Acad Orthop Surg* 2005; 13(2):110–20.
42. Stiller CA, Bielack SS, Jundt G ve ark. Bone tumours in European children and adolescents, 1978–1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. *Eur J Cancer* 2006; 42: 2124–2135.
43. Tessitore E, Burkhardt K, Payer M. "Primary clear cell chondrosarcoma of the cervical spine: case illustration," *Journal of Neurosurgery* 4(5):424, 2006.
44. Van Der Geest ICM, De Valk MH, De Rooy JWJ ve ark. "Oncological and functional results of cryosurgical therapy of enchondromas and chondrosarcomas grade," *Journal of Surgical Oncology*, vol. 98, no. 6, pp. 421–426, 2008.
45. Van Maldegem AM, Bovee JV, Gelderblom H. Comprehensive analysis of published studies involving systemic treatment for chondrosarcoma of bone between 2000 and 2013. *Clin Sarcoma Res* 2014;4:11.
46. Verdegaaal SH, Bovee JV, Pansuriya TC, et al. Incidence, predictive factors, and prognosis of chondrosarcoma in patients with Ollier disease and Maffucci syndrome: an international multicenter study of 161 patients. *Oncologist* 2011;16(12): 1771–9.
47. Yamazaki T, McLoughlin GS, Patel S ve ark. "Feasibility and safety of en bloc resection for primary spine tumors: a systematic review by the Spine Oncology Study Group," *Spine*, vol. 34, no. 22, pp. 531–538, 2009.
48. York JE, Berk RH, Fuller GN ve ark. "Chondrosarcoma of the spine: 1954 to 1997," *Journal of Neurosurgery*, vol. 90, supplement 1, pp. 73–78, 1999.



# 20 SPİNAL DEV HÜCRELİ TÜMÖRLER

Aykut Gökbel, Mehmet Seçer

## Epidemiyoloji ve Klinik Bulgular

Dev hücreli tümörler; (DHT) lokal agresif iyi huylu kemik tümörleridir. Tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %5'ini oluştururlar (20). Omurga DHT prevalansının tüm kemik DHT'lerinin %2-15'i olduğu tahmin edilmektedir. İnsidansı, 20-40 yaş arasında ve sakral bölgede daha yüksektir (20,28). Bazı çalışmalarda, kadın-erkek etkilenme oranı eşit (24) olsa da kadınlarda daha sık olduğu bildirilmiştir (14,20). Omurga DHT olguları genellikle ağrı ile başvururlar (14). Omurga DHT'si; kemik dokuda destrüksiyon ve yumuşak dokuda ekstansiyon yaptığından nöral dokuda basıya neden olabilir (20,45). Sinir kökü veya omurilik basısına bağlı olarak olguların %72'si radiküller ağrı ve motor güçsüzlük ile başvururlar (14,17,20). Omurgada palpe edilebilen bir kitleye nadiren neden olurlar (14). Omurga DHT'lerin hayatta kalma oranı %93'dür (45). Ancak malign transformasyon gösterebilir ve hemataojen yolla sıklıkla akciğer metastazına yol açabilirler (2,11,20). Tubbs ve ark. benign DHT 'in akciğer metastaz prevalansını %3 bulmuşlardır (42). Donthineni ve ark. omurga DHT'sinin %14 oranında akciğer metastazı geliştirdiğini bunun da ekstermite DHT'sinin akciğer metastazları için bildirilen %1-6 oranından daha yüksek olduğunu belirtmişlerdir (11). DHT %2 gibi düşük bir oranda sarkomatöz değişikliğe uğrayarak sıklıkla osteosarkoma dönüşür. Bu primer malign DHT olarak veya sıklıkla benign formun radyoterapi sonrası sekonder malignitesi olarak ortaya çıkabilir (28).

## Radyoloji

Omurga DHT'sinin tipik görüntüsü; osteolitik, belirgin kortikal destrüksiyon ile birlikte ekspansil kitle lezyonudur. Genellikle sklerotik sınırın olmadığı sabun köpüğü paterni vardır (20,29). Omurga DHT'si tipik olarak vertebra gövdesini tutar, posterior elemanlara veya paraspinal dokulara uzanabilir. Komşu diskler veya vertebral tutulabilir. Patolojik fraktür sıklıkla (20,39).

Bilgisayarlı tomografi (BT); anatomi, skletal yapının tutulumu ve cerrahi tedavi düşünüldüğünde instabilitenin değerlendirilmesi açısından faydalıdır (Şekil 1). Lezyon saptandıktan sonra BT eşliğinde lezyon merkezinden biyopsi endikasyonu vardır (21). BT kılavuzluğunda biyopsinin tanı doğruluğu %61-93'tür. Özellikle perkütan biyopsinin mümkün olmadığı ve yanıltıcı olduğu durumlarda radyolojik bulgular çok önemlidir (49) DHT'nin %90 dan fazlası manyetik rezonans görüntüleme (MRG) de hem T1 hem T2 ağırlıklı kesitlerde hipo veya izo intesite gösterirler (20,21). MRG'de kontrast madde enjeksiyonu sonrası paraspinal ve epidural tutulumla bağlı olarak heterojenite izlenir (21). Tümör genellikle vertebra gövdesini tutar, ancak posterior elemanlara uzandığında; ekspansil, litik, non-sklerotik bir görünüme yol açar (Şekil 2). Tümör içi kanamaya bağlı kistik alanlar oluşabilir, hemosiderine bağlı heterojen sinyaller izlenir (16,21).

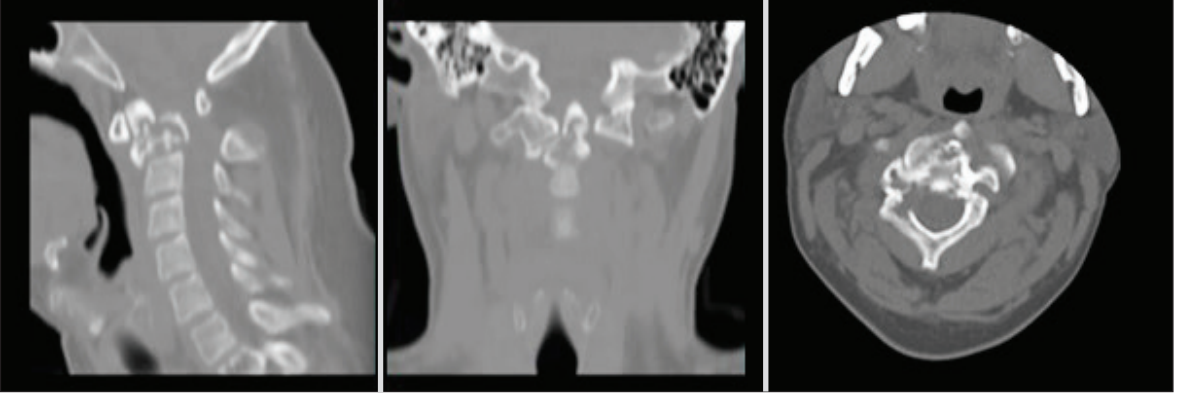
## Patoloji

Veziküler nükleus içeren mononükleer hücrelerle çevrili osteoklast benzeri dev hücrelerin izlenmesi tanı için demonstratiftir (20). Matriks mineralizasyonu özellikle yoktur ve kanama alanları da sıklıkla görülür (41). Dev hücre çekirdekleri genelde hücre merkezinde toplanır, histolojik olarak zemindeki mononükleer hücrelere eş özelliktedir. Esas neoplastik komponent bu mononükleer hücrelerdir (10). Çok sayıda mitoz görülebilir. Mitotik aktivite artışı malignite yönünde değerlendirilmemelidir (10,20).

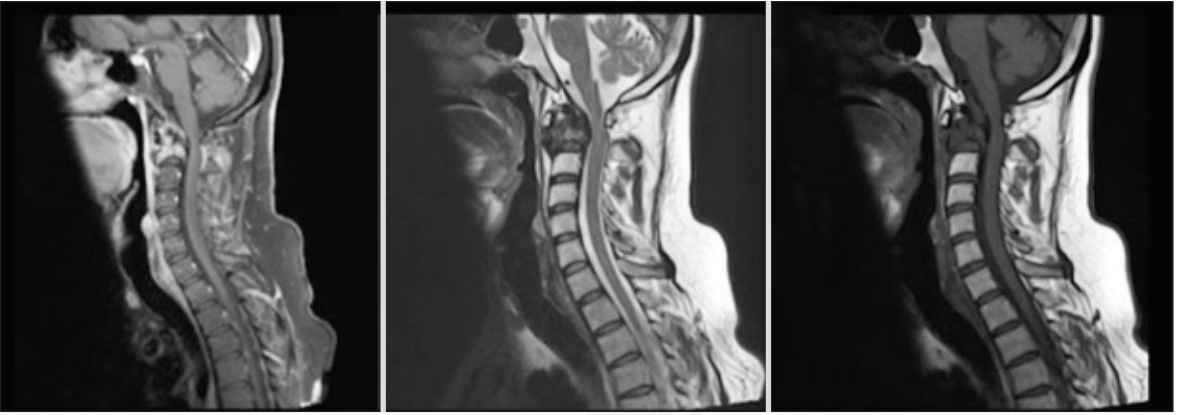
## Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanıda; anevrizmal kemik kisti, metastatik tümör, osteoblastoma, hipoparatroidizm'den gelişen osteitis fibroza kistika, lenfoma, kordoma ve malign fibröz histiositoma, dev hücreli granülom, dev hücrelerinden zengin osteosarkom (10,20,48) düşünülmelidir.

Omurgadaki DHT genellikle sakrumu tutar ancak omurganın diğer kısımlarında da oluşabilir. Histopatolojik benign tümör olarak sınıflandırılır ancak lokal



Şekil 1. C2 Dev hücreli tümör preop BT görüntüsü (Doç. Dr. Ali Dalgıç'ın arşivinden alınmıştır).



Şekil 2. C2 Dev hücreli tümör preop MR görüntüsü (Doç. Dr. Ali Dalgıç'ın arşivinden alınmıştır).

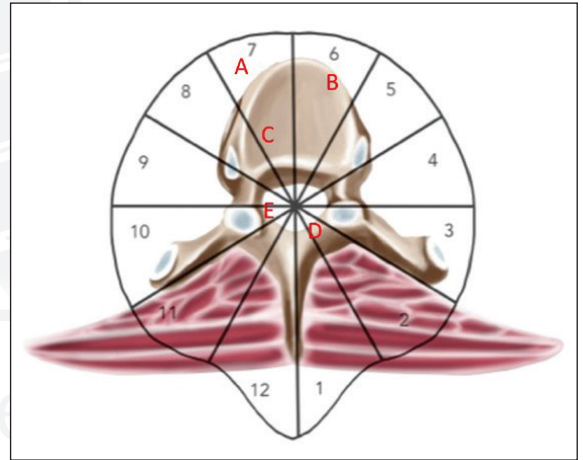
agresif seyretme eğilimi vardır (15,20). İnkomplet ekسیون sonrası yüksek rekürens oranına sahiptir. Bu nedenle diğer benign primer spinal tümörlerle karşılaştırıldığında nispeten kötü prognoza sahiptir (4,15,35).

Weinstein-Boriani-Biagini (WBB) sistemi (Şekil 3), omurga sütunu içindeki DHT'ün kapsamı ve anatomik konumuyla ilgili bilgi ve yaklaşımlarının planlanmasında çok yararlı olduğu gösterilmiştir (20,28). Ayrıca BT, kemik sintigrafisi, MRG, anjiyografiden yararlanılarak yapılan Enneking evreleştirmesi tedavinin planlanması açısından önemlidir (2,30).

### Enneking evrelemesi

Latent tümör (Evre 1): Tümör yalnız kemik korteksi içinde bulunur ve aralıklı olarak ağrı yapar. Tümör çevresinde hipervasküler yapı olmayıp, sintigrafide orta derecede tutulum vardır.

Aktif tümör (Evre 2): Şiddetli ağrı yapan, litik, ekspansif tümör korteksi olarak geçer veya ince bir reaktif kemikle sınırlıdır. Sintigrafide yoğun derecede tutulum vardır.



Şekil 3. Weinstein-Boriani-Biagini (WBB) sistemi.

Agresif tümör (Evre 3): Yumuşak dokulara doğru büyüyen, anjiyografik olarak belirgin bir hipervaskülarite oluşturan bir tümör mevcuttur. Kemik sintigrafisinde tümör boyutlarını aşan aktivite tutulumu vardır.

## Tedavi

DHT'lerin tedavisinin temeli cerrahi olup (28), cerrahi tedavinin yanında adjuvan tedaviler de bulunmaktadır. Hart ve ark., cerrahideki tümör rezeksiyonunu intralezyonel küretaj ve en blok rezeksiyon olarak sınıflandırmıştır (14). Rezeksiyonunun amacı, mümkün olduğu kadar çok tümör dokusu çıkarmak, nöral yapıları dekomprese etmek ve omurgayı stabilize etmektir. Literatürde hastaliksız sınırlarla DHT'lerin tam rezeksiyonu, intralezyonel rezeksiyon ile karşılaştırıldığında daha düşük rekürens oranı ve daha yüksek hastaliksız sağ kalım sonuçları ile desteklenmektedir (20). En blok rezeksiyon, spinal kolonda daha rostral yerleşimli DHT'ler için zor olabilmektedir. Vertebral arterlerin yakınlığı ve sinir köklerinin önemli işlevinden dolayı özellikle servikal omurgayı içeren tümörler için geçerlidir (21). Boriani ve ark. hangi DHT'lerin tekrarlama olasılığının daha yüksek olduğunu tahmin edebilmek için Enneking derecesine göre sınıflandırma yapmışlar (2). Enneking evre 2 tümörlerinin intralezyonel küretaj ile tedavi edildiğinde olgularının %94'ünün tekrarlamadığını, Enneking evre 3 tümörlerinin ise 5 yıllık takipte %61 oranında nüks ettiğini görmüşler, nüks eden bu tümörlerin en blok rezeksiyonunun ardından ise 5 yıllık takipte %90'nın da nüks saptamamışlardır (2).

## Cerrahi teknik

DHT rezeksiyonu için cerrahi yaklaşım seçimini belirlemek için WBB tümör evrelemesine bakılmalıdır (14). Anterior, posterior ve kombine yaklaşımlar kullanılır (20). Vital yapıların yakınında belirgin anterior yumuşak doku uzantısı varsa kombine yaklaşım gereklidir (20). En blok DHT rezeksiyonları için bilgisayar destekli navigasyon sistemlerinin yararlılığı bildirilmiştir (38,40). Yamazaki ve ark'ları özellikle tümöre göre vertebral arterin seyrini göstermek için pre-operatif planlamada yararlı olan servikal üç boyutlu modeli oluşturmuştur (46). Tümör çıkarıldıktan sonra bir dizi rekonstrüksiyon tekniği tarif edilmiştir. Genişletilebilir kafesler ile ön kolon rekonstrüksiyonu sağlanabilir. Segmental enstrümantasyon ile stabilite; anterior, posterior veya kombine yaklaşımlarla sağlanabilmektedir (31). DHT rezeksiyonlarının karmaşık yapısı ve yüksek komplikasyon riski nedeniyle, cerrahi yalnızca deneyimli cerrahi ekiplerin bulunduğu merkezlerde gerçekleştirilmelidir (47).

## Adjuvan tedaviler

DHT lezyonlarının tam rezeksiyonunda, cerrahideki zorluklar nedeniyle nüks oranını azaltmak için adjuvan tedaviler kullanılmıştır. Bunlar; radyasyon tedavisi (RT), selektif arteriyel embolizasyon (SEA),

kriyoterapi, Argon beam koagülasyon (ABK) ile bifosfonat, denosumab, interferon alfa gibi ilaçlardır (34).

## Radyasyon Tedavisi

Tümörün en blok rezeksiyonu güvenli olmadığında tedaviye ek olarak radyasyon tedavisi yaygın olarak kullanılmıştır (21). Standart fraksiyone tedavi kullanıldığında önerilen toplam radyasyon dozu tipik olarak 25 ila 45 Gy'dır (5). Sharma ve ark. subtotal rezeksiyon yapılan ve postoperatif RT uygulanan servikal DHT'li altı hastanın yapılan ortalama 2 yıllık takiplerinde nüks olmadığını bildirmişlerdir (36). DHT'ler için RT kullanmanın birincil riski radyasyona bağlı sarkom gelişmesidir (20). Bu sarkomlar genellikle agresiftir. Leggon ve ark. sakral veya pelvik DHT'ler için RT alan hastaların %11'inin ortalama 9,1 yıl sonra radyasyona bağlı sarkomlar geliştirdiğini bildirmişler (3,14).

## Selektif Arteriyel Embolizasyon

DHT'nin cerrahi tedavisi sıklıkla önemli perioperatif kan kaybına yol açmaktadır. Preoperatif SAE, özellikle intralezyonel küretaj için intraoperatif kan kaybını azaltabilir (20). Zhou ve ark. 28 DHT'li hastanın preoperatif embolizasyonunun ardından intralezyonel rezeksiyonu ile lokal kontrolün sağlanabileceğini bildirmişlerdir (50). SEA uygulanan hastalarda, intraoperatif kan kaybının uygulanmamış olanlar için bildirilen kan kaybından belirgin şekilde daha düşük olduğu bildirilmiştir (43). Hart ve ark. ise preoperatif embolizasyon ve ardından intralezyonel küretaj uygulanan beş DHT hastasında nüks gelişmediğini bildirmişlerdir (14).

## Kriyoterapi

Nadir durumlarda DHT'lerin tedavisi için intralezyonel rezeksiyon ile birlikte kriyoterapi uygulandığı bildirilmiştir (13,32). Bu teknikte tümörün çıkarılmasından sonra ortaya çıkan boşluk sıvı nitrojen ile doldurulur. Nöral dokuların etkilenmesi risk oluştursa da Marcove ve ark. sakral DHT tedavisinde intralezyonel küretaj veya kısmi eksizyona ek uygulanan kriyoterapinin etkin olduğunu göstermişlerdir (22).

## Argon Beam Koagülasyon

Argon beam koagülasyon (ABK) ile dokuya radyofrekans enerjisi sağlanmış olur. Uzun kemiklerde düşük lokal nüks oranları ile sonuçlanan DHT'nin lokal kontrolü için faydalı bir adjuvan tedavi olduğu bildirilmiştir. Lewis ve ark. yaptıkları çalışmada ABK kullanılarak küretaj ve sementasyon ile tedavi edilen 37 uzun kemik DHT'sinde 5 yıllık sağ-kalım oranını %87,2, nüks oranını ise %8,3 olarak bildirmişlerdir (19).

## Medikal tedaviler

Bifosfonatlar; myelomlu ve kemik metastazlı hastalarda ağrıyı tedavi etmek ve patolojik kırık riskini azaltmak için kullanılan antirezortif ilaçlardır. Literatürde bifosfonatların ayrıca DHT’de adjuvan tedavi olarak kullanıldığında antitümöral etkilerinin de olduğuna dair ortaya atılan kanıtlar mevcuttur (20). İntralezyonel DHT eksizyonundan sonra lokal kontrol için intravenöz zolendronat kullanılmıştır (6). Xu ve ark. 37 DHT hastasına pre-operatif bir doz ve postoperatif 2 yıl boyunca aylık dozlar halinde bifosfonat uygulamışlar, bifosfonat almayan hastalarla karşılaştırıldığında, bu hastalarda nüksüz sağkalım süresinin anlamlı olarak daha uzun olduğunu bildirmişlerdir (45).

Denosumab; aktivatör nükleer faktör kappa-B ligand reseptörünü spesifik olarak bağlayan ve böylece osteoklast aktivitesini aşağı regüle eden bir monoklonal antikordur (20). Ekstremitelerde DHT’lerinde ağrıyı azalttığı gösterilmiştir (25). Denosumab FDA tarafından, rezeke edilemeyen ve cerrahinin ciddi morbidite ile sonuçlanması muhtemel DHT’lerin tedavisi için onaylanmıştır (18). Chawla ve ark. cerrahi olarak çıkarılmayan 63 DHT hastasında denosumab kullanımı ile DHT’lerin %96’sının kontrol altına alınabildiğini göstermişlerdir (7). İnterferon alfa-2b, uzun kemiklerde DHT’yi tedavi etmek için başarıyla kullanılmış bir anjiyogenez inhibitörüdür (23).

## Tekrarlayan Tümörlerde Tedavi Yönetimi

Literatürde DHT rekürrensünün mobil omurgada, sakrum veya ekstremitelere göre daha düşük oranda olduğu ileri sürülmüştür (8,9,12). Hart ve ark. 24 hastadan oluşan serilerinde hem vertebra gövdesini hem de arka elemanları içeren DHT’lerin, tek başına vertebra gövdesindeki tümörlerden daha yüksek bir oranda rekürrense sahip olduğunu bildirmişlerdir (14). Nükseden DHT’nin cerrahi tedavisi, skar oluşumu ve tümörün yaygınlığı nedeniyle primer rezeksiyonlarından daha zordur. Yönetiminde; tekrarlayan cerrahi rezeksiyon (26,38), kombine radyoterapi ve kemoterapi (37) ve interferon alfa (44) gibi yaklaşımlar yer almaktadır.

## Gebelikte DHT

Kadınların çoğu, hamilelik sırasında ve hatta doğum sonrası bel ağrısı şikayeti ile hekime başvurmuştur. Normal gebelikte bel ağrısı şikayeti olabileceği düşünüldüğünden, hastanın uzman hekime sevkı genellikle gecikmektedir (1). Gebelikte DHT sık görülmesine rağmen, literatürde tümör büyümesinde hormonal bir etkinin olup olmadığı konusunda net bir bilgi mevcut değildir (33).

Maxwell ve ark. yaptıkları çalışmada kemik veya yumuşak doku tümörü teşhisi konulmuş 17 gebenin 4’ünde (%24) DHT saptamışlardır (27). Gebelikte DHT tanısı konulmasında olan gecikme; ağrı, rahatsızlık hissi, pelvis ve çevresinde olan uyuşma gibi semptomların gebelik belirtisi olarak yanlış yorumlanmasına bağlanmıştır (1). Gebelik sırasında omurgadaki herhangi bir ağrı veya uyuşmanın doğrudan bir kemik tümörünün sonucu olabileceğinin akılda tutulması gerektiği unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Arslan A, Sarp Ü, Başaran P ve ark: Acute Spinal Cord Injury After Delivery Induced by Giant Cell Tumor of T12 Vertebrae During Pregnancy: A Case Report. *PMR Sci* 14: 48-50, 2011.
2. Boriani S, Bandiera S, Casadei R ve ark: Giant cell tumor of the mobile spine: a review of 49 cases. *Spine* 37: 37-45, 2012.
3. Campanacci M, Baldini N, Boriani S ve ark: Giant-cell tumor of bone: J Bone Joint Surg Am 69: 106-114, 1987.
4. Carrasco CH, Murray JA: Giant cell tumors. *Orthop Clin North Am* 20: 395-405, 1989.
5. Caudell JJ, Ballo MT, Zagars GK ve ark: Radiotherapy in the management of giant cell tumor of bone. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 57(1): 158-165, 2003.
6. Chaudhary P, Khadim H, Gajra A ve ark: Bisphosphonate therapy is effective in the treatment of sacral giant cell tumor. *Onkologie* 34: 702-704, 2011.
7. Chawla S, Henshaw R, Seeger L ve ark: Safety and efficacy of denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. *Lancet Oncol* 14: 901-908, 2013.
8. Dahlin DC: Giant-cell tumor of vertebrae above the sacrum: a review of 31 cases. *Cancer* 39: 1350-1356, 1977.
9. Di Lorenzo N, Spallone A, Nolletti A ve ark: Giant cell tumors of the spine: a clinical study of six cases, with emphasis on the radiological features, treatment, and follow-up. *Neurosurgery* 6: 29-34, 1980.
10. Doğanavşargil B, Öztıp F: Omurga tümörlerinin patolojisi. Zileli M, Özer AF (ed), Omurilik ve Omurga Cerrahisi, cilt 2, İzmir Saray Yayıncılık,1997: 979-993.
11. Donthineni R, Boriani L, Ofluoglu O ve ark: Metastatic behaviour of giant cell tumour of the spine. *Int Orthop* 33: 497-501, 2009.
12. Goldenberg RR, Campbell CJ, Bonfiglio M: Giant-cell tumor of bone. An analysis of two hundred and eighteen cases. *J Bone Joint Surg Am* 52: 619-664, 1970.

13. Gouin F, Dumaine V: Local recurrence after curettage treatment of giant cell tumors in peripheral bones: retrospective study by the GSF-GETO (French Sarcoma and Bone Tumor Study Groups). *Orthop Traumatol Surg Res* 99(6 Suppl.): 313-318, 2013.
14. Hart RA, Boriani S, Biagini R ve ark: A system for surgical staging and management of spine tumors. A clinical outcome study of giant cell tumors of the spine. *Spine* 22: 1773-1782, 1997.
15. Kim SC, Cho W, Chang UK ve ark: Clinical Outcome of Treatment for Patients with Giant Cell Tumor in Spine. *J Korean Neurosurg Soc* 58(3): 248-253, 2015.
16. Kwon J, Chung H, Cho E ve ark: MRI findings of giant cell tumors of the spine. *Am J Roentgenol* 189: 246-250, 2007.
17. Larsson SE, Lorentzon R, Boquist L: Giant-cell tumors of the spine and sacrum causing neurological symptoms. *Clin Orthop Relat Res* 111: 201-211, 1975.
18. Lewin J, Thomas D: Denosumab: a new treatment option for giant cell tumor of bone. *Drugs Today* 49: 693-700, 2013.
19. Lewis VO, Wei A, Mendoza T ve ark: Argon beam coagulation as an adjuvant for local control of giant cell tumor. *Clin Orthop Relat Res* 454: 192-197, 2007.
20. Luksanaprukha P, Buchowski JM, Singhatanadgige W ve ark: Management of spinal giant cell tumors. *Spine J* 16(2): 259-269, 2016.
21. Luther N, Bilsky MH, Härtl R: Giant cell tumor of the spine. *Neurosurg Clin N Am* 19(1): 49-55, 2008.
22. Marcove RC, Sheth DS, Brien EW ve ark: Conservative surgery for giant cell tumors of the sacrum. The role of cryosurgery as a supplement to curettage and partial excision. *Cancer* 74: 1253-1260, 1994.
23. Marler JJ, Rubin JB, Trede NS ve ark: Successful antiangiogenic therapy of giant cell angioblastoma with interferon alfa 2b: report of 2 cases. *Pediatrics* 109: 37, 2002.
24. Martin C, McCarthy EF: Giant cell tumor of the sacrum and spine: series of 23 cases and a review of the literature. *Iowa Orthop J* 30: 69-75, 2010.
25. Martin-Broto J, Cleeland CS, Glare PA ve ark: Effects of denosumab on pain and analgesic use in giant cell tumor of bone: interim results from a phase II study. *Acta Oncol* 53: 1173-1179, 2014.
26. Matsumoto M, Ishii K, Takaishi H ve ark: Extensive total spondylectomy for recurrent giant cell tumor in the thoracic spine. Case report. *J Neurosurg Spine* 6: 600-605, 2007.
27. Maxwell C, Barzilay B, Shah V ve ark: Maternal and neonatal outcomes in pregnancies complicated by bone and soft-tissue tumors. *Obstet Gynecol* 104: 344-348, 2004.
28. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT ve ark: Giant cell tumor of bone. *Am J Clin Oncol* 29: 96-99, 2006.
29. Orguc S, Arkun R: Primary tumors of the spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 18: 280-299, 2014.
30. Randall RL: Giant cell tumor of the sacrum. *Neurosurg Focus* 15: 13, 2003.
31. Refai D, Dunn GP, Santiago P: Giant cell tumor of the thoracic spine: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 71: 228-33, 2009.
32. Robinson D, Yassin M, Nevo Z: Cryotherapy of musculoskeletal tumors—from basic science to clinical results. *Technol Cancer Res Treat* 3: 371-375, 2004.
33. Ross AE, Bojescul JA, Kuklo TR: Giant cell tumor: a case report of recurrence during pregnancy. *Spine (Phila Pa 1976)* 30(12): 332-335, 2005.
34. Ruggieri P, Mavrogenis AF, Ussia G ve ark: Recurrence after and complications associated with adjuvant treatments for sacral giant cell tumor. *Clin Orthop Relat Res* 468: 2954-2961, 2010.
35. Salzer-Kuntschik M: Differential diagnosis of giant cell tumor of bone. *Verh Dtsch Ges Pathol* 82: 154-159, 1998.
36. Sharma RR, Mahapatra AK, Pawar SJ ve ark: Craniospinal giant cell tumors: clinicoradiological analysis in a series of 11 cases. *J Clin Neurosci* 9: 41-50, 2002.
37. Shirzadi A, Drazin D, Bannykh S ve ark: Giant cell tumor of the odontoid in an adolescent male: radiation, chemotherapy, and resection for recurrence with 10-year follow-up. *J Neurosurg Pediatr* 8: 367-371, 2011.
38. Shoda N, Nakajima S, Seichi A ve ark: Computer-assisted anterior spinal surgery for a case of recurrent giant cell tumor. *J Orthop Sci* 7: 392-396, 2002.
39. Si MJ, Wang CG, Wang CS ve ark: Giant cell tumours of the mobile spine: characteristic imaging features and differential diagnosis. *Radiol Med* 119:681-693, 2014.
40. Smitherman SM, Tatsui CE, Rao G ve ark: Image-guided multilevel vertebral osteotomies for en bloc resection of giant cell tumor of the thoracic spine: case report and description of operative technique. *Eur Spine J* 19:1021-1028, 2010.
41. Thakur NA, Daniels AH, Schiller J ve ark: Benign tumors of the spine. *J Am Acad Orthop Surg* 20: 715-724, 2012.
42. Tubbs WS, Brown LR, Beabout JW ve ark: Benign giant-cell tumor of bone with pulmonary metastases: clinical findings and radiologic appearance of metastases in 13 cases. *AJR Am J Roentgenol* 158: 331-334, 1992.
43. Turcotte RE, Sim FH, Unni KK: Giant cell tumor of the sacrum. *Clin Orthop Relat Res* 291: 215-221, 1993.
44. Wei F, Liu X, Liu Z ve ark: Interferon alfa-2b for recurrent and metastatic giant cell tumor of the spine: report of two cases. *Spine* 35: 1418-1422, 2010.



45. Xu W, Li X, Huang W ve ark: Factors affecting prognosis of patients with giant cell tumors of the mobile spine: retrospective analysis of 102 patients in a single center. *Ann Surg Oncol* 20: 804-810, 2013.
46. Yamazaki M, Akazawa T, Okawa A ve ark: Usefulness of three-dimensional full-scale modeling of surgery for a giant cell tumor of the cervical spine. *Spinal Cord* 45: 250-253, 2007.
47. Yamazaki T, McLoughlin GS, Patel S ve ark: Feasibility and safety of en bloc resection for primary spine tumors: a systematic review by the Spine Oncology Study Group. *Spine* 34 (Suppl 22): 31-38, 2009.
48. Yılmaz T, Akar Ö, Dalbayrak S: Spinal Dev Hücreli Tümör Zileli M, Özer AF (ed), Omurilik ve Omurga Cerrahisi, cilt 2, İzmir Saray Yayıncılık,1997: 164-174.
49. Yuan B, Zhang L, Yang S ve ark: Imaging Features of Aggressive Giant Cell Tumors of the Mobile Spine: Retrospective Analysis of 101 Patients From Single Center. *Global Spine J.* January 2021; 2192568220982280. doi: 10.1177/2192568220982280. Online ahead of print.
50. Zhou M, Yang H, Chen K ve ark: Surgical treatment of giant cell tumors of the sacrum and spine combined with pre-operative transarterial embolization. *Oncol Lett* 6:185-190, 2013.

TND-SPSCG  
spinetr.com

# 21 SPİNAL KORDOMALAR

Semih Kıvanç Olguner, Yurdal Gezeran

## GİRİŞ

Kordomalar nadir görülen, notokord artıklarından gelişen lokal invazif agresif tümörlerdir. En sık klivus ve sakrumda görülür. Kordomalar çoğunlukla lokaldır ancak akciğer ve diğer organlara metastaz yapabilir. Ayrıca sakral omurgadaki tümörler büyüyerek pelvis ve karın içinde büyük boyutlara ulaşabilir ve baskı etkisiyle bağırsak ve mesane işlevini bozabilir. Kordomalar kemoterapiye ve konvansiyonel radyasyona klasik olarak dirençlidirler. Tedavide en bloc çıkarımı ve sonrasında radyoterapi en iyi sağkalım sonuçlarını sunmaktadır (1,7,15). Pediatrik yaş gruplarında nadir görülen kordomalara orta yaş erkeklerde daha sık rastlanmaktadır. Lokal hastalığa sahip hastalarda survey 75 ay olarak bilinirken metastatik hastalarda bu süre 24 aya kadar inmektedir (12). Mevcut literatür bilgilerine göre en bloc rezeksiyon ve adjuvan radyoterapi yaşam süresini belirgin olarak artırmaktadır (2,13).

## Klinik Bulgular

Hastalar en sık lokal ağrı yakınması ile başvurur. Servikal kordomalarda boyun hareketleri ile oluşan ağrı sık görülür. Spinal kanala baskı varsa myelopatik bulgular görülebilir. Torakal ve lomber omurgayı tutan kordomalarda ise mekanik ağrıya yaygın olarak rastlanır. Sakral kordomalarda mesane ve kolon disfonksiyonunun neden olduğu kabızlık ve idrar-gaita retansiyonu izlenebilir. Eyer tarzı hipoestezi, perianal bölgede hissizlik görülebilir. Büyük sakral kitlelerde kitlenin ele gelen şişlik olarak farkedilmesine ek olarak siatik sinir baskısına bağlı radiküler ağrı izlenebilir. Spinal kanala uzanan tümörler ise cauda equina sendromuna neden olabilir. Ortalama semptom süresi 4 ay ile 2 yıl arasındadır.

## Histoloji

Histolojik preparatlarda geniş vakuollü sitoplazma içeren baloncuk görünümünde fisalifor adı verilen hücreler içerirler. Hyalin kıvrımda içeren matrikse sahip olan subtipler kondroid kordoma için mutadır

(4). Histokimyasal olarak farklı bir profili olan kordomaların, kondrosarkom ve müsinöz adenokarsinomdan ayıran özellik S-100 ve epitelyal membran antijen için immünoreaktif karakterdedir (4).

## Görüntüleme

Bilgisayarlı tomografi görüntülemelerde kemikte litik destrüksiyon tipik olmakla birlikte yumuşak doku kitlesi de izlenebilir. Kalsifikasyona %30-70 oranında rastlanır (4,9). Kordomalar diğer omurga tümörlerinden farklı olarak (Dev hücreli tm hariç) disk mesafesini infiltre edebilir. Manyetik rezonans incelemede T1 ağırlıklı sekanslarda kas dokusuna göre izo ya da hipointens iken, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens olarak izlenir (4). Kontrast tutulumu gösterirken kalsifikasyon olan alanlarda düşük sinyal yoğunluğu görülebilir.

## TANI

Biopsi kordomalar için tartışmalı noktalardan biridir. BT eşliğinde biopsi yapılması açık biopsiye göre tümör ekim riskini azaltır. Kordoma şüphesi olan bir hastada biopsiye karar vermeden önce klinisyenin detaylıca vakayı düşünüp incelemesi gerekir. Tümörün lokal kontrolü ve çevre dokuya yayılmaması hastalığın seyrinde önemli noktalardan biridir. Tümör çıkarılırken tümör kapsülünü zedelemekten mümkünse tümör çevresindeki bir miktar normal dokuyuda alarak geniş rezeksiyon yapmak mikroskobik tümör kalıntılarının rezeke edilmesine yardımcı olabilir. İntralezyonel veya kısmi tümör eksizyonu tümörün çevre dokuya yayılmasına neden olabilir.

## Cerrahi

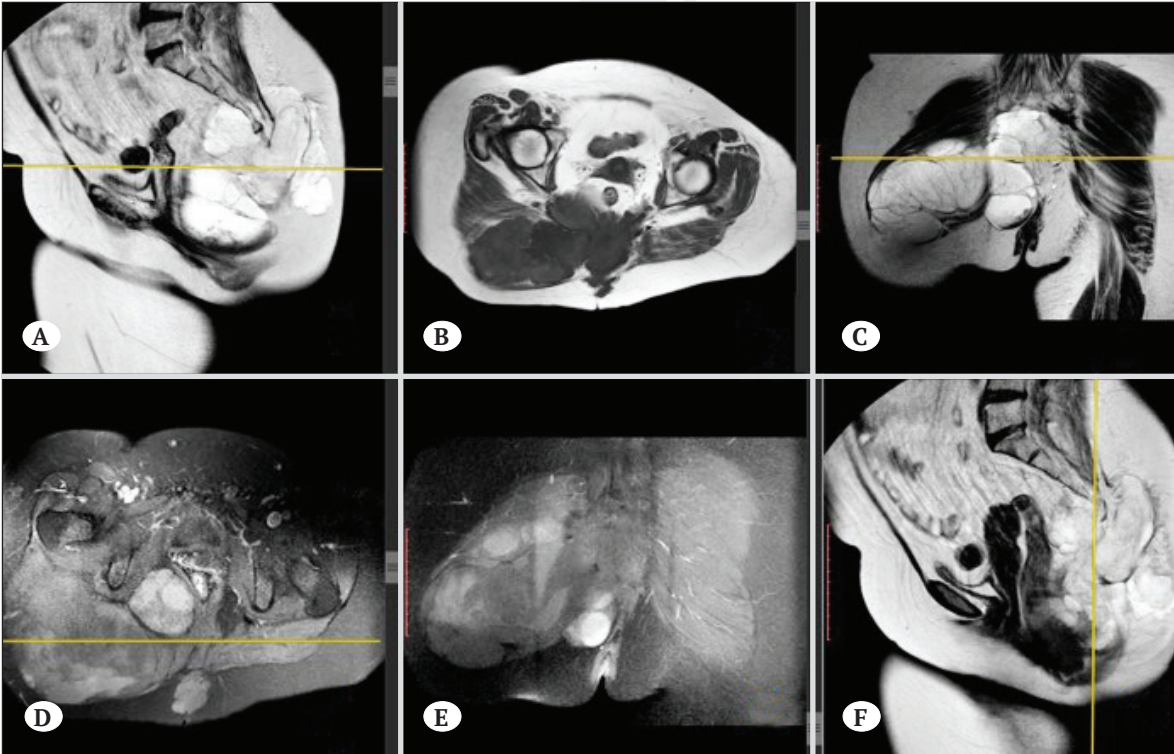
Lokal rekürens, kordomalı hastalardaki majör problemdir ve ilk tümör eksizyonunun genişliği ile ilişkilidir, bu nedenle surveyi uzatmak için geniş cerrahi rezeksiyonlar yapılmalıdır. Spinal onkoloji çalışma grubu (SOSG) spinal kordomaların en-blok rezeksiyonla çıkarılmasının sağkalım üzerinde önemli etkisi olduğunu belirtmiştir (1). Kordomalar en sık klivus ve sakrum bölgesinde karşımıza çıkarken hareketli

omurga segmentlerinde ise en sık servikal bölgede görülür. Lomber ve torakal bölge azalan oranda takip eder. C2 ve C3 vertebralarından retrofarengeal alana uzanım gösterebilir. Bu bölge tümörleri geniş hacimlere ulaşabilir bu nedenle planlama yaparken kulak burun boğaz hekimleri ile birlikte multidisipliner bir yaklaşım gerekebilir. Bu bölge tümörlerinde posterior servikal yaklaşıma ek olarak transoral, transmandibular ve transglossal yaklaşım ile tümör kapsülünü bozmadan en bloc rezeksiyon yapmak önem arz eder (4). Üst servikal bölgede cerrahiye sekonder gelişen komplikasyonlar sık izlenir. Anatomik zorluk nedeniyle enstrümantasyon başarısızlığı, horner sendromu, yutma güçlüğü, hipoglossal sinir felci görülebilir. Tümör invazyonu ve olası sonuçları düşünülerek trakeostomi hazırlığı ve perkütan gastrostomi gerekliliği sorgulanmalıdır (4). Sakral kordomalar çok büyük hacimlere ulaşabilen kitleler olması nedeniyle birçok probleme neden olabilir. Ciddi kanama, yara yeri enfeksiyonu, eksizyon sonrası oluşan ölü boşluk temel problemlerden bazılarıdır. Cerrahi strateji belirlenirken tümör yayılım sınırlarının açık bir şekilde görüntülenmesi gerekir. Tümörün sakrumla ve çevre organlar olan rektum, mesane ile ilişkisi kadar sakroiliak ekleme invazyonu da ayrıntılı olarak sorgulanmalıdır. Tam kat sakral rezeksiyon (en

blok) sakroiliak bileşkenin altında (S3 seviyesinde) posterior transperineal sahayı ortaya koyacak şekilde uygulanmalıdır. Sakroiliak bileşkenin bir parçasını da içeren S3 üzeri sakrektomi teknik olarak çok daha zordur. Tümör çıkarılmasına ilaveten Lumbopelvik enstrümantasyona nadiren gereksinim duyulabilir. Sakrektomi seviyesi tümör invazyonuna göre belirlenirken sinir köklerinin tutulumuna göre nörolojik defisitler oluşabilir. L5 ve S1 sinir köklerinin invazyonu yürüme problemlerine neden olabilir. S2 ve S3 köklerinin tutulumu ise mesane, rektum ve cinsel disfonksiyona neden olabilir. Tek taraflı olarak S2-3 köklerinin korunmasının mesane ve rektum fonksiyonlarına olumlu etkileri olduğu bilinmektedir (6).

Kordomalar iki seans anterior-posterior ya da yalnızca tek seans posterior girişimlerle opere edilebilir. Klinisyenlerin en çok zorlandığı noktalardan biri tümör çıkarımı sonrası oluşan ölü boşluklardır (17). Doku kaybı sonrası enfeksiyon gelişimi görülebilir. Bu durumun önüne geçmek için preoperatif planlamada plastik cerrahi hekimlerden görüş alınabilir. Lokal gluteal flapler veya pediküllü adele flapleri yardımıyla bu boşluklar kapatılabilir (10).

Kitle eksizyonuna sekonder instabilite gelişimi görülebilir. Klasik bilgi olarak sakroiliak eklemin %50'si

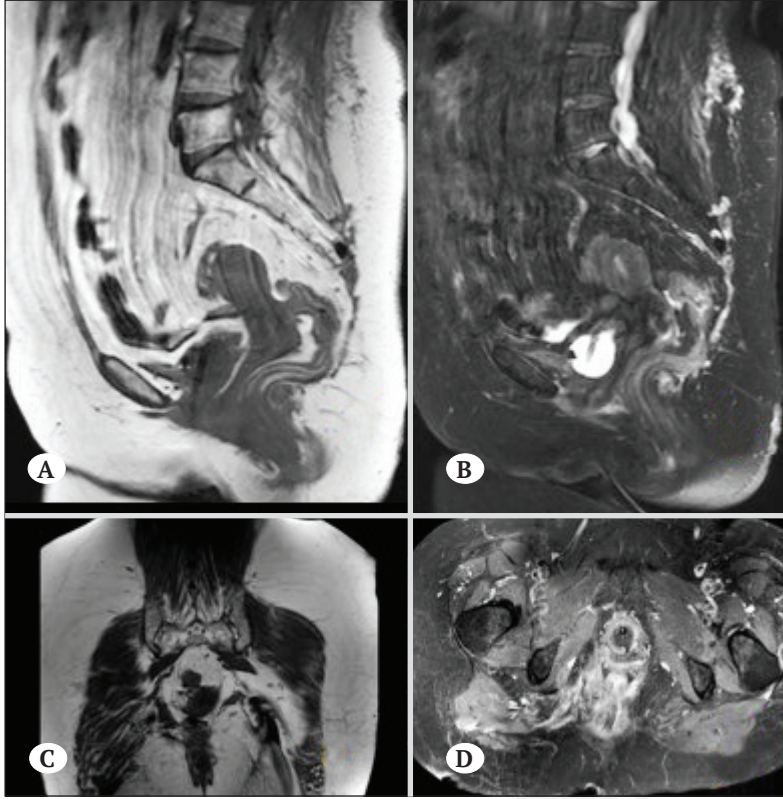


**Şekil 1.** A-F) Sagittal, aksiyel ve koronal manyetik rezonans incelemede farklı kesitlerde S4 seviyesinden başlayıp anteriora ve posteriora uzanımı olan kordoma görünümü izlenmektedir.

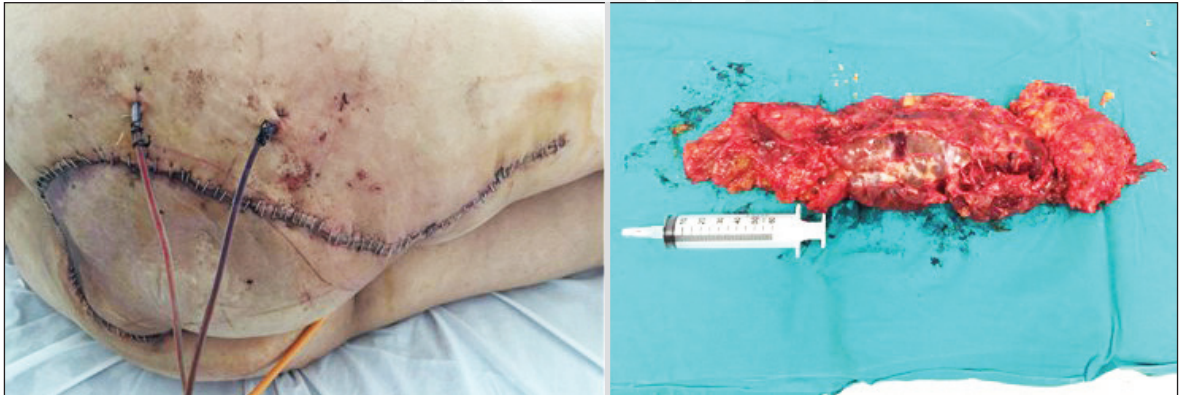
nin korunduğu hastalarda instabilite gözlenmez (8). Total sakrektomi yapılan olgularda sakrumun pelvis ile arasındaki bağları zedelendiği için vertikal ve rotasyonel instabilite gelişir ve spinopelvik rekonstrüksiyon yapılması gerekmektedir (8). Birçok farklı spinopelvik fiksasyon yöntemi total sakrektomiye ilaveten yapılmaktadır. 2012 yılında yapılan bir çalışmada tek vida- tek rod, çift iliak vida-tek rod, çift rod-çift vida ve modifiye Galveston tekniği kadavra üzerinde kıyaslamalı olarak biyomekanik tutunum gücü incelenmiş ve çift rod-çift iliak vida sisteminin en iyi biyomekanik güce sahip olduğu bildirilmiştir (14).

### Adjuvan tedavi

Kordomalar radyorezistan lezyonlar olarak bilinmektedir ve radyoterapi tedavisi öneren sınıf 1 çalışma yoktur. Ancak SOSG kanıt düzeyi zayıf bir öneride bulunarak intralezyoner ya da kısmi rezeksiyon yapılan vakalar için 60-65 gy radyoterapi yapılmasını önermiştir (1). Literatürde yüksek doz konvansiyonel radyoterapi yapılan vaka serileri ve kohort çalışmaları mevcuttur ve bu çalışmalar genellikle cerrahi rezeksiyon sonrası kontamine cerrahi sınırlardaki tümörü hedeflemektedir (13). Stereotaktik radyoterapi kafa-



**Şekil 2.** A-D) Postoperatif manyetik rezonans incelemede tümörün tamamen eksize edildiği 3 farklı kesitte de görülmektedir.



**Şekil 3.** İntraoperatif alınan görüntüde insizyonun uzanımı ve çıkarılan tümör dokusunun büyüklüğü dikkat çekmektedir.

tabanı kordomalar için sık kullanılmakla birlikte artık spinal kordomalarda da vaka bazlı çalışmalar mevcuttur ancak henüz geniş çaplı bir vaka serisi yayınlanmamıştır. Alternatif olarak proton ve karbon iyon terapisi tedavi seçeneği olarak değerlendirilmektedir. Radyoterapinin aksine protonlar tümörü hedef alıp sınırlı bir dağılım göstererek tümör dokusunun komşuluğunda birikim göstermeden etki sağlamaktadır (3,5).

Cerrahi rezeksiyon sonrası radyoterapi adjuvan tedavi olarak sakral kordomaların tedavisinde önerilmektedir (16). Reküren vakalarda kurtarma tedavisi olarak radyoterapi daha az etkilidir. Park ve ark'nın çalışmasında 27 hasta değerlendirmeye alınmış, cerrahi ve radyoterapi (foton+proton) alan primer hastaların 5 yıllık yaşam süresi %92.9 olarak bulunurken reküren tümörü olan hastalarda bu oran %66.7 olmuştur (11).

## SONUÇ

Kordomalar primer omurga tümörleri içerisinde yönetimi multidisipliner yaklaşım gerektiren gruptadır. Ekip çalışması gerektiren bu zorlu vakaların yüksek deneyime sahip klinisyenlerce yapılması doğru olur. Uygun tedavi stratejisi ve planlama ile hastaların yaşam beklentisi ve konforu yükseltilebilir.

## KAYNAKLAR

- Boriani S, Saravanja D, Yamada Y, Varga PP, Biagini R, Fisher CG. Challenges of local recurrence and cure in low grade malignant tumors of the spine. *Spine (Phila Pa 1976)*.;34. 2009
- D'Amore T, Boyce B, Mesfin A. Chordoma of the mobile spine and sacrum: clinical management and prognosis. *J Spine Surg*.;4(3):546-552. 2018
- Konieczkowski DJ, Delaney TF, Yamada YJ. Radiation Strategies for Spine Chordoma: Proton Beam, Carbon Ions, and Stereotactic Body Radiation Therapy. *Neurosurg Clin N Am*.;31(2):263-288. 2020
- Sciubba DM, Chi JH, Rhines LD, Gokaslan ZL. Chordoma of the spinal column. *Neurosurg Clin N Am*;19(1):5-15. 2008
- Holliday EB, Mitra HS, Somerson JS, Rhines LD, Mahajan A, Brown PD, Groshans DR. Postoperative proton therapy for chordomas and chondrosarcomas of the spine: adjuvant versus salvage radiation therapy. *Spine (Phila Pa 1976)*.;40(8):544-549. 2015
- Fourney DR, Rhines LD, Hentschel SJ, et al. En bloc resection of primary sacral tumors: classification of surgical approaches and outcome. *J Neurosurg Spine*.;3(2):111-122. 2005
- Hsieh PC, Xu R, Sciubba DM, et al. Long-term clinical outcomes following en bloc resections for sacral chordomas and chondrosarcomas: A series of twenty consecutive patients. *Spine (Phila Pa 1976)*.;34(20):2233-2239. 2009
- Zhang HY, Thongtrangan I, Balahadra RS, Murovic JA, Kim DH. Surgical techniques for total sacrectomy and spinopelvic reconstruction. *Neurosurg Focus*.;15(2). 2003
- Llauger J, Palmer J, Amores S, Bague S, Camins A. Primary tumors of the sacrum: diagnostic imaging. *AJR Am J Roentgenol*;174(2):417-424. 2000
- Kim JE, Pang J, Christensen JM, et al. Soft-tissue reconstruction after total en bloc sacrectomy. *J Neurosurg Spine*.;22(6):571-581. 2015
- Park L, Delaney TF, Liebsch NJ, Hornicek FJ, Goldberg S, Mankin H, Rosenberg AE, Rosenthal DI, Suit HI. 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*.;65(5):1514-1521. 2006
- Mukherjee D, Chaichana KL, Gokaslan ZL, Aaronson O, Cheng JS, McGirt MJ. Survival of patients with malignant primary osseous spinal neoplasms: Results from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database from 1973 to 2003. *Clinical article. J Neurosurg Spine*.;14(2):143-150. 2011
- Pennicooke B, Laufer I, Sahgal A, et al. Safety and local control of radiation therapy for chordoma of the spine and sacrum: A systematic review. *Spine (Phila Pa 1976)*.;41(Suppl 20):S186-S192. 2016
- Mindea SA, Chinthakunta S, Moldavsky M, Gudipally M, Khalil S. Biomechanical comparison of spinopelvic reconstruction techniques in the setting of total sacrectomy. *Spine (Phila Pa 1976)*.;37(26). 2012
- Walcott BP, Nahed B V., Mohyeldin A, Coumans JV, Kahle KT, Ferreira MJ. Chordoma: Current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol*.;13(2). 2012
- Van Wulfften Palthe ODR, Tromp I, Ferreira A, et al. Sacral chordoma: a clinical review of 101 cases with 30-year experience in a single institution. *Spine J*.;19(5):869-879. 2019
- Zileli M, Hoscoskun C, Brastianos P, Sabah D. Surgical treatment of primary sacral tumors: complications associated with sacrectomy. *Neurosurg Focus*.;15(5). 2003

## 22

## SPİNAL MULTİPLE MYELOM VE PLAZMOSİTOMLAR

Ahmet Dağtekin, Ramazan Paşahan, Derya Karataş

## GİRİŞ

Plazma hücre diskrazilerinden biri olan multiple myelom (MM), kemik iliğindeki transforme B lenfoid progenitör hücrelerin proliferasyonu sonucunda ortaya çıkan ve kontrolsüz bir şekilde immünglobulin sekrete eden matür plazma hücrelerinin malign bir klonunun oluşmasıyla görülen lenfoproliferatif hastalıktır. MM etiyojisinde genetik bir aktarımın varlığı ortaya konulamamıştır, ancak iyonize radyasyon, pestisitler ve bazı virüsler (HIV, Human papilloma 8 virüsü) gibi etkenlerin rolü olduğu düşünülmektedir. Çoğunlukla yaşlı popülasyonun hastalığı olan MM'nin %90'dan fazlası 40 yaşın üzerinde görülmektedir. Ancak hastanın yaşı klinik tabloyu etkilememektedir (1, 14, 19).

MM tüm iskelet sistemini etkileyebilen kötü huylu bir kemik iliği hastalığı olarak bilinmektedir. Ancak MM'un öncü lezyonu olarak kabul edilen soliter plazmositomlar, iyi huylu, sistemik olmayan, kemik ve/veya yumuşak dokuda tek lezyon şeklinde tutulumuna neden olan diğer bir plazma neoplazisidir. Plazma hücreli neoplazilerin yaklaşık olarak %5'ini soliter plazmasitomlar oluşturmaktadır. Bu lezyonlar genellikle 55 yaş civarında ortaya çıkmaktadır ve erkeklerde kadınlara oranla iki kat daha fazla görülmektedir (29). Soliter plazmositomlar, soliter kemik iliği plazmositomu (%69) ve ekstramedüller (ekstraosseos) plazmositom (%31) olarak iki ayrı şekilde ortaya çıkabilmektedir. Ekstramedüller soliter plazmositom herhangi bir yumuşak doku ya da organda ortaya çıkmakta iken soliter kemik iliği plazmositomu öncelikle kemiklerden başlayarak etraf yumuşak dokuları zaman içinde infiltre etmektedir. Sağ kalım süresi daha kısa olan soliter kemik iliği plazmositomu daha sık görülmektedir (9).

Histolojik özellikleri bakımından MM'dan ayırıcı tanısı yapılamayan soliter plazmositomlar genellikle baş-boyun, iskelet sistemi ve gastrointestinal sistemde tek odakta ortaya çıkmaktadır. Soliter plazmositomlar %10'dan az olacak şekilde lokal neoplastik monoklonal plazma hücre artışı ve morfolojik olarak

normal kemik iliği ile karakterize lezyonlardır (2, 20). Plazmositomlar sıklıkla torakal vertebraları etkilemesine rağmen kosta, kafa kemikleri, pelvis, femur ve skapulada da ortaya çıkabilmektedir. Plazmositomlarda özellikle diz ve dirsek distalinde uzun kemik tutulumu oldukça nadir görülmektedir (13, 25).

Plazmositomların tutulum lokalizasyonlarına göre hareketle artan kemik ağrısı tipik belirti olarak karşımıza çıkmaktadır. Etkilenen bölgede yıkıma uğramış kemiğin etkilenmesi sonucu lokal ağrı ve spinal kanal basısına bağlı olarak ise nörolojik kayıplar meydana gelebilmektedir. Bu hasta grubunda kırık insidansı normal popülasyona göre daha fazla görülmektedir (4). MM hastalarında plazmositom hastalarından farklı olarak yaygın kemik ağrısı daha sık gözlenmektedir.

## TANI

MM ve soliter plazmositom tanısı ve ayırıcı tanısı tetkiklerle desteklenmiş iyi bir klinik değerlendirme ve detaylı bir öykü ile mümkündür. MM, kemik iliği plazma hücrelerinin monoklonal immünglobülin (Ig) G ve Ig A'nın (ikisi birlikte M proteini olarak adlandırılmaktadır) kontrolsüz çoğalması sonucu meydana gelmektedir. Bu hastalarda 24 saatlik idrarda Kappa Bence Jones proteini saptanmaktadır. Bu nedenle serum protein elektroforezinde ve immün elektroforezde IgG Kappa bandı gözlenmektedir. Hastaların %1'inde ise serum ve idrarda M proteini saptanamayabileceği akılda tutulmalıdır. Tanı belirtilen bu laboratuvar bulguların yanı sıra radyolojik görüntülemeler ve kemik iliği bulguları ile desteklenmelidir. Kesin tanı için tüm hastalarda kemik iliği biyopsisi yapılarak myelom hücreleri gösterilmelidir. Literatürde en sık etkilenen kemikler sırasıyla omurga, kalça, kalvarium, kostalar ve diğer uzun kemikler şeklinde sıralanmıştır (11).

MM hastalarında renal yetmezlik, çok odaklı kemik lezyonlarına bağlı hiperkalsemi ve anemi gibi sistemik bulgular ortaya çıkmaktadır. Ancak, soliter kemik iliği plazmositomu tanılı hastalarda sistemik tutulum

olmamasına rağmen, bu hastaların her birinin büyük oranda zamanla MM hastası olacağı ve MM hastalarının %5'inin ilk tanı esnasında soliter kemik iliği plazmositomu tanısı almış olduğu göz önünde bulundurulmalıdır (27).

Soliter kemik iliği plazmositomlarında önerilen tanı kriterleri şu şekildedir:

- 1) Klonal plazma hücrelerine bağlı tek alanda kemik yıkımı bulgularının olması
- 2) Klonal hastalık olmaksızın normal kemik iliği gözlenmesi
- 3) Omurga, pelvis, proksimal femur ve humerusun normal kemik incelemesi ve normal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularının olması,
- 4) Trombositopeni, beyaz küre düşüklüğü, anemi, hiperkalsemi ya da böbrek fonksiyon testlerinde bozulma olmaması
- 5) Hastalıkla ilişkili olmayan immünglobülin düzeylerinin korunmuş olması, serum ya da idrarda monoklonal proteinlerin saptanmaması ya da oldukça düşük bulunması
- 6) Uç organ hasarı olmaması (hepatomegali, splenomegali) (2).

Tanı aşamasındaki tüm hastalarda aşağıdaki parametrelerin tamamı değerlendirilmelidir;

- Öykü ve fizik muayene,
- Tam kan sayımı, platelet ve beyaz hücre düzeyleri,
- Serum kreatin, albümin ve düzeltilmiş kalsiyum düzeyi,
- Serum LDH ve Beta-2 mikroglobülin düzeyi,
- Serum Ig ve serum protein elektroforezi,
- 24 saatlik idrar, Bence Jones proteini, idrar protein elektroforezi
- Serum serbest hafif zincir (kappa/lambda) analizi
- Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisine ait patolojik bulgular
- İskelet sisteminin değerlendirilmesi (direkt grafi, bilgisayarlı tomografi (BT), MRG, 18 Fluorodeoksiglikoz pozitron emisyon tomografisi (FDG-PET))

Sonuç olarak, MM ve ya soliter kemik iliği plazmositomu olan hastaların henüz tanı aşamasındayken iskelet sistemi taramalarının (BT, MRG ve FDG-PET)

yapılması, etkilenen kemiklerdeki klonal plazma hücre miktarının biyopsi ile ortaya konulması ve varsa myeloma bağlı organ hasarının belirlenmesi oldukça önemlidir. Ayrıca bu tetkikler sayesinde ektstramedüller plazmositom ayırımı da yapılabilmektedir. Tanı konulmuş olan MM ve soliter kemik iliği plazmositomu hastalarında kemik tutulumunun yaygınlığının değerlendirilmesi amacıyla mutkaka direkt radyografiler yapılmalıdır. Plazmositom ön tanısı olan hastalarda gerek tanı, ayırıcı tanı gerekse tedavi planı açısından tüm iskelet sisteminin değerlendirilmesi oldukça önemlidir (4). Soliter plazmositoma ve MM hastalarında kullanılan tanısal kriterler Tablo 1'de özetlenmiştir.

## RADYOLOJİ

MM hastaları yaşamları boyunca hastalığın birçok sistemik komplikasyonuna maruz kalmaktadır. Bu komplikasyonlar içinde yaşam kalitesini en çok etkileyenler arasında ağırlı kemik infiltrasyonları ve kırıklar yer almaktadır. Tipik olarak omurgadaki osteoporoz ve infiltrasyon hafif travmalarda bile normal kemikte olmayacak kırıklara neden olmaktadır. Ayrıca fokal solid myelom nodülleri nedeniyle uzun tübüler kemiklerde, özellikle kortikal kemiklerde erozyona bağlı kırıklar da meydana gelebilmektedir (5). Nöroşirürjikal açıdan radyolojik tetkiklerle gerek vertebra kırıklarının tanımlanması gerekse omurgada cerrahi stabilizasyon ve vertebroplasti ihtiyacının değerlendirilmesi, MM ve soliter kemik iliği plazmositomu olan hastalarda oldukça önem taşımaktadır. Radyolojik görüntüleme yöntemlerinin diğer bir önemli katkısı da başlangıç evrelemesinin yapılmasının sağlanmasıdır. Günümüzde bu hastalarda kemik tarama yöntemleri osteoporoz ve fokal kemik yıkımlarının ortaya konulması amacıyla rutin olarak yapılmaktadır. Fokal kemik yıkımlarının tespitinde, tüm vücut BT, direkt radyografilerden daha üstündür. MRG ise vertebrada fokal ya da diffüz kemik iliği tutulumunun henüz yıkıma neden olmadan gösterilmesi açısından diğer yöntemlere göre daha duyarlıdır (3).

## GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

### Morfolojik Görüntüleme

Direkt radyografiler (akciğer, hemurus, femur, diz, pelvis, tüm omurga ve kafa grafileri), MRG ve BT morfolojik görüntüleme yöntemleri arasında bulunmaktadır. Direkt radyografi taramaları MM'a ait kemik tutulumlarının evrelemesinde ve takip edilmesinde rutin olarak kullanılmaktadır. Ancak BT ya da tüm vücut BT hastanın kilosuna göre ayarlanan uygun doz ile iskelet taraması yapılmasına olanak vermesi,

**Tablo 1.** Soliter Plazmositoma ve MM Hastalarında Kullanılan Tanısal Kriterler (4)

	Kemikte plazmositom	Serum monoklonal protein	Kemik iliği sitolojisi	End organ hasarı	Radiolojik değerlendirme	Progresyon riski
<b>Soliter Plazmositom</b>	var	gerekli değil	Negatif	yok	Başka lezyon yok	%10' u 3 yıl içinde MM' a dönüşebilir
Minimal kemik iliği tutulumu olan soliter plazmositom	var	gerekli değil	Monoklonal plazma hücre infiltrasyonu < 10%	yok	Başka lezyon yok	Soliter kemik iliğinin %60' ı, Ekstramedüller formunun %20' si 3 yıl içinde MM' a dönüşebilir
<b>Multipl Miyelom</b>	var/yok (gerekli değil)	var	Monoklonal plazma hücre infiltrasyonu $\geq$ 10%	var	Farklı lezyonlar olabilir	

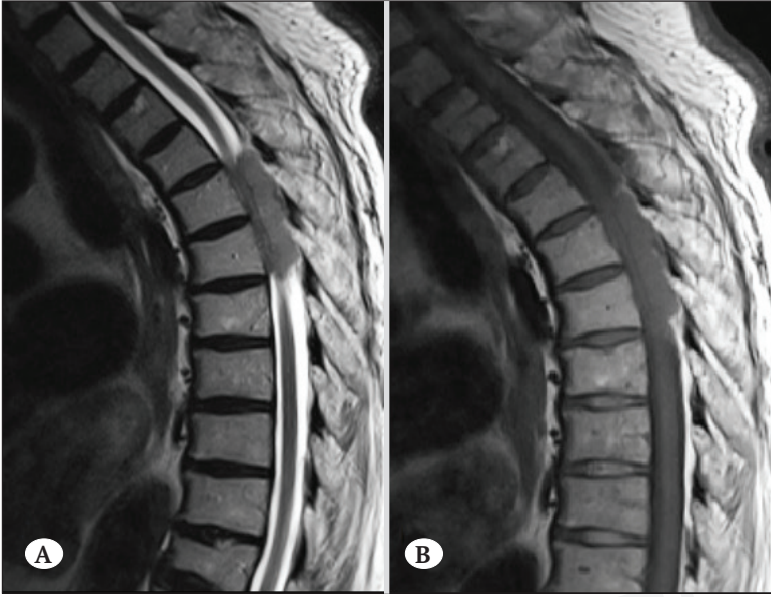
1-2 dakika süren konforlu bir tetkik olması, litik lezyonların tespitinde daha üstün ve daha detaylı olması nedeniyle klinik pratikte direkt radyogramların yerine sıklıkla tercih edilmektedirler. Ayrıca direkt grafinin diğer bir dezavantajı ise birçok pozisyonda, çok sayıda çekilmesinin sonucunda oldukça ağırlı olmasıdır. Bu hastaların büyük oranda yaşlı olmaları ve genellikle eski kırıklara sahip olmaları nedeniyle ağrıya toleransları oldukça azalmış durumda olmaktadır (8, 11, 13). Ancak özellikle tüm vücut BT tetkiki sırasında hastaya uygulanacak radyasyon dozu bir dezavantaj olarak görülmektedir. Bences Jones proteinüri olan hastalarda iyodin kontrastlı iskelet taramasının kontrendike olduğu unutulmamalıdır. Bu hastalarda uzun kemikteki fokal yıkımların ortaya konulması açısından direkt grafi, spongiöz kemik tutulumunun gösterilmesi açısından ise MRG genellikle yeterli olmaktadır (Şekil 1).

Omurganın MRG'si ekstraaksiyel iskelette olduğu gibi, diffüz ve fokal MM'nın tanımlanmasında en duyarlı tetkiklerden biri olarak uygulanmaktadır. Birçok hasta ekstraaksiyel ya da aksiyel kemik lezyonlarına sahip olabileceğinden, eğer mümkünse tüm iskelet sisteminin değerlendirilmesi önerilmektedir. Bu değerlendirmenin mümkün olmadığı durumlarda, intervertebral myelomada BT yetersiz kalacağından, direk grafiyle değerlendirilme önerilmektedir. MRG incelemelerinde tutulumlar klasik olarak mikrodüller (tuz-biber manzarası) diffüz olarak görülebilmektedir. T1 görüntülerde hipointens, T2 görüntülerde hiperintens, kontrastlı serilerde ise diffüz kontrast tutulumu gözlenmekle birlikte bu görünüm spesifik değildir. Bu tür görüntüler lösemi, lenfoma, enfeksiyon ve metastaz gibi durumlarda da izlenebilmektedir (8, 10, 26). Bu görüntüleme yöntemleri dışında PET tanıda yardımcı diğer bir görüntüleme yöntemidir, genellikle ayırıcı tanıda kullanılmaktadır (6, 24) (Şekil 2, 3).

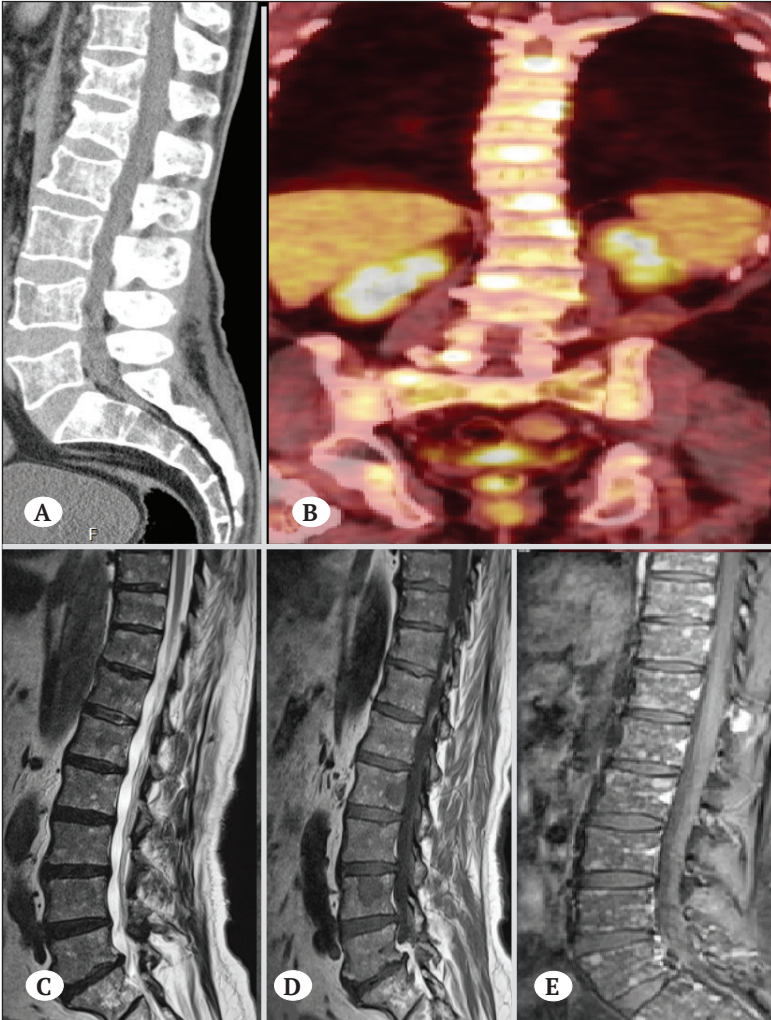
### Fonksiyonel Görüntüleme

Direkt grafi, MRG ve BT tümörün yayılımını göstermekte yararlı olmaktadır, ancak tümörün aktivitesini, canlılığını, progresyonunu veya tedaviye verdiği yanıtı değerlendirmekte yetersiz kalmaktadır. Bu durum monoklonal gamapatisi belirgin olmayan hastalarda ciddi bir problem hâlini alabilmektedir. Fonksiyonel görüntüleme yöntemleri MM ve plazmositom hastalarında mikrosirkülasyonu, intersitisiyel su moleküllerinin diffüzyonunu ve glikoz metabolizmasını ortaya koymak yoluyla tümörün agresivitesi ve tümörün varlığının ortaya konulması açısından belirleyici olabilmektedir (22).





**Şekil 1.** Spinal kanala uzanım göstererek üst torakal pazmositom olgusu; Sagittal T2 MRG'de hipointens (A), Sagittal T1 MRG'de izointens görünüm (B).



**Şekil 2.** MM tanılı bir hasta; Sagittal BT'de vertebralardaki yükseklik kayıpları (A), koronal PET-CT görüntüsünde yaygın vertebra tutulumu (B), sagittal T2 MRG'de (C) çok sayıda vertebra korpusunda hiperintens ve sagittal T1 MRG'de (D) hipointens yama tarzında diffüz kemik iliği tutulumu (tuz biber görüntüsü), sagittal T1 kontrastlı MRG'de çok sayıda heterojen yaygın kontrast tutulumu görülmektedir (E).

### Dinamik Kontrastlı MRG

İntravenöz gadolinyum infüzyonu öncesinde, sırasında ve sonrasında tekrarlayan ince kesit MRG kesitleri (fast T1 sekans) ile değerlendirilir. Lezyon lokal perfüzyon, göreceli kan akımı, kapiller kaçak, damar geçirgenliği ve sistemik eliminasyon değişikliklerine göre tespit edilir (23).

### Diffüzyon Ağırlıklı MRG (DMRG)

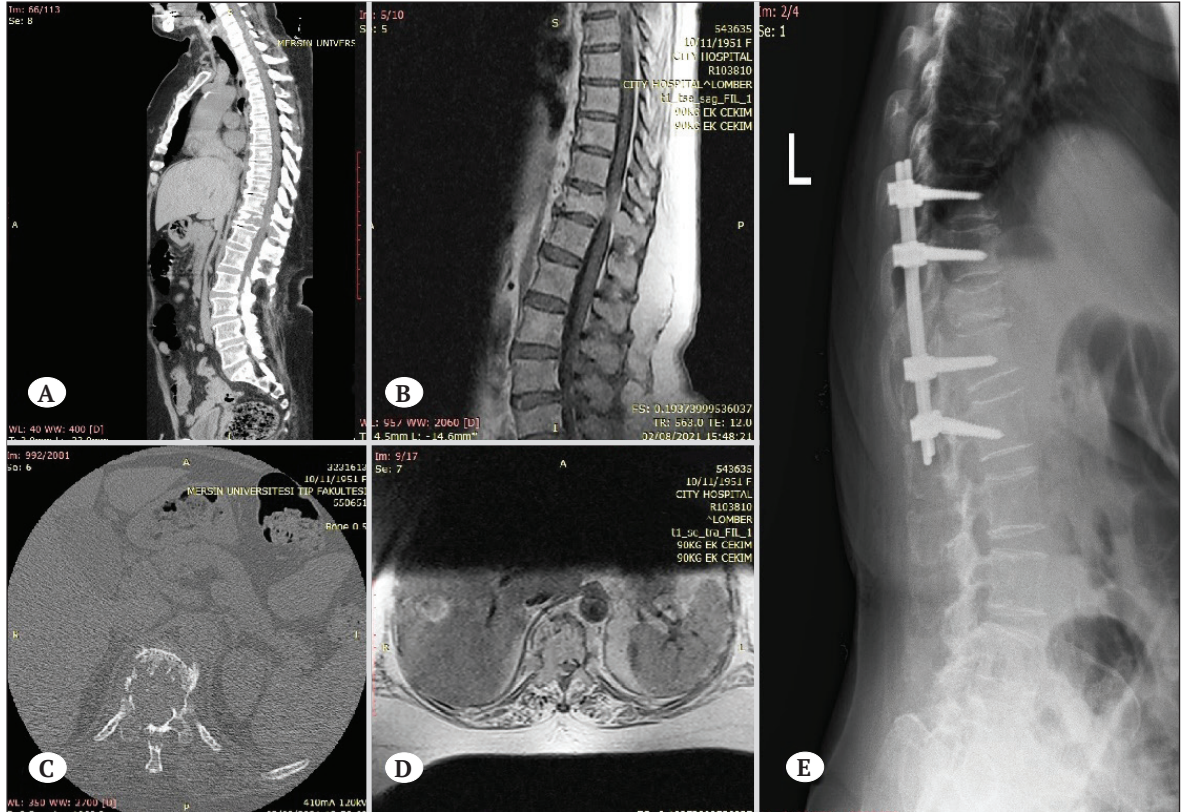
İnteristisiyel su moleküllerinin serbest hareketi birçok faktörden etkilenmektedir. Lezyonun dansitesi ya da organize yapıların varlığı (lifler) yüksek etkiye neden olabilmektedir. MM ile ilgili tecrübeler sınırlıdır ancak kırık vertebradaki düşük ADC (Apparent Diffusion Coefficient), osteoporotik lokal tümör infiltrasyonunu işaret edebilmektedir. Net olmamakla birlikte tedaviye yanıtı ve progresyonu da gösterebildiği öngörülmektedir.

### Kemik Sintigrafisi ve Pozitron Emisyon Tomografisi (PET)

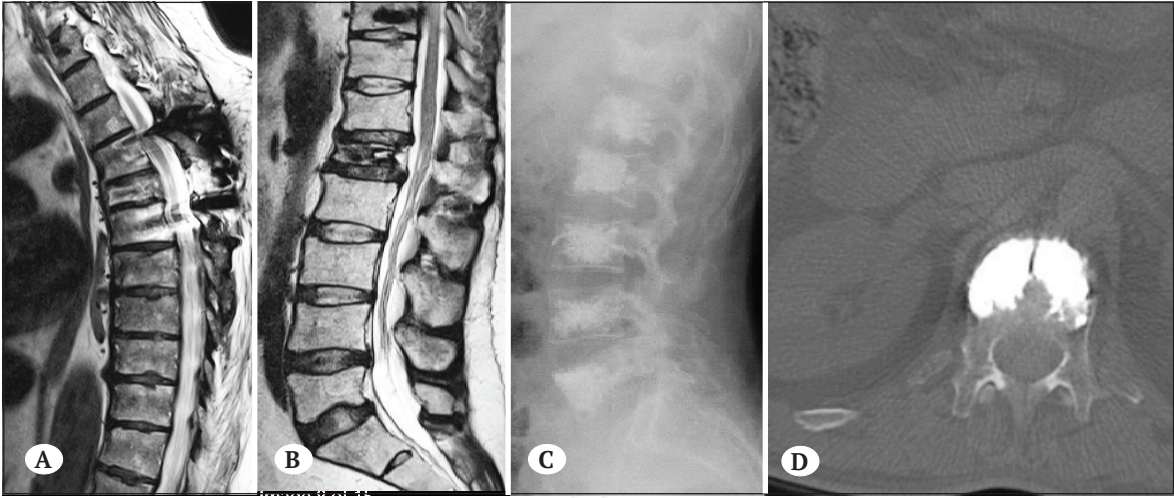
Bifosfonatların Teknisyum 99 ile işaretlenerek uygu-

lanan kemik sintigrafisi, kemik metastazları ve diğer solid tümörlerinin aksine artmış osteoblastik aktivite olmadığından fokal ve diffüz myelom için duyarlı değildir. FDG-PET, hücre membranında glikoz alımı yapan proteinlerin düzeyine, fokal hücre dansitesi ve çevre dokuların metabolizasına göre tümörü tespit etmektedir. Bir kural olarak, MM daha düşük metabolik aktiviteye sahiptir, yalnızca diffüz kemik iliği tutulumu varsa zorlukta tespit edilebilir, bunun nedeni, lokal hücre dansitesinin oldukça düşük olmasıdır (14).

PET taramalarında myelom saptandığında (bu genellikle solid miyelom nodüllerinde görülen bir durumdur) standart glikoz alım değeri (SUV-Standard Uptake Value) tedavi yanıtını izlemek için iyi bir parametredir. Kemoterapiden sonra glukoz alımındaki düşüş morfolojik olarak açıkça ölçülebilir bir tedavi yanıtıdır. Ayrıca, PET-BT risk değerlendirmesi ve evreleme açısından MRG'den daha üstündür (2) (Şekil 2). Ancak PET-BT görüntüleme yanlış pozitif lezyonlar için ayırt edici olsa da diffüz kemik iliği tutulumu MRG'de saptanırken, PET-BT'de saptanamaz (yanlış negatiflik %30) (30). Plazmositom gibi



**Şekil 3.** Onbirinci torakal vertebrada plazmositom tespit edilen olgunun sagittal (A) ve aksiyel (C) BT'sinde korpusu ve arka elemanları tutan litik, destrüktif görünüm izlenmekte. T1 sagittal (B) ve aksiyel (D) MRG'de spinal korda olan bası görülmektedir. Dekompresyon, rezeksiyon ve stabilizasyon yapılan hastanın postoperatif direkt grafisi görülmekte (E).



**Şekil 4.** Plazmositom cerrahi sonrası T2 sagittal (A), MM kifoplasti sonrası T2 sagittal MRG (B), MM kifoplasti işleminden sonra yan lomber grafi (C), MM kifoplasti sonrası aksiyel kemik pencere BT (D) görüntüleri.

soliter lezyonlarda daha ayırt edicidir, diffüz kemik iliği tutulumunda neredeyse her zaman yıkıma bağlı patolojik fraktür ortaya çıktığı zaman ayırt edici olabilmektedir.

## TEDAVİ

Medikal tedavide bisfosfonatların, MM ve plazmositom tanılı hastalarda kemik ağrılarını azalttığı gösterilmiştir. Plazmositom olan hastalarda kemoterapi tedavilerinin hastalığın MM'a ilerlemesini 30 ay geciktirdiği bildirilmiştir (16, 17). MM ve soliter plazmositomlarda cerrahi tedavi takipler sırasında ağrı ve instabilite gibi çeşitli nedenlere bağlı olarak gerekebilmektedir. Soliter plazmositomda cerrahinin esas amacı spinal stabilitenin sağlanması ve nöral dekompresyonun yanı sıra hastalığın lokal kontrolünün sağlanmasıdır. Cerrahi tek başına ya da radyoterapi ile birlikte kombine bir şekilde kullanılabilir.

MM ve plasmositoma bağlı vertebra kırıklarında spinal deformite (skolyoz, kifoz, vb.), geçmeyen ağrı, kord basısına bağlı motor ve duysal kayıplar mortalite ve morbiditeyi artıran temel etkenlerdir. Tedavinin temel amacı ağrı kontrolünün sağlanması ve fonksiyon kayıplarının önüne geçilmesidir (12, 15). Ancak, MM hastalığı cerrahi bir hastalık olarak kabul edilmemektedir; hastalığın esas tedavisinde kemik iliği transplantasyonu, radyoterapi ve kemoterapi yer almaktadır (18). Literatürdeki bazı çalışmalarda, radyosensitif olan bu tümörlere bağlı vertebra fraktürü tespit edilmesi hâlinde radyoterapi önerilmesine rağmen (2, 26) bu hastaların % 20-40'ının en az bir spinal operasyon geçirdiği bildirilmiştir (28, 10). Klinik uygulamalarda radyoterapinin kanıtlanmış etkinliği nedeniyle, cerrahi uygulanarak ilerleyici motor defisit önüne geçilmesi, deformitenin resto-

rasyonu ve ağrı kontrolü sonrasında hastalara lokal kontrolün sağlanması amacıyla sıklıkla radyoterapi uygulanmaktadır (7). Yaygın olarak kullanılan cerrahi tedaviler; kifoplasti, basit dekompresyon, posterior transpediküler vida ile stabilizasyon ve bunların kombinasyonları şeklinde olmaktadır (Şekil 4).

## PROGNOZ

Tedavi edilmeyen MM hastalarında 6 aylık, soliter plazmositumlu hastalarda ise 10 aylık yaşam süresi %50 olarak bildirilmiştir. Literatürde ortalama yaşam süresi MM hastalarında 26-30 ay, plazmositom hastalarında ise 55-65 ay aralığında bildirilmiştir. Soliter plazmasitomu olan hastaların yarısından fazlası takiplerin sonunda multipl myelomaya ilerleyecektir, bu nedenle bu hastaların yakın takibi gerekmektedir (21).

## KAYNAKLAR

1. Cowan AJ, Allen C, Barac A. Global Burden of Multiple Myeloma: A Systematic Analysis for the Global Burden of Disease Study JAMA Oncol. 2018;4(9):1221-1227.
2. Pham A, Mahindra A. Solitary Plasmacytoma: a Review of Diagnosis and Management. Current Hematologic Malignancy Reports 2019; 14:63-69.
3. Baur-Melnyk A, Buhmann S, Becker C, et al. Whole-body MRI versus whole-body MDCT for staging of multiple myeloma. AJR Am J Roentgenol 2008;190:1097-104.
4. Caers J, Paiva B, Zamagni E, Leleu X, Bladé J, Kristinsson S. Y, Rosiñol, L. Diagnosis, treatment, and response assessment in solitary plasmacytoma: updated recommendations from a European Expert Panel. Journal of Hematology & Oncology, 2018; 11(1).

5. David G, Marianela P, Victoria M, Mariana L, Francisco G, Cecilia G, Eloisa, R. Spinal cord compression due to a solitary, bulky plasmacytoma of posterior mediastinum. *Radiology Case Reports* 2021;16(7): 1622-1627.
6. 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.
7. Ge L, Arul K, Mesfin A. Spinal cord injury from spinal tumors: prevalence, management, and outcomes. *World Neurosurg*. 2019;122:e1551–e1556.
8. 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.
9. Grammatico S, Scalzulli E, Petrucci M.T. Solitary plasmacytoma. *Mediterranean journal of hematology and infectious diseases* 2017; 9(1).
10. 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.
11. Mireles-Cano JN, Escoto-Venegas E, García-González OG, Miranda-González A, González-Ramírez J, Hernández-Sepúlveda E, Martínez-Pérez R. A management algorithm for vertebral destruction syndrome by multiple myeloma and metastatic spinal cord compression. *Acta Ortop Mex*. Se 2020;34(5):293-297.
12. Jensen ME, Kallmes DE. Percutaneous vertebroplasty in the treatment of malignant spinal disease. *Cancer J*.2002;8:194–206.
13. Kim SH, Smith SE, Mulligan ME. Hematopoietic tumors and metastases involving bone. *Radiol Clin North Am* 2011; 49: 1163-83.
14. Kyle RA, Rajkumar SV. Epidemiology of the plasma-cell disorders. *Best Pract Res Clin Haematol* 2007; 20: 637-64.
15. Lieberman I, Reinhardt MK. Vertebroplasty and kyphoplasty for osteolytic vertebral collapse. *Clin Orthop* 2003;415(suppl):S176–S186.
16. Mhaskar R, Kumar A, Miladinovic B, Djulbegovic B. Bisphosphonates in multiple myeloma: an updated network meta-analysis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;12:CD003188.
17. Mheidly K, Lamy T, Escoffre M, Hunault M, Benboubker L, Esvan M, et al. Adjuvant chemotherapy in the treatment of solitary bone plasmacytoma. *Blood*. 2016;128(22):4514.
18. Mikhael J, Ismaila N, Cheung MC, et al. . Treatment of multiple myeloma: ASCO and CCO Joint Clinical Practice Guideline. *J Clin Oncol*. 2019;37(14):1228–1263.
19. Moravcová J, Rulcová J, Poláková K.M, Klamová H. Bortezomib in combination with dexamethasone for a young multiple myeloma with t (8; 14). *Leukemia Research* 2009; 33:565– 600.
20. Nahi H, Genell A, Wålinder G, Uttervall K, Juliusson G, Karin F, et al. Incidence, characteristics, and outcome of solitary plasmacytoma and plasma cell leukemia. Population-based data from the Swedish myeloma register. *Eur J Haematol*. 2017;99(3):216–22.
21. Sundaresan N, Boriani S, Rothman A, Holtzman R. Tumors of the osseous spine. *J Neurooncol*. Aug-Sep 2004;69(1-3):273-90.
22. Pandit-Taskar N. Functional imaging methods for assessment of minimal residual disease in multiple myeloma: current status and novel immunoPET based methods. In *Seminars in hematology* 2018; 55: 22-32.
23. Ramachandra A, Inyang A.F, Subhawong T.K. Apparent diffusion coefficient map of a case of extramedullary plasmacytoma. *Journal of radiology case reports* 2016;10(2):10.
24. Reinert CP, Krieg EM, Bösmüller H, Horger M. Midterm 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.
25. Soutar R, Lucraft H, Jackson G, et al. . Soliter kemik plazmasitomu ve soliter ekstremitelerde plazmasitoma tanı ve tedavisine ilişkin kılavuzlar. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 2004; 16(6):405–413.
26. Spratt DE, Beeler WH, de Moraes FY, et al. An integrated multidisciplinary algorithm for the management of spinal metastases: an International Spine Oncology Consortium report. *Lancet Oncol*.2017;18(12):e720–e730.
27. Tikku G, Jain M, Mridha A, Grover R. Solitary Bone Plasmacytoma Progressing into Retroperitoneal Plasma Cell Myeloma with No Related End Organ or Tissue Impairment: A Case Report and Review of the Literature. *Turkish Journal of Hematology* 2014; 286–289.
28. Wang Y, Li H, Liu C, et al. Solitary plasmacytoma of bone of the spine: results from Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) registry. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2019;44(2):E117–E125.
29. Wang Y, Zhu XL, Peeroo MW, Qian ZH, Shi D, Wei SM, Yu RS. Pelvic Solitary Plasmacytoma: Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings with Histopathologic Correlation. *Korean J Radiol*. 2015 Jan-Feb;16(1):146-153.
30. Zamagni E, Nanni C, Patriarca F, et al. A prospective comparison of 18Ffluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed tomography, magnetic resonance imaging and whole-body planar radiographs in the assessment of bone disease in newly diagnosed multiple myeloma. *Haematologica* 2007;92:50–5.



# 23 OMURGANIN NADİR GÖRÜLEN TÜMÖRLERİ

Oğuz Karakoyun, Mesut Yılmaz

## EWİNG SARKOM

Ewing sarkom (ES), çocukluk ve adölesan çağda osteosarkomdan sonra en sık görülen kemik malignitesidir (1). Osteosarkom ve kondrosarkomdan sonra kemiğin en sık rastlanılan üçüncü primer sarkomunu oluşturur (2). 1918 yılında Stout rozet formasyonu oluşturan farklılaşmamış yuvarlak hücrelerden oluşan bir ulnar sinir tümörü olgusu bildirdi, bu lezyon daha sonrasında primitif nöroektodermal tümör (PNET) olarak adlandırıldı (3). 1921 yılında James Ewing, bu tümörü; histolojisinde tabakalar hâlinde dizilmiş, artmış nükleus/ stoplazma oranına sahip, monoton, küçük, yuvarlak hücreli lezyonlar olarak 'kemiğin difüz endotelyoması' şeklinde tanımlanmıştır (4). 1975 yılında Angervall ve Enzinger yumuşak dokulardan kaynaklanan ilk iskelet dışı ES vakasını bildirdi (5). Aşkın ve ark. 1979 yılında benzer histolojik özelliklere sahip torakopulmoner malign küçük hücreli tümörü bildirdi (6). 1984 yılında Jaffe ve ark. kemikteki nöroektodermal bir tümörü, kemiğin PNET tümörü olarak adlandırdı (7). Histolojik bu görüntünün ayırıcı tanısında nöroblastom, primitif nöroektodermal tümör (PNET), rabdomiyosarkom, malign lenfoma bulunmaktadır (8).

## Epidemioloji

ES, Kuzey Amerikada yıllık 225 yeni olgu bildirilen nadir bir tümördür (9). Tüm pediatrik tümörlerin %3'nü, tüm primer malign kemik tümörlerin %10'unu oluşturmaktadır, Hastalığın görülme yaşının tanısız önemi vardır, olguların %50 den fazlası adölesan yaş grubunda bulunmaktadır (10). Olguların %20-30'u yaşamın ilk on yılı içerisinde tanı almasına rağmen, en sık yaşamın 2. dekatında gözlenir, 3. dekattan sonra görülmesi ise nadirdir (11-13). Hastalığın coğrafi dağılımına bakıldığında Kafkasyalılarda, Asyalılardan daha sık görülür, Afrikalılarda ve Afrikan- Amerikalılarda da az sıklıkta izlenmektedir (10,13,14). Erkeklerde, kadınlara oranla 1.3 ile 1.5 kat daha fazla gözlenir (14,15).

## Patofizyoloji

Ewing sarkom tümör ailesi (ESTA); ES, iskelet dışı ES, yumuşak dokunun primitif nöroektodermal tümörü (PNET), göğüs duvarı tümörü (Aşkın tümörü)' en oluşur (15-17). ESTA olguların patolojik incelemelerinde, değişik miktarda nekroz, kanama ve kist oluşumu gösteren gri- beyaz renkli bir lezyonlar izlenir. Morfolojik olarak; yüksek nükleer- tositoplazmik orana sahip küçük yuvarlak hücre tabakaları oluşturur. Genellikle bu tümör ailesi; nöroblastom, rabdomiyosarkom ve lenfoblastik lenfomayı içeren küçük, yuvarlak, mavi hücreler grubunda sınıflandırılırlar (10). Kesin tanı patolojik bir örneğin sitolojik ve immünohistokimyasal analizini gerektirir. ES olgularda, t(11;22) (q24; q12) translokasyonu % 90 oranında bulunur bu özelliği ile diğer küçük, yuvarlak, mavi hücrelerden ayırt edilebilir (16,17). İmmünohistokimyasal olarak CD 99; Translokasyon t(11;22) yokluğunda bile %95 eksprese edilir ancak tümör için spesifik değildir (10). ESTA nöronal farklılaşmaya bağlı olarak; nöron spesifik enolaz, S-100 proteini, Leu-7, protein gen ürünü 9.5, nörofilament ve sinaptofizin eksprese edilebilir (10).

## Klinik Bulgular

ES herhangi bir kemik ya da yumuşak dokudan kaynaklanabilir. Bu nedenle belirti ve bulgular etkilenen bölgeye göre önemli ölçüde değişiklik gösterir. Olguların %75'i kemikte ortaya çıkar ve %25'inde tanı anında metastatik lezyonlar eşlik eder (18). Genelde uzun kemikler etkilenir ve kemik kitlesine bağlı, şişlik ve ağrı ile karakterizedir (19). Paraspinal yerleşimli ES olgularında, nörolojik bozukluk olsun ya da olmasın sırt ağrısı görülürve ağrı genellikle gece boyunca tamamen kaybolmaz (10,20). Bazı olgularda parestezi eşlik edebilir (9). Hafif - orta düzeyde ateş, iştahsızlık kilo kaybı gibi non-spesifik semptomlar ileri ve metastatik evreli olan olgularda sık gözlenir ve olguların üçte birini etkiler (9,21). Nörolojik açıdan klinik bulgular lokalize ağrıdan radikülopati ya da paraplejiye kadar değişiklik göstermektedir (10,22,23).

ES, Primer lezyon olarak sıklıkla ilium ve uzun kemiklerin (femur, tibia, fibula) diyafizine lokalizedir ve omurga tutulumu nadirdir (24,25). İlaslan ve ark. çalışmasında vertebral kemik tutulumunun %9.8 olduğunu ve lokalizasyona göre dağılımlarının; sakral bölge %53.2, lomber bölge %25, torakal bölge %10.5, servikal bölgede %3.2, %8 olguda ise birden fazla segmentin tutulduğunu bildirmişlerdir (26). Ayrıca primer olarak kalvaryal kemiklerden kaynaklanan ES'li olgular, tüm olguların %1-4'ünü oluşturur (27). ES olguların spinal lezyonlarının çoğunluğunun sebebi, ileri evre hastalık nedeni ile oluşan metastazdır (28).

### Tanı Yöntemleri

Hiçbir laboratuvar bulgusu ES tanısı için spesifik değildir ancak anemi, artmış sedimantasyon hızı, lökositoz ve metastatik hastalıkla ilişkili yüksek serum laktik dehidrogenaz seviyesi görülebilir (9,10,29). Magnetik rezonans görüntüleme (MRG); intramedüller bölgedeki genişlemenin ve yumuşak doku tutulumunun derecesini, lezyonun komşu nörovasküler yapılarla ilişkisi gibi kemik tümörünün lokal yayılımını çok iyi gösterir (10). Ayrıca MRG ile neoadjuvan kemoterapi ve radyoterapiye verilen yanıt değerlendirilebilir. Bilgisayarlı tomografi incelemesi (BT), hastalığı evrelemek ve makrometastazı saptamak için yararlıdır. MRG ve BT' incelemeleri, radyoterapi için hedef planlamada da yardımcı olur (10). Teknesyum Tc-99m ile tüm vücut kemik taraması yapılarak uzak metastazlar saptanabilir (2). Neoadjuvan tedaviden sonra yanıtları değerlendirmek için florodeoksiglukoz pozitron emisyon tomografisi, talyum-201 sintigrafisi ve dinamik MRG de kullanılabilir (30).

### Tedavi

Genel tedavi prensibi biyopsi ile tanı konulduktan sonra 3 ile 6 siklus indüksiyon kemoterapisinin ardından cerrahi ve radyoterapisi sonrası tekrar idame kemoterapisinden oluşur (31-33). Bunun yanında spinal tutulumlu primer ES olguların şöyle bir özel özelliği vardır. Olgular acil nörolojik dekompresyon gerektirecek şekilde klinik prezante olabileceğinden, birinci basamak tedavi planı açısından tam bir fikirbirliği yoktur (34,35). Primer dekompresyon nörolojik sekellerin düzeltilebilmesi açısından önerilir ancak bazı araştırmalar ES yüksek kemosensitivitesi nedeni ile kemoterapi verilerek nörolojik yapılarda hızlı düzelmeye ve yeterli dekompresyon yapabileceği de bildirilmektedir (36,37). İndüksiyon kemoterapisi verilmesi tümör volümünü azaltıp daha yüksek bir en blok rezeksiyon oranına katkıda bulunur böylelikle genel sağkalım için bağımsız bir prognostik faktör olan primer tümörün negatif marjı sağlanabilir (37). Ayrıca indüksiyon kemoterapisi ile mikrometastazları

yok edilebilir, primer tümörün küçülmesini nedeni ile etkili bir lokal ve sistemik kontrole sağlanabilir (36,38). Amerika Birleşik Devletlerin'de mevcut standart kemoteropatik ajanlar; ifosfamid, etoposid, dönüştürümlü olarak vinkristin, doksuromisin ve siklofosfamidi içerir (39).

Cerrahi tedavi ile ES olgularında lokal kontrol sağlanıp ve kemorezistans tümörlerin geç nükslerini önleyebiliriz (2). Pozitif cerrahi sınır ile lokal nüks oranı arasında güçlü bir ilişki olduğundan lezyonların tam rezeksiyonu gerekmektedir (40,41). Enblok spondilektomi yapılan olgulara göre sadece lezyonektomi ve dekompresyon yapılan olgularda lokal nüks oranı daha düşüktür (16,42,43). Omurga ES'lerinde cerrahi, omuriliğe olan basının kaldırılması ve yeterli nörolojik dekompresyonun yapılarak mümkün olan en yüksek tümör rezeksiyonunun yapılmasında etkili tedavidir (44). Ancak omurga korpusundaki lezyonların end- blok çıkarılması zordur (45). Ameliyat endikasyonları; 1- Nörolojik semptomları olan lokal omurga kitlesi, 2- primer ya da tedavi sonrası oluşan kemik kemik nekrozunun sonucu ile ortaya çıkan instabilite 3- başlangıçta uygulanan kemoterapi ya da radyoterapiye kötü yanıt, 4- rezidüel hastalık 5- agresif biyolojik davranış ve kötü prognozu nedeni ile geniş radikal cerrahi gerektiren sakral tümörlerdir. Bugüne kadar mobil omurga segmentlerini etkileyen ES vaka sayılarındaki azlık optimal cerrahi tedavi protokolü için endişe duyulmasının nedenidir (28).

ES kontrol altına alabilmek için 40 Gy ve üzerinde bir radyasyon dozu gereklidir (9). Bunun altındaki dozlarda lokal nüks görülebilir (46). Ewing sarkomlu hastalarda üç boyutlu konformal radyoterapi uygulanmalıdır. Ayrıca seçilmiş vertebral tümör vakalarında yoğunluk ayarlı radyoterapi veya proton tedavisi de faydalı olabilir (9). Radyasyon tedavisi sonrası hem kemik hem de yumuşak dokudaki büyüme bozuklukları görülebilir ve ışınlama, en sık osteosarkom olmak üzere ikinci kanserlerini indükleyebilir (9). Cerrahi tedavi komşu kritik yapılar nedeni ile tam mümkün olmayabileceği gibi radyoterapi tedavisinde omuriliğin toleransı ile sınırlanmaktadır (35).

### Prognoz

Klinik olarak en önemli bağımsız prognostik risk faktörü metastatik hastalıktır (10,41,47,48). Lokalize hastalığı olan olguların genel sağ kalım oranı yaklaşık %70'iken, iken metastatik lezyonu olan olgularda bu oran yaklaşık olarak %30'dur (41). 10 yaşın altındaki çocuklarda ileri yaşa göre prognoz biraz daha iyidir (39). İlk tanıda pulmoner metastazı olanların prognozu, kemik ya da kemik iliği metastazı olanlara oranla %20 daha iyidir (47).

Kötü klinik sonuçlar; ileri yaş (14 ya da 18 yaşın üzeri) (39,49,50), büyük tümör volümü (41,49,50), indüksiyon tedavisine kötü yanıt (50), aksiyel tümör lokalizasyonu (49,50), yüksek serum laktik dehidrojenaz seviyesi (29), primer kemoterapiden sonra %90'dan az nekrozun görülmesi (52), P53 mutasyonu (53,54) ve P16 delesyonudur (55).

### Metastatik Hastalık

ES hastaların yaklaşık %25'i pulmoner ya da kemik metastazları ile başvururlar ve metastatik hastalık kötü bir prognoz kriteridir (39,41,47). İzole pulmoner metastazı olan hastalarda prognoz daha iyi olduğu bildirilmiştir (41). 14-20 Gy dozunda bilateral pulmoner ışınlama ile iyileştirdiği bildirilmiştir (56). Soliter veya sınırlı kemik metastazı olan olgularda ES kemoterapisine ek olarak 40-50 Gy radyoterapi önerilmektedir ancak çoklu kemik metastazlarında sağ kalım %20'nin altındadır (41,57).

### LENFOMA

1832 yılında Thomas Hodgkin, lenf nodları ve dalakta büyüme ile ilişkili olarak bir grup vaka tanımlamıştır (58). Hodgkin lenfoma (HL) tipik olarak bir ya da birden fazla lenfatik sistemi etkiler, çoğunlukla genişlemiş lenf nodları ile birlikte. Kemik tutulumu ileri evre olgularda görülür ve yaygın kemik tutulumlarının olabileceği bildirilmiştir (59). Primer ektranodal tutulum olgularının %1'den azında kemik tutulumu izlenmektedir (60,61). Bu tip sistemik tutulum kanıtı olmaksızın, sadece kemik tutulumu olan olgulara primer kemik lenfoması (PKL) adı verilir. PKL; tüm ektranodal non Hodgkin lenfomaların <%5'ni ve yetişkindeki lenfomaların ise < %2 temsil eder (62). PKL'nin en yaygın histopatolojik alt tipi diffüz büyük B hücreli lenfomadır (DBBHL) (63). Kemik tutulumları sıklıkla ilium, skapula, vertebra, femur ve tibia olarak bildirilmiştir (64). Mahajan ve ark. çalışmalarında en sık tutulum yeri aksiyel iskelet sistemi olarak bildirilmesine rağmen (65), pelvis (66,67) ve uzun kemik tutulumlarının da (68,69) sık olduğu çalışmalar vardır. Ayrıca kemik tutulumları tek veya çoklu olabilir (64). Tek bir omuru içeren PKL'ler, tüm PKL lerin %1.7 sini oluşturur (70). Lenfoma omurgayı tuttuğunda, daha çok epidural boşluktan izole edilmiş ve ikincil yayılımın bir sonucu olarak bulunur (64). Tartışmalı olmakla birlikte, primer epidural lenfomaların epidural boşluktaki normal lenfoid dokudan kaynaklanabileceği düşünülmektedir (71).

### Klinik Bulgular ve Tanı

HL sıklıkla servikal bölgedeki lenf nodlarının ağrısız büyümesi ile kendini gösteren bir hastalıktır (72).

Kemik tutulumu hematogen ya da lenf noduna komşuluk olan bölgelerde doğrudan yayılım nedeni ile olur. Olgularda tutulan kemik bölgesinde, lokal ağrı ve genel yorgunluk, gece terlemeleri ve kilo kaybı dahil B tipi semptomlar yaygındır (73). Bu semptomlar spesifik olmamakla beraber daha fazla tanısız araştırma gerekmektedir. Vertebra tutulumu nedeni ile lokal ağrıya neden olabileceği gibi nörolojik defisitlere de neden olabilir. Vertebra'nın neoplazik tutulumlarına bağlı olarak bağlı instabilite gelişebilir. Spinal neoplasilerde instabiliteyi derecelendirmek için standartlaştırılmış, kolay uygulanabilir bir araç oluşturmak amacıyla bir omurga onkolojisi uzmanları paneli tarafından bir skorlama sistemi oluşturulmuştur. Bu skorun hasta sevki ve cerrahi için hasta seçimi ile ilgili kararlarda yardımcı olması düşünülmüştür (74). Bu sınıflamaya lezyonun lokalizasyonu, mekanik ağrı, kemik lezyonun tipi, spinal dizilimin korunup-korunmaması, vertebra gövdesindeki çökme seviyesi, vertebra'nın posterior elemanlarının tutulum şekli değerlendirilir. Yapılan skorlama ile lezyon stabil, unstabil ya da potansiyel unstabil olarak nitelendirilerek tedavi planı yapılmalıdır. Bu skorlama sistemine göre 0-6 puan stabil, 7-12 potansiyel unstabil, 13-18 puan aralığı ise unstabil olarak değerlendirilmelidir (Tablo 1).

### Tanı Yöntemleri

Radyolojik olarak Hodgkin hastalığının kemik lezyonları litik, sklerotik veya mikst olabilir. Granger ve ark. olguların %75'inde litik kemik lezyonlarının olduğunu bildirmiştir (75). Vertebral kolonu tuttuklarında bir omur gövdesinden diğer omura diski harap ederek yayılabilir (76).

Klasik röntgenlerle teşhis koymak kolay değildir. Sadece konvansiyonel radyografi kullanılmış ise genellikle tanı atlanır. MRG'de kemik iliği infiltrasyonu nedeniyle T1 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal ve T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal görülmektedir (77). Fokal nodüller olarak kemik iliğini etkilemiş lezyonların tanısında kontrastlı MRG ile tanı konulabilir. Ancak erken evrede diffüz kemik iliği infiltrasyonlarında yeterince tümör hücresi kemik iliği yağ hücrelerinin yerini alamadığı için bu dönemdeki hematolojik maligniteler ve hatta evre 3 multipl myelomu olan olguların dörtte birinde; T1 ve T2 ağırlıklı Spin-eko MR görüntülemelerinde patolojik bulguya rastlanmayabilir (78). Bu nedenle son yıllarda mikrosirkülasyonun normal fizyolojik özelliklerini gösteren, zaman- yoğunluk eğrilerine dayanan dinamik kontrastlı MR görüntülemeleri lenfoproliferatif hastalıklarda, yaygın kemik iliği infiltrasyonunun tespitinde ve kemoterapiye yanıtın değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılmaktadır (79-81).



**Tablo 1.** Spinal Neoplazilerde İnstabilite Skoru

<b>LOKALİZASYON</b>
<b>Bileşke (3 puan)</b> Oksiput- C2, C7-T2, T11-L1, L5-S1
<b>Hareketli omurga (2 puan)</b> C3-6, L2-4
<b>Yarı- hareketli omurga (1 puan)</b> T3-10
<b>Hareketsiz omurga (0 puan)</b> S2-5
<b>AĞRI</b>
<b>Mekanik ağrı (3 puan)</b> ( spinal yüklenme ve hareketle ağrı ortaya çıkar, yatarak istirahatle ağrı azalır).
<b>Geçici mekanik olmayan ağrı (1 puan)</b>
<b>Ağrısız (0 puan)</b>
<b>KEMİK LEZYONUN TİPİ</b>
Litik tip (2 puan)
Mix tip (1 puan)
Blastik tip (0 puan)
<b>RADYOLOJİK SPİNAL DİZİLİM</b>
Sublukasyon/ translasyon (4 puan)
Yeni oluşmuş deformite (kifoz/ skolyoz) (2 puan)
Normal dizilim (0 puan)
<b>VERTEBRA CİSMİNDEKİ ÇÖKME</b>
<b>&gt;% 50 çökme (3 puan)</b>
<b>&lt;% 50 çökme (2 puan)</b>
Çökme yok ancak vertebra cisminin %50'den fazlası tutulmuş (1 puan)
<b>Yukarıdakilerden hiçbiri (0 puan)</b>
<b>POSTERİÖR SPİNAL ELEMANLARIN TUTULUMU</b>
Bilateral (3 puan)
Unilateral (1 puan)
Yukarıdakilerden biri değil (0 puan)

## Tedavi

Lenfoma gibi yüksek derecede radyosensitif tümörler, spinal instabilite durumları dışında, öncelikle radyoterapi ve adjuvan sistemik tedavi ile tedavi edilir (82). B hücreli NHL farklı alt tiplerinin birinci basamak tedavisinde tedavisinde; R-CHOP (rituksimab, siklofosfamid, doksorubisin, vinkristin ve prednizolonun) yada R-CODOX-M (rituksimab, siklofosfamid, vinkristin, doksorubisin, metotretsat), R-CVP (rituksimab, siklofosfamid, vinkristin, prednizolon), R-EPOCH (rituksimab, etoposid, prednizolon, vinkristin, siklofosfamid, doksorubisin) gibi rejimler kullanılabilir (83,85,86). Çok sayıda araştırma, kullanılan kemote-

rapötik ajanların farklı mekanizmalar yoluyla kemik kaybı ve artmış kırık riski oluşturduğunu göstermiştir (84-85). Kemoterapi döngüsü sırasında kullanılan prednisolonunda vertebral kırık insidansını önemli ölçüde artırdığı bildirilmiştir (87,88). PKL'nin radyoterapi tedavisi için Dubey ve ark. 46 Gy aralığındaki bir radyasyon dozu ile kabul edilebilir aralıkta komplikasyon ve lokal kontrol sağlanabileceğini bildirmişlerdir (62). Nörolojik defisit ya da spinal instabilite kararı verilmesi durumunda cerrahi dekompresyon ve stabilizasyon yapılmalıdır.

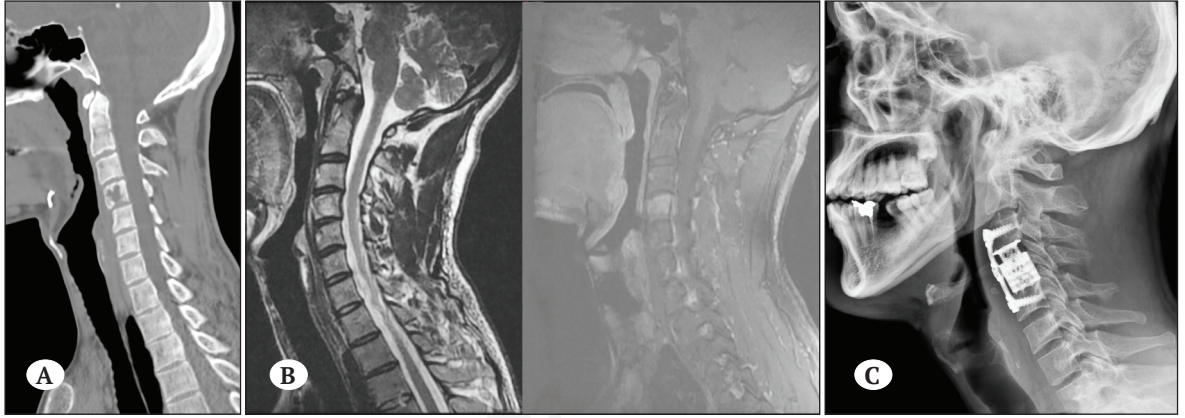
## EOZİNOFİLİK GRANÜLOM

Eozinofilik granülom (EG), tüm kemik tümörlerinin %1'den azını oluşturan, 1/1.500.000 görülme sıklığı ile nadir bir tümördür (89). Letterer-Siwe hastalığı, Hand-Schüller-Christian ile birlikte Langerhans hücreli histiyositozun (LHH) üç belirtisinden biridir. Langerhans hücreli histiyositoz daha önceleri Histiyozis X hastalığı olarak bilinirdi. Bu üç hastalıkta da langerhans hücrelerinin klonal proliferasyon bozukluğu vardır. Langerhans hücreleri tüm vücutta yaygın olarak bulunan antijen sunmakla görevli dentritik hücrelerdir. Letterer-Siwe hastalığı bunlardan en malign davranışlı formdur (90,91). Bu formda vücudun her yerinde yaygın olarak kümelenmiş Langerhans hücreleri vardır. Hand-Christian-Schüller hastalığında ise klasik olarak cilt lezyonu, egzozoftalmus ve diabetes insipidus klinik üçlüsü ile kendini gösterir. EG, genellikle iskeleti etkileyen, multifokal bir şekilde meydana gelen Langerhans hücrelerinin iyi huylu bir proliferasyonudur (92) ve Langerhans histiyositozlarının en yaygın tipidir (93). LLH olgularının %60 ila %80'ini oluşturan soliter bir kemik lezyonu bulunur (94). Omurga tutulumu, tüm iskeletsel LCH olgularının %6.5 ile %25'inde tespit edilebilir (95,96).

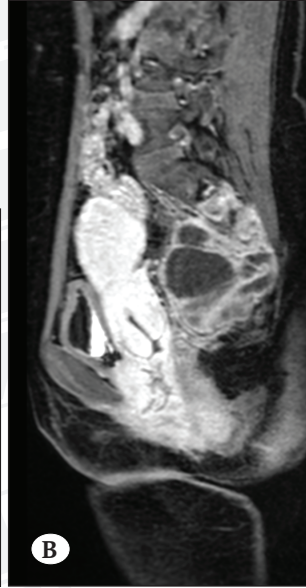
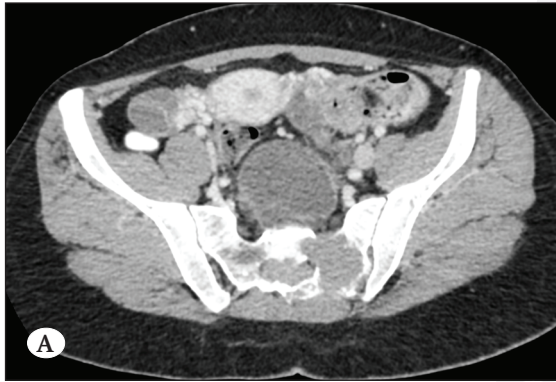
İskelet sisteminde herhangi bir kemik etkilenebilir ancak sıklıkla kafatası, femur, kaburgalar, pelvis ve omurga tutulumu yapar. Omurgada, en sık torasik seviye etkilenir, bunu lomber ve servikal omurga izler (90). Hastaların %90'ı 5-15 yaş arasındadır (92). erkeklerde kadınlardan 2-5:1 kat daha sık izlenir (96).

Patogenezi tam olarak bilinmemektedir ancak Epstein-Barr virüs, Herpes virüsü-6, bakteriler ve genetik faktörler suçlanmıştır (97-99). Ailesel geçiş nadirdir. İnterlökin -1 ve interlökin 10 gibi belirli sitokinlerin aktive olduğu immünolojik bozukluklar rapor edilmiştir (100,101).

Spinal eozinofilik granülom genellikle vertebra gövdelerini etkiler, ancak genellikle arka elemanları korur (102). Çocuklarda EG sıklıkla torakal vertebrayı tutar



**Şekil 1.** Boyun ağrısı nedeniyle başvuran, 33 yaşında erkek hastanın yapılan radyolojik incelemeleri: Bilgisayarlı tomografide C4 vertebra korpusunda destrüktif lezyonun (A) kontrastlı MRG incelemesinde kontrast tutulumu gösterdiği (B) gözlenmiş olup omurilik veya siniri kökü basısı saptanmamıştır. Hastaya C4 korpektomi, kafes yerleştirilmesi ve anterior plak-vida sistemi ile stabilizasyon uygulanmıştır (C). Hastanın patolojik incelemesi eozinofilik granülom olarak rapor edilmiş ve onkoloji tarafından takibe alınmıştır.



**Şekil 2.** Karın ağrısı nedeniyle başvurduğu iç hastalıkları kliniğinde yapılan MR incelemesinde sakrumun sağ yarısını invaze etmiş ve pelvis içine uzanan yumuşak doku komponenti bulunan, kontrast tutan lezyon saptanmıştır (A). Yapılan bilgisayarlı tomografi incelemesinde lezyonun destrüktif olduğu gözlenmiştir (B). Hastaya perkütan biyopsi yapılmış; alınan örnek Ewing sarkomu olarak rapor edilmiştir. Tıbbi onkoloji kliniğine verilen hasta kombine kemoterapi ile tedavi edilmiştir.

ve vertebra plana olarak görülür, yetişkinlerde nadiren görülür. Genellikle vertebrada çökme izlenmez omur gövdesinin yalnızca belirli bir bölgesini etkiler (103). Servikal omurganın EG'si nadir bir durum olmasına rağmen, spinal EG'si olan pediatrik hastalarda servikal omurganın baskın bir tutulumu vardır (104). Denaro ve ark. servikal omurganın eozinofilik granülomu olan 7 pediatrik hastasının %71'inde tortikolis insidansı bildirmiştir (105).

Klinik semptomlar genellikle lezyonun lokalizasyonuna bağlıdır. Sırt ve boyun ağrısı, palpasyonla hassasiyet izlenebilir. Servikal omurga tutulumunda en yaygın boyun ağrısı görülür. Kısıtlı hareket açıklığı ve ve lezyonun yavaş büyümesine bağlı tortikoliz görü-

lebilir (96). Spinal instabilite ve nörolojik bozukluk yaygın değildir (106-108). Laboratuvar bulguları ılımlı bir eritrosit sedimentasyon artışı dışında spesifik değildir. Semptomlar hafifse açık biyopsi ya da iğne biyopsi ile tanı konulduktan sonra yakın ve sık nörolojik gözlemlerle takip edilebilir (96,109).

Radyolojik olarak reaktif bir skleroz olmaksızın delinmiş bir litik kemik lezyonu olarak izlenir, çoğu durumda hipervasküler bir yumuşak doku kitlesi kemiği çevreler (110,111). Omurgada, görüntüleme çalışmalarında izole litik bir lezyondan, pediküller ve posterior vertebra elemanlarını etkileyebilen (vertebra plana) dahası peridural yayılımı ve paraspinal yumuşak doku bileşenlerini içeren ve vertebral

kollapsa kadar değişken tutulum ortaya çıkarabilir (96,108). Eozinofilik granülom vertebra plana'nın en yaygın nedeni olmasına rağmen, bu bulgu Ewing sarkomu, lenfoma ve diğer sarkomlarda, tüberküloz gibi enfeksiyonlarda ve kusurlu osteogenezde de bulunabilir (112,113). Omurmanın soliter EG'si ayırıcı tanısı osteoblastom, anevrizmal kemik kisti, Ewing sarkomu, akut lösemi, Gaucher hastalığı ve metastatik tümör ile yapılmalıdır. Radyolojik olarak ayırım yapılabilse de histolojik doğrulama gerektirir (114).

Spinal EG'nin genel benign prognozu göz önüne alındığında, nörolojik defisiti veya spinal instabilitesi olmayan pediatrik hastalarda kemoterapiler, düşük doz radyoterapiler ve minimal invaziv tedaviler dahil olmak üzere çeşitli terapötik modaliteler kullanılmıştır (94,115,116). Bertam ve ark. 53 Servikal EG olgusu ile yaptıkları çalışmada tedavisinde immobilizasyonun yeterli olduğunu, sürecin ilerlediği durumlarda radyoterapiyi önermiştir. İnstabilitesi ve nörolojik defisiti olan olgularda cerrahi tedavinin yapılması gerektiğini bildirmişlerdir (96). Jiang ve ark. lokal radyoterapi ile dikkate değer bir kemik rekonstrüksiyonu ve servikal omurmanın yeniden düzenlenmesinin sağlanabildiğini bildirmiştir (109). Benzer şekilde Richter ve D'Angio ayrıca yaygın tutulumu olan spinal langerhans histiositozlar için düşük doz lokal radyoterapi önerdi (117). Ancak Bertam ve ark. enkontral büyüme plaklarında tahribat, sekonder malignite riski ve omurilik hasarı yapabileceği için çocuklarda radyoterapiden kaçınılmasını önerir (96). Perkütan biyopsi ile EG tanısı doğrulandıktan sonra perkütan girişimle kortikosteroid enjeksiyonunun da ağrıyı azalttığını bildirmiştir (103). Huang ve ark. C2 vertebra korpusu tutulumu olan 6 hastanın 5'inde konservatif tedavinin başarısız olması nedeni ile cerrahi rezeksiyon ve spinal rekonstrüksiyon uygulamıştır (118). Çok seviyeli spinal tutulum ve/veya ek viseral tutulumu olan eozinofilik granülomlarda sistemik kemoterapi kullanımı önerilir (90,119).

Eozinofilik granülom için BT kılavuzluğunda biyopsi, düşük morbidite ve %70-100 doğrulukla histolojik tanı için etkilidir (108,120).

Kemiğin eozinofilik granülomu için gözlem ve immobilizasyon, indometasin uygulaması, metilprednizolon enjeksiyonları, radyofrekans ablasyon, lokal eksizyon ve kemik grefti ile veya kemik grefti olmadan küretaj, kemoterapi ve ışınlama dahil olmak üzere çeşitli tedavi seçenekleri bildirilmiştir; sonuçlar %20'den daha az bir nüks oranıyla tatmin edici olarak rapor edilmiştir (121-130) genel olarak tipik soliter, asemptomatik lezyonun tedavisi konservatiftir (96,108,120). Düşük doz radyoterapi ile litik lezyon-

ların kontrol altına alınabildiği (131) belirtilmiş olsa da bu tedavi ile enkontral büyümenin etkilenebileceği (132,133), kemiğin iyileşmesinin ve yeniden yapılanmasının bozulabileceği dahası radyoterapi sonrası sarkom ve osteomyelit gibi sekonder morbiditeye yol açabileceği de savunulmaktadır (106,134). Şiddetli ağrı ve hareket açıklığı kısıtlaması ve/veya kalıcı spinal subluksasyon ve nörolojik semptomları olan hastalarda cerrahi tedavi gereklidir (96,107,122,135,136). Kemoterapi soliter eozinofilik granülom için önerilmez (96,122,128). Sistemik tutulum için ya da güvenli ve tam cerrahi rezeksiyonu engelleyen yerlerdeki soliter lezyonu olan çocuklarda başlangıç tedavisinde düşünülmelidir (137).

## KAYNAKLAR

1. Stiller CA, Bielack SS, Jundt G, Steliarova-Foucher E (2006) Bone tumours in European children and adolescents, 1978–1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. *Eur J Cancer* 42: 2124–35.
2. Gibbs CP Jr, Weber K, Scarborough MT: Malignant bone tumors. *Instr Course Lect* 2002;51:413-428.
3. Stout AP: A tumor of the ulnar nerve. *Proc NY Pathol Soc* 1918;18:2-13.
4. Ewing J. Diffuse endothelioma of bone. *Proc N Y Pathol Soc* 1921; 21: 17– 24.
5. Angervall L, Enzinger FM: Extraskeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. *Cancer* 1975;36:240-251.
6. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH: Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: A distinctive clinico-pathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer* 1979;43:2438-2451.
7. Jaffe R, Santamaria M, Yunis EJ, et al: The neuroectodermal tumor of bone. *Am J Surg Pathol* 1984;8:885-898.
8. Electricwala AJ, Electricwala JT. Primary Ewing's Sarcoma of the Spine in a Two-Year-Old Boy. *Case Rep Orthop*. 2016;2016:8027137. doi:10.1155/2016/8027137
9. Bernstein M, Kovar H, Paulussen M, et al. Ewing's sarcoma family of tumors: current management. *Oncologist*. 2006;11(5):503-519. doi:10.1634/theoncologist.11-5-503
10. Maheshwari A V, Cheng E Y. Ewing sarcoma family of tumors. *J Am Acad Orthop Surg*. 2010;18(02):94– 107.
11. Dini L. I., Mendonça R., Gallo P. Primary Ewings sarcoma of the spine: case report. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2006;64(3):654–659. doi: 10.1590/s0004-282x2006000400026.

12. JG Gurney, AR Swensen, M. Bulterys. Malignant bone tumors. In LAG Ries, MA Smith, JG Gurney, et al., eds. *Cancer Incidence and Survival Among Children and Adolescents: United States SEER Program 1975–1995*, Bethesda, MD: NIH, 1999, 99– 110.
13. Hense HW, Ahrens S, Paulussen M et al. [Descriptive epidemiology of Ewing's tumor--analysis of German patients from EICESS 1980–1997.] *Klin Padiatr* 1999; 211: 271–275. German.
14. Esiashvili N, Goodman M, Marcus RB Jr: Changes in incidence and survival of Ewing sarcoma patients over the past 3 decades: Surveillance epidemiology and end results data. *J Pediatr Hematol Oncol* 2008;30:425–430.
15. Rodriguez-Galindo C, Spunt SL, Pappo AS: Treatment of Ewing sarcoma family of tumors: current status and outlook for the future. *Med Pediatr Oncol* 2003;40: 276–287.
16. Ellis JA, Rothrock RJ, Moise G, et al. Primitive neuroectodermal tumors of the spine: a comprehensive review with illustrative clinical cases. *Neurosurgical Focus*. 2011;30(1):1–13
17. Venkateswaran L, Rodriguez-Galindo C, Merchant TE, Poquette CA, Rao BN, Pappo AS. Primary Ewing tumor of the vertebrae: clinical characteristics, prognostic factors, and outcome. *Medical and Pediatric Oncology*. 2001;37(1):30–35
18. De Ioris MA, Prete A, Cozza R, et al. Ewing sarcoma of the bone in children under 6 years of age. *PLoS One*. 2013;8(1):e53223. doi:10.1371/journal.pone.0053223
19. Green DM: *Diagnosis and Management of Malignant Solid Tumors in Infants and Children*. Boston, MA, Martinus Nijhoff Publishing, 1985.
20. Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. *J Bone Joint Surg Am* 2000; 82: 667– 674.
21. Ferrari S, Bertoni F, Mercuri M et al. Ewing's sarcoma of bone: relation between clinical characteristics and staging. *Oncol Rep* 2001; 8: 553– 556.
22. Sciubba D M, Hsieh P, McLoughlin G S, Jallo G I. Pediatric tumors involving the spinal column. *Neurosurg Clin N Am*. 2008;19(01):81–92.
23. Fenoy A J, Greenlee J D, Menezes A H. Primary bone tumors of the spine in children *J Neurosurg* 2006;105(4, Suppl):252–260.
24. Zhu Q., Zhang J., Xiao J. Primary dumbbell-shaped Ewing's sarcoma of the cervical vertebra in adults: four case reports and literature review. *Oncology Letters*. 2012;3(3):721–725. doi: 10.3892/ol.2012.550.
25. Yan Y., Xu T., Chen J., Hu G., Lu Y. Intraspinal Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumors. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2011;18(5):601–606. doi: 10.1016/j.jocn.2010.09.012.
26. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol*. 2004;33(9):506–513. doi:10.1007/s00256-004-0810-x
27. Steinbok P, Flodmark O, Norman MG, Chan KW, Fryer CJ. Primary Ewing's sarcoma of the base of the skull. *Neurosurgery*. 1986;19:104–7.
28. Iacoangeli M, Dobran M, Di Rienzo A, et al. Non-metastatic Ewing's Sarcoma of the Lumbar Spine in an Adult Patient. *Case Rep Oncol Med*. 2012;2012:165289. doi:10.1155/2012/165289
29. Bacci G, Balladelli A, Forni C, et al: Ewing's sarcoma family tumours: Differences in clinicopathological characteristics at presentation between localised and metastatic tumours. *J Bone Joint Surg Br* 2007;89:1229–1233.
30. van der Woude HJ, Bloem JL, Hogendoorn PC: Preoperative evaluation and monitoring chemotherapy in patients with high-grade osteogenic and Ewing's sarcoma: Review of current imaging modalities. *Skeletal Radiol* 1998;27:57–71.
31. Ferrari S, Palmerini E, Alberghini M, Staals E, Mercuri M, Barbieri E, Longhi A, Cantero L, Cesari M, Abate M, Balladelli A, Picci P, Bacci G. Vincristine, doxorubicin, cyclophosphamide, actinomycin D, ifosfamide, and etoposide in adult and pediatric patients with nonmetastatic Ewing sarcoma. Final results of a monoinstitutional study. *Tumori*. 2010;96:213–8.
32. Womer RB, West DC, Krailo MD, Dickman PS, Pawel BR, Grier HE, Marcus K, Sailer S, Healey JH, Dormans JP, Weiss AR. Randomized controlled trial of interval-compressed chemotherapy for the treatment of localized Ewing sarcoma: a report from the Children's Oncology Group. *J. Clin. Oncol*. 2012;30:4148–54.
33. Yu H, Ge Y, Guo L, Huang L. Potential approaches to the treatment of Ewing's sarcoma. *Oncotarget*. 2017;8:5523–39
34. Gopalakrishnan CV, Shrivastava A, Easwer HV, Nair S. Primary Ewing's sarcoma of the spine presenting as acute paraplegia. *J Pediatr Neurosci*. 2012;7:64–6.
35. Vogin G, Helfre S, Glorion C, Mosseri V, Mascard E, Oberlin O, Gaspar N. Local control and sequelae in localised Ewing tumours of the spine: a French retrospective study. *Eur J Cancer*. 2013;49:1314–23.
36. Mirzaei L, Kaal SE, Schreuder HW, Bartels RH. The neurological compromised spine due to Ewing sarcoma. What first: surgery or chemotherapy? Therapy, survival, and neurological outcome of 15 cases with primary Ewing sarcoma of the vertebral column. *Neurosurgery*. 2015;77:718–724. discussion 724–715.
37. Zhang J, Huang Y, Lu J, et al. Impact of first-line treatment on outcomes of Ewing sarcoma of the spine. *Am J Cancer Res*. 2018;8(7):1262–1272. Published 2018 Jul 1.

38. Subbiah V, Anderson P, Lazar AJ, Burdett E, Raymond K, Ludwig JA. Ewing sarkomu: standart ve deneysel tedavi seçenekleri. *Curr Tedavi Seçenekleri Oncol.* 2009; 10 :126–40.
39. Grier HE, Krailo MD, Tarbell NJ, Link MP, Fryer CJ, et al. (2003) Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumour of bone. *N Engl J Med* 348: 694–701.
40. Ozaki T, Hillmann A, Hoffmann C, et al: Significance of surgical margin on the prognosis of patients with Ewing's sarcoma: A report from the Cooperative Ewing's Sarcoma Study. *Cancer* 1996;78: 892-900.
41. Paulussen M, Ahrens S, Dunst J, et al: Localized Ewing tumor of bone: Final results of the cooperative Ewing's Sarcoma Study CESS 86. *J Clin Oncol* 2001;19:1818-1829.
42. Sharafuddin MJA, Haddad FS, Hitchon PW, Haddad SF, El-Khoury GY. Treatment options in primary Ewing's sarcoma of the spine: report of seven cases and review of the literature. *Neurosurgery.* 1992;30(4):610–619.
43. Samartzis D, Marco RAW, Benjamin R, Vaporciyan A, Rhines LD. Multilevel en bloc spondylectomy and chest wall excision via a simultaneous anterior and posterior approach for Ewing sarcoma. *Spine.* 2005;30(7):831–837.
44. Pancucci G, Simal-Julian JA, Plaza-Ramirez E, et al. Primary extrasosseous intradural spinal Ewing's sarcoma: report of two cases. *Acta Neurochir (Wien)* 2013; 155:1229–1234.
45. Kobayashi S, Takahashi J, Sakashita K, et al. Ewing sarcoma of the thoracic epidural space in a young child. *Eur Spine J* 2013; 22 suppl 3:S373–S379.
46. Arai Y, Kun LE, Brooks MT et al. Ewing's sarcoma: local tumor control and patterns of failure following limited-volume radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991; 21: 1501– 1508.
47. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M 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– 3114.
48. Kolb EA, Kushner BH, Gorlick R et al. Long-term event-free survival after intensive chemotherapy for Ewing's family of tumors in children and young adults. *J Clin Oncol* 2003; 21: 3423– 3430.
49. Rodríguez-Galindo C, Liu T, Krasin MJ, Wu J, Billups CA, et al. (2007) Analysis of prognostic factors in Ewing sarcoma family of tumours: Review of St. Jude Children's Research Hospital studies. *Cancer* 110: 375–384.
50. Jenkin RD, Al-Fawaz I, Al-Shabanah M, Allam A, Ayas M, et al. (2002) Localised Ewing sarcoma/PNET of bone: Prognostic factors and international data comparison. *Med Pediatr Oncol* 39: 586–593.
51. Ahrens S, Hoffmann C, Jabar S, Braun-Munzinger G, Paulussen M, et al. (1999) Evaluation of prognostic factors in a tumour volume-adapted treatment strategy for localized Ewing sarcoma of bone: The CESS 86 experience–Cooperative Ewing Sarcoma Study. *Med Pediatr Oncol* 32: 186–195.
52. Picci P, Bohling T, Bacci G, Ferrari S, Sangiorgi L, et al. (1997) Chemotherapy-induced tumor necrosis as a prognostic factor in localized Ewing's sarcoma of the extremities. *J Clin Oncol* 15: 1–7.
53. Abudu A, Mangham DC, Reynolds GM, Pynsent PB, Tillman RM, et al. (1999) Overexpression of p53 protein in primary Ewing's sarcoma of bone: Relationship to tumour stage, response and prognosis. *Br J Cancer* 79: 1185–1189.
54. de Alava E, Antonescu CR, Panizo A, Leung D, Meyers PA, et al. (2000) Prognostic impact of P53 status in Ewing sarcoma. *Cancer* 89: 783–792.
55. Wei G, Antonescu CR, de Alava E, Leung D, Huvos AG, et al. (2000) Prognostic impact of INK4A deletion in Ewing sarcoma. *Cancer* 89: 793–799.
56. Whelan JS, Burcombe RJ, Janinis J et al. A systematic review of the role of pulmonary irradiation in the management of primary bone tumours. *Ann Oncol* 2002; 13: 23– 30.
57. Cangir A, Vietti TJ, Gehan EA et al. Ewing's sarcoma metastatic at diagnosis. Results and comparisons of two intergroup Ewing's sarcoma studies. *Cancer* 1990; 66: 887– 893.
58. Hodgkin. On some Morbid Appearances of the Absorbent Glands and Spleen. *Med Chir Trans.* 1832;17:68-114. doi:10.1177/095952873201700106
59. Sobrinho-Simões M, Paiva ME, Gonçalves V, Saldanha C, Vaz Saleiro J, Serrão D. Hodgkin's disease with predominant infradiaphragmatic involvement and massive invasion of the bone marrow. A necropsic study of nine cases. *Cancer.* 1983;52(10):1927-1932. doi:10.1002/1097-
60. Bonadonna G, Molinari R, Banfi A. Hodgkin and non-Hodgkin's lymphoma presenting in the head and neck. In: Suen JY, Myers EN, eds. *Cancer of the Head and Neck.* New York: Churchill; 1981:699–717.
61. Mill WB, Lee FA, Franssila KO. Radiation therapy treatment of stage I and II extranodal non-Hodgkin's lymphoma of the head and neck. *Cancer* 1980;45:653–61.
62. Dubey P, Ha C S, Besa P C et al. Localized primary malignant lymphoma of bone. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1997;37(05):1087–1093.
63. Jaffe E S. The 2008 WHO classification of lymphomas: implications for clinical practice and translational research. *Hematology (Am Soc Hematol Educ Program)* 2009;1:523–531.
64. Becker S., Babisch J., Venbrocks R. Primary non-Hodgkin lymphoma of the spine. *Arch. Orthop. Trauma Surg.* 1998;117:399–401.

65. Mahajan R, Yadav BS, Sharma SC, Gupta A, Kumar S. Primary Bone Lymphoma: An Experience of a Regional Cancer Center from India. *South Asian J Cancer*. 2020;9(4):227-229. doi:10.1055/s-0040-1721173
66. Matikas A, Briasoulis A, Tzannou I et al. Primary bone lymphoma: a retrospective analysis of 22 patients treated in a single tertiary center. *Acta Haematol*. 2013;130(04):291-296.
67. Maruyama D, Watanabe T, Beppu Y et al. Primary bone lymphoma: a new and detailed characterization of 28 patients in a single-institution study. *Jpn J Clin Oncol*. 2007;37(03):216-223.
68. Heyning F H, Hogendoorn P C, Kramer M H et al. Primary non-Hodgkin's lymphoma of bone: a clinicopathological investigation of 60 cases. *Leukemia*. 1999;13(12):2094-2098.
69. Zinzani P L, Carrillo G, Ascani S et al. Primary bone lymphoma: experience with 52 patients. *Haematologica*. 2003;88(03):280-285.
70. Chelsom J, Solberg C. Vertebral osteomyelitis at a Norwegian university hospital 1987-97: Clinical features, laboratory findings and outcome. *Scand J Infect Dis*. 1998;30:147-51.
71. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumours of the Nervous System*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1989.
72. Langley CR, Garrett SJ, Urand J, Kohler J, Clarke NM. Primary multifocal osseous Hodgkin's lymphoma. *World J Surg Oncol*. 2008;6:34. Published 2008 Mar 17. doi:10.1186/1477-7819-6-34
73. Anderson T, Chabner BA, Young RC, Berard CW, Garvin AJ, Simon RM, DeVita VT Jr. Malignant lymphoma: the histology and staging of 473 patients at the National Cancer Institute. *Cancer*. 1982;50(12):2699-2707. doi: 10.1002/1097-0142(19821215)50:12<2699::AID-CNCR2820501202>3.0.CO;2-A.
74. Fourny DR, Frangou EM, Ryken TC, et al. Spinal instability neoplastic score: an analysis of reliability and validity from the Spine Oncology Study Group. *J. Clin. Oncol*. 2011;29:3072-3077
75. Granger W, Whitaker P. Hodgkin's disease in both with special reference to periosteal reaction. *Br J Radiol*. 1967;40:939-948.
76. McElwain TJ, Selby P. *Hodgkin's disease*. 1. Oxford: Blackwell S.C. Publications; 1987. pp. 105-106. 141-146.
77. Lim Chee Yeong, Ong Keh Oon. Imaging of musculoskeletal lymphoma. *Cancer Imaging*. 2013;13(4):448-457.
78. Lecouvet FE, Vande Berg BC, Michaux L, Malghem J, Maldague BE, Jamart J, et al. Stage III multiple myeloma: clinical and prognostic value of spinal bone marrow MR imaging. *Radiology*. 1998;209:653-660
79. Zhang L, Mandel C, Yang ZY, Yang Q, Nibbs R, Westerman D, et al. Tumor infiltration of bone marrow in patients with hematological malignancies: dynamic contrast-enhanced magnetic resonance imaging. *Chin Med J*. 2006;119:1256-1262.
80. Baur A, Bartl R, Pellengahr C, Baltin V, Reiser M. Neovascularization of bone marrow in patients with diffuse multiple myeloma: a correlative study of magnetic resonance imaging and histopathologic findings. *Cancer*. 2004;101:2599-2604.
81. Zha Y, Li M, Yang J. Dynamic contrast enhanced magnetic resonance imaging of diffuse spinal bone marrow infiltration in patients with hematological malignancies. *Korean J Radiol*. 2010;11(2):187-194. doi:10.3348/kjr.2010.11.2.187
82. Laufer I, Rubin DG, Lis E, et al. The NOMS Framework: approach to the treatment of spinal metastatic tumors. *Oncologist*. 2013;18:744-751.
83. Marcus R, Imrie K, Belch A, Cunningham D, Flores E, Catalano J, Solal-Celigny P, Offner F, Walewski J, Raposo J, Jack A, Smith P. CVP chemotherapy plus rituximab compared with CVP as first-line treatment for advanced follicular lymphoma. *Blood*. 2005;105(4):1417-1423. doi: 10.1182/blood-2004-08-3175.
84. Dunleavy K, Pittaluga S, Maeda LS, Advani R, Chen CC, Hessler J, Steinberg SM, Grant C, Wright G, Varma G, Staudt LM, Jaffe ES, Wilson WH. Dose-adjusted EPOCH-rituximab therapy in primary mediastinal B-cell lymphoma. *N Engl J Med*. 2013;368(15):1408-1416. doi: 10.1056/NEJMoa1214561.
85. Cabanillas ME, Lu H, Fang S, Du XL. Elderly patients with non-Hodgkin lymphoma who receive chemotherapy are at higher risk for osteoporosis and fractures. *Leuk Lymphoma*. 2007;48(8):1514-1521. doi: 10.1080/10428190701471973.
86. Rana T, Chakrabarti A, Freeman M, Biswas S. Doxorubicin-mediated bone loss in breast cancer bone metastases is driven by an interplay between oxidative stress and induction of TGFbeta. *PLoS One*. 2013;8(10):e78043. doi: 10.1371/journal.pone.0078043.
87. Svendsen P, Shekhrjka N, Nielsen KL, Vestergaard P, Poulsen MO, Vistisen AK, Munksgaard PS, Severinsen MT, Jensen P, Johnsen HE, Jakobsen LH, Bogsted M, Frokjaer JB, El-Galaly TC. R-CHOP(-like) treatment of diffuse large B-cell lymphoma significantly reduces CT-assessed vertebral bone density: a single center study of 111 patients. *Leuk Lymphoma*. 2017;58(5):1105-1113. doi: 10.1080/10428194.2016.1233543.
88. van Staa TP, Leufkens HG, Abenham L, Zhang B, Cooper C. Oral corticosteroids and fracture risk: relationship to daily and cumulative doses. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(12):1383-1389. doi: 10.1093/rheumatology/39.12.1383.

89. Nyholm K. Eosinophilic xanthomatous granulomatosis and Letterer-Siwe's disease. *Acta Pathol Microbiol Scand.* 1971;216(suppl 1) 1+
90. Ngu B.B., Khanna A.J., Pak S.S., McCarthy E.F., Sponseller P.D. Eosinophilic granuloma of the atlas presenting as torticollis in a child. *Spine.* 2004;29(5):E98–E100.
91. Garg S., Mehta S., Dormans J.P. Langerhans cell histiocytosis of the spine in children. *J. Bone Joint Surg. Am.* 2004;86-A(8):1740–1750.
92. McCarthy E.F., Frassica F.J. 1998. *Pathology of Bone and Joint Disorders with Clinical and Radiographic Correlation.* Philadelphia, PA.
93. Lichtenstein L. Histiocytosis X; integration of eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe disease, and Schüller-Christian disease as related manifestations of a single nosologic entity. *AMA Arch Pathol.* 1953;56:84–102.
94. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:175–84.
95. Zhong WQ, Jiang L, Ma QJ, et al. Langerhans cell histiocytosis of the atlas in an adult. *Eur Spine J* 2010;19:19–22.
96. Bertram C, Madert J, Eggers C. Eosinophilic granuloma of the cervical spine. *Spine (Phila Pa 1976)* 2002;27:1408–13.
97. Chadha M, Agarwal A, Agarwal N, Singh MK. Solitary eosinophilic granuloma of the radius. An unusual differential diagnosis. *Acta Orthop Belg.* 2007;73(3):413–417.
98. Islinger RB, Kuklo TR, Owens BD, Horan PJ, Choma TJ, Murphey MD, Temple HT. Langerhans' cell histiocytosis in patients older than 21 years. *Clin Orthop Relat Res.* 2000;379:231–235. doi: 10.1097/00003086-200010000-00027.
99. Azouz EM, Saigal G, Rodriguez MM, Podda A. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol.* 2005;35(2):103–115. doi: 10.1007/s00247-004-1262-0.
100. Favara BE, Feller AC, Pauli M, Jaffe ES, Weiss LM, Arico M, Bucsky P, Egeler RM, Elinder G, Gardner H, Gresik M, Henter JI, Imashuku S, Janka-Schaub G, Jaffe R, Ladisch S, Nezelof C, Pritchard J. Contemporary classification of histiocytic disorders. The WHO Committee On Histiocytic/Reticulum Cell Proliferations. Reclassification Working Group of the Histiocyte Society. *Med Pediatr Oncol.* 1997;29(3):157–166. doi: 10.1002/(SICI)1096-911X(199709)29:3<157::AID-MPO1>3.0.CO;2-C.
101. Shimakage M, Sasagawa T, Kimura M, Shimakage T, Seto S, Kodama K, Sakamoto H. Expression of Epstein-Barr virus in Langerhans' cell histiocytosis. *Hum Pathol.* 2004;35:862–868. doi: 10.1016/j.humpath.2004.03.017.
102. Kocak T, Ulmar B, Reichel H, Weckbach S. Eosinophilic granuloma of the spine involving C1 and pulmonary infiltration in young children - Presentation of two cases with a follow-up over 10 years including review of the literature [published correction appears in *J Orthop.* 2020 Dec 14;23:273]. *J Orthop.* 2018;15(3):808–811. Published 2018 Aug 16. doi:10.1016/j.jor.2018.08.012
103. Montalti M, Amendola L. Solitary eosinophilic granuloma of the adult lumbar spine. *Eur Spine J.* 2012;21 Suppl 4(Suppl 4):S441–S444. doi:10.1007/s00586-011-2052-7
104. Kotecha R, Venkatramani R, Jubran RF, Arkader A, Olch AJ, Wong K. Clinical outcomes of radiation therapy in the management of Langerhans cell histiocytosis. *Am J Clin Oncol.* 2014;37:592–596. doi: 10.1097/COC.0b013e318281d6ce.
105. Denaro L., Longo U.G., Papalia R., Di Martino A., Maffulli N., Denaro V. Eosinophilic granuloma of the pediatric cervical spine. *Spine.* 2008;33(24):E936–E941.
106. Greenlee JD, Fenoy AJ, Donovan KA, Menezes AH. Eosinophilic granuloma in the pediatric spine. *Pediatr Neurosurg.* 2007;43(4):285–292. doi: 10.1159/000103308.
107. Tanaka N, Fujimoto Y, Okuda T, Nakanishi K, Sumida T, Manabe H, Ochi M. Langerhans cell histiocytosis of the atlas. A report of three cases. *J Bone Joint Surg Am.* 2005;87(10):2313–2317.
108. Yeom JS, Lee CK, Shin HY, Lee CS, Han CS, Chang H. Langerhans' cell histiocytosis of the spine. Analysis of twenty-three cases. *Spine.* 1999;24:1740–1749. doi: 10.1097/00007632-199908150-00016.
109. Jiang L, Liu ZJ, Liu XG, Zhong WQ, Ma QJ, Wei F, et al. Langerhans cell histiocytosis of the cervical spine : a single Chinese institution experience with thirty cases. *Spine (Phila Pa 1976)* 2010;35:E8–E15.
110. Cohen M, Zornoza J, Cangir A, Murray JA, Wallace S. Direct injection of methylprednisolone sodium succinate in the treatment of solitary eosinophilic granuloma of bone: a report of 9 cases. *Radiology.* 1980;136(2):289–293. doi: 10.1148/radiology.136.2.7403498.
111. Ruff S, Chapman GK, Taylor TK, Ryan MD. The evolution of eosinophilic granuloma of bone: a case report. *Skelet Radiol.* 1983;10(1):37–39. doi: 10.1007/BF00355390.
112. O'Donnell J, Brown L, Herkowitz H. Vertebra plana-like lesions in children: case report with special emphasis on the differential diagnosis and indications for biopsy. *J Spinal Disord.* 1991;4:480–485. doi: 10.1097/00002517-199112000-00012.

113. Ferguson L, Shapiro CM. Eosinophilic granuloma of the second cervical vertebra. *Surg Neurol.* 1979;11:435–437.
114. Reddy PK, Vannemreddy PS, Nanda A. Eosinophilic granuloma of spine in adults: a case report and review of literature. *Spinal Cord.* 2000;38:766–768. doi: 10.1038/sj.sc.3101061.
115. Mavrogenis AF, Rimondi E, Ussia G, Rossi G, Ruggieri P. Successful treatment of a bifocal eosinophilic granuloma of the spine with CT-guided corticosteroid injection. *Orthopedics.* 2011;34:230. doi: 10.3928/01477447-20110124-29.
116. Tan HQ, Li MH, Wu CG, Gu YF, Zhang H, Fang C. Percutaneous vertebroplasty for eosinophilic granuloma of the cervical spine in a child. *Pediatr Radiol.* 2007;37:1053–1057. doi: 10.1007/s00247-007-0575-1.
117. Richter MP, D'Angio GJ. The role of radiation therapy in the management of children with histiocytosis X. *Am J Pediatr Hematol Oncol.* 1981;3:161–163.
118. Huang W, Yang X, Cao D, et al. Eosinophilic granuloma of spine in adults: a report of 30 cases and outcome. *Acta Neurochir (Wien)* 2010;152:1129–37.
119. Minkov M., Gadner H. Treatment protocol of the third international study for Langerhans cell histiocytosis. 2001.
120. Yasko AW, Fanning CV, Ayala AG, Carrasco CH, Murray JA. Percutaneous techniques for the diagnosis and treatment of localized Langerhans-cell histiocytosis (eosinophilic granuloma of bone) *J Bone Joint Surg Am.* 1998;80(2):219–228. doi: 10.2106/00004623-199802000-00009.
121. Sweasey TA, Dauser RC. Eosinophilic granuloma of the cervicothoracic junction. Case report. *J Neurosurg.* 1989;71:942–944. doi: 10.3171/jns.1989.71.6.0942.
122. Scarpinati M, Artico M, Artizzu S. Spinal cord compression by eosinophilic granuloma of the cervical spine. Case report and review of the literature. *Neurosurg Rev.* 1995;18:209–212. doi: 10.1007/BF00383729.
123. Brown CW, Jarvis JG, Letts M, Carpenter B. Treatment and outcome of vertebral Langerhans cell histiocytosis at the Children's Hospital of Eastern Ontario. *Can J Surg.* 2005;48(3):230–236.
124. Capanna R, Springfield DS, Ruggieri P, Biagini R, Picci P, Bacci G, Giunti A, Lorenzi EG, Campanacci M. Direct cortisone injection in eosinophilic granuloma of bone: a preliminary report on 11 patients. *J Pediatr Orthop.* 1985;5(3):339–342. doi: 10.1097/01241398-198505000-00016.
125. Egeler RM, Thompson RC, Jr, Voûte PA, Nesbit ME., Jr Intralesional infiltration of corticosteroids in localized Langerhans' cell histiocytosis. *J Pediatr Orthop.* 1992;12(6):811–814. doi: 10.1097/01241398-199211000-00021.
126. Sessa S, Sommelet D, Lascombes P, Prévot J. Treatment of Langerhans-cell histiocytosis in children. Experience at the Children's Hospital of Nancy. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76(10):1513–1525. doi: 10.2106/00004623-199410000-00011.
127. Ladisch S, Gadner H. Treatment of Langerhans cell histiocytosis—evolution and current approaches. *Br J Cancer.* 1994;23:S41–S46.
128. Corby RR, Stacy GS, Peabody TD, Dixon LB. Radiofrequency ablation of solitary eosinophilic granuloma of bone. *AJR Am J Roentgenol.* 2008;190(6):1492–1494. doi: 10.2214/AJR.07.3415.
129. McLelland J, Broadbent V, Yeomans E, Malone M, Pritchard J. Langerhans cell histiocytosis: the case for conservative treatment. *Arch Dis Child.* 1990;65(3):301–303. doi: 10.1136/adc.65.3.301.
130. Metellus P, Gana R, Fuentes S, Eusebio A, Adetchessi A, Dufour H, Grisoli F. Spinal Langerhans' cell histiocytosis in a young adult: case report and therapeutic considerations. *Br J Neurosurg.* 2007;21(2):228–230. doi: 10.1080/02688690701268701.
131. Raab P, Hohmann F, Kuhl J, Krauspe R. Vertebral remodeling in eosinophilic granuloma of the spine: a long-term follow-up. *Spine.* 1998;23:1351–1354. doi: 10.1097/00007632-199806150-00011.
132. Nesbit ME, Kieffer S, D'Angio GJ. Reconstitution of vertebral height in histiocytosis X: a long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am.* 1969;51:1360–1368.
133. Green NE, Robertson WW, Jr, Kilroy AW. Eosinophilic granuloma of the spine with associated neural deficit: report of three cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1980;62:1198–1202. doi: 10.2106/00004623-198062070-00024.
134. Johansson L, Larsson LG, Damber L (1995) A cohort study with regard to the risk of haematological malignancies in patients treated with X-rays for benign lesions in the locomotor system. II. Estimation of absorbed dose in the red bone marrow. *Acta Oncol* 34:721–726
135. Bilge T, Barut S, Yaymaci Y, Alatlı C. Solitary eosinophilic granuloma of the lumbar spine in an adult. Case report. *Paraplegia.* 1995;33:485–487. doi: 10.1038/sc.1995.107.
136. Dickinson LD, Farhat SM. Eosinophilic granuloma of the cervical spine. A case report and review of the literature. *Surg Neurol.* 1991;35:57–63. doi: 10.1016/0090-3019(91)90204-M.
137. Levy EI, Scarrow A, Hamilton RC, Wollman MR, Fitz C, Pollack IF. Medical management of eosinophilic granuloma of the cervical spine. *Pediatr Neurosurg.* 1999;31(3):159–162. doi: 10.1159/000028853.





# 24 METASTATİK OMURGA TÜMÖRLERİNİN EPİDEMİYOLOJİSİ VE KLİNİK DEĞERLENDİRME

Mürteza Çakır, Ferhat Harman

## GİRİŞ

Kanser hastalığı günümüzde toplumun en önemli sağlık problemi olma özelliğini sürdürmektedir. Gelişmekte olan ülkelerde ikinci, tüm dünyada da üçüncü en sık ölüm sebebinin oluşturmaktadır (14). Kanser hastalığı tedavisindeki gelişmelere bağlı olarak kanser hastalarında ortalama yaşam süresi artmaktadır. Buna paralel olarak kanser metastazlarında da artış gözlenmektedir. Amerika Birleşik Devletleri'nde her yıl yaklaşık 1,6 milyon yeni kanser teşhisi konulmakta ve kabaca bu hastaların yarısı gerek hastalığın kendisine gerekse metastatik komplikasyonlara bağlı olarak kaybedilmektedir. İnsan vücudunda görülen kanserlerin yerleşim yerleri göze alındığında primer tümör yerleşimi olarak nadir, ancak metastatik tümör yerleşimi olarak üçüncü sıklıkta tutulan vücut bölgesi omurgadır (8).

## EPİDEMİYOLOJİ

Tüm santral sistemi tümörlerinin %20'sini omurga ve omurilik tümörleri oluşturmaktadır. Bu tümörlerin de %90'ını metastatik tümörler oluşturmaktadır (30). Kanser hastalarının yaklaşık %30-40'ında hastalığın seyri süresince belirti veren veya vermeyen metastaz tespit edilmiştir (35, 56). Ayrıca otopsi çalışmalarında kanser hastalarının %30-70 kadarında metastaz olduğu tespit edilmiştir (24). İskelet sistemi, akciğer ve karaciğerden sonra metastazların olduğu en sık üçüncü bölgeyi oluşturur. Kemik metastazları da en sık vertebral kolonda görülmektedir (1). Yetişkinlerde omurga ve omuriliğe metastaz yapan tümörlerin başında akciğer, meme, prostat, renal hücreli tümör, kolorektal tümörler ve hematolojik malignansiler gelmektedir. Multip Miyeloma tüm malignansiler içinde en sık omurilik metastazı yapan tümörü oluşturur (5, 9, 23, 27, 57). Erkeklerde insidans yılda 100.000'de 64-165, kadınlarda ise 100.000'de 47-129'dur (30). Primer kanser hastalarındaki yaşam süresinin artmasıyla birlikte metastaz insidansı da buna paralel olarak artış göstermektedir. Metastatik omurga tümörlerinin tanısı çoğunlukla primer tümörün

tanısından sonra konulmaktadır. Metastatik omurga tümörlerinin %10'u ilk semptom olarak spinal metastaz bulgularıyla kendilerini belli ettiklerinden primer tümörün tanısı ancak metastaz tespit edildikten sonra konulabilmektedir. Bu tümörlerin yaklaşık yarısı akciğer kaynaklı iken diğer yarısının primeri belirlenmemektedir (11,57). Metastatik omurga tümörleri genel tümörlerin en sık görüldüğü yaş aralığı olan 40-65 yaşlarında ve erkeklerde kısmen daha fazla görülme eğilimindedir. Bu tümörlerin %5-10'u metastatik epidural spinal kord kompresyonuna (MESCC) neden olurlar. Omurga metastazı olan hastaların yaklaşık %95'inde epidural aralık, vertebra korpusu ve pedikül tutulumu gözlenirken %5'inde intradural, %1'inden azında ise intramedüller tutulum gözlenir (37,38,47). Her yıl Amerika Birleşik Devletleri'nde 20.000 yeni MESCC vakası bildirilmektedir (21, 47).

Vertebral kolona olan metastazlar ya tümörün hematogen yolla yayılımı ya invazyon yoluyla yayılım ya da beyin omurilik sıvısı yoluyla yayılımı şeklinde görülür (46). Omurga metastazları vertebral kolonun herhangi bir yerinde görülebilirse de en sık (%70) torakal bölgede, sonra sırayla lomber (%20), servikal (%9) ve sakral (%1) bölgede gözlenmektedir (3). Yine omurga sayısının fazla olması ve spinal kanal çapının daha dar olması nedeniyle torakal bölge metastazları daha semptomatiktir. Metastatik omurga tümörlerinde omurganın korpus, pedikül ve spinal çıkıntısı tutulabilirse de dural bariyer nedeniyle spinal korda yayılım gözlenmez. Ancak bazı sarkomlar veya radyoterapi sonrası nüks eden bazı tümörler dural bütünlüğü bozabilirler. Korpus tutulumu vakaların %80'inde görülürken %20 vakada posterior eleman tutulumu gözlenir. Korpus tutulumu çoğunlukla korpusun arka yarısından başlar (24, 32, 57).

Metastatik omurga tümörlerinin %95'i osteolitik aktivite gösterirler. Akciğer ve meme kanserleri ise çoğunlukla osteoplastik aktivite gösterirler. Aynı hastada hem osteoplastik hem de osteolitik metastatik aktivite gözlenebilir. Metastatik omurga tümörlerinde genellikle tek veya komşu iki vertebra tutulumu

gözlenirken özellikle meme, prostat ve multipl miyelom metastazlarında birbirinden uzak multipl vertebral tutulumu gözlenebilmektedir. Metastatik omurga tümörlerinde genellikle disk tutulumu olmaz, bu durum metastazi spondilodiskitisten ayırmada önem arz eder (24, 32, 57).

## OMURGA METASTAZLARINDA KLİNİK BULGULAR

Omurga metastazlarının çoğu erken dönemde asemptomatiklerdir. Omurga metastazlarına bağlı klinik bulguları primer malignensiye ait bulgular ve metastaza ait bulgular olmak üzere iki grupta değerlendirmek gerekir. Primer malignensiye ait bulgular da genel malignensi bulguları ve primer tutulan organ bulguları olarak iki kısımda incelenebilir. Primer organ bulguları, malignensinin başladığı organa ait semptomlardır. Primeri belli olan veya olmayan omurga metastazlı hastalarda halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı, yorgunluk, isteksizlik, gece terlemesi, uzun süren ve düşmeyen ateş gibi sistemik malignensi bulguları görülebilir (52). Ancak omurga metastazlı bulunan hastalardaki semptom ve bulgular genellikle metastaza ait bulgulardır. Hatta omurga metastazlı bulunan hastaların %10-20'si sadece metastaz bulgularıyla kendini gösterir (7, 24, 32).

Omurga metastazlarının klinik bulguları nöral kompresyon, patolojik vertebra fraktürü ve neoplastik instabiliteye bağlı olarak ortaya çıkar (7, 8, 39, 46, 55).

### Ağrı

Omurga metastazlarının çoğu asemptomatiktir. Semptomatik olanlarda en sık görülen (%85-90) semptom, hasta tarafından iyi lokalize edilemeyen ve diğer bel ve sırt ağrılarından kolayca ayırt edilemeyen ağrıdır. Hastaların %10'unda başlangıç semptomudur (46). Omurga metastazlarında metastaza bağlı kanser ağrısı ve instabiliteye bağlı ağrı (mekanik ağrı) olmak üzere iki tip ağrı görülebilir. Çoğu zaman bu iki tip ağrının aynı anda bir arada olduğu (mix tip) akılda tutulmalıdır. Metastaza bağlı kanser ağrısı, hareketten bağımsızdır ve istirahatatta de devam eder. Özellikle gece şiddetinin artması ve analjeziklere cevap vermemesi ağrının malign karakterli olma ihtimalini akla getirmelidir. Vücutta steroid salınımının gece azalması bu durumu açıklayabilir (32, 41, 46, 57). Kanser ağrısı biyolojik, periostal gerilme veya nöral kompresyona bağlı olarak ortaya çıkar. Hastalığın erken döneminde aksiyel ve fokal olan ağrı ileriki dönemlerde radiküler karakter kazanabilir.

Omurga metastazlarında instabilite varlığında görülen mekanik ağrı, malignite ağrısından, hareketle

artması istirahatatta azalması ile ayırt edilir. İnstabilite ağrısı metastaza bağlı gelişen patolojik fraktür, deformite, omurganın kollabe olması sonucu ortaya çıkabilir. Yine omurganın kollabe olması ve tümöre bağlı kifoskolyotik deformiteye bağlı gelişen paravertebral adale spazmı sonucu da ağrı ortaya çıkabilir. Primer malignensi öyküsü olan kişilerde veya 50 yaş üstünde başlayan non-travmatik bel ve sırt ağrısı olan hastalarda omurga metastazları akılda tutulmalıdır (24, 32, 46).

### Nöral Kompresyon Bulguları

Nöral kompresyon bulguları metastatik omurga hastalığında tedaviyi belirleyen en önemli bulgulardan biridir. Malign spinal kord basısı acil nöroonkolojik tedavi gerektiren bir durumdur. Omurga metastazlı olan hastalar hastalığın başlangıcında nadiren bası bulgularıyla hastaneye müracaat ederler. Hastalarda nöral kompresyon bulguları olmasına rağmen ağrı sebebiyle bu bulgular farkedilemez ancak detaylı muayene ile ortaya konulabilir. Nöral kompresyon bulguları hastalığın ilerleyen dönemlerinde ve genellikle yavaş ortaya çıkar. Vertebral kollapsa neden olan metastazlarda kompresyon bulguları çok hızlı başlangıç gösterebilir. Dikkatli bir nörolojik değerlendirmeyle hem muhtemel lezyonun lokasyonu hem de motor, duyuşal, otonomik gibi miyelopatik ve radikülopatik bulgular ortaya konmalıdır. Myelopatik bulgular tümörün spinal korda bası yapmasına bağlı olarak ortaya çıkar. Metastatik omurga tutulumu olan hastalarda malign spinal kord kompresyonu torakal bölgede %60-80, lumbosakral bölgede %15-30, servikal bölgede ise %10 oranında görülür. Hastaların yarısından fazlasında birden fazla segment tutulumu mevcuttur (7, 8, 26, 32, 39).

Tümörün nöral yapıları irrite ve komprese etmesine bağlı olarak myelopatik, radikülopatik ve radikülomyelopatik bulgular ortaya çıkar. Tümörün radiksi irrite etmesine bağlı servikal ve lomber bölgede radikülopatik ağrı ve parestezi, torakal bölgede ise kuşak tarzında ağrı ve paresteziye neden olabilir. Yine tutulan segmentte motor zaafiyet ve refleks değişikliklerine yol açarlar. Spinal kord kompresyon bulguları direkt kompresyon ve kompresyona bağlı vasküler yetmezlik sonucu ortaya çıkarlar. Vertebral elemanlarda gelişen kitlenin ekspansiyonuna bağlı veya vertebra korpusunun çökmesiyle oluşan kord basısı hem direkt bası hem de basıya sekonder gelişen vazojenik ödemin yol açtığı beslenme bozukluğu nedeniyle klinik bulgular ortaya çıkar. Epidural spinal kord kompresyonu yapan metastazlar tutulan anatomik lokasyona göre tek ya da çift taraflı motor zafiyet veya kayıplara yol açarak monoparezi, monopleji, paraparezi, parapleji,

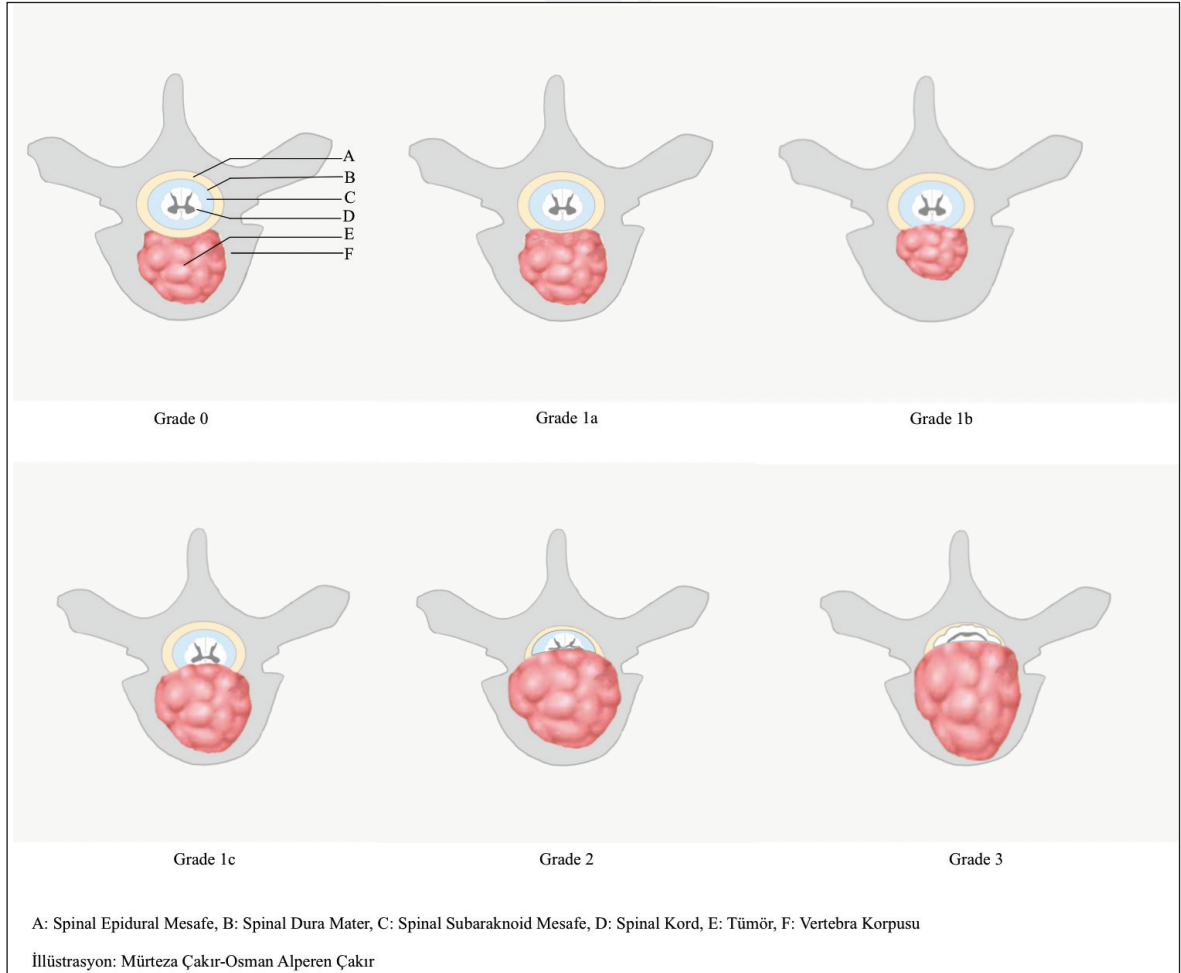
quadriparezi, quadripleji, spinal kord sendromları, cauda equina sendromu, patolojik refleks, spastisite, sfinkter bozuklukları ve cinsel aktivite bozuklukları gibi otonom fonksiyon bozukluklarına yol açabilirler. Ayrıca servikal malignensilerde tortikolis, torakal malignensilerde ağırlı skolyoz ve vertebral kollapsı olan hastalarda kifotik deformite gibi spinal deformite bulguları gözlemlenebilir (7, 26, 32, 39, 57).

Metastatik omurga tümörü olan hastaların %5-10'unda MESCC bulunmaktadır (32,44,57). Ancak kompresyon derecesi hastadan hastaya değişiklik göstermektedir. MESCC derecelendirmesi "Spinal Onkoloji Çalışma Grubu"nun (SOSG) aksiyel T2 ağırlıklı MR görüntülerine göre belirlediği derecelendirme sistemine göre yapılır. Bu derecelendirme sistemi metastatik omurga tümörlerinin tedavisine kılavuzluk eder. Spinal Onkoloji Çalışma Grubu'nun geliştirdiği derecelendirmeye göre MESCC'ü 3 kategoride değerlendirilir. Buna göre tümörün sadece omurgada sınırlı olduğu durum Grade 0, tümörün

spinal kordda bası ve deformasyon yapmadan epidural mesafeye uzanım gösterdiği durum Grade1 olarak değerlendirilir. Grade 1'de kendi arasında üçe ayrılır. Omurilikte deformasyon yapmaksızın epidural mesafeye tümör uzantısı olması durumu Grade 1a, spinal korda bitişik olmaksızın dural kesede deformasyon oluşturma durumu Grade 1b, bası yapmaksızın spinal korda bitişik ve dural kesede deformasyon oluşturma durumu da Grade1c olarak değerlendirilir. BOS dolaşımının görülebildiği ancak spinal kord kompresyonunun olduğu durum Grade2, BOS dolaşımının gözlenmediği ve spinal kord basısının olduğu durum da Grade 3 olarak değerlendirilir (Şekil 1). Bu radyolojik değerlendirme skalasının nörolojik değerlendirme ve tümör histolojisiyle birlikte değerlendirilmesi tedavi planlamasına önemli katkı sağlar (4, 24, 32, 39).

### İnstabilite Bulguları

Omurga metastazlarının da kliniği oluşturan sebeplerden birisi de neoplastik instabilitedir. Neoplastik instabilite vakalarının %10'unda görülür ve omurga



**Sekil 1.** Metastatik spinal kord kompresyon derecelendirmesi.

metastazlarında cerrahi tedavi gerekliliğini belirlemede önemli bir bulgudur (7, 8, 24). SOSG neoplastik instabiliteyi; fizyolojik yüklenmeler altında harekete bağlı ağrı, semptomatik veya ilerleyici deformite ve/veya sinirsel bozulmayla ilişkilendirilen neoplastik sürecin bir sonucu olarak “omurilik bütünlüğünün kaybı” şeklinde tanımlamaktadır (16). Neoplastik instabilite, vertebra korpus ve posterior elemanlarının tutulması neticesinde ortaya çıkar ve genellikle yavaş gelişir ve hastalığın ilerleyen dönemlerinde ortaya çıkar. Neoplastik instabilite travmatik instabiliteden mekanik ve dinamik özellikleriyle farklılık gösterir. Travmatik instabilite akut gelişirken neoplastik instabilite yavaş gelişir. Travmatik instabilitede hem kemik hem de yumuşak doku etkilenirken neoplastik instabilitede kemik tutulumu mevcuttur, disk ve ligamanlar etkilenmez. Neoplastik instabilite daha ziyade oksipitoservikal, servikotorakal ve torakolomber bileşkeyle omurganın en hareketli segmentleri olan C3-6 ile L2-4 segmentlerinde görülür. Neoplastik spinal instabilitenin en önemli bulgusu hareketle ortaya çıkan veya şiddeti artan ağrıdır. Aksiyel yüklenme ve hareketle artıp istirahatle azalan ağrı instabilitenin semptomatik varlığına işaret eder. Bunun yanı sıra vertebra korpus yüksekliğinde %50’den fazla azalma, sublüksasyon, translasyon, vertebra korpusunda litik görünüm, bilateral faset ve pedikül tutulumunun

varlığı da radyolojik olarak instabiliteyi düşündürülen bulgulardır (18, 20).

Omurga metastazına bağlı gelişen instabilite, tümörün kemoterapi veya radyoterapiye duyarlılığına ya da MESCC derecesine bakılmaksızın stabilizasyon ve vertebral güçlendirme gerekliliğinin bir göstergesidir. Her ne kadar lokal tümör kontrolü üzerine etkili olsa da radyoterapi veya kemoterapinin instabilite tedavisine bir katkısı yoktur. Neoplastik instabilitenin tedavisi için cerrahi girişim gerekir (7, 18, 24, 57).

Spinal instabilitenin değerlendirilmesi bazı klinik ve radyolojik parametrelerin birlikte değerlendirilmesine dayanır. İnstabiliteyi değerlendirmek için SOSG tarafından önerilen “Spine Instability Neoplastic Score” (SINS) derecelendirmesinden yararlanır. Bu skora sistemi tümörün lokasyonu, ağrı durumu, kemik lezyonunun natürü, omurganın radyolojik dizilimi, omurga cismindeki kollaps ve posterior elemanların tutulumu olarak altı parametre üzerinden değerlendirilir ve her bir parametre kendi içinde puanlanır (Tablo 1). Düşük SINS değeri (0-6) omurganın stabil olduğu ve cerrahi girişim gerektirmediğini anlamına gelir. Orta SINS değeri (7-12) omurganın potansiyel olarak instabil olduğunu ifade eder. Yüksek SINS değeri (13-18) belirgin instabiliteyi düşündürür ve cerrahi müdahale gerektirir (18, 36).

**Tablo 1.** Spinal İnstabilite Neoplastik Skoru

Kategori	Tanımlama	Skor
Lokasyon	Geçiş bölgesi (Oksiput-C2, C7-T2, T11-L1, L5-S1)	3
	Mobil omurga bölgesi (C3-6, L2-4)	2
	Rijid omurga bölgesi (S2-S5)	1
Ağrı	Mekanik ağrı	3
	Bazen, mekanik olmayan ağrı	1
	Yok	0
Kemik lezyonu	Litik	2
	Miks (Litik/Blastik)	1
	Blastik	0
Dizilim	Sublüksasyon /translasyon	4
	De novo deformite	2
	Normal	0
Vertebral korpusda çökme	>%50 çökme	3
	<%50 çökme	2
	Çökme yok ama Korpusda tümör %50’den fazla tutulum yapmış	1
	Yukarıdakilerden hiçbiri	0
Posterior tutulum (Pedikül ve lamina)	Bilateral	3
	Unilateral	1
	Yok	0

Skor Fisher ve ark.’dan alınılarak çevirilmiştir (16).

## Malin Hiperkalsemi

İleri dönem metastatik omurga hastalığı olan hastaların yaklaşık üçte birinde kötü prognoz işareti kabul edilen malign hiperkalsemi gözlenir. Malign hiperkalsemi kalsiyum kan değerlerine göre hafif (10,5-11,9 mg/dl), orta (12-13,9 mg/dl) ve şiddetli (14 mg/dl ve üzeri) olmak üzere üç kısımda değerlendirilir (7, 8, 25, 42, 49). Meme, akciğer, renal ve hematolojik kanserler başlıca malign hiperkalsemiye neden olan kanserlerdir. Malign hiperkalsemi, litik kemik metastazlarının %80'inde mevcut olan kemik destrüksiyonu sonucu ortaya çıkar (50). Malign hiperkalseminin klinik bulguları nonspesifiktir ancak daha iyi klinik sonuç için erken teşhis edilmesi önemlidir. Serum kalsiyum seviyesi 12 mg/dl üzerine çıktığında hastalarda bulantı, kusma, konstipasyon, abdominal ağrı, iştahsızlık, kilo kaybı, yorgunluk gibi semptomlar görülür. Serum kalsiyum seviyesi 14 mg/dl'nin üstüne çıktığında konfüzyon ve koma gibi nörolojik semptomların yanında kardiyak aritmiye bağlı ölüm de görülebilir (8, 31, 42).

## TANI

Omurga metastazı olan hastalar, ya daha önceden bilinen omurga dışı metastatik kanser hastalığı olan, ya kanser hastalığı olup metastazı bulunmayan veya hiçbir kanser öyküsü olmayan hastalardır. Omurga dışı metastatik tümörü olan hastalarda tanı koymak daha kolaydır. Omurga dışı metastazı olmayan hastalardaki omurga lezyonun primer hastalıkla ilişkili olup olmadığını ortaya koymak gerekir. İstirahatte devam eden ve hareketle tetiklenen, medikal tedaviye cevap vermeyen, uzamış ağrısı olan tüm kanser hastaları kemik metastazı açısından değerlendirilmelidir (24,33). Bu nedenle kapsamlı sistemik tarama yapılmalıdır. Hem motor hem de duyuşal değerlendirmeyi içeren nörolojik muayene ile spastisite, hiperrefleksi, paraparezi, plantar cevap mutlaka değerlendirilmelidir. Bu bulguların erken fark edilmesi palyatif tedavi sonrasında hastanın durumunda düzelmeye neden olacaktır (33). Kemik metastazını doğrulamak için kimyasal analiz bulunmamaktadır. Ancak bazı kemik metabolizma biomarkerlarındaki %50-150 oranındaki artış kemik metastazından şüphelenilmesinde yardımcı olabilir. Bunlardan en önemlisi serum ALP artışıdır. Ayrıca tümör belirteçlerinde de artış görülebilir (7, 48). Kemik metastaz taramasında kullanılan tanı araçları görüntüleme yöntemleridir. Bunlar sırayla konvansiyonel radyografi, bilgisayarlı tomografi, kemik sintigrafisi, SPECT, PET-CT ve MRG'dir (29, 33). Metastatik omurga tümürlü hastalarda hem metastazı erken dönemde teşhis etmede hem de tedaviye yanıtı belirlemede altın standart

PET-CT'dir. PET-CT hem kemik hem de yumuşak dokudaki lezyonları belirlemede kullanılır. Ayrıca metastazın erken döneminde kemik iliğinde infiltratif lezyonları ve litik lezyonları belirlemede önemli rol oynar. Fogelman ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada akciğer tümürlü hastada F-FDG PET-CT ile Tc99 kemik sintigrafisini karşılaştırdığı çalışmada PET-CT sensitivitesinin %91, spesifitesinin %96, diagnostik doğruluğunun da %94 olduğunu ortaya koymuşlardır (17). Ayrıca lezyona yönelik histopatolojik inceleme yapılarak tanı doğrulanmalıdır. Primeri belli olmayan omurga metastazlarının tanısında Raugraff ve ark.'nın tanımlamış olduğu tanı protokolü önerilmektedir. Bu protokole göre anamnez, fizik muayene, rutin laboratuvar tetkikleri, tüm vücut kemik sintigrafisi, batın ve toraks CT taraması hastalarda %85 oranında primer odağı belirleyebilmektedir (43). Bu hastalara biyopsi yapıldığında primer odağı teşhis etme oranının %93'e çıktığını ifade etmişlerdir (41).

Omurga metastazı olan hastalarda tanıyı koymak için başvurulacak altın standart yöntem histopatolojik değerlendirmedir. Omurga biyopsisi, omurga tümörlerinin kesin tanısı için gerekli ve önemli bir girişimdir. Eğer teşhis ortaya konulamamışsa, daha önce yapılan görüntüleme yöntemlerinden elde edilen bilgilerin doğrulanması amacıyla, kemik radyasyonu öncesinde osteonekroz ve metastaz ayırımını ortaya koymada biyopsiden yararlanır. Histopatolojik değerlendirme için en sık endikasyon enfeksiyonun tümörden ayırımıdır (2, 26, 33). Histopatolojik değerlendirme için gerekli doku ya açık biyopsi ya da perkütan yolla ultrason, floroskopi, CT veya MR eşliğinde yapılan biyopsi ile elde edilebilir. Daha önce yapılan tarama yöntemlerinde lenf bezi, cilt altı ve paravertebral adale gibi kolay ulaşılabilecek yerlerde şüpheli lezyon varlığında iğne biyopsisi yapılabilir. Görüntüleme yöntemleriyle sadece vertebrada sınırlı, nöral kompresyon ve instabilite bulgusu olmayan hastalarda BT veya floroskopi eşliğinde perkütan biyopsi yapılabilir. Açık biyopsi sitometrik, sitogenetik ve immünohistokimyasal çalışma için yeterli doku örneği alınmasına imkân verirken, enfeksiyon, kanama, nöral yaralanma, anestezi komplikasyonları ve uzun hastanede yatış süresi gibi dezavantajlara sahiptir. Bunun yanında perkütan biyopsi düşük maliyet, çoklu numune elde etme ve tedaviye hızlı başlanmasını sağlama gibi avantajlara sahipken geniş teşhis aralığı (74-97) ve yetersiz numune sağlama gibi dezavantajları mevcuttur. Görüntüleme yöntemleriyle spinal metastaz olduğundan şüphelenilen vakalarda primer odağı bilinen metastatik lezyonun doğrulanması, ilk kez tespit edilen metastaz ile uyumlu tek veya multipl lezyon varlığında, görüntüleme yönteminde spesifik

görünümü olmayan lezyonlarda, primer veya metastatik spinal tümör ayırımını yapmak, osteoporotik vertebra fraktürünü patolojik fraktürden ayırmak, spinal enfeksiyonu maligniteden ayırmak perkütan spinal biyopsi endikasyonları arasındadır (15, 26, 28). Kanama diyatezi ve enfeksiyon perkütan biyopsinin önde gelen kontrendikasyonlarıdır. Perkütan spinal biyopsinin en sık görülen komplikasyonu, metastazın primeri özellikle çok vasküler bir dokudan (Ör: renal cell ca, tiroid kanserleri, anjiosarkoma, leiomyosarkoma, hepatoceluler ca ve nöroendokrin tümörler) kaynaklandığında kanama ve hematoma oluşmasıdır. Bunun dışında nöral yaralanma, enfeksiyon, pnomotoraks, allerjik reaksiyon ve tümör yayılım gibi komplikasyonları mevcuttur (22, 34, 51).

### AYIRICI TANI

Omurga metastazları radyolojik görüntüleri itibarıyla primer omurga tümörleri, omurganın destrüksiyona neden olan enfeksiyonlar ve osteoporotik vertebra fraktürleri gibi hastalıklarla karışabilir.

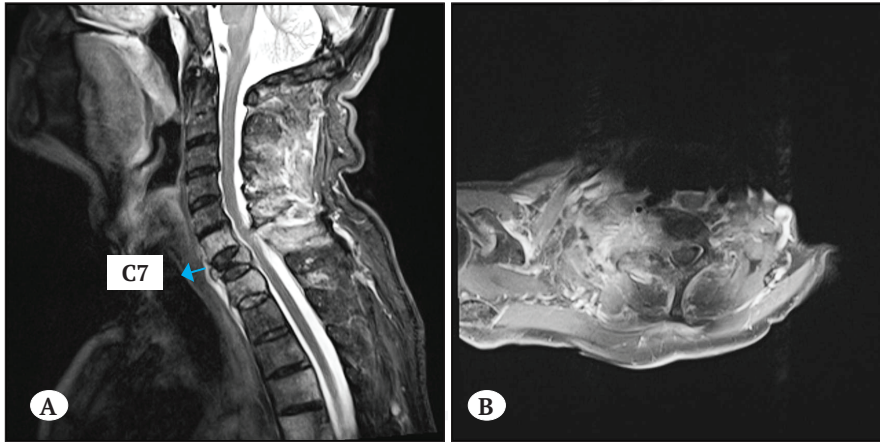
### Patolojik Vertebra Fraktürleri

Omurga metastazları radyolojik olarak korpusta yük-

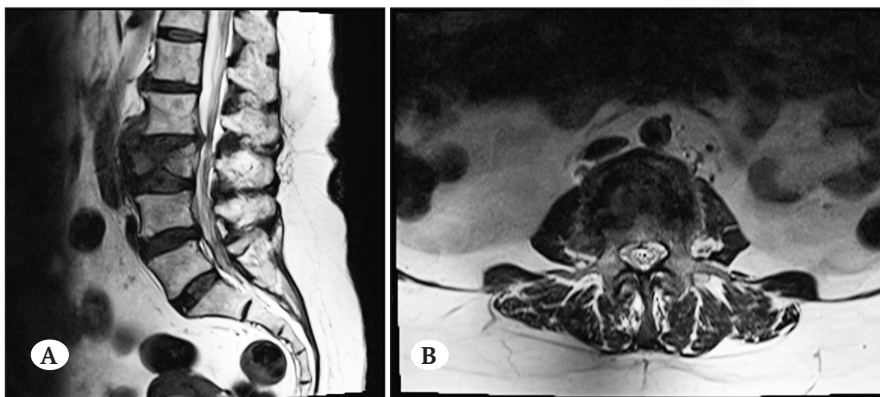
seklik kaybına neden olan osteoporotik vertebra fraktürleri ile karışabilir. Vertebra osteoporotik çökme kırığı ile maligniteye bağlı çökme kırığının ayırımı önemlidir. Osteoporotik çökme kırıklarında %0,4-7,3 oranında malignite saptandığı bildirilmiştir. Osteoporotik vertebra fraktürleri malign fraktürlerden CT'de cleft sign yani yarık bulgusu ve vakum fenomeni varlığı, MR'da ise vertebra korpusu içerisinde yağ sinyalinin bulunması, pediküllerin sağlam olması ve paravertebral yumuşak dokularda tutulumun olmamasıyla ayrılırlar (6, 30, 45, 54).

### Primer Omurga Tümörleri

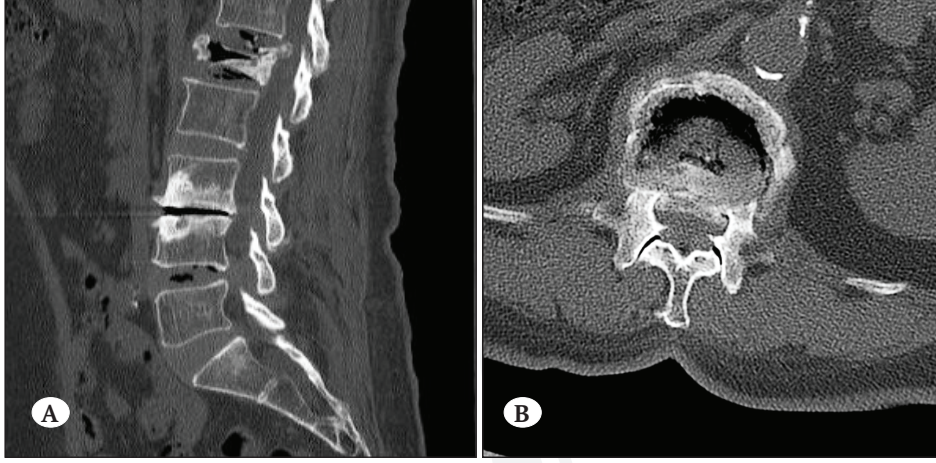
Metastatik omurga tümörleri primer omurga tümörlerinden anatomik, radyolojik ve klinik özellikleri bakımından farklılık göstermektedir. Primer omurga tümörleri daha ziyade genç yaş grubunda görülürken metastatik omurga tümörleri orta yaş grubunda gözlenir. Primer omurga tümörlerinin büyük çoğunluğu benign karakterlidir. Primer omurga tümörleri genellikle vertebraların posteriorunda lokalize olurken metastatik omurga tümörlerinde ancak %5 oranında posterior eleman tutulumu görülür. Metastatik omurga tümörlerinde klinik bulgular daha ağır ve hızlı



**Şekil 2.** A) T2 ağırlıklı sagittal servikal vertebra MR'da Akciğer Adeno Ca metastazı. C7 vertebra yükseklik kaybı ve C6,7,Th1 korpusunda ve posterior elemanlarında hiperintens tutulum. B) Aynı hastanın T2 ağırlıklı C7 vertebra aksiyel görüntüsü, C7 seviyesinde paravertebral ve posterior elemanlarda tutulum.



**Şekil 3.** A) T2 ağırlıklı sagittal lomber MRG'da L3 vertebra osteoporotik fraktür. B) Aynı hastanın T2 ağırlıklı L3 vertebra aksiyel görüntüsü. Her iki görüntüde de posterior ve paravertebral elemanların sağlam olduğuna dikkat edilmeli.



**Şekil 4. A-B)** Lomber sagittal ve L1 aksiyel CT görüntüsü. L1 vertebrada osteoporotik fraktür. L1 vertebrada Cleft bulgusuna dikkat ediniz.

seyreder. İnstabilite metastatik omurga tümörlerinde daha sık görülürken primer omurga tümörlerinde daha nadir görülür (18, 53,57).

### Omurga Enfeksiyonları

Omurgada destrüksiyona sebep olan enfeksiyon hastalıkları metastatik omurga tümörleriyle karışabilir. Omurga enfeksiyonlarında disk tutulumu gözlenirken avasküler olması nedeniyle metastatik omurga tümörlerinde disk tutulumu görülmez. Ayrıca omurga enfeksiyonlarında genel enfeksiyonun hem klinik hem de laboratuvar bulgularının varlığı metastatik omurga hastalıklarının ayırıcı tanısında önemli bulguları oluşturur. Yine omurga metastaz ve enfeksiyon ayırımında PET CT'den faydalanılabilir. Kesin ayırım histopatolojik incelemeyle yapılmalıdır (13, 19, 40, 57).

### KAYNAKLAR

1. Aaron AD: The management of cancer metastatic to bone. JAMA 272: 1206-1209, 1994
2. Balach T, Stacy GS, Peabody TD: The clinical evaluation of bone tumors. Radiol Clin North Am 49(6): 1079-93, 2011
3. Barragán-Campos HM, Vallée JN, Lo D ve ark: Percutaneous vertebroplasty for spinal metastases: complications. Radiology: 238(1): 354-62, 2006
4. Bilsky MH, Lis E, Raizer J ve ark: The diagnosis and treatment of metastatic spinal tumor. Oncologist: 4: 459-469, 1999
5. Choi D, Crockard A, Bunker C, ve ark: Global Spine Tumor Study Group. Review of metastatic spine tumour classification and indications for surgery: the consensus statement of the Global Spine Tumour Study Group. Eur Spine J: 19: 215-222, 2010
6. Chou KN, Lin BJ, Chien LY ve ark: Simple transpedicular vertebral biopsy for diagnosis of malignancy in vertebral compression fracture. Neurol India: 61(6): 587-92, 2013
7. Coleman RE: Metastatic bone disease: clinical features, pathophysiology and treatment strategies. Cancer Treat Rev: 27(3): 165-76, 2001
8. Coleman RE: Clinical features of metastatic bone disease and risk of skeletal morbidity. Clin Cancer Res: 15;12(20 Pt 2): 6243-6249, 2006
9. Constans JP, de Divitiis E, Donzelli R ve ark: Spinal metastases with neurological manifestations. Review of 600 cases. J Neurosurg: 59:111-118, 1983
10. Costelloe CM, Rohren EM, Madewell JE ve ark: Imaging bone metastases in breast cancer: techniques and recommendations for diagnosis. Lancet Oncol: 10(6): 606-14, 2009
11. Delank KS, Wendtner C, Eich HT, Eysel P: The treatment of spinal metastases. Dtsch Arztebl Int:108(5): 71-9, 2011
12. Dodwad SM, Savage J, Scharschmidt TJ, Patel A: Evaluation and treatment of spinal metastatic disease. Peabody TD (ed), Attar S (ed). Orthopaedic Oncology. Chicago: Springer, Cham; 2014: 50-131
13. Endrit Ziu, Vibhu Krishnan Viswanathan, Fassil B. Mesfin. Spinal Metastasis In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan.2020 Aug 11
14. Ferlay J, M Colombet, I Soerjomataram, C Mathers, D M Parkin, M Piñeros, A Znaor, F Bray. Estimating the global cancer incidence and mortality in 2018: GLOBOCAN sources and methods. Int J Cancer 15;144 (8):1941-1953, 2019
15. Feroz I, Makhdoomi RH, Khursheed N, Shaheen F, Shah P: Utility of Computed Tomography-guided Biopsy in Evaluation of Metastatic Spinal Lesions. Asian J Neurosurg 13(3): 577-584, 2018



16. Fisher CG, DiPaola CP, Ryken TC, ve ark: A novel classification system for spinal instability in neoplastic disease: an evidence-based approach and expert consensus from the Spine Oncology Study Group. *Spine* 35:E1221–E1229, 2010. *Rev Invest Clin*. 67(3): 140-57, 2015
17. Fogelman I, Cook G, Israel O, Van der Wall H: Positron emission tomography and bone metastases. *Semin Nucl Med*. 35(2): 135-42, 2005
18. Fourney DR, Fisher CG: Neoplastic Spinal Instability. Vialle LR(ed), AOSpine Masters Series, cilt 1, New York: Thieme, 2015: 14-22
19. Gabe MJ, Allmendinger AM, Krauthamer A, Spektor V, Destian S, Zablów B: Imaging manifestations of malignant neoplasia mimicking pyogenic osteodiscitis. *Clin Imaging* 34(4): 309-15, 2010
20. Galasko CS Spinal instability secondary to metastatic cancer. *Bone Joint Surg Br* 73(1):104-8, 1991
21. Gilbert RW, Kim JH, Posner JB: Epidural spinal cord compression from metastatic tumor: diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 3(1):40-51, 1978
22. Hadjipavlou AG, Kontakis GM, Gaitanis JN, Katonis PG, Lander P, Crow WN: Effectiveness and pitfalls of percutaneous transpedicle biopsy of the spine. *Clin Orthop Relat Res* 411:54-60, 2003
23. Hatrick NC, Lucas JD, Timothy AR, Smith MA: The surgical treatment of metastatic disease of the spine. *Radiother Oncol* 56:335–339, 2000
24. Héctor Manuel Barragán-Campos, Omar Jiménez-Zarazúa, Jaime D Mondragón. Diagnosis and Treatment Options of Spinal Metastases. *Rev Invest Clin* 67(3):140-57, 2015
25. Hu MI, Glezerman IG, Leboulleux S, Insogna K, Gucalp R, Misiorowski W, Yu B, Zorsky P, Tosi D, Bessudo A, Jaccard A, Tonini G, Ying W, Braun A, Jain RK: Denosumab for treatment of hypercalcemia of malignancy. *J Clin Endocrinol Metab* 99(9):3144-52, 2014
26. Huang AJ, Kattapuram SV: Musculoskeletal neoplasms: biopsy and intervention. *Radiol Clin North Am* 49(6):1287-305, 2011
27. Ibrahim A, Crockard A, Antonietti P ve ark: Does spinal surgery improve the quality of life for those with extradural (spinal) osseous metastases? An international multicenter prospective observational study of 223 patients. Invited submission from the Joint Section Meeting on Disorders of the Spine and Peripheral Nerves. *J Neurosurg Spine*: 2008;8: 271–278, 2007
28. Jelinek JS, Murphey MD, Welker JA ve ark: Diagnosis of primary bone tumors with image-guided percutaneous biopsy: experience with 110 tumors. *Radiology*: 223(3): 731-7, 2002
29. Kwee TC, Takahara T, Ochiai R: Whole-body diffusion-weighted magnetic resonance imaging. *Eur J Radiol*: 70(3): 409-17, 2009
30. Lewandrowski KU, Bell GR, McLain RF: Cancer of the spine. How big is the problem? In *Cancer in the spine. Comprehensive care*. Edited by McLain RF. Humana Press. Totowa, New Jersey: 11-15, 2006
31. Lewis MA, Hendrickson AW, Moynihan TJ: Oncologic emergencies: Pathophysiology, presentation, diagnosis, and treatment. *CA Cancer J Clin*: 61(5): 287-314, 2011
32. Li YM, Dirks MS, Tatsui CE, Rhines LD: Evaluation and Decision Making for Metastatic Spinal Tumors. Vialle LR(ed), AOSpine Masters Series, cilt 1, New York: Thieme: 1-13, 2015
33. Molina CA, Gokaslan ZL, Sciubba DM: Diagnosis and management of metastatic cervical spine tumors. *Orthop Clin North Am*: 43(1): 75-87, 2012
34. Murphy WA, Destouet JM, Gilula LA: Percutaneous skeletal biopsy 1981: a procedure for radiologists--results, review, and recommendations. *Radiology*: 139(3): 9-545, 1981
35. Ortiz Gómez JA: The incidence of vertebral body metastases. *Int Orthop*: 19(5): 309-311, 1995
36. Paton GR, Frangou E, Fourney DR: Contemporary treatment strategy for spinal metastasis: the "LMNOP" system. *Can J Neurol Sci*: 38:396–403, 2011 Peh W: CT-guided percutaneous biopsy of spinal lesions. *Biomed Imaging Interv J*: 2(3): e25, 2006 Jul
37. Perrin RG, Livingston KE, Aarabi B: Intradural extramedullary spinal metastasis: a report of 10 cases. *J Neurosurg*: 56(6): 835-7, 1982
38. Perrin RG: Evaluation and treatment of spinal metastases: an overview. *Neurosurg Focus*: 11: e10, 2001
39. Prasad D, Schiff D: Malignant spinal-cord compression. *Lancet Oncol*: 6(1): 15-24, 2005
40. Resnick D, Niwayama G: Intervertebral disc abnormalities associated with vertebral metastasis: observations in patients and cadavers with prostatic cancer. *Invest Radiol*: 13(3): 182–90, 1978
41. Rose PS, Buchowski JM: Metastatic disease in the thoracic and lumbar spine: evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg*: 19(1): 37–48, 2011
42. Rosner MH, Dalkin AC: Onco-nephrology: the pathophysiology and treatment of malignancy-associated hypercalcemia. *Clin J Am Soc Nephrol*: 7(10): 1722-9, 2012
43. Rougraff BT, Kneisl JS, Simon MA. Skeletal metastases of unknown origin. A prospective study of a diagnostic strategy. *J Bone Joint Surg Am* 75(9):1276–81, 1993
44. Roy A Patchell 1, Phillip A Tibbs, William F Regine: Direct decompressive surgical resection in the treatment of spinal cord compression caused by metastatic cancer: a randomised trial *Clinical Trial Lancet*: 20-26: 366(9486): 643-8, 2005

45. Sarli M, Perez Manghi FC, Gallo R, Zanchetta JR: The vacuum cleft sign: an uncommon radiological sign. *Osteoporos Int*:16(10):1210-4,2005
46. Sciubba DM, Petteys RJ, Dekutoski MB ve ark: Diagnosis and management of metastatic spine disease. A review. *J Neurosurg Spine* 13:94-108, 2010
47. Schick U, Marquardt G, Lorenz R: Intradural and extradural metastases. *Neurosurg Rev* 24(1): 1-5, 2001
48. Seibel MJ: Clinical use of markers of bone turnover in metastatic bone disease. *Nat Clin Pract Oncol* 2(10): 504-17, 2005
49. Selvaggi G, Scagliotti GV: Management of bone metastases in cancer: a review. *Crit Rev Oncol Hematol* 56(3): 365-78, 2005
50. Stewart AF: Clinical practice. Hypercalcemia associated with cancer. *N Engl J Med* 27: 352(4): 373-9, 2005
51. Stringham D R 1, Hadjipavlou A, Dzioba R B, Lander P: Comparative Study *Spine (Phila Pa 1976)*: 19(17): 1985-91, 1994
52. Sundaresan N, Digiacinto GV, Hughes JE ve ark: Treatment of neoplastic spinal cord compression: results of a prospective study. *Neurosurgery* 29: 645-650, 1991
53. Tay BKB, Eismont FJ: Primary Spinal Tumors. In: *Principles and practice of spinal surgery*. Vaccaro AR (ed), Betz RR (ed), Zeidman SM (ed), Mosby, Philadelphia 187-211, 2003
54. Togawa D, Lieberman IH, Bauer TW ve ark: Histological evaluation of biopsies obtained from vertebral compression fractures: unsuspected myeloma and osteomalacia. *Spine (Phila Pa 1976)*: 1;30(7): 781-6, 2005
55. Weinstein J N: Differential diagnosis and surgical treatment of pathologic spine fractures. *Instr Course Lect* 41: 301-15, 1992
56. Wong DA, Fornasier VL, MacNab I. Spinal metastases: the obvious, the occult, and the impostors. *Spine* 15(1): 1-4. 2, 1976
57. Yalnız E: Metastatik Omurga Tümörleri. Aydınlı U(ed), Kahraman S.(ed), Yalnız E(ed), Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi, birinci baskı, Ankara: İris Yayınları 195-209, 2016



## 25

## METASTATİK OMURGA TÜMÖRLERİNDE KULLANILAN SINIFLAMALAR VE TEDAVİ PLANLAMASINDAKİ YERİ

İlker Kiraz, Mehmet Erdal Coşkun

İskelet sistemi metastatik kanserlerden oldukça etkilenebilmektedir. Bu metastazların hemen hemen üçte biri omurgada yerleşim gösterir. Metastatik omurga tümörleri ağrı ve nörolojik defisitler gibi önemli morbiditelere neden olabilirler (4).

Spinal metastazlar iki tipte karşımıza çıkarlar: ilki epidural yayımlı veya yayımsız intravertebral metastaz (ekstradural), ikincisi intradural metastazlar. Spinal metastazların %90-95'i ekstradural metastazlar (8).

Omurgaya metastaz yapan en yaygın primer kanserler meme (%21), akciğer (%14), prostat (%8), böbrek (%5) ve tiroid (%3) olmak üzere epitel kökenlidir. Semptomatik spinal metastazlar en çok torasik bölgede (%60-80), ardından lumbosakral bölgede (%15-30) ve en az servikal bölgede (%10-15) bulunur (8).

Omurga metastazlı hastalarda en sık görülen semptom periostal gerilmeden, instabiliteden, tümörün veya omurga cisminin kollapsından kaynaklanan radiküler veya nörojenik kökenli ağrıdır. Nörolojik semptomlar duyu, motor ve/veya sfinkter disfonksiyonlarına neden olan nöral yapıların basısından dolayı görülür. Motor ve duysal bozukluklar yavaş geliştiği takdirde non-operatif olarak yönetilebilir, ancak akut ve şiddetli motor ve sfinkter bozuklukları erken cerrahi müdahale gerektirirler (8).

Omurga metastazlarının bir sonucu da instabiliteye neden olabilmeleridir (5). Bu durumda omurganın fleksiyon, ekstansiyon, rotasyon gibi hareketlerinde ve hatta fizyolojik yükler altında bile ağrının şiddetlenmesi ile karşılaşılabilir.

Genel olarak omurga metastazlarında cerrahi işlemler hızlı nörolojik bozulma, patolojik fraktür gibi bazı özel durumlarda, radyoterapi ve/veya kemoterapinin başarısız olduğu durumlarda uygulanabilir. Omurga metastazlı hastalarda birincil amaç spinal kolonun stabilizasyonunun ve spinal kanalın dekompresyonunun sağlanmasıdır (4,7,16). Bu hastaların hem

nörolojik defisitlerinin önüne geçilebilmesi ve hastaların yaşam kalitesinin son ana kadar bozulmasının önlenmesi hem de tümör kontrolü sağlanabilmesi için hastanın geriye kalan yaşam ömrüne göre tedavi modalitesinin belirlenmesi gerekmektedir (4). Metastatik omurga tümörü olan hastalarda yüksek komplikasyon oranları ve uzun süreli hastanede yatışlar cerrahinin faydasını ortadan kaldırabilir (16).

Yirminci yüzyılın başlarında metastatik omurgaya yaklaşımdaki cerrahi strateji posterior dekompresif cerrahiye içermekteydi (9). Bu amaçla yapılan posterior dekompresif laminektominin anterior yerleşimli tümöre erişiminin, kordun retrakte edilememesi nedeniyle etkinliğinin düşük olduğu görüldü. Geçmiş dönemlerde enstrümanlı yapılan bu tarz girişimlerin zamanla spinal instabiliteye yol açtığı izlendi. Posterior dekompresif laminektominin ağrı kontrolünde ve nörolojik fonksiyon iyileşmesinde radyoterapiye üstün olmadığı görüldü. Ve sonunda o dönem için radyoterapi tercih edilen tedavi modalitesi hâlini aldı (8). Enstrümanlı sistemlerin gelişmesi ve posterior dekompresyona bu sistemlerin dahil edilmesiyle birlikte stabil bir omurga elde edilmeye başlandı. Omurgaya anterior yaklaşımların geliştirilmesiyle de omurga cisminde yerleşen tümörün çıkarılması olanaklı hâle gelmiş ve daha iyi nörolojik sonuçlar elde edilmeye başlanmış olmasına rağmen günümüzde omurga metastazlarında uygulanan cerrahi prosedürler ile ilgili tartışmalar hâlâ devam etmektedir. Hatta hangi cerrahi prosedürün izleneceği bir kenara hangi spinal metastazlı hastaların cerrahiye verileceği konusunda bile görüş birliği yoktur. Tedavi seçeneklerinin belirtilmesine yardımcı olmak için çeşitli yönetim ilkeleri önerilmiştir.

### Tokuhashi'nin omurga tümörleri prognostik skorlama sistemi

Kanserlerin ve metastatik omurga tümörlerinin giderek artması buna bağlı olarak progresif ağrı ve omurilik felçlerinin görülmesiyle birlikte cerrahi

prosedürlerin sıklığı arttı. Hastanın hayatta kalma süresini ve yaşam kalitesini iyileştirmek için gerek enstrümanlı gerekse de enstrümansız cerrahi teknikler uygulandı. Hastanın prognozunun belirlenmesinin zorluğu nedeniyle uygun prosedürün seçiminde de zorluklarla karşılaşıldı. Basit bir puanlama sistemi kullanılarak hastanın prognozunun belirlenmesi ve uygun cerrahi prosedürün seçimi için Tokuhashi ve ark. 1978-1988 yılları arasında cerrahi olarak tedavi ettikleri 64 omurga metastazlı hastanın 1) genel durum, 2) ekstrapinal kemik metastazlarının sayısı, 3) vertebra gövdesindeki metastazların sayısı, 4) ana iç organlara (akciğerler, karaciğer, böbrekler ve beyin) metastazlar, 5) kanserin birincil bölgesi ve 6) omurilik felcinin şiddeti gibi parametrelere bakıp analizini yaparak 1990 yılında Spine dergisinde yayımladılar (6). Hastanın prognozunu tahmin edebilmek için uyguladıkları bu yöntemde her bir parametreyi 0 ile 2 arasında puanladılar. Sonuçta da 9 puan üzeri olan hastalara eksizyonel cerrahi, 5 puan altında olanlara ise palyatif cerrahi önerdiler (6).

Tokuhashi ve ark. cerrahi işlem uyguladıkları hastaları iki gruba ayırdılar. İlki hastaya destek sağlayan ve ömrünü uzatmayı amaçlayan eksizyonel prosedürdü. Bu prosedürde bulunan hastalara geniş küretaj uygulandı ve araya seramik destekler konuldu, bazı hastalara ise enstrümanlı veya enstrümansız çimentolama işlemi uygulandı. Ayrıca bu hastalara anterior, posterior veya hem anterior hem posterior yaklaşım uygulandı. Diğer grup ise yalnızca destek sağlamayı amaçlayan dekompresyonlu veya dekompresyonsuz enstrümantasyon (Harrington, Luque,vb.) ve sadece laminektomiye içeren palyatif prosedürlerdi.

Genel durumu değerlendirmek amacıyla Karnofsky performans skalası kullanıldı. %80 ile %100 arasındaki puanlar "iyi" olarak derecelendirildi ve 2 puan verildi. %50-%70 arası "orta" olarak derecelendirilip 1 puan, 0 ile %40 arası ise zayıf olarak derecelendirildi ve 0 puan verildi.

Kemik taramaları kullanılarak omurga dışı kemik metastazların sayısına bakılarak puanlama yapıldı. Eğer tutulum gösteren kemik pelvis gibi büyük bir kemik ise her bir tutulum için ayrı ayrı metastaz olarak sayıldı. Bu durumda üç veya daha fazla bölgede metastaz saptandığında "0" puan, bir veya iki metastaz olduğunda "1" puan, omurga dışı kemik metastazı olmadığında ise "2" puan verildi. Omurga metastazlarında metastaz sayısı hesaplanırken her bir omur bir bölge olarak değerlendirildi ve lezyon intervertebral diski de infiltre etmiş ise iki metastaz olarak kabul edildi.

Majör iç organların radyolojik olarak değerlendirilmesi sonrasında bu organlara metastaz olmayan hastalara "2" puan, operasyon ile çıkarılabilir tek metastazlı olanlara "1" puan, operasyonla çıkarılamayacak kadar metastaz olanlara ise "0" puan verildi.

Çalışmada kanserin primer odağı ortalama sağ kalım süresiyle ilişkili olarak bulundu. Örneğin primer lezyon akciğer veya mide olan hastalarda sağ kalım süresi üç aydan az bulundu; tiroid, meme, prostat, rektum için ise bu süre 1 yıldan uzun olarak görüldü. Sonuç olarak primer lezyonu akciğer, mide olanlara "0" puan; böbrek, karaciğer, rahim, mesane ve safra kesesi olanlara "1" puan; tiroid, meme, prostat, rektum olanlara ise "2" puan verildi. Kaynağı bilinmeyen metastatik vakalar ve tek odaklı tesadüfen bulunanlara da "1" puan verildi.

Omurilik felci olan metastatik olguların değerlendirilmesinde "Frankel Sınıflaması" kullanıldı. Bu olgularda Frankel A ve B ise tam felç olarak değerlendirildi ve "0" puan verildi, Frankel C veya D olanlara "1" puan, nörolojik olarak normal olanlara ise "2" puan verildi.

Toplam puanı 9 ve üzerinde olan hastalar ortalama 12 ay ve üzeri yaşarken, 8 ve altında olanlar 12 ay ve daha az, özellikle 5 veya daha düşük olanlar ise sadece 3 ay veya daha kısa sağ kalıma sahip oldukları görüldü.

Toplam 9 veya daha fazla puan alan hastalar için eksizyonel bir yöntem önerilirken, 5 veya daha düşük puan alanlar için palyatif yöntemlerin endike olduğu görüşü belirtildi.

Yine de bu sistemin geçici olduğu gelecekte daha fazla bilgi ve deneyimin oluşmasıyla birlikte erken tanının sağlanması, majör iç organlara olan metastazların cerrahi tedavisinin yapılabilirliği, adjuvan tedavideki gelişmeler ile birlikte metastatik omurga tümörlerinin prognozunu etkileyecek parametrelerin modifiye edilebileceği ve skorlama sisteminin değişebileceği görüşünü de bildirmişlerdir.

Cerrahi yapılan vaka sayılarının da artmasıyla skorlama sisteminin prognozu tahmin etmedeki güvenilirliğini %63,3 olarak bulunması, konservatif tedavi alan grubun bu sistem içine dahil edilmemiş olması neticesinde sistemi revize etme ihtiyacı doğdu (11).

Revize edilmiş Tokuhashi skorlamasında primer lezyon odağı, primer lezyon ile cerrahi sonrası ölmüş hastaların gözlemlenen ortalama yaşam ömürleri arasındaki ilişkiye göre 0 ile 5 arasında derecelendirildi. Ortalama yaşam ömrü 6 aydan az olan primeri akciğer, mesane, osteosarkom, mide, özefagus, pankreasta olanlara "0" puan verildi. Primer odağı meme,

karsinoid tümör, tiroid, prostat olan bir yıldan uzun olan hastalara "5" puan verildi. Primer odağı rektum olanlara "4" puan, primeri böbrek ve uterus olan ortalama yaşam ömrü 6 aydan uzun ancak 1 yıldan kısa olanlara ise "3" puan verildi. Karaciğer, safra kesesi gibi primer odaklılara ve ortama yaşam ömrü yaklaşık 6 ay olan ancak tanımlanamayan metastazlı hastalara da "1" puan verildi. Öte yandan pankreas veya karsinoid tümörlü hastalar dışında bir veya iki rastlantısal odağı olan ortalama yaşam ömrünün 5,2-8,7 ay olan primeri odağı kolon, over, üreter, liposarkom, leomyosarkom, melanom olanlara ise "2" puan verildi.

Tedavi protokolünün belirlenmesinde en önemli kriter hastanın ortalama hayatta kalma süresinin ve prognozunun belirlenmesiydi. Skorlama sisteminin 8 veya daha az puan alan (ortalama yaşam ömrü 6 aydan kısa) hastalar için konservatif veya palyatif

**Tablo 1.** Tokuhashi ve ark.'nın Kullandığı Metastatik Omurga Tümörlerinde Prognoz Hesaplanmasında Kullanılan Revize Değerlendirme Sistemi

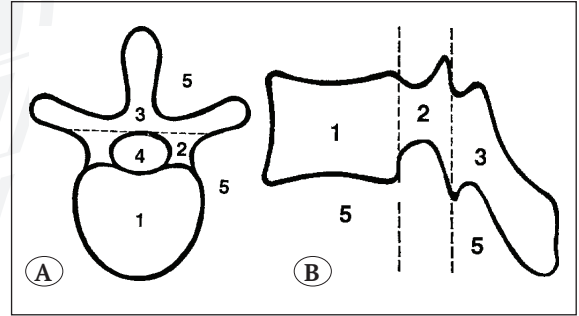
	Skor
Genel performans durumu	
Kötü (PS %10-%40)	0
Orta (PS %50-%70)	1
İyi (PS %80-100)	2
Omurga dışı metastazlar	
≥3	0
1-2	1
0	2
Vertebral metastazlar	
≥3	0
2	1
1	2
Majör iç organlara metastaz	
Uzaklaştırılmaz	0
Uzaklaştırılabilir	1
Metastaz yok	2
Primer kanser	
Akciğer, osteosarkom, mide, mesane, Özefagus, pankreas	0
Karaciğer, safra kesesi, tanımlanmamış	1
Diğerleri	2
Böbrek, Uterus	3
Rektum	4
Meme, prostat, tiroidi karsinoid tümör	5
Palsy	
Komplet (Frankel A, B)	0
İnkomplet (Frankel C, D)	1
Yok (Frankel E)	2
Total skor 0-8 ise > 6ay, 9-11 ise ≤6 ay, 12-15 ise ≤1 yıl	

tedavi yöntemleri seçilirken; skoru 12 veya üzeri olan hastalara ise eksizyonel işlemler uygulandı. Nadiren de olsa skoru 9 ile 11 arasında olup majör iç organlara metastazı olmayan tek lezyonlu hastalar için ise eksizyonel prosedürler tercih edildi. Sağ kalım süresinin 6 aydan az olduğu tahmin edilen, genel durumu kötü olan, paralizinin başlangıcından itibaren 2-3 gün içinde palsy gelişim hızlı progrese olan hastalara cerrahi planlanmadı. Çoklu metastazı olan bu hastalar için öncelikle konservatif tedavi yöntemleri kullanıldı (12).

### Tomita'nın spinal metastazlar için cerrahi stratejisi

Tokuhashi ve ark.'nın yapmış oldukları omurga metastazlı hastaların prognozlarının preoperatif olarak değerlendirdikleri skorlama sisteminin önemi tedavide eksizyonel veya palyatif yöntemlerin kullanılıp kullanılmamasının değerlendirilmesiydi (14).

Tomita ve ark. spinal metastazlı hastaların prognostik değerlendirilmesinde üç faktör göz önünde bulundurulmuştur: 1) primer tümörlerin malignite derecesi,


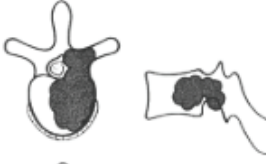
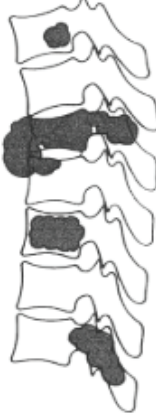






Şekil 1A, B. Omurun anatomik bölümleri.1: vertebra gövdesi, 2: pedikül, 3: lamina, transvers ve spinöz prosesler, 4: epidural alan ve 5: paraspinal alan. Herhangi bir soliter vertebra tutulumunun veya metastazın progresyonu, bu bölgelerin tutulumu ile belirlenir (15).

**Tablo 2.** Tomita'nın Prognoz Hesaplama Yöntemi

Tomita'nın skorlama sistemi			
Puan	Prognotik faktörler		
	Primer Tümör	Visseral Metastazlar	Kemik Metastazı
1	Yavaş büyüyen (meme, tiroid...)	/	Soliter veya izole
2	Orta hızda büyüme (böbrek, uterus...)	Tedavi edilebilir	Çoklu
4	Hızlı Büyüme (akciğer, mide...)	Tedavi edilemez	/

**Tablo 3.** Spinal Tümörlerin Cerrahi Sınıflamasının Şematik Çizimi

Kompartman içi	Kompartman dışı	Multipl
<b>Tip 1</b> vertebral korpus 	<b>Tip 4</b> epidural uzanım 	<b>Tip 7</b> 
<b>Tip 2</b> pedikül uzanımı 	<b>Tip 5</b> para-vertebral uzanım 	
<b>Tip 3</b> korpus-lamina uzanımı 	<b>Tip 6</b> 2-3 vertebra 	

2) hayati organlara (akciğer, karaciğer, böbrek ve beyin) viseral metastazlar ve 3) kemik metastazları (14).

Primer tümörlerin malignite derecesini büyüme hızıyla ilişkilendirerek, üç kategoriye ayırdılar: 1) yavaş büyüme (meme, prostat, tiroid vb.), 2) orta derecede büyüme (böbrek, uterus vb.) ve 3) hızlı büyüme (akciğer, karaciğer, mide, kolon, birincil bilinmeyen vb) (14).

Viseral metastazların durumu üç kategoriye ayrıldı: 1) viseral metastaz yok, 2) operasyon veya transarteriyel embolizasyon (TAE) vb. ile tedavi edilebilen viseral metastazlar ve 3) tedavi edilemeyen viseral metastazlar.

Kemik metastazları ise: 1) soliter veya izole spinal metastaz ve 2) çoklu kemik metastazlarına (diğer kemik metastazlarıyla birlikte soliter veya izole spinal metastaz veya başka kemik metastazı olan/olmayan çoklu spinal metastazlar) göre ikiye ayrıldı.

Spinal metastazlar için seçilecek uygun cerrahi stratejiye bu üç prognostik faktör için verilen skorların toplamına dayalı olarak karar verilir.

Prognostik skoru 2 veya 3 olan hastalarda uzun süreli lokal kontrol sağlamak için en blok spondilektomi, marjinal eksizyon gibi prosedürlerin kullanılması önerildi. Puanı 4 veya 5 olan orta düzey prognostiklerde

**Tablo 4.** Tomita'nın Prognostik Göre Cerrahi Stratejisi

Prognostik skor	Tedavi amacı	Cerrahi strateji
2	Uzun dönem lokal kontrol	Geniş ya da marjinal eksizyon
3		
4	Orta dönem lokal kontrol	Marjinal ya da intralesyonel eksizyon
5		
6	Kısa dönem palyasyon	Palyatif cerrahi
7		
8	Son dönem bakım	Destek tedavi
9		
10		

tedavi hedefinin orta vadeli lokal kontrol olduğunda egg-shell veya piece-meal eksizyon gibi intralezyonel eksizyon yöntemlerinden faydalanılması önerildi. Bu hastalarda uygun olacak ise bariyer dokuların eksize edilmesi ve hatta marjinal eksizyonun da seçilebileceği görüşü de bildirildi. Prognostik skoru 6-7 olan hastalara kısa süreli palyasyon için ilk tedavi seçeneğinin omurga stabilizasyonu ve laminektomi gibi dekompresif yöntemlerin uygun olduğu görüşü benimsendi. Sekiz, 9 veya 10 prognostik skorlu hastalar için genellikle cerrahiye değil, destekleyici bakıma aday olduğu belirlendi.

Spinal tümörlerin cerrahi sınıflandırması üç gruba (kompartman içi, kompartman dışı, çoklu) ve yedi alt tipe ayrıldı (Tablo 3). Her bir hasta için, cerrahi prosedüre spinal metastazlar için cerrahi strateji ve spinal tümörlerin cerrahi sınıflandırmasına göre karar verildi. Sınıflandırma, tümörün en yaygın boyuna ve yatay yayılım modellerine dayanan 7 tipten oluşur (Tablo 3). Tip 1: omur gövdesi veya lamina içerisinde lokalize (1,2 veya 3), Tip 2: pedikül içerisine genişlemiş lezyon (1+2 veya 3+2), Tip 3: omur boyunca uzanım (1+2+3). Tip 4: epidural uzanım var, Tip 5: paraspinal alan etkilenir (1+2+3+4+5). Tip 6 ve 7 lezyonlar çok seviyeli tutulum gösterir (13).

Tümör büyümesi (cerrahi sınıflandırma) açısından, tip 1,2,6 lezyonları için total en blok spondilektomi (TES) nispeten önerilirken; tip 3, 4 ve 5 lezyonlar endikedir. Tip 1 veya 2 lezyonlar hâlâ radyoterapi, kemoterapi, korpektomi veya hemivertebrektomi için aday olabilir. TES, tip 7 lezyonlar için önerilmez; sistemik tedavi veya bakımevi bakımı bu lezyonlar için tercih edilen tedavi olabilir.

Ağrının değerlendirilmesi 4 noktada ele alındı. 0- hiç ağrı yok, 1- ilaç gerektirmeyen minimal veya ara sıra olan ağrı, 3- ara sıra narkotik ihtiyacı gerektiren orta derecede ağrı, 4- düzenli narkotik ihtiyacı gerektiren şiddetli ve sürekli olan ağrı.

Nörolojik değerlendirmede ise Frankel derecelendirme sistemi kullanıldı.

### **SINS (Spinal instability neoplastic score) Sınıflaması**

Son veriler, cerrahi dekompresyon ve rekonstrüksiyon uygulanan ve ardından radyasyon uygulanan metastatik epidural kord kompresyonu olan hastaların, nörolojik fonksiyonun korunması ve ağrının giderilmesi açısından tek başına radyasyon uygulanan hastalara göre daha üstün sonuçlara sahip olduğunu göstermiştir (9).

Cerrahi kararı, genel olarak spinal stabilite ve hastanın genel durumu, prognozu ve tümörün histolojisini içeren hastaya ait spesifik faktörlere dayanmaktadır. Literatürde spinal instabilite iyi tanımlanmadığından, neoplastik spinal hastalık ortamında belirli bir hastanın spinal instabilite riskinin değerlendirilmesine yardımcı olacak kanıta dayalı kılavuzlar mevcut değildir.

Spinal Onkoloji Çalışma Grubu (SOSG) spinal instabiliteyi neoplastik sürecin sonucunda hareketle olan ağrı, semptomatik ya da progresif deformite ve/veya fizyolojik güçler altında nöral uyumun ve/veya omurga bütünlüğünün kaybı olarak tanımladı (2).

Kılavuzların olmaması nedeniyle, omurga cerrahları, spinal neoplazi ortamında instabilite olup olmadığını ve cerrahinin endike olup olmadığını belirlemek için kendi deneyimlerine güvenmektedir. Onkologlar, radyologlar ve omurga cerrahları arasındaki iletişimi sağlamak, tedavi planlamalarını hızlandırmak ve optimize etmek, kolayca tanımlanabilecek radyolojik özellikleri belirlemek için standart ve geçerli bir sınıflandırmanın geliştirilmesi ön görüldü.

Bu sınıflandırma sisteminde, tümörle ilgili instabilite, altı ayrı bileşen skoru bir araya getirilerek değerlendirilir. Bunlar: omurga konumu, ağrı, lezyon kemik kalitesi, radyografik dizilim, omur gövdesinin çökmesi ve omurga elemanlarının posterolateral tutulumudur. Puanlama 0 ile 18 arasında değişir. Sıfır-6 arasında stabiliteyi, 7-12 arasında kararsızlığı (muhtemelen gelmekte olan instabiliteyi), 13-18 arası ise instabiliteyi gösterir (2). Yediden büyük skorlar için cerrahi planlama tavsiye edilir (2).

Metastatik omurga hastalığının tedavisindeki ana amaç spinal stabilitenin korunması veya restorasyonudur. Spinal instabilite gelişen hastalarda nörolojik defisit, şiddetli ağrı ve ilerleyici deformite riski yüksektir veya bu hastalar risk altındadırlar.

Omurga konumu, omurga yapısındaki global varyasyonlara dayalı olarak puanlanır. Geçiş bölgeleri oksipitoservikal (C0-C2), servikotorasik (C7-T2), torakolomber (T11-L1) ve lumbosakral (L5-S1) bölgeleri içerir. Mobil segmentler, geçiş bölgelerinde olmayan ve göğüs kafesi ile eklemlemeyenleri içerir. Yarı sert segmentler, torasik bölgede göğüs kafesi ile eklem yapan ancak geçiş bölgesinde olmayan segmentlerdir. Rijit segmentler ise nonjunctional sakral omurganın parçalarıdır (S2-S4).

Neoplazinin konumunun tipik olarak rijit, yarı rijit veya hareketli bir konumda olup olmadığını belirlemek gerekir. "Rijit" segmentlerde (nonjunctional sakral omurga) neoplazmaları olan hastalar 0 puan alırken, T3-T10 arası göğüs kafesi ile eklemlenen "yarı rijit" segmentleri olan hastalar 1 puan alır. "Mobil" segmentleri olan (geçiş bölgelerinde olmayan ve göğüs kafesi veya pelvis ile eklemlemeyen) hastalar 2 puan alır. Bu segmentler C3-C6 ve L2-L4 arasında değişir. Neoplazmaları, oksipitoservikal (C0-C2), servikotorasik (C7-T2), torakolomber (T11-L1) veya lumbosakral (L5-S1) bölgeler dahil olmak üzere omurganın geçiş bölgelerinde yer alan hastalara 3 puan verilir (Tablo 5) (3).

Hastaların neoplazi ile ilişkili mekanik ağrıları olup olmadığı dikkatlice incelenir. Ağrısı olan ve mekanik özelliği olmayan hastalara 1 puan verilir. Hareket,



**Tablo 5.** Spinal İnstability Neoplastic Score (SINS) Değerlendirmesinin Parametreleri Verilmiştir

SINS	Puan
Lokasyon	
Bileşke (oksiput-C2, C7-T2, T11-L1, L5-S1)	3
Mobil omurga (C3-C6, L2-L4)	2
Semirijid (T3-T10)	1
Rijid (S2-S5)	0
Ağrı	
Var	3
Arasına olan ama mekanik olmayan	1
Ağrısız lezyon	0
Kemik tutulumu	
Litik	2
Mixed (litik/blastik)	1
Blastik	0
Spinal dizilim	
Subluksasyon/translasyon	4
De novo deformite (kifo/skolyoz)	2
Normal	0
Vertebral cisim kollapsı	
> 50% kollaps	3
50% kollaps	2
Kollapsız %50 omur cismi yerleşimi	1
Hiçbiri	0
Posterolateral yerleşim †	
Bilateral	3
Unilateral	1
Hiçbiri	0
Sırt üstü yatma ile ağrı iyileşmesi ve/veya omurganın hareketi/yüklenmesi ile olan ağrı.	
†Faset, pedikül, veya kostovertebral eklem fraktürü ya da tümör yerleşimi	

dik duruş veya omurganın yüklenmesi (mekanik) ile ağrısı olan ve/veya sırt üstü yatarak bu ağrıları geçiren hastalara 3 puan verilir (Tablo 5). İstirahat hâlinde olan rahatlama, ağrının yapısal ya da mekanik bileşenlerini desteklemektedir.

Omurga instabilitesini etkileyen bileşenler arasında kemik lezyon kalitesi de dikkate alınmaktadır. Blastik (sklerotik) lezyonları olan hastalar 1 puan alırken, litik kemik lezyonları olanlar 2 puan alır (Tablo 4). Bilgisayarlı tomografi (BT) taraması, bu özelliği tanımlamak için en iyi yöntemdir (2,3).

Tümörden etkilenen hareket segmentleri arasındaki spinal dizilimi tanımlamak için sırtüstü radyografilere kıyasla dik olarak çekilecek grafiler kullanılabilir. Sagittal veya koronal planda de novo deformitesi olan hastalar, seri radyografilerle veya sırtüstü ve dik radyografilerle karşılaştırılarak değerlendirilebilir ki bu hastalara 2 puan verilir. Subluksasyon veya translasyon, instabiliteye en yüksek katkıyı gösterir. Subluksasyon veya translasyon olan hastalara 4 puan verilir. Normal dizilime sahip hastalar ise 0 puan alır (3).

Tümör tarafından ön ve orta kolon tutulumu olmayan hastalar 0 puan, vertebral cisim tutulumu %50'den fazla olup kollaps olmayanlar 1 puan, %50'den az kollaps olanlar 2 puan ve %50'den fazla kollaps olanlar 3 puan alırlar (3).

Pediküller, faset eklemler, kraniovertebral bileşke eklemleri dahil incelendiğinde neoplastik süreçte tek taraftan ziyade iki taraflı katılımının etkisinin stabilize edici doğasından dolayı iki katından fazla puanlanır. Posterior elemanlarında tümör tutulumu olmayan hastalara 0 puan verilirken, tek taraflı posterior tutulumu olanlara 1 puan ve bilateral pedikül, faset ve/veya kostovertebral eklem tutulumu olanlara 3 puan verilir.

SINS, altı ayrı bileşenin hesaplanmasıyla oluşturulur. Minimum puan 0 ve maksimum puan 18'dir. 0-6 arası puanlar "stabiliteyi", 7-12 arası puanlar "belirsiz (muhtemelen olası) instabiliteyi" ve 13-18 arası puanlar "instabiliteyi" gösterir. SINS skoru 7 ile 18 arasında olan hastalar cerrahi konsültasyonu gerektirir (2).

SINS, stabil olmayan veya potansiyel olarak stabil olmayan lezyonları saptamak için yüksek hassasiyet (%95,7) göstermiştir.

Hastalarda nöral defisit varsa veya görüntüleme omurilik kompresyonu gösteriyorsa (nöral defisit olsun veya olmasın), SINS skorundan bağımsız olarak genellikle cerrahi endikedir (9).

Cerrahi düşünülürken omurganın mekanik bütünlüğünün, değerlendirme sürecinin sadece bir bileşeni olduğu unutulmamalıdır. Diğer önemli hususlar arasında tümör histolojisi, ameliyatsız tedaviye yanıt, prognoz, hastanın tıbbi uygunluğu ve bilinçli olan bir hastanın tercihi yer alır (2).

Bir omurga onkolojisi stabilite sınıflandırma sisteminin temel bileşenleri, klinik karar verme, içerik geçerliliği, tekrarlanabilirlik, güvenilirlik ve uygulayıcılar arasında kabulü, yönlendirme becerisini içerir. Her şeyden önce, klinik olarak uygulanabilir bir omurga onkolojisi stabilite sınıflandırma sisteminin kullanımı kolay olmalı, yani, omurga cerrahları ve onkologlar arasında evrensel bir dil sağlayarak iletişimi kolaylaştırmalı ve sorunun kapsamlı bileşenlerini (omurga stabilitesini) ele almalıdır. Tedaviyi yönlendirmek için neoplastik süreçte metastatik omurga instabilitesinde yer alan önemli faktörlerin tümünü veya hatta çoğuna kapsamlı bir şekilde hitap eden tek bir sınıflandırma sistemi şimdiye kadar doğrulanmamıştır.

Nörolojik defisiti olmayan metastatik spinal hastalığı olan hastalarda, onkologlar (tıbbi ve radyasyon onkologları), radyologlar ve omurga cerrahları için hangi durumların stabil olmadığını veya spinal instabilite ve nörolojik hasara yol açabileceğini fark etmeleri önemlidir. Bu, şiddetli mekanik ağrısı olan hastaların uygun stabilizasyonunu sağlayacak ve ağrılı kollapsı, kötü nörolojik sonuçları ve yaklaşan instabilitesi olan hastalar için uygun olmayan tedavi planlamasını önleyecektir.

### The American Society Anesthesiologists Classification System (ASA), Charlson Comorbidity Index (CCI), modified Frailty Index (mFI)

Tokuhashi ve Tomita gibi popüler tümör skorlamaları cerrahi kararı vermede rehber olarak tasarlanmıştır. Oysa yan etkilerin değerlendirilmesinde suboptimal oldukları gösterilmiştir (10).

Örneğin Amerikan Anestezi Uzmanları Derneği (ASA) sınıflandırma sistemi, hastalara genel hastalık şiddetinin öznel bir değerlendirmesine dayalı bir puan verildiği en yaygın kullanılan araçlar arasındadır.

Ek olarak, hastaların kümülatif komorbidite yükünü ölçen Charlson komorbidite indeksi (CCI) ve modifiye Frailty indeksi (mFI) gibi skorların, çeşitli beyin cerrahisi prosedürlerini takiben advers olayların öngörücüleri olduğu gösterilmiştir.

**Tablo 6.** Modifiye Charlson Komorbidite İndeksi ve Modifiye Frailty İndeksi için Puanlama Sistemleri

Modified Charlson komorbidite indeksi	Puan
Periferik vasküler hastalık ya da istirahat ağrısı	1
Konjestif kalp hastalığı	1
Geçirilmiş MI	1
Diabetes mellitus	1
Geçirilmiş geçici iskemik atak ya da stroke	1
COPD	1
Böbrek Yetmezliği	2
Hemipleji	2
Asit veya özefageal varis varlığı	3
Yayılmış kanser	6
≤40 yaş	0
41– 50 yaş	1
51– 60 yaş	2
61– 70 yaş	3
≤70 yaş	4
Modifiye Frailty indeksi	Puan
Bağımsız olmayan işlevsel durum	1
Diabetes mellitus	1
COPD	1
Konjestif kalp yetmezliği	1
Geçirilmiş MI	1
Geçirilmiş PCI, kalp cerrahisi, ya da anjina	1
İlaç kullanımı gerektiren hipertansiyon	1
Periferik vasküler hastalık ya da istirahat ağrısı	1
Bozulmuş algılama	1
Rezidüel eksiklik olmaksızın geçici iskemik atak veya serebrovasküler olay	1
Defisitli beraber serebrovasküler olay	1
<i>COPD indicates chronic obstructive pulmonary disease; MI, myocardial infarction; PCI, percutaneous coronary intervention.</i>	

Bu araçların karşılaştırmalı tahmin kapasitesi şu anda bilinmemektedir. ASA, CCI ve mFI skorlarının, primer ve metastatik omurga tümörlerinin rezeksiyonu sonrası mortaliteyi, majör ve minör advers olayları ve uzamış hospitalizasyonu öngörmedeki faydasını karşılaştırmak için kullanılmaktadır.

Spinal tümörlerin cerrahi rezeksiyonu genellikle fonksiyonel durumu iyileştirmek, ağrıyı hafifletmek ve bazı durumlarda sağ kalımı iyileştirmek için yapılır, ancak önemli ölçüde morbidite riski de taşımaktadır. Bu nedenle, tahmine dayalı, nicel risk değerlendirme araçlarının doğrulanması bu hasta popülasyonu için özellikle değerli olabilir. CCI'nin mortalite, majör advers olaylar, minör advers olaylar ve rezeksiyon sonrası uzamış LOS ile anlamlı bir şekilde ilişkili olduğunu ve mFI ve ASA skorlarına kıyasla daha üstün öngörü kapasitesine sahip olduğunu göstermektedir (10).

Herhangi bir cerrahi müdahaleden önce postoperatif mortalite riskinin değerlendirilmesi birincil öneme sahiptir. Birçok çalışma özellikle CCI'nin mortaliteyi, majör ve minör advers olayları ve spinal tümör rezeksiyonu sonrası uzamış hospitalizasyonu (LOS) tahmin etmede, preoperatif bir araç olarak değerli olabileceğini göstermektedir (10).

### Enneking Evreleme ve Weinstein-Boriani-Biagini (WBB) Sınıflama Sistemleri

Enneking sınıflandırması, 1980'lerde öncelikli olarak apendiküler kas-iskelet sistemi tümörlerinin tedavisi için tanımlanmıştır. Tümörün biyolojik agresifliği, anatomik yaygınlığı ve metastaz varlığı ile evrelendirilir. Enneking sınıflandırması, prognozu tahmin etmede geçerli görünmekle birlikte ekstremitelerin primer tümörü olan hastalarda cerrahi sınır seçimine rehberlik etmektedir (1).

Evre 1A: Düşük gradeli kompartman içi tümörü olan ve metastazı olmayan

Evre 1B: Düşük gradeli kompartman dışına uzanım gösteren ve metastazı olmayan

Evre 2A: Yüksek gradeli, kompartman içi tümörü olan ve metastazı olmayan hastalar

Evre 2B: Yüksek gradeli, kompartman dışına uzanmış tümörü olan ve metastazı olmayan hastalar

Evre 3: Metastazı olan hastalar

Enneking sınıflandırması, biyolojik derecenin (G), tümörün lokal yayılımının (T) ve metastaz varlığının (M) karşılıklı ilişkisine dayanır. Tümörler biyolojik davranışlarına göre 3 dereceye ayrılır, G0 iyi huylu tümörleri, G1 düşük dereceli malign tümörler ve G2 yüksek dereceli malign tümörler. İyi huylu tümörler arasında dev hücreli tümör, osteoid osteoma, osteoblastoma, osteokondroma, kondroma ve kondroblastoma yer alır. Malign tümörler arasında kondrosarkom, Ewing sarkomu ve osteosarkom bulunur. Tümörün lokal yayılımı intrakapsüler (T0) ile kompartman içi (T1) ve ekstra kompartmanlar (T2) arasında değişir. Metastazlar olmayabilir (M0) veya mevcut olabilir (M1). Bu 3 faktör, Enneking aşamalarını vermek için birleşir.

WBB evreleme sistemi, aksiyel düzlemde omurgayı, spinal kanal etrafında ortalanmış ve saat yönünde 1'den 12'ye kadar numaralandırılmış, zone 1 ve 12 spinöz prosesin sağ ve sol taraflarına gelecek şekilde konumlanmıştır. Ayrıca dural kese ortada kalacak şekilde çevre dokular A (ekstraosseöz yumuşak dokular), B (intraosseöz yüzeysel), C (intraosseöz derin), D (ekstraosseöz ekstradural), E (ekstraosseöz intradural) arasında değişen 5 eşmerkezli katmana bölünmüştür. Böylece tümörün uzunlamasına yayılımı, ilgili omur segmentleri kaydedilir.

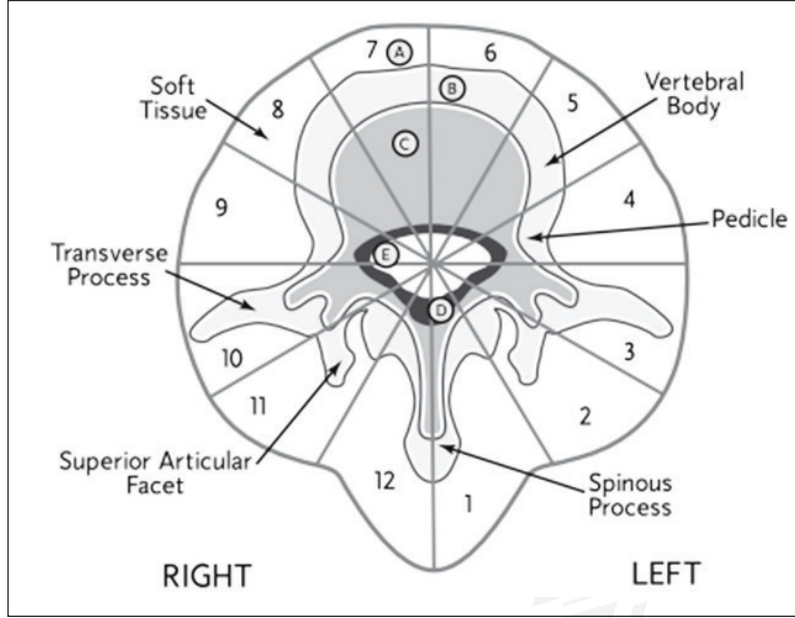
WBB evrelemesine göre 4-9 arasındaki bölgede yer alan tümörler için vertebrektomi, 2-5 ya da 7-11 arasındaki bölgede yer alan tümörler için sagittal planda

**Tablo 7.** Enneking Evrelemesine Göre Cerrahi Prosedürlerin Değerlendirilmesi

Enneking evresi	Tedavi prosedürü
1	Dekompresyon ve stabilizasyon gerekmediği sürece cerrahi gereksinim yok.
2	İntralezyonel eksizyon +/- lokal adjuvanlar
3	Marjinal en blok eksizyon
1A	Geniş en blok eksizyon
1B	Geniş en blok eksizyon
IIA	Geniş en blok eksizyon + efektif adjuvan terapi
IIB	Geniş en blok eksizyon + efektif adjuvan terapi
IIIA	Palyatif
IIIB	Palyatif

**Tablo 8.** WBB Evrelemeye Göre Cerrahi Strateji

Tümör lokalizasyonu	Cerrahi prosedür
4-8 ya da 5-9	Vertebrektomi (anterior-posterior yaklaşım)
2-5 ya da 7-11	Sagittal rezeksiyon (anterior-posterior yaklaşım)
10-3	Posterior ark rezeksiyonu (posterior yaklaşım)

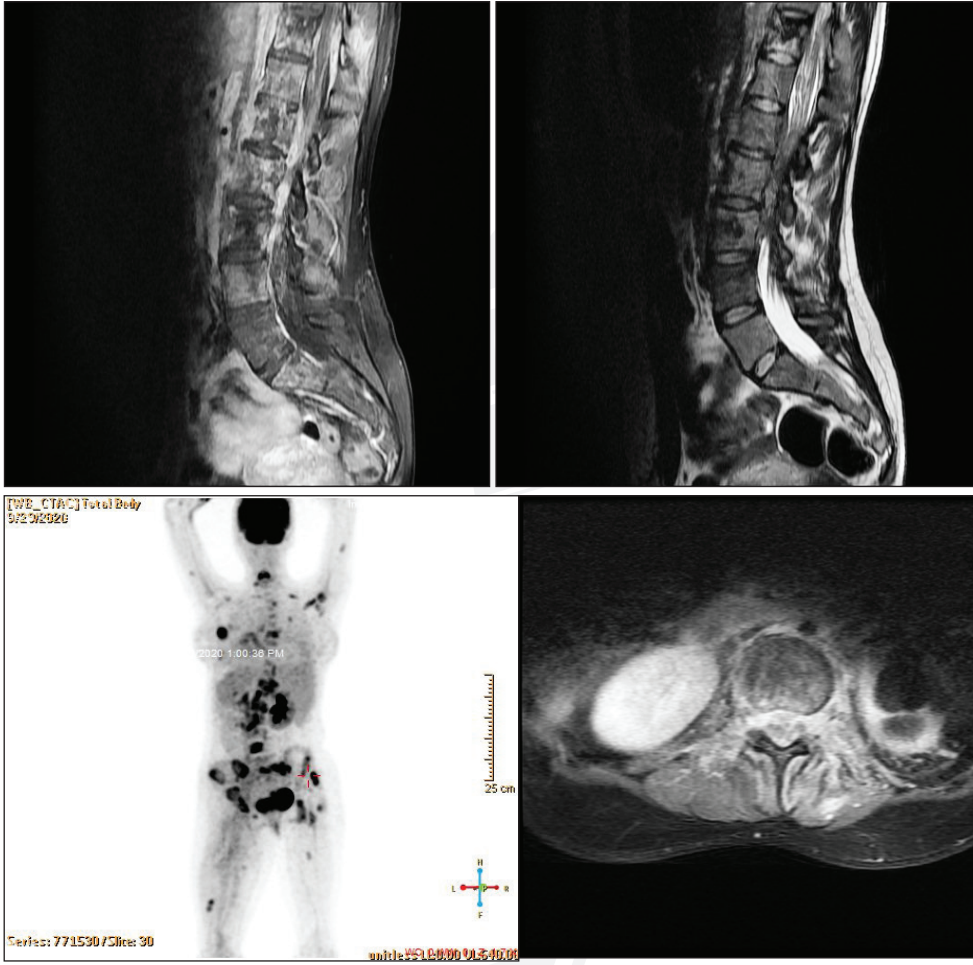


**Şekil 2.** Modifiye WBB sınıflaması.  
A- İnterosseoz yumuşak doku,  
B- İnterosseoz superfisiyal doku,  
C- İnterosseoz derin doku  
D- Ekstraosseoz doku (ektradural),  
E- Ekstraosseoz intradural doku,  
F- Vertebral arter yerleşimi

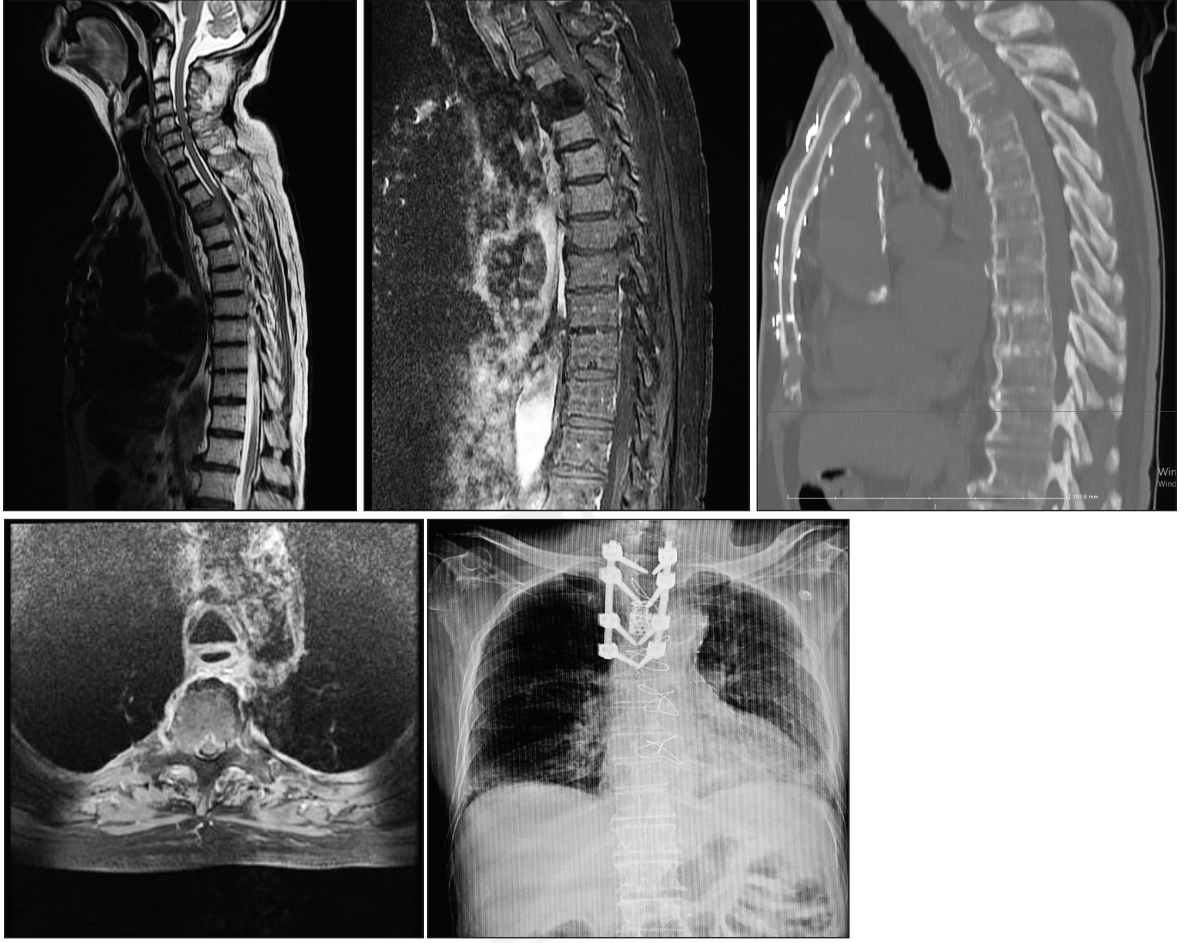
rezeksiyon, 10-12 ya da 1-3 arasındaki bölgelerde yer alan tümörler için posterior rezeksiyon yapılması uygun olacaktır (1).

Metastatik spinal tümürlü hastalarda uzun sağ kalım öngörüldüğünde metastatik lezyonların lokal olarak çözülmesine yönelik cerrahi tedaviler uygulanabilir. Bu tedavinin temel amacı ağrının giderilmesi, felç ve günlük yaşam aktivitelerinin iyileştirilmesidir. Tabii cerrahi sırasında veya sonrasında gelişebilecek komplikasyonlar sonrasında beklentiler kaybolabilir. Bu nedenle yaşam beklentisine dayalı olarak seçilecek tedavi stratejisi ve eğer gerekli ise cerrahi prose-

dür seçimi en rasyonel şekilde yapılmalıdır. Cerrahi prosedürleri içeren tedavi yöntemlerinin seçiminde tedavi öncesi prognoz değerlendirmesi en önemli belirleyici faktördür. Öngörülen prognoz ve konservatif tedavi yöntemlerinin belirlenmesinde onkologlar, radyasyon onkologlar ve radyologlarla multidisipliner yaklaşım kaçınılmazdır. Bazı spinal metastazlar radyasyon tedavisi, kemoterapi ve hormon tedavisi gibi cerrahi olmayan yöntemlere yanıt verir. Bu tedavi seçeneklerinin her biri primer kanserin uzmanı ile ayrı ayrı tartışılmalıdır.



**Olgu 1:** 25 yaş kadın hasta. Over ca (Müsinöz Adeno CA) nedeniyle sol ooforektomi ve 6 kür kemoterapi (paklitaksel, karboplatin) yapıldı. Hastada KT sonrası bilateral plevral efüzyon, kalp yetmezliği ve nefrotik sendrom gelişti. Giderek artan bel ağrısı sonrasında gelişen alt ekstremitte güçsüzlüğü nedeniyle tüm spinal MR çekilen hastada Torako-lomber çoklu metastaz saptandı ve L1-L2-L3 hizasında spinal kanal içi kompresyon görüldü. PET-CT 'de akciğerlerde, her iki böbrek üstü bezlerinde ve iskelet sisteminde yaygın metastatik bulgular elde edildi. Bu hastaya ilerleyici alt ekstremitte güçsüzlüğü nedeniyle palyatif cerrahi planlanarak L1-L2-L3 lami-nektomi uygulandı.



**Olgu 2:** 80 yaş erkek hasta. Squamöz tip akciğer ca tanılı. Giderek artan sırt ağrısı sonrası paraparazi gelişmiş. Yapılan radyolojik incelemelerde T3 metastatik litik lezyon saptandı. Hastaya SINS skorlamasına göre kitlenin lokalizasyonunun T3 olması nedeniyle 1, ağrının eşlik etmesi nedeniyle 3, litik kemik lezyonu olduğu için 2, tümörün omurun %50'sini tuttuğu ancak kollaps olmadığı için 1, tek taraflı faset eklem ve pedikül tutulumu nedeniyle 1 ve Spinal dizilimin bozulmaması nedeniyle 0 puan verildi. Böylece toplamda 8 puan elde edilen hastaya muhtemel instabiliteye gidiş olduğu düşünülerek cerrahi kararı alındı. Cerrahi planlanırken olgunun Tomita sınıflamasına göre Tip 5'e uyması sonrasında da spondilektomi kararı alındı ve hastaya T3 korpektomi ve posterior segmental enstrümantasyon uygulandı.

## KAYNAKLAR

- 1 Chan P, Boriani S, Fourney DR, Biagini R, Dekutoski MB, Fehlings MG, et al. An assessment of the reliability of the enneking and weinstein-boriani-biagini classifications for staging of primary spinal tumors by the spine oncology study group. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(4):384-91.
- 2 Fisher CG, Dipaola CP, Ryken TC, Bilsky MH, Shaffrey CI, Berven SH, et al. A novel classification system for spinal instability in neoplastic disease: An evidence-based approach and expert consensus from the spine oncology study group. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2010;35(22):1221-9.
- 3 Fourney DR, Frangou EM, Ryken TC, DiPaola CP, Shaffrey CI, Berven SH, et al. Spinal instability neoplastic score: An analysis of reliability and validity from the spine Oncology Study Group. *J Clin Oncol*. 2011;29(22):3072-7.
- 4 Galgano M, Fridley J, Oyelese A, Telfian A, Kosztowski T, Choi D, et al. Surgical management of spinal metastases. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2018;18(5):463-72.
- 5 Harel R, Angelov L. Spine metastases: Current treatments and future directions. *Eur J Cancer* [Internet]. 2010;46(15):2696-707. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca.2010.04.025>

- 6 Kawano H, Ohsaka S. Scoring System for the Preoperative Evaluation of Metastatic Spine Tumor Prognosis General Condition Versus the Survival Period.
- 7 Kobayashi K, Ando K, Nakashima H, Sato K, Kanemura T, Yoshihara H, et al. Prognostic factors in the new katagiri scoring system after palliative surgery for spinal metastasis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2020;45(13):E813–9.
- 8 Kumar N, Malhotra R, Zaw AS, Maharajan K, Naresh N, Kumar A, et al. Evolution in treatment strategy for metastatic spine disease: Presently evolving modalities. *Eur J Surg Oncol [Internet]*. 2017;43(9):1784–801. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejso.2017.05.006>
- 9 Patchell RA, Tibbs PA, Regine WF, Payne R, Saris S, Kryscio RJ, et al. Direct decompressive surgical resection in the treatment of spinal cord compression caused by metastatic cancer: A randomised trial. *Lancet*. 2005;366(9486):643–8
- 10 Sussman ES, Virojanapa J, Kuzmik G, Goz V. Preoperative Risk Stratification in Spine. 2019;44(13).
- 11 Tokuhashi Y, Matsuzaki H, Oda H, Oshima M, Ryu J. A revised scoring system for preoperative evaluation of metastatic spine tumor prognosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005;30(19):2186–91.
- 12 Tokuhashi Y, Matsuzaki H, Toriyama S, Kawano H, Ohsaka S. Tokuhashi Scoring System for Preoperative Evaluation 1990. Vol. 15, *Spine*. 1990. p. 1110–3.
- 13 Tomita K, Kawahara N, Murakami H, Demura S. Total en bloc spondylectomy for spinal tumors: Improvement of the technique and its associated basic background. *J Orthop Sci*. 2006;11(1):3–12.
- 14 Tomita K, Kawahara N, Kobayashi T, Yoshida A, Murakami H, Akamaru T. Surgical strategy for spinal metastases. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2001;26(3):298–306.
- 15 Tomita K, Kawahara N, Baba H, Tsuchiya H, Nagata S, Toribatake Y. International Total en bloc spondylectomy for solitary spinal metastases. 1994; *International Orthopaedics (SICOT)* (1994) 18:291–298
- 16 Zuckerman SL, Laufer I, Sahgal A, Yamada YJ, Schmidt MH, Chou D, et al. When less is more: The indications for mis techniques and separation surgery in metastatic spine disease. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2016;41(20):S246–53.

26

Periferik Sinir Tümörlerinde Epidemiyoloji ve Klinik Değerlendirme

27

Periferik Sinir Tümörlerinde Tedavi Planlaması ve Cerrahi Teknik





# PERİFERİK SİNİR TÜMÖRLERİNDE EPİDEMİYOLOJİ VE KLİNİK DEĞERLENDİRME

Egemen Işıtan, İlker Solmaz

Periferik sinir tümörleri (PST), genel popülasyonda tüm yumuşak doku tümörleri içinde nispeten daha nadir görülen yumuşak doku tümörleridir. PST nöroektoderm tabakasından köken alır (17). Benign veya malign neoplastik veya travmatik sinir hasarlarında oluşan neoplastik olmayan tümörler şeklinde geniş bir yelpazede incelenirler. Periferik sinir tümörlerinin %90-95 gibi büyük bir çoğunluğunu benign grup oluşturur ve genel popülasyonda tüm yumuşak doku tümörleri içinde görülme sıklığı %10 civarındadır (19). Malign periferik tümörleri tüm yumuşak doku tümörleri içinde %5-10 civarındadır genel popülasyonda görülme sıklığı ise %0.001 oranında olup çok nadirdir ancak nörofibromatozis tip 1 (NF1) olgularında malign transformasyon %4-5'lere kadar çıkmaktadır (17).

Neoplastik olmayan kitlelerin büyük çoğunluğunu travmatik nöromalar oluşturur. Bu kitleler başlıca travmatik-reaktif, inflamatuvar, enfeksiyöz ve hiperplastik kitleler olarak sınıflandırılabilir (18). Neoplastik kitleler benign ve malign olarak iki ana başlıkta incelenir (Tablo 1). Benign kitlelerin büyük bir kısmını nörofibromalar ve schwannomalar oluşturur. Bu gruba başlıca nörofibroma, schwannoma, perinöroma, lipofibramatöz hamartom, sinir kılıfı miksomalari, granüler hücreli tümörler oluşturur. Malign tümörleri ise malign periferik sinir kılıfı tümörleri, primer periferik sinir lenfomalari, yumuşak doku sarkom ve karsinom metastazları oluşturur (32).

## Tanı ve Klinik Değerlendirme

PST tanısında fizik muayene ve anamnez çok önemlidir. Semptomların çoğu kitlenin komşu yapılara bası etkisi veya doğrudan sinir basısı veya invazyonu sonucu oluşur (29). Fizik muayenede herhangi bir yumuşak doku tümörü saptandığında belirli bir sinire uyan duyu veya motor semptomları varsa akla PST gelmelidir. Ancak bu tümörlerin büyük çoğunluğunun asemptomatik olduğu unutulmamalıdır. Benign tümörlerde ağrı semptomu ve nörolojik defisitler nadir gözlenirken malign tümörlerde daha sık olmaktadır. Klinikte saptanan her kitle gibi bu tümörlerde

de büyüme hızına, palpasyonla hareketli olup olmadığına, sertlik derecesine bakılmalı başka bölgelerde tümör varlığı ve malignite sorgulanmalıdır. Malign tümörlerde semptomların ortaya çıkma süresi benign tümörlere göre daha kısadır. Palpasyonla ilgili sinir trasesinde olan paresteziler periferik sinir tümörünü düşündürmelidir. Hastanın aile öyküsü alınarak hasta nörofibromatozis gibi genetik sendromlar açısından değerlendirilmelidir. Semptomların şiddeti kitlenin büyüklüğü, önemli anatomik komşuluklar ve sinir invazyonuyla doğrudan ilişkilidir (5). Örneğin vestibuler schwannomali hastalarda işitme kaybı semptomu sık görülürken periferik yerleşimli ekstremitelerde PNT'leri hareket kısıtlılığı ve ağrı ile karşımıza çıkabilir. Spinal yerleşimli tümörlerde radiküler ağrı sıklıkla görülür.

## Tanıda Görüntüleme Yöntemleri

Periferik sinir tümörleri tanısında anamnez ve fizik muayeneden sonraki basamak radyolojik görüntülemedir. En çok kullanılan radyolojik görüntüleme yöntemleri ultrasonografi (USG) ve manyetik rezonans (MR). Öncelikle USG ile tümörün boyutu, bütünlüğü ve içeriği incelendikten sonra MR görüntüleme ile

**Tablo 1.** Periferik Sinir Tümörleri

Benign	Malign
<i>Sinir kökenli olanlar</i>	<i>Sinir kökenli olanlar</i>
Nörofibroma	Malign periferik sinir kılıfı tümörleri
Schwannoma	Primer periferik sinir lenfomalari (nadir)
Perinöroma	
Lipofibramatöz hamartom	
Granüler hücreli tümör	
<i>Sinir kökenli olmayanlar</i>	<i>Sinir kökenli olmayanlar</i>
Lipofibramatöz hamartomlar	Yumuşak doku sarkomları
Ganglion kistleri	Karsinom metastazları
Lipom	
Desmoid tümörler	

daha ayrıntılı ve değerli bulgular elde edilebilir. Elektromiyografi (EMG), tanıda sınırlı kullanılmaktadır. Tanı ve tedavide çok yol gösterici değildir ancak intraoperatif EMG'nin kullanımı nörolojik defisitlerin önlenmesi açısından giderek artmaktadır. Travmatik nöromalarda EMG olası sinir hasarını göstermesi açısından akılda tutulmalıdır. Bilgisayarlı tomografi (BT) periferik sinir tümörlerinde ilişkili kemik yapılarını ve kalsifik kitleleri göstermede etkilidir. MR görüntüleme tümörü ve köken aldığı siniri göstermesi açısından en duyarlı ve faydalı tetkiktir. Görüntüleme yöntemleri ile kitlenin benign malign ayrımı veya alt tipi net olarak değerlendirilememektedir ancak MR kontrastlanma paterni veya MR'daki sinyal değişiklikleri ile önemli derecede yol göstermektedir (46). Örneğin; düzensiz sınırlı kontrastlanma paterni olan veya kitle periferinde sinyal artışı (ortada tümör nekrozu nedenli) olan kitleler malign kitle lehinedir (45, 46). Benign kitlelerin çoğunda MR'da kitle merkezinde sinyal artışı gözlenir. Özellikle schwannomalarda tümör merkezindeki hücreden zengin Antoni A ve hücreden fakir Antoni B elementlerinden oluşan verocay cisimleri nedenli MR ve BT'de merkezi sinyal artışları izlenir (30). Nadiren de olsa benign kitlelerdeki kistik yapılar, eski kanama odakları veya kalsifikasyon nedenli periferik sinyal artışları olabileceği akılda tutulmalıdır (38).

### Neoplastik Olmayan Kitleler

Non-neoplastik kitlelerin ayırıcı tanısı gereksiz agresif cerrahi yapılmasından kaçınılması için önemlidir. Bu kitlelerin çoğunluğunu travmatik nöromaların oluşturması nedenli olası sinir hasarını göstermesi açısından anamnez ve fizik muayene sonrası yapılan EMG önemli bir tetkiktir (18). Cerrahi yaklaşım bu kitlelerde tanı koyulamadığında veya ciddi semptom varlığında uygulanabilir. Cerrahide amaç kitle ve bası etkisinin azaltılması için nöral dekompresyondur (18).

**Travmatik Nöroma:** Amputasyon nöroması olarak da bilinen travmatik nöroma sinir hasarları sonrası oluşur. Travmatik nöromalar, doğrudan sinirin travmatik yaralanması veya sinir kesileri sonrası oluşabilir ancak bunların büyük çoğunluğu yumuşak doku ameliyatları sonrası oluşur (9). Sinir yaralanmasına yanıt olarak normalde sessiz olan sinir dokusunda yoğun bir proliferasyon süreci başlar. Başarılı bir akson rejenerasyonu için sinir uçlarının birbirine yakın olması arada yabancı doku olmaması gerekmektedir (27). Eğer bu süreç başarısız olursa, düzensiz mikrofasiüller kesilmiş akson ucundan travmatize olmuş sinir boyunca yığınlar oluşturmaya devam eder. Bu hiperplastik lezyon sert kollojen matriks içinde düzensiz seyreden

aksonlar, schwann hücreleri ve fibrositlerden oluşur. Gross olarak sınırlı sert kıvamlı gri beyaz renkli nodüller kitlelerdir ve büyük çoğunluğu 5 cm'nin altındadır (34). Klinik olarak ağrılı nodüller, sinir trasesine uyan pareteziler veya sensörimotor defisitler ile ortaya çıkabilir. Travmatik nöromalarda ağrı, sinir rejenerasyonu sırasında oluşan serbest sinir uçları aracılığıyla oluşur. Tedavide cerrahi ve alkol, steroid, fenol vb. uygulamaları, akapunktur gibi konservatif seçenekler bulunmaktadır. Cerrahi tedavide literatürde farklı seçenekler vardır. Rekürens oranını düşürmek için hastaya uygun cerrahi teknik seçilmelidir.

**Morton Nöroması:** Sinirlerin akson, miyelin kaybı ve fibrozis ile seyreden dejeneratif bir hastalığıdır. Sinire kronik tekrarlayıcı travma ve iskeminin neden olduğu vasküler ve perivasküler alanda fibrozis ile oluştuğu düşünülmektedir (36). Genellikle erişkin kadınlarda 3. ve 4. metatarsal kemik arası plantar sinirde ortaya çıkar. Bu durum kadınların muhtemelen uyumsuz ayakkabı kullanımı ile ilgili olabilir. Lezyonlar genellikle sert fusiform 1 cm çapın altında olan travmatik nöroma benzeri yapılardır. Klinik olarak genellikle ilgili metatarsal kemiklerde şiddetli ağrı ile ortaya çıkar (47). Ağrı egzersizle şiddetlenir ve palpasyonla nokta hassasiyet olması tipik bulgularındandır. Tedavisinde öncelikle predispozan faktörleri kaldırmak için hasta eğitimi ve ayakkabı modifikasyonu yardımcı olabilir (7). Steroid veya anestezi ajan enjeksiyonu denenebilir ancak çoğunlukla nöral dekompresyon amaçlı cerrahi tedavi gerekmektedir (42).

**Ganglion/Sinir Kistleri:** Sıklıkla eklemilerin proksimalinde oluşan kistik yapılardır. En çok diz hizasında peroneal sinirde oluşmaktadır (35). Kronik mekanik iritasyon sonucu perinöral dokularda oluşan dejenerasyon ile eklem sıvısının epinöryum içine girmesiyle oluşur (34). İntranöral veya ektranöral bası nedenli kistler ağrı veya fokal nörolojik defisitlerle ortaya çıkabilir. USG ile kistik kitle hızla ortaya konabilir ancak MR görüntüleme hassas anatomik inceleme imkânı sunar (12). Cerrahi tedavi kist eksizyonu ve mümkünse sinir defektinin bulunup onarılmasını amaçlamaktadır. Ancak bu her zaman mümkün olmamaktadır ve rekürens ihtimali mevcuttur.

**İnflamatuar Lezyonlar:** En sık görülen inflamatuvar sinir lezyonu birçok doku ve organda nonkazeifiye granülomlarla seyreden sarkoidoz hastalığında görülen granülomlardır. Epinöryum, perinöryum ve endonöryumun sarkoidoz granülomları tarafından diffüz tutulumu ile oluşur (34). Etkilenmiş sinir genellikle sert ve kalınlaşmıştır. Periferik ve santral sinir sistemini tutabilir. Semptomlar genellikle çift taraflı olur. En sık 7. kranial sinir etkilenir (37). Kesin tanı biyopsi ile konulur ve tedavide sistemik steroidler etkilidir.

## Benign Periferik Sinir Tümörleri

Periferik sinir benign tümörlerinin büyük çoğunluğu schwann hücrelerinden köken alsa da endotelial hücreler, fibroblast ve perisitler gibi stromal hücreler ile nadiren de olsa mast hücreleri ve makrofajlar gibi inflamatuvar hücrelerden de köken alabilir (20). Benign tümörler genellikle asemptomatiktir. Genellikle büyük boyutlara ulaştıklarında bası etkisine sekonder semptom oluştururlar. En sık semptomları ağrıdır. Benign de olsalar genellikle büyük boyutlara ulaşmadan erken dönem cerrahi yapılmasında fayda vardır. Özellikle nörofibromatozis zemininde gelişen kitlelerde malign transformasyon sıklığıdır.

**Nörofibroma:** En sık görülen periferik sinir tümörleridir. Sporadik olarak veya nörofibromatozis tip 1 sendromu (von Recklinghausen Hastalığı) ile birlikte görülebilir. Temel olarak schwann hücrelerinden köken alır ancak çoğunlukla fibroblast, perisit gibi stromal hücreler ve ilkel progenitör hücreler de büyümesine katkıda bulunur (33). Dünya Sağlık Örgütü nörofibromaları 5 ana başlık altında toplamıştır. Bunlardan en sık görüleni %90 sporadik %10 NF-1 ile ilişkili olan soliter subkutanöz nörofibromalardır (26). Diğerleri difüz kutanöz, lokalize intranöral, pleksiform ve masif yumuşak doku nörofibromalardır (26). Bu alt tipler arasında lokalize subkutanöz olanların malignleşme riski yoktur. Diğerleri arasında malignleşme riski en yüksek olan pleksiform tip olup bu tip her zaman NF-1 ile ilişkilidir ve NF-1 tanı kriterleri arasındadır (Tablo 2) (26). Schwannomların tersine nörofibromaların gevşek miksoid kollajen fibrillerden oluşan bir matriksi vardır (20). Patolojik olarak özel boyamalarla (s-100, leu-7) sinir fasiküllerinin tümör dokusu içinde düzensiz dağıldığı tümörün akson ve fasikülleri çevrelediği görülmüştür. Bu nedenle nörofibromalarda nörolojik defisit gelişme riski diğer schwannomalara göre daha yüksektir.

Nörofibromatozis tip 1 otozomal dominant geçişli en sık görülen nörokütanoz sendromdur. Yaklaşık 2500-3000 canlı doğumda 1 görülür. Hastalık tümör

baskılayıcı ve sinir büyümesini düzenleyen nörofibromin adlı proteini kodlayan geni içeren 17q11.2 kromozomunda olan mutasyonlar sonucu oluşur (43). NF-1'de görülen nörofibromaların malignleşme riski daha yüksektir. Bu nedenle NF-1 ile takipli hastalar malignleşme riski açısından daha yakın takip edilmeli gerekirse cerrahi tedavi kararı erken verilmelidir. Tanı kriterleri Tablo 2'de özetlenmiştir. Bu kriterlerden 2 veya daha fazla olması tanı koydurucudur.

Nörofibromalar ilk saptandıklarında asemptomatik olabilir. Ancak sinir fasiküllerini çevreleyerek büyümeleri nedeniyle tümör büyüdükçe ağrı, hipoes-tezi ve motor defisit oluşturabilir. MR görüntüleme nörofibromaların klinik takibinde bazı karakteristik görünümüleri olması nedeniyle yol göstericidir. Nörofibromaların merkezinde yoğun içerikli kollajen ve fibröz doku nedeniyle T2 ağırlıklı görüntülerde periferine göre hipointens "target sign" olarak adlandırılan alan görünür. Bu görünüm patognomik olmasa da PST içinde nörofibroma için son derece düşündürücüdür. Tedavi yaklaşımı tümörün klinik özellikleri ve semptomlara göre değişkenlik gösterir. Semptomatik hastalarda klinik olarak kesin tanı koyulamamışsa cerrahi rezeksiyon ön planda tutulmalıdır. Tedavide en önemli konu malignleşme riskidir. Bu riskin NF-1 ile ilişkili olgularda ve pleksiform nörofibromalarda daha yüksek olması nedeniyle erken cerrahi tedavi önerilir.

**Schwannoma:** Schwannomalar çoğunlukla sporadik ortaya çıkan schwann hücrelerinden köken alan benign sinir kılıfı tümörleridir. Sadece % 5 gibi küçük bir kısmı nörofibromatozis tip 2 (Tablo 3) veya schwannomatozis gibi sendromlarla ilişkilidir (2). Tüm yaş gruplarında görülmekle birlikte 4. ve 6. dekatlar arası pik yapar (3). Schwannomalar periferik sinirlerde, baş boyun veya ekstremitelerin fleksör yüzeylerinde yavaş büyüyen çoğunlukla asemptomatik tümörlerdir. Paraspinal yerleşimli olanlar hem intradural hem ekstradural yerleşimli olması nedeniyle radikülopati veya myelopati bulgularıyla prezante olurlar. Büyü-

**Tablo 2.** Nörofibromatozis Tip 1 Tanı Kriterleri

1. 6 veya üstü Café au lait lekeleri (%98)
2. Herhangi bir tipte 2 veya daha fazla nörofibroma yada tek pleksiform tip nörofibroma (%95)
3. Aksiller veya inguinal bölgede çillenme (%88)
4. Optik sinir gliomları (%20)
5. 2 veya daha fazla Lisch nodülü (iris hamartomları)
6. Özellikli kemik lezyonları - Sfenoid displazi veya psödoartrozla seyredabilen uzun kemiklerin kortikal displazileri
7. Birinci derece NF-1 hastası ile akrabalık ilişkisi

me paternleri nörofibromalardan farklı olarak sinir fasiküllerini çevrelemeden büyürler ve genellikle yıllarca asemptomatik seyrederek (8). Semptomların çoğunlukla tümör boyutu ve bası etkisiyle oluşur. Kollajen matriksi içinde schwann hücrelerinin kontrolsüz çoğalması sonucu oluşurlar. Fasikülleri iterek büyümesi nedeni etrafında epinöryum ve sinir liflerinden oluşan bir kapsül bulunur (6). Gross olarak düzgün sınırlı kapsüllü sarı renkli ve köken aldığı sinirden eksantrik büyüyen sert kıvamlı kitlelerdir (34). Mikroskobik olarak kompakt formasyonlu çok sayıda iğsi-konik schwann hücrelerinden oluşan Antoni A ve hücreden fakir kistik komponentleri olan Antoni B alanları görülür (34). Antoni A alanlarında görülen hücre kümelerine "Verocay cisimleri" denir ve bu yapılar nukleusların palizadik sıralanmasıyla oluşan eozinofilik sitoplazmalı hücre kümeleridir. Etrafında fibröz kapsül ve yer yer hiyalize damarla, nukleer pleomorfizm ve hemosiderin artıkları gibi dejeneratif değişiklikler görülür. Bazı büyük schwannomalarda kistik dejenerasyon, kalsifikasyon ve nekroz görülebilir ancak bu bulguları periferik sinir malign tümörleri ile karıştırmamak gerekir. Histopatolojik özelliklerine göre schwannomalar, klasik, selüler, pleksiform ve melanositik schwannomalar olarak gruplandırılır. Klasik schwannomalar, fokal kistik komponent, kalsifikasyon, nekroz ve kanama alanlarına sahiptir ve genellikle derin yerleşimlidir (22). Klasik schwannoma tanımı ilk kez 1950li yıllarda Ackerman ve Taylor tarafından retroperitoneal yerleşimli kitleler olarak bildirilmiştir (1, 22). Selüler schwannomalar, Antoni A alanlarından oluşan verocay cisimleri içermeyen tiptir. Selüler schwannomalar çoğunlukla paravertebral alan, mediasten, retroperiton ve pelvis yerleşimlidir (3). Zengin hücresel içeriklerinden dolayı ilk başta malign periferik sinir tümörleri ile karıştırıldı ancak literatür bilgisi biriktikçe iyi huylu oldukları bildiril-

di (25,44). Pleksiform schwannomalar nadir görülür ancak genellikle brakial pleksusta grüldükleri için erken klinik bulgu verirler. Pleksiform nörofibromalar gibi malign transformasyon göstermezler. Melanositik schwannomalar da nadir görülür çoğunlukla sempatik sinir sisteminden köken alırlar (23). Diğer schwannoma tiplerinden farklı olarak malign transformasyon gösterebilirler. Melanin üreten schwann hücrelerinden gelişir ve genç yetişkinlerde daha sık görülür (23).

Yukarıda bahsedildiği gibi schwannomalar klinik olarak erken dönemlerde bulgu vermezler. Semptomların ortaya çıkması genellikle ortaya çıktıktan sonra birkaç yılı bulur ve semptomlar çoğu zaman kitle büyüklüğüyle alakalıdır. Nörofibromalardan daha az motor ve duyu defisitlerine sebep olurlar. Periferik palpable kitle varlığında palpasyonla paresteziler ve ağrı ortaya çıkabilir. MR görüntüleme schwannomalar T1 sekanslarda izointens T2 sekanslarda hiperintens sinyal özelliği gösterir (10).

Schwannomaların cerrahi tedavisinde cerrahiye zorlaştıran tümörlerin epinöryum yapısından oluşan kapsülü bulunmasıdır. Tedavi yönetiminde tümörün yeri ve sayısı, boyutu, hasta yaşı gibi faktörler değerlendirilmelidir. Uygun hastalar gözlem altında tutulabilir ancak malignleşme riski olan nörolojik defisitlere sebep olan kitleler uygun cerrahi teknik ile çıkarılmalıdır.

**Perinöroma:** Perinöral hücrelerden köken alan nadir görülen PST'dir. Perinöromalar intranöral yerleşimli veya sinir dışında yumuşak doku yerleşimli olabilir (46). İntranöral perinöromalar, gross olarak sert kıvamlı açık renkli köken aldığı sinirde silindirik olarak büyüyen tümörlerdir. Yumuşak doku perinöromaları ise yumuşak kauçuk kıvamlı beyaz renkli nodüller olarak ortaya çıkarlar.

**Tablo 3.** Nörofibromatozis Tip 2 Tanı Kriterleri

Nörofibromatozis tip 2
<p><b>- Kesin tanı</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Bilateral vestibular schwannoma</li> <li>2. 1.derece akrabada NF-2 aile hikayesi ile birlikte 30 yaş altında unilateral vestibular schwannoma tanısı</li> <li>3. 1.derece akrabada NF-2 aile hikayesi ile birlikte meningiom, gliom, juvenil posterior subkapsüler kortikal opasiteler, juvenil kortikal katarakt tanılarında en az birinin bulunması</li> </ol>
<p><b>- Olası tanı</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. 30 yaş altı unilateral vestibular schwannoma ile birlikte aşağıdakilerden 1 veya daha fazlasının olması <i>meningiom, gliom, juvenil posterior subkapsüler kortikal opasiteler, juvenil kortikal katarakt</i></li> <li>2. 30 yaş altı unilateral vestibular schwannoma ve multiple meningiom ile birlikte aşağıdakilerden 1 veya daha fazlasının olması <i>meningiom, gliom, juvenil posterior subkapsüler kortikal opasiteler, juvenil kortikal katarakt</i></li> </ol>

Mikroskobik olarak enine kesitlerde perinöral hücrelerin sinir lifleri etrafında konsantrik proliferasyonu görülür. Bu büyüme paterni yalancı soğan yumağı (psödo-onion bulb) görünümü verir ve endonöryumu infiltre ettiği gözlenir. İmmünohistokimyasal boyalarla epitelyal membran antijeni (EMA) ve S-100 pozitif boyanır. Yumuşak doku perinöromaları ise yalnızca EMA pozitif boyanır. Perinöromalar sıklıkla kromozom 22 monozomisi ile birliktelik gösterir (13).

Klinik olarak iyi huylu yavaş büyüyen kitlelerdir. Orta yaş kadınlarda biraz daha sık gözlenir. Sıklıkla ekstremitelerin derin yumuşak dokularından çıkar ve NF-1 veya NF-2 gibi sendromlarla ilişkili değildir (20). Duyu defisiti olmadan motor defisitle klinik bulgu verebilirler. Çoğunlukla ağrı ile prezante olurlar. Tedavi yaklaşımı malignleşme riski olmadığı için nörolojik defisitlerin durumuna göre değişmektedir. Genellikle uzun süreli izlem yeterli olurken takiplerinde ağrının şiddetlenmesi veya motor defisitlerin gelişmesi cerrahi tedavi lehine karar vermek gerekmektedir.

**Lipofibramatöz Hamartom:** Adipositlerden ve fibroyağlı dokudan köken alan yavaş büyüyen ilişkili siniri infiltre eden benign tümörlerdir. Sıklıkla median siniri tutar ve buna bağlı karpal tünel sendromu ile bulgu verebilir (28). Tümörün ortası yağlı proksimal ve distal segmentleri fibröz yapıdadır. Doğumda makrodaktili veya makrodistrofi lipamatoza ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (3). Etkilenen ekstremitede boyut artışı olabilir. Mikroskobik olarak yağlı tümör hücreleri sinir liflerini çevreler. Diğer PST gibi asemptomatik başlasalar da etkilenen ekstremitede ağrı bulguları verebilir. Tedavide cerrahi genellikle önerilmez. Rezeksiyon sırasında tümör dokusu içinde sinir fasiküllerinin kesisi nedenli defisit gelişme riski vardır (20). Ağrılı olgularda sinir tuzaklanması varlığında nöral dekompresyon veya kitle küçültülmesi yapılabilir; ancak çoğunlukla konservatif takip önerilmektedir (20).

**Granüler Hücreli Tümör:** Nadir görülen küçük subkutan tümörlerdir. Tipik olarak baş boyun göğüs duvarının subkutan bölgelerinde ortaya çıkar (11). 4. ve 6. dekadlarda kadınlarda daha sık görülür. Tümörün kökeni tam olarak bilinmese de son yıllarda çalışılan immünohistokimyasal belirteçlerle Schwann hücrelerinden köken aldığı düşünülmektedir (24). Patolojik enine kesitlerde soliter gri beyaz sarı renkli görünürler. Genellikle küçük boyutlu oldukları için klinik bulgu vermezler. Bu tümörlerin malignleşme riski vardır (11, 24).

**Hibrit Sinir Kılıfı Tümörleri:** Bu tümörler yıllar önce bildirilmiş olsa da Dünya Sağlık Örgütü 2013 ve 2016 sınıflamasında bu konuya dahil etmiştir (3, 4). Birçok farklı türdeki PST özelliğini bir arada bulundurabilir.

En yaygın görüleni schwannoma-perinöroma olup sporadik ortaya çıkar. Diğer sık görülen tipi ise nörofibromatozis sendromlarında ortaya çıkan nörofibroma-schwannoma hibrit tümürüdür (41).

**Sinir Kılıfı Miksoması:** Geçmişte nörotektomanın miksoid varyantı olarak kabul edilmiş ancak günümüzde nörotektomadan tamamen bağımsız bir benign tümör olduğu anlaşılmıştır (3). Sıklıkla ekstremitelerde ve parmaklarda dermis ve subdermis tabakasında ortaya çıkar ve derin yerleşimli miksomalar çok nadir bildirilmiştir (31). Klinik olarak çok yavaş büyüyen küçük asemptomatik kitlelerdir. Malign transformasyon gösterilememiş ve cerrahi rezeksiyon sonrası rekürens bildirilmemiştir (15).

### Malın Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri (PSKMT)

Periferik sinir kılıfı malın tümörleri periferik sinir hücrelerinde oluşan ve çoğunlukla schwann hücreleri, fibroblastlar ve perinöral hücrelerden köken alan yumuşak doku tümörleridir. Çoğunlukla sporadik olarak ortaya çıksalar da pleksiform nörofibromalardan ve NF-1 sendromunda sık görülür (39). Nadiren scwannomalardan da gelişebilir. Tüm yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %5-10'unu oluşturur. Tipik olarak 20-50 yaş arası sık görülse de özellikle NF-1 gibi sendromlarda pediatrik popülasyonda da görülebilir (39). PSKMT toplumda görülme insidansı nispeten nadir olsa da bu tümörlerin yaklaşık yarısında NF-1 bildirilmiş ve NF-1 ile takipli olguların yaşam boyu % 8-12 oranında malın transformasyon gösterdiği bildirilmiştir (14). Yaklaşık tümörlerin %10'unda daha önceden maruz kalınan radyoterapiye ve çevresel faktörlere sekonder maruz kalınan radyasyon ile ilişkili bulunmuş (16). PSKMT sıklık sırasına göre ekstremiteler, baş ve boyunda ana sinirlerde görülür (40). En sık görüldüğü yer siyatik sinir ana dalıdır (40).

Klinik olarak genellikle hızlı büyüyen ağrılı kitleler olup motor veya duyu defisitlerine neden olurlar. Büyük sinirleri tutan büyük boyutlu ve NF-1 gibi sendromlarla ilişkili PSKMT'leri daha kötü prognozudur. Kitlenin hızlı büyümesi nedenli başlangıçta ağrı olmasa da benign tümörlerden farklı olarak semptomların başlaması daha kısa sürer. Bunların başında ağrı, paresteziler, nöropatik ağrı veya radiküler sinirlerin tutulumuna bağla radikülopati semptomları oluşur. Nörolojik muayenede benign tümörlere göre daha sık motor veya nörolojik defisitler saptanır. Fizik muayenede sert kıvamlı genellikle fikse ve palpasyonda ağrılı kitleler saptanabilir.

Histolojik olarak, çok sayıda hiperkromatik nükleus içeren iğsi hücrelerden oluşur. Bu iğsi hücreler fasikülleri invaze ederek fasiküler büyüme paterni gös-

terir (21). Yaygın olarak nükleer poliformizm, uzamış çekirdekler perivasküler hiper/hiposelülarite birlikte görülür. Tümör ortasında malign tümörlerdeki gibi tipik nekroz alanı sıklıkla görülür (21, 39). Tümörlerin yaklaşık %10-15'i rabdomyoblastik, kondro-osseöz veya nadiren anjiyosarkomatöz elementlerden oluşan heterojen mezenkimal farklılaşma gösterebilir (21). Rabdomyoblastik farklılaşma ile oluşan PSKMT'leri malign triton tümörü olarak bilinir (21). Nadiren epitelial/glandüler PSKMT görülebilir ve bunlar genellikle NF-1 ile ilişkilidir. Gross olarak enine kesitte beyaz, açık sarı kahverengi tonlarında sert kıvamlı kanama ve nekroz alanları içeren kitle şeklinde göze çarpar.

Tanısal yaklaşımda klinik olarak şüphelenilen hızlı büyüyen erken semptom veren kitlelerden şüphelenilmelidir. Tanıda radyolojik görüntüleme yöntemlerinden faydalanılmalıdır. Erken dönem USG, kontrastlı MR görüntüleme yapılmalıdır. Malign tümörlerde pozitron emisyon tomografi (PET) taraması yapılabilir. Sık metastaz ve lokal invazyon yapmaları nedeniyle prognozları kötüdür ve tedavide mümkün olan en geniş cerrahi rezeksiyon, radyoterapi ve kemoterapi birlikte uygulanmalıdır (19, 32).

## KAYNAKLAR

- Ackerman LV, Taylor FH . Neurogenous tumors within the thorax: a clinico- pathological evaluation of forty-eight cases. *Cancer* 1951;4:669-91 .
- Antinheimo, J., et al. "Population-based analysis of sporadic and type 2 neurofibromatosis-associated meningiomas and schwannomas." *Neurology* 54.1 (2000): 71-71.
- Antonescu CR, Perry A, Woodruff JM, Stratakis CA, Bressi H, Legius E, et al. Nerve sheath tumors. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P CW, Mertens F, editors. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC; 2013. p. 170-86 .
- Antonescu CR, Stemmer-Rachamimov AO, Perry A, et al. Hybrid nerve sheath tumors. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Ellison DW, et al., editors. WHO classification of tumors of the central nervous system revised. Lyon: IARC; 2016. p. 224-5.
- Baehring JM, Betensky RA, Batchelor TT. Malignant peripheral nerve sheath tumor: the clinical spectrum and outcome of treatment. *Neurology* 2003;61:696.
- Benign tumors of peripheral nerves . In: Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW, editors. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. Philadelphia: Saunders. Elsevier; 2014. p. 784-854.
- Bennett, Gordon L., Charles E. Graham, and Donald M. Mauldin. "Morton's interdigital neuroma: a comprehensive treatment protocol." *Foot & ankle international* 16.12 (1995): 760-763.
- Bhattacharyya AK, Perrin R, Guha A. Peripheral nerve tumors: management strategies and molecular insights. *J Neurooncol* 2004;69:335.
- Colina F, Garcia-Prats MD, Moreno E, Garcia- Munoz H, Ballestin C, Mayordomo JI, et al. Amputation neuroma of the hepatic hilum after orthotopic liver transplantation. *Histopathology* 1994;25(2):151-7.
- Crist, Jamie, et al. "Magnetic resonance imaging appearance of schwannomas from head to toe: a pictorial review." *Journal of Clinical Imaging Science* 7 (2017).
- Davis GA. Granular cell tumor: a rare tumor of the ulnar nerve. case report. *Neurosurg Focus*. 2007;22(6):E25.
- Dubuisson, Annie S., and Achille Stevenaert. "Recurrent ganglion cyst of the peroneal nerve: radiological and operative observations: case report." *Journal of neurosurgery* 84.2 (1996): 280-283.
- Emory, Theresa S., et al. "Intraneural perineurioma: a clonal neoplasm associated with abnormalities of chromosome 22." *American journal of clinical pathology* 103.6 (1995): 696-704.
- Evans DG, Baser ME, McLaughran J, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. *J Med Genet* 2002;39:311-314.
- Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Nerve sheath myxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 57 morphologically distinctive, S-100 protein- and GFAP-positive, myxoid peripheral nerve sheath tumors with a predilection for the extremities and a high local recurrence rate. *Am J Surg Pathol* 2005;29(12):1615-24.
- Foley, Kathleen M., et al. "Radiation induced malignant and atypical peripheral nerve sheath tumors." *Annals of Neurology: Official Journal of the American Neurological Association and the Child Neurology Society* 7.4 (1980): 311-318.
- Gabhane SK, Kotwal MN, Bobhate SK. Morphological spectrum of peripheral nerve sheath tumors: A series of 126 cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2009;52:29-33.
- Golan JD, Jacques L. Nonneoplastic peripheral nerve tumors. *Neurosurg Clin N Am* 2004;15:223-230.
- Guha D, Davidson B, Nadi M, Alotaibi NM, Fehlings MG, Gentili F et al. Management of peripheral nerve sheath tumors: 17 years of experience at Toronto Western Hospital. *Journal of neurosurgery*, 2018;128(4):1226-1234.
- July, J., & Guha, A. (2012). Peripheral nerve tumors. *Handbook of clinical neurology*, 105, 665-674.

21. Kallen, M. E., & Hornick, J. L. (2021). The 2020 WHO classification: what's new in soft tissue tumor pathology?. *The American journal of surgical pathology*, 45(1), e1-e23.
22. Khandakar B, Dey S, Chandra Paul P, Medda S, Bhattacharya A, Datta S. Retroperitoneal giant ancient schwannoma. *Arch Iran Med* 2014;17(12):847-9.
23. Kokkalis, Zinon T., et al. "Benign peripheral nerve tumors." *Injury* 50 (2019): S77-S83.
24. Le BH, Boyer PJ, Lewis JE, Kapadia SB. Granular cell tumor: immunohistochemical assessment of inhibin-alpha, protein gene product 9.5, S100 protein, CD68, and Ki-67 proliferative index with clinical correlation. *Arch Pathol Lab Med*. 2004 Jul;128(7):771-5. PMID: 15214825.
25. Lodding P, Kindblom LG, Angervall L, Stenman G. Cellular schwannoma. a clinicopathologic study of 29 cases. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1990;416(3):237-48.
26. Longo JF, Weber SM, Turner-Ivey BP, Carroll SL. Recent advances in the diagnosis and pathogenesis of neurofibromatosis type 1 (NF1)-associated peripheral nervous system neoplasms. *Adv Anat Pathol* 2018.
27. Lundborg G. Nerve regeneration and repair. A review. *Acta Orthop Scand* 1987;58:145-69.
28. Mavrogenis AF, Panagopoulos GN, Angelini A, Lesenský J, Vottis C, Mega-loikonomos PD, Kokkalis ZT, Kontogeorgakos V, Ruggieri P, Papagelopoulos PJ. Tumors of the hand. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2017;27(6):747-62.
29. Mrugala MM, Batchelor TT, Plotkin SR. Peripheral and cranial nerve sheath tumors. *Curr Opin Neurol* 2005;18:604.
30. Ogose, A., Hotta, T., Morita, T., Yamamura, S., Hosaka, N., Kobayashi, H., & Hirata, Y. (1999). Tumors of peripheral nerves: correlation of symptoms, clinical signs, imaging features, and histologic diagnosis. *Skeletal radiology*, 28(4), 183-188.
31. Papadopoulos EJ, Cohen PR, Hebert AA. Neurothekeoma: report of a case in an infant and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2004;50(1):129-34.
32. Perrin R, Guha A (2004). Management of malignant peripheral nerve tumors. *Neurosurg Clin N Am* 15: 203-216.
33. Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalaki A, Zarampoukas T, Drevelingas A. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation: pictorial review. *Eur J Radiol* 2004;52:229.
34. Scheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA. Tumors of the peripheral nervous system. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1999. p. 29-104.
35. Scherman, Brian M., et al. "Intraneural ganglion: a case report with electron microscopic observations." *Neurosurgery* 8.4 (1981): 487-490.
36. Scotti TM. The lesion of Morton's metatarsalgia (Morton's toe). *Arch Pathol* 1957;63:91-102.
37. Silverstein, Allen, Martin M. Feuer, and Louis E. Siltzbach. "Neurologic sarcoidosis: study of 18 cases." *Archives of neurology* 12.1 (1965): 1-11.
38. Söderlund V, Göranson H, Bauer HCF. MR imaging of benign peripheral nerve sheath tumors. *Acta Radiol* 1994; 35:282±286.
39. Stucky, Chee-Chee H., et al. "Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience." *Annals of surgical oncology* 19.3 (2012): 878-885.
40. Thway, K., & Fisher, C. (2014). Malignant peripheral nerve sheath tumor: pathology and genetics. *Annals of diagnostic pathology*, 18(2), 109-116.
41. Ud Din N, Ahmad Z, Abdul-Ghafar J, Ahmed R. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: report of five cases and detailed review of literature. *BMC Cancer* 2017;17(1):349.
42. Vito, George R., and Leonard M. Talarico. "A modified technique for Morton's neuroma: decompression with relocation." *Journal of the American Podiatric Medical Association* 93.3 (2003): 190-194.
43. Wallace, Margaret R., et al. "Type 1 neurofibromatosis gene: identification of a large transcript disrupted in three NF1 patients." *Science* 249.4965 (1990): 181-186.
44. White W, Shiu MH, Rosenblum MK, Erlandson RA, Woodruff JM. Cellular schwannoma. a clinicopathologic study of 57 patients and 58 tumors. *Cancer* 1990;66(6):1266-75.
45. Wilkins RH, Rengachary SS; Neurosurgery. Belzberg AJ, Campbell JN. *Neoplasms of Peripheral Nerves* Second edition volume III- 3216-3223.
46. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. P Kleihues, WK Cavenee (Eds.). Woodruff JM, Kourea HP, Louis DN, Scheithauer BW. Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST). IARC Press, Lyon, 2000, sayfa 172-174.
47. Wu, Kent K. "Morton's interdigital neuroma: a clinical review of its etiology, treatment, and results." *The Journal of foot and ankle surgery* 35.2 (1996): 112-119.





## 27

## PERİFERİK SİNİR TÜMÖRLERİNDE TEDAVİ PLANLAMASI VE CERRAHİ TEKNİK

Azmi Tufan, Feyza Karagöz Güzey

Periferik sinir tümörleri (PST), neoplastik olmayan tümöral kitleler, sinir kılıfının nöral ve nöral kaynaklı olmayan tümörlerinden oluşan heterojen patolojilerdir. PST sınıflandırılmasında kavram karışıklığı mevcuttur. Bazı sınıflandırmalar nöral dokudan kaynaklanan tümörleri sınıflarken diğerleri, çevre dokulardan kaynaklanan tümörleri veya travmatik nöroma gibi tümör benzeri oluşumları da sınıflandırmaya dahil etmektedir. WHO 2016 sınıflamasına göre kranial ve paraspinal sinir tümörleri schwannom (sellüler, pleksiform), melanotik schwannom, nörofibrom (atipik, pleksiform), perinörinom, hibrid sinir kılıfı tümörleri, malign periferik sinir kılıfı tümörleri (MPSKT) (epiteloid, perinöral diferansiyasyon ile birlikte) olarak sınıflandırılmıştır. Bu bölümde bu terminoloji esas alınıp temel olarak sık görülen schwannoma, nörofibroma ve MPSKT'leri incelenecektir. Sporadik kitlelerin yaklaşık %90'ını schwannomlar oluştururken nörokutanöz sendromlara eşlik eden kitlelerin %90'ını nörofibromlar oluşturmaktadır. Bu iki grup tümör ve MPSKT'leri farklı karakterler gösterdiklerinden, tedavi planlaması ve cerrahi teknik açıdan, sporadik tümörler, nörokutanöz hastalıklara eşlik eden tümörler ve MPSKT olarak üç başlık altında incelenecektir.

### TEDAVİ PLANLAMASINDA GÖRÜNTÜLEME ÇALIŞMALARININ YERİ

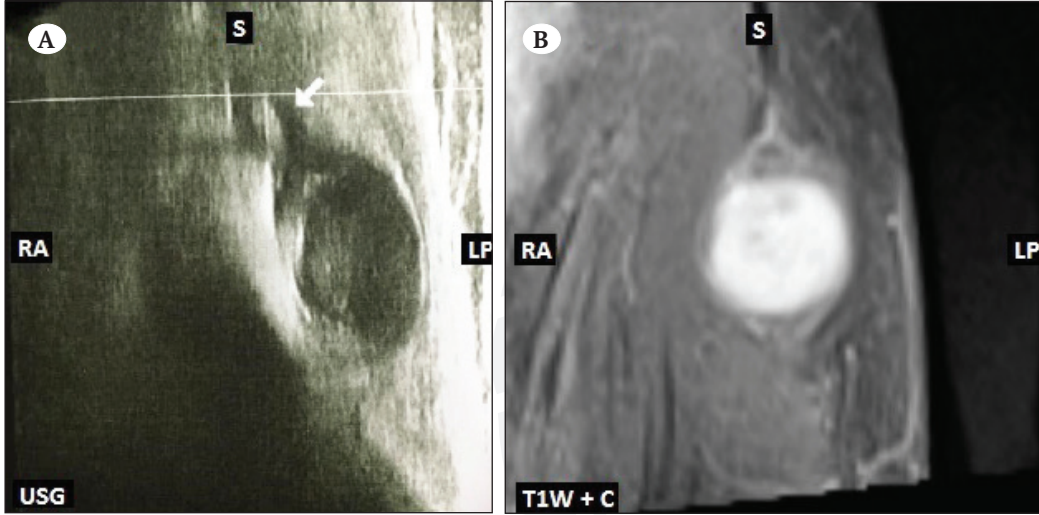
Herhangi bir PST cerrahi olarak çıkarılmadan önce, ideal olarak, küçük ve palpe edilemeyen diğer olası tümörleri tanımlamak için, tüm ekstremiteler, boyun ve brakial pleksuslar ultrason ile taranmalıdır. Bu tarama altta yatan nörokutanöz sendromu tanımlamak açısından önemlidir. Başka tümörlerin tanımlanması, altta yatan bir nörofibromatozis tip 1 (NF1), nörofibromatozis tip 2 (NF2) veya schwannomatozisi dışlamak için daha fazla tanısal çalışma yapılmasını gerektirecektir. Bu taramanın girişim öncesi yapılması hâlinde, girişim sonrası erken dönemde yapılması da kabul edilebilir.

Ultrason, ucuz ve kolay olduğundan, tüm vücut man-

yetik rezonans görüntülemesine (MRG) göre daha ekonomik bir alternatif gibi görünmektedir. Yüzeysel bölgelerde ve küçük sinirlerde ultrason diğer tüm görüntüleme araçlarından üstün olmasının yanı sıra; lomber kökler, paraspinal ganglionlar gibi daha derin yapıların incelenmesinde de yeterlidir. Ultrasonografi geniş bölgeler tarayarak schwannom alt tipleri hakkında da (örneğin tek fasiküler, multifasiküler, pleksiform) bilgi verebilir. Deneyimli bir radyoloğun ellerinde, tüm ekstremitelerin, servikal bölgenin ve brakial pleksusun ana sinirlerinin tüm vücut taraması yaklaşık 15-20 dakika sürer. Halihazırda, bu yöntemi esas sınırlayan faktör, tüm vücut incelemesi için rutin bir şema izleyen, periferik sinir sonografisinde deneyimli radyologların olmamasıdır. Son on yılda periferik sinir ultrasonunun değerinin artan bir şekilde anlaşılması nedeniyle, bu eksiklik önümüzdeki 10 yılda azalacaktır.

MRG kullanılarak lezyonların boyutu, lobulasyonu, morfolojisi, sınırları, perilezyonel ödem varlığı, boyutundaki değişiklikler, vaskülaritesi, ve çevre yapılarla ilişkisi karakterize edilir (28). Yeni bir yöntem olan diffüzyon tensor traktografi fasikülleri daha ayrıntılı bir şekilde ortaya koyabilir (23). Tüm vücut MRG kullanımı çeşitli potansiyel faydalar sunar. Fizik muayene ile değerlendirilemeyen tüm periferik sinirler incelenebildiğinden toplam tümör yükü değerlendirilebilir. Artan tümör yükünün MPSKT'nin gelişimini artırdığı bilindiğinden bu bilgi klinik olarak faydalıdır. Bunun dışında tümörlerin doğal seyri ve MPSKT'ye dönüşümü konusunda zamanla bilgi birikimi oluşturmuştur. Bu bilgiler tümörlerin daha çok çocuklarda meydana geldiğini ve yetişkinlerde önemli büyüme hızlanmasının nadir olduğunu göstermektedir (19). Günümüzde avantaj ve dezavantajları göz önüne alındığında tarama amacıyla ultrasonografinin, takip ve cerrahi tedavi aşamasında ise MRG'nin daha üstün olduğu düşünülmektedir (Şekil 1).

MRG, bu yararlarına rağmen iyi ve kötü huylu tümör ayırımını hâlâ güvenilir şekilde yapamamaktadır. Çeşitli çalışmalar flo-ro-2-deoksi-D-glukoz pozitron



**Şekil 1.** Peroneal sinir tümörü olgusu. A’da peroneal sinirden köken alan hipoekoik oval görünümde kitle merkezde yer alıp fasiküllerin periferine doğru yer değiştirdiği görülmektedir. B’de aynı olgunun T1W+C MRG kesitinde hiperintens kitle, periferinde ince, daha düşük bir sinyal yoğunluğu gösteren muhtemel fasiküllerle çevrilidir. Olgunun hem USG hem de MRG görüntülerinde kistik kavite, nekroz odakları veya kalsifikasyon görünmemesi schwannoma lehine değerlendirilmeye birlikte nörofibrom, schwannom ya da malign lezyonlar arasında görüntüleme özellikleri açısından güvenilir ve tekrarlanabilir kesin ayırım kriteri yoktur.

emisyon tomografisinin (FDG-PET/BT) MPSKT’nin saptanmasında daha duyarlı olduğunu göstermektedir (20). Özellikle çapı 6 cm’den büyük derin yerleşimli lezyonlarda maligniteden şüphelenildiğinde, PET/BT’yi tanısal değerlendirmeye dahil etmek gerekir. Fakat bu tetkikin zorluğu ve hasta üzerinde oluşturacağı radyasyon yükü göz önünde bulundurulmalı, tetkik isteme konusunda aşırıya kaçılmamalıdır (12). Cerrahi sonrası histopatolojik şüphe varlığı hâlinde yapılması uygun bir seçenek olabilir. Kötü huylu sinir kılıfı tümörü düşündürülen görüntüleme özellikleri arasında büyük boyut, perilezyoner ödem, heterojen kontrastlanma, PET BT’de 4.0’dan fazla tutulum sayılabilir (26).

### CERRAHİ TEDAVİ ÖNCESİ BİYOPSİ

Ameliyat öncesi biyopsi tartışmalı bir konudur. Düşük dereceli ya da atipik nörofibroma olma ihtimali olan bir kitle, rezeksiyondan önce biyopsi gerektirmeyebilir. Çünkü bu işlem cerrahi tedaviyi etkilemeyecektir. Bu lezyonlarda biyopsi yapılmasından ziyade lezyonu total çıkarmaya odaklanmak uygun görünmektedir. Büyük ve radyolojik olarak malignite bulguları gösteren tümörlerde biyopsi yapılması düşünülebilir. Biyopsi, nörolojik defisit ortaya çıkarma riski yanında malign transformasyon bulgusu olan olgularda yanlış örnekleme nedeniyle yanlış negatif sonuç verebilir (20). MPSKT’yi teşhis etmek için patognomonik genetik değişiklikler veya immünohistokimyasal boyama yöntemleri yoktur. Bu nedenle MPSKT’yi

diğer sarkomlardan ayırt etmek zor olabilir. Ancak, alınan örneğin sinir dokusundan kaynaklandığı gösterilebiliyorsa tanı kesin olarak konulabilir.

### SPORADİK PERİFERİK SİNİR TÜMÖRLERİNDE TEDAVİ PLANLAMASI VE CERRAHİ TEKNİK

Erişkinlerde nörokutanöz sendromla ilişkili olmayan sporadik periferik sinir kılıfı tümörleri ağırlıklı olarak schwannomlardır (8). Bu nedenle sporadik tümörlere yaklaşım aslında schwannomalara yaklaşımı içermektedir. Çocuklarda ise, soliter sporadik PST’ler nadiren tanımlanır ve bu yaş grubunda yayınlanmış vakaların çoğu nörofibromlardır (16). Bu nedenle çocuklarda daha ayrıntılı bir değerlendirme ve olası cerrahi zorluklar konusunda dikkatli olmak gerekir.

Sporadik periferik sinir schwannomlarında lokal veya yayılan ağrı ve ele gelen kitle en sık rastlanan bulgulardır. Hastalar arasında uzun süredir semptomatik olanlar mevcuttur. Buna cerrahi seçeneğin daha yüksek potansiyel risklerle ilişkili olabileceğine inanılması ve hastaların tedaviye yeterince teşvik edilmiş olması sebep olabilir (12). Halbuki sporadik PST’lerin büyük kısmını oluşturan schwannomların cerrahi tedavisi düşük komplikasyon ve nüks oranları ile başarıyla yapılabilmektedir.

### Cerrahi Endikasyonlar

Tanısal değerlendirme sonucunda izole lezyon saptanan olgularda tedavi planına geçilir. İzole PST’leri,

boyut olarak stabil ve asemptomatik kalırsa, klinik takip bir seçenek olabilir. Fakat bu lezyonların çoğunun, güvenilir ve etkin rezeksiyonun genellikle mümkün olduğu schwannoma olguları olduğu göz önünde bulundurulduğunda, semptomatik olan tüm olgularda cerrahi tedavi önerilmesi daha uygun olacaktır.

Cerrahi endikasyonlar şunlardır:

- Lokal ve/veya yayılan ağrı,
- Uyuşma,
- Güçsüzlük (iyi huylu sinir kılıfı tümörleri için nadirdir),
- Kaygıya bağlı hasta isteği,
- Büyük boy veya hızlı büyüme,
- Kanama, nekroz gibi malign görüntüleme özellikleriyle ilgili olarak,
- İyi huylu soliter schwannoma veya nörofibromun kesin doku tanısı ve başka bir patolojiden ayrılması.

Nüks ya da yetersiz rezeksiyon hâlinde yeniden cerrahi düşünülebilir. Fakat birden fazla cerrahi geçiren hastalarda tek semptom ağrı ise tekrar cerrahi tedavi önerilmemektedir. Ekstremitelerde yerleşen tümörlerde ulaşım kolaylığı sebebiyle cerrahi karar daha kolay verilebilir. Boyun yerleşimli olanlar ekstremiteler gibi düşük dejenerasyon potansiyeli gösterirler. Bunların tedavisi cerrahi olmakla birlikte takip ve zamanlama konusunda fikir birliği yoktur (3). Abdominal yerleşimli tümörler malign transformasyon potansiyeli yüksektir. Bunlar multidisipliner yaklaşım gerektirir. Risk nedeniyle cerrahi düşünülmeyen hastalarda sıkı takip gerekir (7).

### Cerrahi Teknik

Benign bir periferik sinir tümörünü çıkarmak; tümörün etrafındaki yalancı kapsül içindeki fonksiyonel yapıları tanımlamaya, ardından sarı renkli, ince ve saydam gerçek tümör kapsülünü ortaya koymaya dayanır (25). Cerrahi sırasında aşama aşama aşağıdaki prensiplere uymak gerekir:

- Tümör ve siniri ortaya çıkarmak için uygun yumuşak doku diseksiyonu yapılır.
- Sağlıklı proksimal ve distal sinirin arteriyel ve venöz besleyici damarları kontrol edilir.
- Yalancı kapsül üzerinden fasikül içermeyen bir pencere açmak için arama yapılır. Bu aşamada gerek görülürse sinir stimülatörü kullanılır.

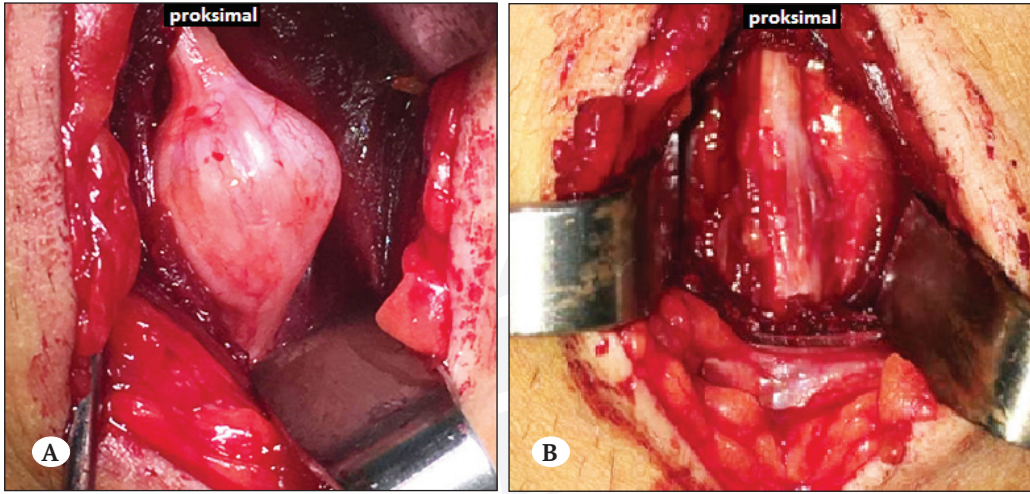
- Fonksiyonel nöral doku olmadığından emin olunduktan sonra vasküler yapılar bipolarla yakılır. Bistüri veya yarı keskin bir disektörle sinir liflerine paralel kesi yapılarak gerçek tümör kapsülüne ulaşılr.
- Öncelikle kapsül dışından diseksiyon denir. Yapılmıyorsa hâlâ yalancı kapsülün geçilemediği düşünülüp katman katman paralel kesi derinleştirilir. Sarı, saydam gerçek kapsüle ulaşıldığında dairesel diseksiyon daha kolay yapılacaktır.
- Tümörün distal ve proksimalinden giren fasikül tanımlanır. Yapışık fasiküller varsa tümörden ayrılır. Son olarak gerçek kapsüle giren ve çıkan fasikül imkân varsa stimülatörle kontrol edilerek kesilir ve tümör çıkarılır (Şekil 2).

Diseksiyon aşamasında gerçek kapsül açılırsa tümörün dışarıya doğru herniye olacağı görülecektir. Böyle bir durumda kapsül dışından yeni bir klivaj oluşturulmaya çalışılır. Bu klivaj çoğu zaman oluşturulabilir. Tercih edilmemesine rağmen yeni klivaj oluşturulmazsa tümör herniye olduğu kısımdan parçalanarak çıkarılabilir.

Berrak sarı renkli tümörün görülmesi büyük oranda doğru düzlemde olunduğunun kanıtıdır. Fakat yine de güvenlik açısından sinir liflerinin seyrine odaklanmak ve mikrocerrahi prensiplerinden vazgeçmemek gerekir. Bu teknikle olguların çoğunda total rezeksiyon mümkün olabilir. Kapsül içi rezeksiyon tümör nüksü ile ilişkili olabilir. Yalancı kapsül içinde sarımsı dokuları aramak oldukça güvenlidir. Fakat cerrahi zorlukla karşılaşıldığında bu iyi huylu lezyonların total çıkarılması için fasiküller riske edilmemelidir.

### Cerrahi Tedavi Sonuçları

Sporadik PST'lerin klinik sonuçları mükemmeldir. 2021 yılında yayınlanan literatürdeki en geniş izole periferik sinir schwannomaları serisinde cerrahi endikasyonlar ağrı (%66,0), nörolojik defisit (%2,8), önemli tümör büyümesi (%8,8) ve şüpheli malignite (%1,4) idi. Çalışmanın geç dönem sonuçları, cerrahi tedavinin güvenli ve etkili olduğunu göstermektedir. Ağrı olguların %80'inde, duysal kusurlar yaklaşık %30'unda ve motor kusurlar %15'inde düzelmiştir. Yeni nörolojik defisit gelişimin son derece nadir olduğundan ve başka hiçbir önemli komplikasyon gözlenmediğinden, hastalar ve cerrahların, ameliyatla ilişkili risklerin düşüklüğünden emin olabileceği ve bu nedenle cerrahi müdahalenin tercih edilen yöntem olması gerektiği bildirilmiştir (32). Ekstremitelerin yanı sıra retroperitoneal gibi zor yerleşimli tümörlerde de nörolojik kayba yol açmadan total rezeksiyon sağlanıp semptomlar giderilebilir (14).



**Şekil 2.** Sporadik periferik sinir tümörü olgusu. 36 yaşında erkek hastanın ön kolunda median sinirden kaynaklanan PTS. A’da tümör açığa konulduktan sonra epinöryum üzerinden fasiküller izlenmektedir. Fasiküllere paralel insizyonla tümör kapsülüne ulaşılır. B’de tümör çıkarıldıktan sonra median sinirin görünümü.

### NÖROKÜTANÖZ HASTALIKLARA EŞLİK EDEN PERİFERİK SİNİR TÜMÖRÜ OLGULARINDA TEDAVİ PLANLAMASI VE CERRAHİ TEKNİK

Nörofibromatozisler, baskın olarak merkezi ve periferik sinir sistemlerini etkileyen belirgin neoplastik ve displastik lezyonların gelişimi ile karakterize olan bir grup ailesel tümör yatkınlık sendromudur (17). Nörofibromatozis bozuklukları ailesi, sekiz adet klinik antiteden oluşur (5). Ancak, bu terim en sık üç sendromu tanımlamak için kullanılır: NF1, NF2 ve schwannomatozis. von Recklinghausen hastalığı olarak birleştirici bir isimle isimlendirilen bu hastalık grubunun farklı tanısal kriterleri vardır. Ağırlıklı olarak pleksiform nörofibromlar gibi (periferik nörofibromatozis) periferik nörokütanöz lezyonlar ile karakterize formu NF1 olarak isimlendirilmektedir. NF1’deki lezyonlar, izole PST’lerinden farklı olarak, nörofibromlardır. NF2’deki lezyonlar belirgin intrakranial ve bilateral vestibüler schwannomlara ek olarak spinal ve diğer periferik sinirlerde görülürler (6). Bunlar histolojik olarak schwannom özellikleri gösterirler. Bir kısmı nörofibrom özellikleri gösterse de son zamanlarda bunların nörofibromdan ziyade schwannom ve nörofibromun bir arada bulunduğu hibrid tümörler olduğu anlaşılmıştır. Schwannomatozis ise, nörofibromatozisin moleküler olarak tanımlanmış bir varyantı olarak kabul edilmekte olup klinik olarak özellikleri NF2 ile örtüşmektedir. NF2 ve schwannomatozise eşlik eden PST’leri schwannom özellikleri gösterdiğinden cerrahi özellikleri sporadik PST’lerine benzemektedir. NF1’e eşlik eden PST’leri ise belirgin kapsülleri olmayışı, daha fazla fasikülü tutma eğilimi gibi schwannomlardan farklı özellikler

gösteren nörofibromlardır. NF2’ye eşlik eden schwannomların cerrahisi sporadik schwannomlardan çok farklı olmadığından bu alt bölümün ilgi alanı daha çok NF1’e eşlik eden PST’leridir.

NF 1 olgularında PST’ler klinik olarak aşağıdaki 3 durumla karakterize olur (12).

1. Periferik sinirlerin seyri boyunca bazen etkilenen bölgeyi deforme edecek hacme ulaşan, yıllar içinde büyüyen kitleler mevcuttur. Bu kitleler genellikle sessizdir. Bazen semptomatik hâle gelip ağrı ve paresteziye neden olabilirler.
2. Mevcut veya yeni oluşan bir lezyon, hızlı büyüme paterni gösterir. Bu olgular şiddetli ağrı ve nörolojik kayıpla belirti verirler.
3. Pelvis veya mediasten gibi derin bölgelerde tanısal görüntüleme esnasında rastlanan klinik olarak sessiz kitleler mevcuttur. Bunlar bazen büyüyüp çevre organlara bası nedeniyle semptomatik hâle gelebilirler.

Bu klinik durumlar, sporadik PST’lerinkinden farklı benign ve malign klinikopatolojik özellikler gösterirler. Nörokütanöz hastalıklara eşlik eden iyi huylu tümörler arasında, nörofibromlar ve patognomonik pleksiform nörofibromlarla birlikte az sayıda schwannomlar bulunur. Schwannoma/nörofibroma oranı genel popülasyonda 9:1 iken NF 1 olgularında bu oran tam tersidir. Nörofibromların çıkarılmasındaki teknik zorluklar göz önünde bulundurulduğunda cerrahi öncesi olguların NF1 açısından değerlendirilmesinin önemi ortaya çıkar.

Pleksiform nörofibromlar NF1 hastalarının %30-43'ünde bulunan ve hastalığın patognomonik olduğu kabul edilen varyantıdır (12). Bunlar sinir ve pleksuslar boyunca yaygın olarak büyüyen, deforme edici, sıklıkla bağ dokusu içeren multinodüler kitlelerdir.

Pleksiform varyantlar dahil olmak üzere nörofibromlar iyi huylu olmalarına rağmen malign transformasyon potansiyelleri yüksektir. Malign transformasyonun derin yerleşimli sessiz nörofibromların %38 kadarında meydana geldiği tahmin edilmektedir (12). Çapı 6 cm üzerinde olan kitlelerde malignite eğilimi daha yüksektir. Nörofibromların malign dönüşümünü tetikleyen faktörler bilinmemektedir. Bunun tek istisnası önceden radyoterapi uygulanmasıdır (10). Görüntüleme çalışmaları ile tümör yükü ortaya konulmuş bir hastada NF tanı kriterleri göz önünde bulundurulmalı ve gerekirse genetik analizle kanıtlanmalıdır.

### Tedavi Planı

Nörokutanöz hastalıklara eşlik eden PST'lerinde tedavi endikasyonları sporadik lezyonlardakilerle kıyaslandığında daha belirsizdir. Öncelikle tümör yükü, hastalığın zorlu doğal süreci ve tedavi endikasyonları hasta ile paylaşılmalıdır. Son yıllardaki araştırmalar tümör büyümesini kontrol etmeyi ve azaltmayı amaçlayan imatinib, pirfenidon, sirolimus gibi ilaçlara odaklanmıştır. 6 ay içinde tümör hacminde %20'ye varan küçülme bildiren bazı umut verici sonuçlar olsa da, bu sonuçlar hastaların yalnızca dörtte birinde mevcuttur ve faydalı bir tedavi için yetersiz görünmektedir (22). Büyük klinik çalışmalarda ilaçların iyi tolere edildiği sonucuna varılsa da tedavilerin etkili olduğu kanıtlanamamıştır (29-31). Günümüzde, bu sınırlı medikal tedavi seçenekleri bir tarafa konulursa; fayda/risk analizi yapılarak planlanacak cerrahi tedavi, en etkili tedaviyi oluşturmaktadır. Cerrahi endikasyonlar şunlardır:

1. Semptomatik tümörler,
2. Radyolojik malignite kanıtı bulunması,
3. Tümör çapının 6 cm'den büyük olması.

Bu hastalar genellikle birden çok tümör barındırdıklarından ve yaşamları boyunca yeni lezyonlar gelişeceğinden cerrahi endikasyon seçici ve akıllıca olmalıdır. Total rezeksiyon güvenliyse amaçlanmalı, lezyonun malign olduğu kanıtlanmadıkça cerrah her zaman işlevi korumayı hedeflemelidir. Bazı olgularda semptomlarda spontan regresyon olduğu ve nöropatik ağrıya yönelik medikal tedavilere makul bir yanıt alınabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Nörolojik defisit gelişme riski nedeniyle cerrahi uygulanmayan

hastalar tümör büyümesi ve malign transformasyon açısından tüm vücut MRG ile sıkı takip edilmelidir.

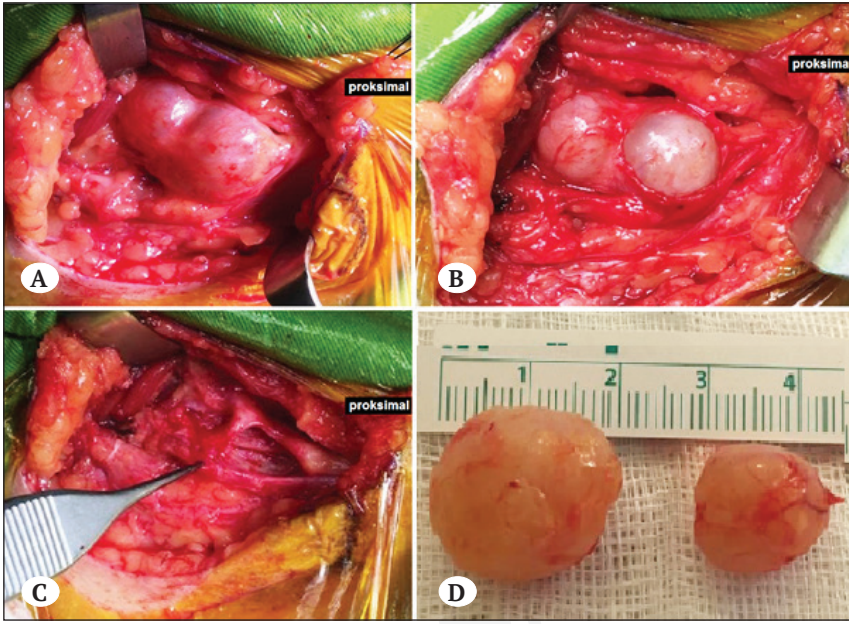
Cerrahi tedavinin yanı sıra, bu hastaların yaygın tıbbi sorunları nedeniyle uzman bir NF1 kliniği tarafından değerlendirilmesi ve bakım koordinasyonu yapılması önerilmektedir (24).

### Cerrahi Teknik

Nörofibromların cerrahi tedavisi temel olarak schwannomlara benzerdir, fakat gerçek bir kapsülünün olmaması, daha fazla giren-çıkan nonfonksiyone fasikül içermeleri diseksiyonu zorlaştırabilir. Bu nedenle bunların cerrahi tedavisi daha zordur. Yine de bazı yazarlar komşu fasikülleri invaze etmekten çok, yer değişikliğine yol açtığını ve rezeksiyonlarının mümkün olduğunu, nörofibromların schwannomlara benzer görünümde olduğunu bildirmektedir (32).

Ekstremitelerdeki ve brakial pleksustaki tümörler nöroşirürjiyenlerin hâkim oldukları alanlardır. Fakat toraks ve batin içi tümörler multidisipliner yaklaşım gerektirir. Ameliyatlar genel anestezi altında mikroskop kullanılarak yapılır. Küçük ve enine insizyondan ziyade tümöre ve sağlam sinirin distal ve proksimaline hâkim olacak uzun insizyonlar tercih edilir. Nörofibromlar bir sinir gövdesinin içi şeklinde genişlemeleri olarak ortaya çıkar ve sinir lifleri sıklıkla tümör kitlesi içerisinde dağınık yerleşmiştir. Tümöre ulaşıldığında mikroskop altında elektriksel uyarı verilerek fonksiyonel lifler tanınmaya çalışılır. Tümör içine girilecek güvenli alan tespit edildiğinde keskin diseksiyonla dış kapsül geçilir. Kimi olgularda schwannoma benzer şekilde sarı kapsül tanımlanabilir ve oldukça güvenli bir şekilde çıkarılabilir. Belirgin bir kapsül bulunmadığında, lezyon diseke edilirken sıklıkla uyarı verilerek fonksiyonel lifler kontrol edilmeli ve mümkün olduğu kadar fazla rezeksiyon yapılmalıdır. "Radikal eksizyon - postoperatif defisit gelişme" risk analizi iyi yapılmalıdır. Lezyonun benign doğası göz önünde bulundurulduğunda özellikle büyük sinirleri tutmuş tümörlerde sinir fonksiyonlarını koruyup semptomları hafifletmek amaçlanmalıdır. Cilde yakın küçük lezyonlarda total eksizyon amacıyla sinirin feda edilmesi çoğu zaman ciddi morbitideye yol açmayacaktır (Şekil 3).

Pleksiform nörofibromların cerrahi tedavisi genel ilkelere benzemekle beraber kimi zaman cerrahi olarak çıkarılmaları mümkün olmaz. Büyük pleksiform lezyonlarda amaç, çoğu zaman kitlenin hacmini azaltmak ve olası malignite açısından tanı koymaktır. Radikal eksizyon ancak ciddi nörolojik kayba yol açmayacaksa denenmelidir.



**Şekil 3.** NF2'ye eşlik eden periferik sinir tümörü olgusu. 55 yaşında NF2 tanılı, daha önce 7 kez PST nedeniyle opere hasta. Perineal sinirde 1 ve 2 cm çaplarında bilobüle kitle mevcut. A'da perinoryum açılmadan önce kitlenin görünümü. B'de perinoryum açıldıktan sonra görünüm. Proksimal taraftaki lobüle tümörün yalancı kapsülünün disseke edildiği, sarı- saydam gerçek kapsüle ulaşıldığı görülüyor. Henüz gerçek kapsüle ulaşılmamış distal lobülün renginin farklı olduğu izlenmektedir. C'de tümör çıkarıldıktan sonra posteriorda kalan sağlam fasiküller izlenmektedir. D'de kapsülüyle birlikte tek parça halinde çıkarılmış tümör lobülleri izlenmektedir.

Büyük PST'lerin cerrahisinde özellikle çocuklarda kanama, ameliyatın ikinci bir seansa bırakılmasını gerektirecek kadar sorun olabilir. Minimal kanamalar düşük derecede bipolarla koterize edilebilir. Damar sinir paketini invaze etmiş tümörlerde anastomoz gerektirebilecek büyük damar yaralanması riskine hazırlıklı olmak gerekir.

### Cerrahi Sonuçlar

Çocuklarda nörofibromatozisle ilişkili PST'lerinde cerrahinin güvenli ve etkili olduğu bildirilmiştir (32). Özellikle NF2'li olgularda PST'leri majör periferik sinirlerde bulunsun bile güvenle rezeke edilebilir (18).

### MALİGN PERİFERİK SİNİR KILIFI TÜMÖRLERİNDE TEDAVİ PLANLAMASI VE CERRAHİ TEKNİK

Literatürde eşanlı olarak nörojenik sarkomlar veya malign schwannomlar olarak tanınan MPSKT, tüm yumuşak doku sarkomlarının %5 ila %10'unu oluşturan nadir görülen iç hücreli malignitelerdir. MPSKT'lerin bir kısmı sporadik olarak ortaya çıkarken, daha sıklıkla NF1 hastalarında önceden var olan pleksiform nörofibromlardan kaynaklanır. Son çalışmalarda, bir NF1 hastasında yaşam boyu toplam %8 ile %12 arasında değişen bir MPSKT gelişme riski olduğu bildirilmiştir (11,33).

### Tedavi Planı

PST'li bir hastada ağrılı, sert ve hızla büyüyen kitleler gibi MPSKT için risk faktörleri mevcut olduğunda daha ayrıntılı inceleme gereklidir. Bunlar tüm NF'leri içeren gen delesyonu incelemeleri, ailede MPSKT öyküsü, önceden radyasyon tedavisi hikayesi, büyük pleksiform nörofibroma yükü veya MRG ile atipik nörofibrom gibi çok sayıda farklı nodüler lezyon varlığı araştırmalarını içerir. Tüm vücut MRG yanı sıra PET-BT kullanımı malignite potansiyeli açısından bilgi verir.

Optimal cerrahi planlama için yüksek dereceli MPSKT olduğu düşünülen kitlelerde tanısal biyopsi gerektiği düşünülmektedir. Fakat cerrahi sırasında frozen inceleme yapmak girişim öncesi biyopsiye alternatif olabilir.

MPSKT'li hastaların kötü sonuçları ve yüksek nüks oranları göz önüne alındığında, çoğu uzman, lokal tedaviden ziyade çok modaliteli bir yaklaşım önermektedir. Özellikle radyasyon tedavisi (RT), bu hastalığın lokal agresif doğası nedeniyle birçok çalışma tarafından savunulmaktadır (1,4,27). MPSKT'nin nadir olması nedeniyle, çoğu seri prognostik faktörleri yeterince analiz etme gücünden yoksundur. Ayrıca, literatürdeki çalışmalar oldukça heterojen

hasta popülasyonlarından oluştuğundan, MPSKT'leri için mevcut literatürün yorumlanabilirliği sınırlıdır.

Atipik nörofibroma ve düşük dereceli MPSKT gibi, düşük morbidite potansiyeli olan MPSKT öncüllerinin, kolayca çıkarılabiliyorsa cerrahi olarak çıkarılması gerektiği konusunda fikir birliği vardır. Bunlarda geniş sınırlarla rezeksiyon gerekli değildir ve nörolojik fonksiyonun korunması çok önemlidir (21).

Çoklu ve derin yerleşimli potansiyel MPSKT'lerin yönetimi zordur. Ağrı, tümör büyümesi, fonksiyonel bozukluk, FDG aktivitesi, MRG özellikleri ve morfolojik değişikliklere bağlı olarak yönetilmelidirler (21).

Belirgin metastatik hastalığı olmayan hastalarda primer tümör için radyasyon tedavisiyle birlikte cerrahi rezeksiyon standart yaklaşım olmalıdır. Fakat metastatik hastalıklar, etkili sistemik tedavilerin yetersizliği nedeniyle sorun olmaya devam etmektedir ve nüks sonrası tedavinin başarısı düşüktür. Lokalize MPSKT'de, agresif kombine modalite iyi tolere edilir ve hastalarda nihai hastalık kontrolünün sağlanması açısından kritiktir.

MPSKT için kemoterapi kullanımı konusunda ve kemoterapinin sağkalım üzerindeki etkisine dair ileriye dönük veri yoktur (21). Radyasyon onkologları ve onkolojik cerrahlar arasında radyasyonun büyük ve yüksek dereceli MPSKT'de cerrahi sonrası kullanılabilirliği konusunda fikir birliği vardır. Bunun dışında beklenen toksisitenin daha düşük olduğu ve düşük radyasyon dozlarının kullanılabilirliği olgularda cerrahi öncesi kullanım da mümkündür.

MPSKT'lerinde cerrahi, tedavinin ana unsuru olmakla birlikte RT ile kombine halde uygulanan cerrahi daha yüksek oranlarda lokal kontrol sağlamaktadır. Geniş bir seride cerrahi ve RT kombinasyon tedavisinin lokal nüksü yaklaşık %50 oranında azalttığı bildirilmiştir (9). Yine Bishop ve ark.nın yaptığı bir çalışmada, tümüne cerrahi ve RT uygulanan olgulardaki lokal nüks oranları, RT uygulanan hasta oranlarının düşük olduğu diğer çalışmalardan daha düşük bulunmuştur (2,15,27). Fakat RT'nin uzak metastaz oranları üzerinde olumlu bir etkisi görünmemektedir. Literatürde RT uygulanan ve uygulanmayan gruplarda benzer şekilde %36 ile %43 arasında uzak metastaz oranları bildirilmektedir (2).

### Cerrahi Teknik

Eşlik eden nörolojik defisit bulunmayan MPSKT'ler, genellikle morfolojik olarak iyi huylu formlardan ayırt edilemez. Ameliyatta, sinir anatomisine ve çevre dokulara göre iyi kapsüllenmiş tümörler gibi görünürler ve yapılarını koruyarak sıklıkla radikal bir

şekilde çıkarılabilirler. Dayanılmaz ağrı, hızlı tümör büyümesi ve nörolojik defisitlerin erken başlangıcıyla ortaya çıkan klinik tablo her zaman infiltratif tümörlerle ilişkilidir. Ameliyatta, bu lezyonlar sinir gövdesinde asimetrik bir büyüme olarak ortaya çıkar ve sıklıkla taş benzeri kıvamda görülür; çevreleyen yapılara yapışıklıklar sıklıkla mevcuttur ve nekrotik/hemorajik alanlar tümörün ortasına dağılmış olarak bulunur. Bu durumda, tümörün ve kaynaklandığı sinirin birlikte rezeksiyonu zorunlu hâle gelir.

Rezeksiyonu tümörün iki kutbundan mümkün olduğunca ileriye uzatmak ve çevreleyen yumuşak dokuları da çıkarmak gerekebilir. Girişim sırasında tekrarlanan biyopsiler, eksizeyonu kolaylaştırmak için tümör içermeyen sınırların değerlendirilmesine yardımcı olur. Bu işlem, lokal nüks ve malign tümörün metastatik yayılım riskini en aza indirir. Fonksiyonel defisitler aynı ameliyat sırasında distal sinir veya tendon transferleri ile telafi edilebilir (13). Fakat hastaların kısa yaşam beklentisi ve çoğu zaman RT alacağı gerçeği, bu tedavilerin gerekliliğini tartışmalı hâle getirmektedir.

### Tedavi Sonuçları

MPSKT, kötü sağkalım sonuçları olan oldukça agresif bir tümördür. Hastalar için sonuçlar nispeten kötü olma eğilimindedir. Çoğu seri %35-50 arasında 5 yıllık sağkalım oranları bildirmektedir (1,4). Bazı seriler NF'ye eşlik eden tümörlere sahip hastalarda sporadik tümörleri olanlara kıyasla daha kötü sağkalım bildirmişlerdir (4,10). Tedavinin temeli tam cerrahi rezeksiyondur. Bununla birlikte, negatif cerrahi sınırlar elde edilen agresif ameliyatlarda bile, MPSKT'ler sıklıkla nüks ederler ve çoğu seride lokal nüksler hastaların %36-43'ünde meydana gelir (1,4,33).

### Geleceğe Yönelik Öneriler

2016 yılında NF1 ile ilişki MPSKT'ler konusunda kurulan bir araştırma grubunun hastalığın yönetimi ile ilgili geleceğe yönelik önerileri şunlardır (21).

1. MPSKT ile ilgili kitlelerin değerlendirilmesi için standartlaştırılmış FDG-PET/BT ve MRG görüntüleme kılavuzlarının geliştirilmesi gerekir.
2. Nörofibromların kötü huylu dönüşümü için yüksek risk altındaki bireylerde MPSKT görülme riskinin saptanmasında tüm vücut MRG'nin potansiyel değerini analiz eden ayrıntılı prospektif çalışmalar yapılmalıdır.
3. Tüm vücut MRG düşük maliyetli görüntüleme protokolleri geliştirilmelidir.



4. Kemoterapi ve RT'nin rolünü değerlendiren prospektif çalışmalar ve immünoterapi veya diğer hedefli tedaviler ile bunların kombinasyonlarının MPSKT'de sağkalım üzerindeki etkilerini inceleyen çalışmalar yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Anghileri M, Miceli R, Fiore M, ve ark. Malignant peripheral nerve sheath tumors: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer* 107:1065-1074, 2006
2. Bishop AJ, Zagars GK, Torres KE, ve ark. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors: A Single Institution's Experience Using Combined Surgery and Radiation Therapy. *Am J Clin Oncol* 41: 465-470, 2018
3. Boumaza K, Michel G, Salaud C, ve ark. Peripheral neck nerve tumor: A 73-case study and literature review. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Disord* 136:455-460, 2019.
4. Carli M, Ferrari A, Mattke A, ve ark. Pediatric malignant peripheral nerve sheath tumor: the Italian and German soft tissue sarcoma cooperative group. *J Clin Oncol* 23:8422-8430, 2005
5. Coy S, Rashid R, Stemmer-Rachamimov A, ve ark. An update on the CNS manifestations of neurofibromatosis type 2. *Acta Neuropathol.* 139:643-665, 2019
6. Crowe FW, Schull WJ, Neal JV. A clinical pathological and genetic study of multiple neurofibromatosis. Springfield: Charles C Thomas; 1956.
7. Dare AJ, Gupta AA, Thippavong S, ve ark. Abdominal neoplastic manifestations of neurofibromatosis type 1. *Neurooncol Adv* 25 (Suppl 1):i124-i133, 2020
8. Donner TR, Voorhies RM, Kline DG. Neural sheath tumors of major nerves. *J Neurosurg.* 81:362-373, 1994.
9. Doorn PF, Molenaar WM, Buter J, ve ark. Malignant peripheral nerve sheath tumors in patients with and without neurofibromatosis. *Eur J Surg Oncol* 21:78-82, 1995
10. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, ve ark. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 57:2006-2021, 1986
11. Evans DG, Baser ME, McGaughan J, ve ark. Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. *J Med Genet* 39:311-314, 2002
12. Garozzo D. Peripheral nerve tumors in neurofibromatosis 1: An overview on management and indications for surgical treatment in our experience. *Neurol India* 67 (Suppl):S38-S44, 2019
13. Goertz O, Langer S, Uthoff D, ve ark. Diagnosis, treatment and survival of 65 patients with malignant peripheral nerve sheath tumors. *Anticancer Res* 34:777-783, 2014
14. Hajiabadi MM, Campos B, Sedlaczek O, ve ark. Interdisciplinary approach allows minimally invasive, nerve-sparing removal of retroperitoneal peripheral nerve sheath tumors. *Langenbecks Arch Surg* 405:199-205, 2020
15. Kahn J, Gillespie A, Tsokos M, ve ark. Radiation therapy in management of sporadic and neurofibromatosis type 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumors. *Front Oncol* 4:324, 2014
16. Kehoe NJ, Reid RP, Semple JC. Solitary benign peripheral-nerve tumours. Review of 32 years' experience. *J Bone Joint Surg Br* 77:497-500, 1995
17. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, ve ark. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol* 131:803-820, 2016
18. Mehta GU, Huynh H, Lekovic GP. Peripheral nerve sheath tumors in Neurofibromatosis Type 2: Surgical and histopathologic features. *Clin Neurol Neurosurg* 190:105649, 2020
19. Nguyen R, Dombi E, Widemann BC, ve ark. Growth dynamics of plexiform neurofibromas: a retrospective cohort study of 201 patients with neurofibromatosis 1. *Orphanet J Rare Dis* 7:75, 2012
20. Prudner B C, Ball T, Rathore R, ve ark. Diagnosis and management of malignant peripheral nerve sheath tumors: Current practice and future perspectives. *Neurooncology Adv* 2 (Suppl 1), i40-i49, 2019.
21. Reilly KM, Kim A, Blakely J, ve ark. Neurofibromatosis Type 1-Associated MPSKT State of the Science: Outlining a Research Agenda for the Future. *J Natl Cancer Inst* 109:djx124, 2017
22. Robertson KA, Nalepa G, Yang FC, ve ark. Imatinib mesylate for plexiform neurofibromas in patients with neurofibromatosis type 1: a phase 2 trial. *Lancet Oncol* 13:1218-1224., 2012
23. Schmidt M, Kasprian G, Amann G, ve ark. Diffusion tensor tractography for the surgical management of peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Focus* 39(3):E17, 2015
24. Stewart DR, Korf BR, Nathanson KL, ve ark. Care of adults with neurofibromatosis type 1: a clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). *Genet Med* 20:671-682, 2018
25. Stone JJ, Spinner RJ. Go for the Gold: A "Plane" and Simple Technique for Resecting Benign Peripheral Nerve Sheath Tumors. *Oper Neurosurg (Hagerstown)* 18:60-68, 2020
26. Strike SA, Puhaindran ME. Nerve Tumors of the Upper Extremity. *Clin Plast Surg* 46:347-350, 2019.
27. Stucky CC, Johnson KN, Gray RJ, ve ark. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience. *Ann Surg* 19:878-85, 2012.

28. Tagliafico AS, Isaac A, Bignotti B, ve ark. Nerve Tumors: What the MSK Radiologist Should Know. *Semin Musculoskelet Radiol* 23:76-84, 2019
29. Weiss B, Widemann BC, Wolters P, ve ark. Sirolimus for non-progressive NF1-associated plexiform neurofibromas: an NF clinical trials consortium phase II study. *Pediatr Blood Cancer* 61:982-986, 2014
30. Widemann BC, Babovic-Vuksanovic D, Dombi E, ve ark. Phase II trial of pirfenidone in children and young adults with neurofibromatosis type 1 and progressive plexiform neurofibromas. *Pediatr Blood Cancer* 61:1598-1602, 2014.
31. Widemann BC, Dombi E, Gillespie A, ve ark. Phase 2 randomized, flexible crossover, double-blinded, placebo-controlled trial of the farnesyl transferase inhibitor tipifarnib in children and young adults with neurofibromatosis type 1 and progressive plexiform neurofibromas. *Neuro Oncol* 16:707-718, 2014
32. Zipfel J, Al-Hariri M, Gugel I, ve ark. Surgical Management of Sporadic Peripheral Nerve Schwannomas in Adults: Indications and Outcome in a Single Center Cohort. *Cancers (Basel)* 13:1017, 2021.
33. Zou C, Smith KD, Liu J, ve ark. Clinical, pathological, and molecular variables predictive of malignant peripheral nerve sheath tumor outcome. *Ann Surg* 249:1014-1022, 2009

TND-ASCG  
spinetr.com



## CERRAHİ YAKLAŞIMLAR

28	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Anestezi
29	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde İntraoperatif Nörofizyolojik Monitörizasyon
30	Omurga Tümörlerinde Biyopsi; Endikasyonlar, Teknik, Perkütan Girişimsel Uygulamalar
31	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Ameliyat Öncesi ve Sonrasında Girişimsel Radyolojinin Yeri
32	İntramedüller Tümör Çıkarımında Kullanılan Cerrahi Yöntemler ve İpuçları
33	Ekstramedüller –İntradural ve Ekstradural Tümör Çıkarımında Kullanılan Cerrahi Yöntemler ve İpuçları
34	Foraminal Yerleşimli ve Kum Saati Tümörlerin Çıkarımında Kullanılan Cerrahi Yöntem ve İpuçları
35	Omurga Tümörlerinde Stabilizasyon Endikasyonları ve İmplant Kurgusu
36	Omurga Tümörlerinde Greft Seçimi
37	Kraniovertebral Bileşke Tümörlerinde Cerrahi Tedavi Yaklaşımları
38	Subaksiyel Servikal ve Servikotorasik Vertebra Tümörlerine Yaklaşım
39	Torakal Bölge Vertebra Tümörlerinde Tedavi Yaklaşımları
40	Lomber Bölge Vertebra Tümörlerinde Tedavi Yaklaşımları
41	Sakrum Tümörlerinde Tedavi Yaklaşımları
42	Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Minimal İnvaziv Tedavi Yaklaşımları



Nihal Gökbulut Özasan

Omurga ve omurilik cerrahisi anestezi uzmanları için tüm perioperatif süreçte hasta takibi gerektiren bir süreç olması bakımından önemli bir konudur. Nörolojik disfonksiyon, yapısal instabilite nedeniyle yapılan spinal cerrahiler yanında tümör cerrahisi de çok önemli yer tutar.

Cerrahi rezeksiyon gerektiren tümörlerin tipi, etiyojileri, tedavi ve prognozlarıyla ilgili yeterli bilgiye sahip olmak bir anestezi uzmanı için hastanın yönetimi ve tedavisinde çok önemlidir. Tümörün primer mi metastatik mi olduğu, komorbid hastalıkların varlığı anestezi planına etki edebilir. İntraoperatif nöromonitörizasyon kullanımı, ağrının optimal düzeyde yönetimi postoperatif nörolojik muayeneyi de etkileyeceği için bunlara yönelik anestezi planı yapılması önemlidir.

Bu bölümde anestezi uzmanları için genel olarak omurilik tümörlerinin farklı tipleri, tedavisi ve prognozundan bahsedilip, cerrahi tedavi için hastanın preoperatif değerlendirilmesi ile intraoperatif ve postoperatif yönetimine değinilecektir (3).

### Spinal Tümörlerin Etiyolojisi

Spinal kord tümörleri yerleşim yerlerine göre;

- 1- İntramedüller-intradural
- 2- Ekstramedüller-intradural
- 3- Ekstradural olarak üçe ayrılır.

Ekstradural tümörler metastatik omurilik tümörlerinin en sık görülen tipidir. Kordoma gibi primer ekstradural tümörler daha az görülür. İntramedüller tümörlerin çoğunluğu gliomaların alt tipleridir. Bunlar ependimoma, astrositoma ve oligodendrogliomalar. İntradural-ekstramedüller tümörler; dura içindeki fakat spinal kord dışındaki tümörleri ifade eder. Bunlar menenjiomlar ve sinir kılıfı tümörleridir.

Menenjiomlar araknoid hücrelerden kaynaklanır ve bazen nörofibromlarla birlikte görülürler.

Omurilik tümörleri hem içten hem de dıştan spinal

korda bası yaparak nörolojik semptomların ortaya çıkmasına neden olurlar. Semptomlar tümörün olduğu bölgede lokalize olabildiği gibi farklı yerlerde de ortaya çıkabilirler. Tanı öncesinde benign tümörler yıllarca sadece ağrı yapabilir. Ağrı kemirici, sürekli ve gece uykudan uyandırıcı tarzda olabilir. Uzak etkileri ise spinal kord bütünlüğünün bozulmasına bağlı olarak duyu ve motor disfonksiyon şeklinde ortaya çıkar. Başlangıçta tek taraflı iken ilerlediğinde bilateral olarak görülebilir. Ağır vakalarda kauda equina sendromu ile karşımıza çıkabilir.

### Spinal Kord Tümörlerinin Tedavi Yöntemleri

Omurilik tümörlerinin çoğunun tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Tümörün tipi, kemoterapötik ajanlarla veya radyasyonla ek tedavinin endike olup olmadığını belirler. Tümörün tam rezeksiyonu tedavi için büyük başarı sağlar. Primer tümörlerin çoğunda 5 yıllık sağkalım %70'ten fazladır. Nüks hepsinde olasıdır.

### Metastatik spinal tümörlerde tedavi seçenekleri:

Bazı kanserler omurgaya metastaz potansiyeli taşır. Bunlar prostat, meme ve akciğer kanserleridir. Prostat kanserinden ölen hastaların %90'ı ve meme kanserinden ölen hastaların %75'inde omurgaya metastaz bulunmaktadır. Metastatik kitle şiddetli ağrı, instabilite yaratıyorsa veya spinal korda bası yaparak nörolojik semptom veriyorsa, kauda equina sendromu gelişmişse cerrahi olarak tedavi edilmesi gerekir. Patolojik kırık oluştuysa yine cerrahi yapılır. Spinal kord basısından ziyade kemik metastazı daha sık görülür. Radyasyon veya kemoterapi tedavisi tümörün tipine bağlıdır. Lokal doku invazyonu ve intraoperatif kanama riski nedeniyle cerrahileri çok önemlidir. Primer tümörlerin tedavi seçenekleri:

Kordomalar, lokal invazyon yaparak sıklıkla tekrarlayan nadir tümörlerdir. Geniş lokal ekzisyon yapılabilir ancak tam rezeksiyonu çok da mümkün değildir. Cerrahi sonrası sıklıkla radyoterapi gerektirir. Kemoterapi ajanlarından imatinib, sisplatin, sirolimus, sunitinib ve erlotinib kullanılabilir. Hasta operasyon öncesinde bu ajanları aldıysa ilaçların potansiyel yan etkileri

açısından dikkatli olmakta fayda vardır. Preoperatif değerlendirmede her hastada mutlaka sorgulanması gerekir. Örneğin; sisplatin kullanımı nefrotoksisite ve elektrolit bozukluğu yapabilir. Sirolimus trombotopeni yapabilir. Sarkomalar ve lenfomalar cerrahi, radyoterapi ve kemoterapiyi içeren multimodal yaklaşımla tedavi edilir. Osteoid osteoma, osteoblastoma, osteokondroma, kndroblastoma, dev hücreli tümör, vertebral hemanjiom ve anevrizmal kemik kisti gibi tümörler beningdir ve yalnızca cerrahi rezeksiyonla çıkarılabilir. Bunlarda özellikle kanamaya dikkat etmek gerekir.

### **Intramedüller tümörler:**

Intramedüller gliomalar tercihen cerrahi tedavi edilirler. Başlangıçta küratif rezeksiyon yapılır. Bu tümörlerde radyoterapi ve kemoterapinin cerrahiye üstünlüğü de gösterilememiştir.

### **Intramedüller-ekstradural tümörler:**

Bunlar menenjioma, schwannoma ve ependimomalardır. Genellikle cerrahi tedavi tercih edilir. Nüks geliştirse radyoterapi verilir. Kemoterapinin yeri yoktur.

### **Preoperatif Değerlendirme**

Spinal tümörü olan hastanın anestezi açısından preoperatif değerlendirmesi diğer tüm cerrahilerde olduğu gibi hastanın ASA fiziksel durum skoru, kullandığı ilaçlar, allerji, geçirilmiş operasyon öyküsü gibi klasik sorgulamaları içerir. Hastanın cerrahi için asıl şikayetini bilmek de son derece önemlidir. Ağrı en yaygın şikayettir. Değişen derecelerde nörolojik disfonksiyon da olabilir. Bu iki konu anestezi değerlendirmesinde en önemli konulardır. Spinal tümörlerle ilişkili ağrılar; akut, kronik veya akut-kronik olabilir. Ağrının süresi, lokasyonu, tarzı iyi sorgulanmalıdır. Analjezik kullanımı, dozları, süresi, fayda görüp görmediği, ağrı skorları iyi kayıt edilmelidir. Özellikle postoperatif ağrıyı iyi yönetebilmek açısından narkotik kullanımı sorgulanmalıdır. Hastaya kullandığı analjezik ilaçlarına aynı şekilde devam etmesi önerilir. Yalnızca NSAID kullanıyorsa kanama gibi potansiyel yan etkileri nedeniyle cerrahın da görüşü alınmalıdır. Gabapentinin ameliyat sonrası erken dönemde başlanması baş dönmesi gibi yan etkilerinden dolayı önerilmez. Hastanın narkotik kullanımına cevabı önceden biliniyor ve iyiye, ameliyat sabahı narkotiği almaması söylenir. Normalde alacağı doz hesaplanıp, bölünmüş dozlar hâlinde operasyon sırasında iv uygulanmalıdır. Normalde hastanın oral olarak aldığı ilacın iv formda verilmesi tartışmalı olsa da intraoperatif narkotik ihtiyacının

bu şekilde karşılanması uygun görülmüştür (1). Yakın zamanda yapılan bir çalışmada; preoperatif dönemde başlanıp intraoperatif dönemde devam edilen multimodal analjezinin (gabapentin, asetaminofen ve oral narkotik içeren) postoperatif iv morfin pca'ya göre daha faydalı ve daha az yan etkili olduğu gösterilmiştir (10). Hasta uzun zamandır yüksek dozda opioid ilaç alıyorsa, bağımlıysa perioperatif dönemde bu dozları azaltmak doğru değildir. Bağımlılık ve yüksek dozu azaltma tedavisi postoperatif döneme bırakılmalıdır.

Nörolojik defisit varlığının bilinmesi anestezi ekibi için de çok önemlidir. Nörolojik muayenenin, defisit olan bölgenin dokümantasyonu preoperatif dönemde çok iyi yapılmalıdır. Hastanın nörolojik durumunun bilinmesi intraoperatif hasta yönetimini, pozisyon verilmesini ve nöromonitörizasyonu etkileyebilir. Anestezistler genellikle bir nörolog veya beyin cerrahı tarafından yapılmış nörolojik muayeneyi baz alıp dokümanante edebilirler. Yine de nörolojik muayenenin tüm ekip tarafından birlikte yapılması, postoperatif beklentinin ne olduğu da hastayla birlikte değerlendirilmelidir.

Tümörün yeri ve etiyolojisi çok önemlidir. Kafa tabanı, servikal kord bölgesinde olan tümörlerde servikal bölgenin entübasyon aşamasında stabilitesine özellikle dikkat edilmelidir.

Metastatik veya primer tümörler için daha önce geçirilmiş cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi öyküleri iyi sorgulanmalıdır. Tümörün nereden metastaz yaptığı ile ilgili varsayımlar, sistemik sorgulama açısından önem taşır. Gerekli konsültasyonların preoperatif dönemde yapılmasını sağlar. Meme ve akciğer kanseri metastazları yer kaplayıcı kitle şeklinde beyinde de metastaz yapmış olabilir, ya da daha önceden meme kanseri nedeniyle opere olmuşsa o taraftaki kolun tansiyon ölçülmesi veya damar yolu erişimi için sınırlamalar olması anestezi ekibi için önem taşır. Sonuç olarak spinal kitlesi olan hastanın ideal preoperatif hazırlığı multidisipliner bir yaklaşımla sağlanır. Spinal tümörü olan hastanın cerrahisi genellikle aciliyet taşımakla birlikte, önceden hastanın her anlamda (beslenme, rehabilitasyon, analjezi planı...) optimal hazırlanmasının da hasta sonuçlarını iyileştirdiği bildirilmiştir (9).

### **Intraoperatif Yönetim**

#### **Anestezi indüksiyonu ve idame:**

Anestezi indüksiyonu ve idame planı hastanın mevcut olan komorbiditelerine göre ve nöromonitörizasyon yapıp yapılmayacağına göre değişmektedir.

İntraoperatif nöromonitörizasyon olası nörolojik hasarı ortadan kaldırmak veya en aza indirmek için yapılır. Nöromonitörizasyon için uygulama standardı henüz belirlenmemiştir. Çeşitli çalışmalar göstermiştir ki; hem deformite cerrahisinde hem de tümör cerrahisinde tek bir yöntem tüm omurluğu değerlendirmez, genellikle multimodal monitörleme tekniği kullanılmaktadır (11,15). Bunlar da MEP (motor uyarılmış potansiyel), SSEP (somatosensoriyel uyarılmış potansiyel) ve EMG (elektromiyografi) birlikteliğidir. Bunlar sırasıyla dorsal yolakları, anterior spinal kordu ve sinir köklerinin bütünlüğünü kontrol eden monitörleme teknikleridir.

Uyarı için en çok kullanılan sinirler üst ekstremitede median ve ulnar, alt ekstremitede posterior tibial ve peroneal sinirlerdir. Amplitüdde %50 azalma, latens sürede %10'dan fazla artma olası hasarı gösterir. Anestezide lipofilik ajanlar latensi artırır. Uyarılmış potansiyeller üzerine anesteziklerin etkisi nörotansmitter reseptör aktivitesine göre değişir (Tablo 1). Halojenli ajanlar, azot protoksit, hipotermi, hipotansiyon, anemi, koter gibi etmenler amplitüdü etkiler. MEP'in nöromusküler blokerler, inhalasyon anestetikleri ve azot protoksit ile baskılandığı, total intravenöz anestezi yönteminden ise etkilenmediği kaydedilmiştir (3).

Motor yolak hasarlarında MEP, SSEP ile birlikte kullanıldığında daha yüksek bir hassasiyet göstermektedir. İntramedüller yerleşimli kitle cerrahisinde dorsal yolakların haritalanması ve torasik tümör rezeksiyonunda spinal sinir köklerinin geçici kliplenmesi nedeniyle spesifik nöromonitörizasyon çok faydalıdır (4,16).

Seçilen anestezi tekniğinin intraoperatif nöromonitörizasyonla uyumlu olması gerekir.

Monitörizasyondaki sinyalleri en az etkileyecek ajanlar seçilmelidir. Bu vakalarda total intravenöz anestezi yöntemi (TİVA) inhalasyon anestezi tekniğinden daha başarılıdır. Propofol, benzodiazepinler ve barbitüratlar amplitüd dalga formlarında belirgin depresan etki yaparlar. Barbitürat ve benzodiazepin infüzyonları uzun etkileri nedeniyle spinal cerrahi için uygun değildir. Propofolün de bolus infüzyonları SSEP depresyonu yapar, titre edilebilir olması ve konteks sensitif yarı ömrünün de nispeten daha kısa olması sebebiyle özellikle opioidlerle sıklıkla kombine kullanılırlar. Opioid gereksinimini azaltmak için ketamin, deksmedetomidin gibi ajanlar kullanılabilir. TİVA kullanımıyla ilgili sorun varsa (advers reaksiyon öyküsü gibi) ve inhalasyon anestezi tekniği kullanılacaksa hem cerrahi ekip hem de monitörizasyon yapan ekiple iletişim hâlinde olunmalıdır. Mümkünse

**Tablo 1.** Anesteziklerin Klinik Konsantrasyonlarda Uyarılmış Potansiyellere Etkisi

	Latens	Amplitüd
<b>Halojenli ajanlar</b>	Artırır	Azaltır
<b>Nitroz oksit</b>	Artırır	Azaltır
<b>Narkotikler</b>	Az Artırır	Az azaltır
<b>Benzodiyazepinler</b>	Minimal etkili	Az azaltır
<b>Barbitüratlar</b>	Artırır	Azaltır
<b>Propofol</b>	Artırır	Azaltır
<b>Deksmedetomidin</b>	Minimal etkili	Az azaltır
<b>Ketamin</b>	Azaltır	Artırır
<b>Etomidat</b>	Azaltır	Artırır

tek bir inhalasyon ajanı seçilmelidir. Hangi teknik kullanılırsa kullanılsın bazal sinyal ölçümü mutlaka yapılmalıdır.

TİVA ile nöromonitörizasyon yapılmasının spinal cerrahide birkaç hedefi vardır. Paralitik ilaç kullanmadan hareketsiz olması, kararlı durum anestezisi sağlamak, yeterli kan basıncını sürdürmektir.

Operasyon sonunda hastanın hızlı derlenme de nörolojik muayene açısından önem teşkil eder. Bu nedenle kullanılan ajanların yarı ömürlerine hâkim olmak ve doz ayarlamasını iyi yapmak gerekir. TİVA yapılırken renal ve karaciğer yetmezliği de nadiren gelişebileceğinden gerekli tetkikleri intraoperatif zamanında yapmak gerekir.

Nöromonitörizasyon uygulaması için rölatif kontrendikasyonlar bulunmaktadır. Bunlar hastanın pacemaker gibi yapay cihazlara, anevrizma klibi gibi metallere sahip olması, epilepsi, intrakraniyal basıncın yüksek olması, kafatasının konveksite bozuklukları, kraniyotomi yapılmış olmasıdır (termal yanık riski). Bunların hepsi göreceli kontrendikasyonlardır, fayda-zarar durumuna göre yapılıp yapılmayacağına karar vermek gerekir (3).

Hem MEP hem de SSEP paralitik ajanlara zaten duyarlı iken genel olarak tüm anestezi ajanlarına karşı duyarlıdır (inhalasyon anestetikleri > intravenöz anestetikler). İntravenöz ajanlar kullanılamayacaksa MAC 0,5 altında tutularak da sinyallerin izlenmesi mümkün olabilir.

Tümörün yeri itibarıyla torakal yaklaşım gereken veya göğüs cerrahisinin de eşlik edeceği vakalarda tek akciğer ventilasyonu (TAV) gerekebilir. TAV; akciğerlerin selektif olarak ventile edilebilmesini sağlayan bir yöntemdir. Hipoksiyi ve akciğer yaralanmasını önlemek için çift lümenli tüp, endobronşiyal bloker



veya tüp gibi özel ekipmanlar gerektirir. Ventilasyondaki gaz değişimi tek akciğer üzerinden hipoksik pulmoner vazokonstriksiyon prensibine dayanarak gerçekleştirilir. İntraoperatif hemodinamik ve kan gazı parametrelerinin takibi çok önemlidir.

### **İntraoperatif kan basıncının devamı :**

Omuriliğin ventral kısmı anterior spinal arterden innerve olup yaralanması hâlinde motor yolların %75'i de hasar görebilir. Özellikle anemi, hipotansiyon, kompresyon durumlarında hipoperfüzyon hasarına çok yatkındır. Operasyon boyunca normotansiyon sağlanmalı ve korunmalıdır. Nöromonitörizasyonda cevabın azalması hâlinde önemli bölgelere yeterli kan akışını sağlamak için kan basıncı yüksek tutulmalıdır.

### **Venöz damar yolları:**

Spinal kitle cerrahisi yapılacak hastalarda intravenöz geniş yolların sağlanması, gelişebilecek kanama durumlarında oldukça önemlidir. Kan basıncı invaziv arteriyel kateterizasyon yapılarak takip edilmelidir. Cerrahi öncesinde kemoterapi almış hastalar santral kateter takılmış olarak gelebilir. Var olan bu kateterlerin de tıkanmasını önlemek için uygun aspirasyon ve heparinli enjektörle yıkama uygulanabilir. Cerrahi öncesi uygun kan grubunda kan ürünleri hazırlanmalıdır. Omuriliğin primer tümör rezeksiyonlarında nadiren büyük hacimli kanamalar görülür. Metastatik tümörlerin kanama olasılığı daha yüksektir.

### **Opioid seçimi:**

Omurilik tümörü cerrahisi sırasında kronik ağrının uygun yönetimi en önemli konulardandır. Ameliyat sonrası ağrı kontrolü için önceden de belirtildiği gibi, hastanın kronik ilaçlarının devamı, oral ek ilaçların preoperatif uygulanması ve günlük opioid gereksinimlerinin hesaplanması uygun dozu bulmada yardımcı olur. Özellikle günlük opioidlerini almamış hastalarda remifentanil gibi kısa etkili narkotikler dikkatle kullanılmalıdır. Yüksek doz remifentanil kullanımı ile akut toleransın gelişimi, hiperanaljezi ve postoperatif daha yüksek doz morfin ihtiyacı gelişmesi ilişkilendirilmiştir, ancak hâlen tartışmalıdır (6,12). Bir çalışma da propofol kullanımının sevofluranın aksine opioide bağlı hiperanaljezi gelişimini engellediğini göstermiştir (13). Ketamin infüzyonunun da etkili olabileceğini öne sürülmüştür (8). Kompleks bir omurga cerrahisinde iv bolus olarak uygulanan 0,2 mg. metadonun yan etki olmaksızın, daha düşük VAS değerleriyle ilişkili olduğu bulunmuştur (5). Kronik ağrılı hastalarda intraoperatif ketamin (yükleme dozu olarak 0,5 mg/kg ve ardından 10 µg/kg/dk infüzyonu)

kullanımının da ağrı yönetiminde etkili olduğu gözlenmiştir.

Son yıllarda deksmedetomidin kullanımı da bu vakalarda önerilmektedir (2).

### **Derlenme**

Operasyon sonunda hastanın erken ekstübasyonu ve derlenmesinin sağlanabilmesi kullanılan anestezi ajanlarının dozlarıyla yakından ilişkilidir. Hedef kontrollü infüzyon yapılarak ilaç dozları kademeli ve zamanında azaltıldığında iyi derlenme sağlanabilir.

İnsizyonun kapatılması sırasında, nöromonitörizasyon ekibi izlemeyi durduracağı için gerekirse TİVA kapatılıp, inhalasyon anestezisine de geçilebilir.

BİS monitörizasyonu ile intraoperatif takip yapılarak infüzyonların ne zaman azaltılabileceği de belirlenebilir. Hasta spontan solunuma döndüğünde ekstübe edilir. Derlenme aşamasında öksürük refleksi önlenmelidir. Bunun için 1 mg/kg lidokain faydalı olabilir.

### **Postoperatif Yönetim**

Basit laminektomi veya stabilizasyon operasyonları için postoperatif bakımla ilgili literatür varken, omurga ve omurilik tümürlü hastaların postoperatif bakımı ile ilgili bilgiler oldukça kısıtlıdır. Bunun nedeni tümör cerrahisinin invazifliğinin derecesinin her hastada farklı olmasındandır. Postoperatif sürecin tanımlanması ve optimizasyonu ile ilgili daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır. Hastaların sahip olduğu komorbiditeler ve operasyonun risk durumlarına göre postoperatif yoğun bakım ihtiyacı önceden belirlenmelidir. Bu riskli durumlar; koroner arter hastalığı, konjestif kalp yetmezliği, siroz, demans, amfizem, böbrek yetmezliği, serebrovasküler olay, pulmoner hipertansiyon gibi komorbiditeye sahip olmak, 80 yaş üstü, altı saatten fazla süren cerrahi ve altı seviye üstü girişim yapılmasıdır (7).

### **Analjezi**

Tüm spinal cerrahilerde uygulanan analjezi yöntemleri tümör cerrahisi için de kullanılabilir. Farklı farmakolojik yapılardaki ajanlarla (opioid, gabapentin, ketamin gibi) multimodal analjezi önerilmektedir. Omurganın primer tümörü için cerrahi sadece birkaç seviyeden oluşan bir laminektomi içerirken, metastatik tümörler birçok seviyeyi kapsayan enstrümantasyon ve göğsün en-blok rezeksiyonunu gerektiren torakotomiye dönebilirler. Hastanın preoperatif dönemde kronik ağrısının var olması, narkotik intoleransı analjezi yönetimini zorlaştırabilir. Postoperatif dönemde daha yüksek dozlara ihtiyaç olabilir. Her ne kadar uygulanabilirliği tartışılrsa da spinal tümörü

olan hastalarda spinal ve epidural analjeziyi karşılaştıran çalışmalara rastlanmaktadır (14). Epidural anestezi için kateter uygulaması cerrah tarafından genellikle olumlu karşılanmayabilir. Rejyonel yöntemlerin tümör yayılımına neden olması, enfeksiyon riski veya BOS kaçağı gibi istenmeyen yan etkileri olabilir.

## SONUÇ

Omurilik tümör rezeksiyonu uygulanan hastada tümörün tipi ve yerine göre uygulanacak anestezi yöntemine karar verip intraoperatif nöromonitörizasyon yapılıp yapılmayacağını cerrahla önceden konuşmak çok önemlidir. Hastalarda tümöre bağlı kronik sırt ağrısı var olabilir, bu yüzden preoperatif dönemde ağrı yönetimine karar verilmelidir. Genel olarak preoperatif değerlendirme, intraoperatif anestezi tekniği seçimi, venöz erişim ve invaziv monitörizasyon ihtiyacı ve ameliyat sonrası ağrı yönetimi yapılmalıdır. Hastalar mümkünse multidisipliner olarak değerlendirilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Anderson R, Saiers JH, Abram S, et al. Accuracy in equianalgesic dosing. conversion dilemmas . J Pain Symptom Manage 2001 ; 21 : 397 –406.
2. Anshel DJ, Aherne A, Soto RG, et al. Successful intraoperative spinal cord monitoring during scoliosis surgery using a total intravenous anesthetic regimen including dexmedetomidine. J Clin Neurophysiol. 2008;25(1):56–61.
3. Ehab Farag. Anesthesia for patients with spinal cord tumors. Anesthesia for spine surgery. Cambridge University Press 2012.
4. Eleraky MA, Setzer M, Papanastassiou ID, et al. Role of motor-evoked potential monitoring in conjunction with temporary clipping of spinal nerve roots in posterior thoracic spine tumor surgery . Spine J 2010; 10 : 396 –403.
5. Gottschalk A, Durieux ME, Nemergut EC. Intraoperative methadone improves postoperative pain control in patients undergoing complex spine surgery . Anesth Analg 2011 Jan; 112 (1): 218 –23.
6. Guignard B, Bossard AE, Coste C, et al. Acute opioid tolerance: intraoperative remifentanyl increases postoperative pain and morphine requirement . Anesthesiology 2000 ; 93 : 409 –17.
7. Halpin RJ, Sugrue PA, Gould RW, et al. Standardizing care for high-risk patients in spine surgery: the Northwestern high-risk spine protocol . Spine (Phila Pa 1976) 2010 ; 35 : 2232 –8.
8. Joly V, Richebe P, Guignard B, et al. Remifentanyl-induced postoperative hyperalgesia and its prevention with small-dose ketamine . Anesthesiology 2005; 103 : 147 –55.
9. Nielsen PR, Jorgensen LD, Dahl B, et al. Prehabilitation and early rehabilitation at er spinal surgery: randomized clinical trial . Clin Rehabil 2010; 24 : 137 –48.
10. Rajpal S, Gordon DB, Pellino TA, et al. Comparison of perioperative oral multimodal analgesia versus IV PCA for spine surgery . J Spinal Disord Tech 2010; 23: 139 –45.
11. Sala F, Bricolo A, Faccioli F, et al. Surgery for intramedullary spinal cord tumors: the role of intraoperative (neurophysiological) monitoring . Eur Spine J 2007; 16 Suppl 2: S130 –9.
12. Schmidt S, Bethge C, Forster MH, et al . Enhanced postoperative sensitivity to painful pressure stimulation at er intraoperative high dose remifentanyl in patients without signii cant surgical site pain . Clin J Pain 2007; 23 : 605 –11.
13. Shin SW, Cho AR, Lee HJ, et al. Maintenance anaesthetics during remifentanyl-based anaesthesia might affect postoperative pain control at er breast cancer surgery . Br J Anaesth 2010; 105 : 661 –7.
14. Taenzer AH, Clark C. Efficacy of postoperative epidural analgesia in adolescent scoliosis surgery: a meta-analysis . Paediatr Anaesth 2010; 20: 135 –43.
15. Tsirikos AI, Howitt SP, McMaster MJ. Segmental vessel ligation in patients undergoing surgery for anterior spinal deformity . J Bone Joint Surg Br 2008; 90 : 474 –9.
16. Yanni DS, Ulkatan S, Deletis V, et al. Utility of neurophysiological monitoring using dorsal column mapping in intramedullary spinal cord surgery . J Neurosurg Spine 2010; 12 : 623 –8.



## 29

# OMURGA VE OMURİLİK TÜMÖRLERİNDE İNTRAOPERATİF NÖROFİZYOLOJİK MONİTÖRİZASYON

Murat Zinnuroğlu

## Omurga ve Omurilik Tümörlerinde İONM

İntraoperatif nörofizyolojik monitörizasyon (İONM) giderek yaygınlaşmakta olan bir nörofizyolojik değerlendirme yöntemidir. Günümüzde sinir sistemini etkileyebilecek tüm cerrahi işlemlerin bir parçası hâline gelmiştir. Bunların başında omurilik, beyin, beyin sapı, periferik ve kraniyal sinirler ve bunları etkileyebilecek ortopedik, nörolojik ve vasküler cerrahiler yer almaktadır. Bu bölümde omurga ve omurilikte yer alan tümör cerrahilerinde uygulanan İONM yöntemleri ve kanıtlar üzerinde durulacaktır.

## Omurilik Cerrahileri ve İONM

Tanısal görüntülemeler ve ileri cerrahi tekniklere rağmen özellikle omurilik tümör cerrahisinde hâlen zorluklar mevcuttur. Özellikle torakal düzeyde arterlerin göreceli olarak yetersiz oluşu, anastomozların olmayışı mekanik hasarlanma ya da bipolar koagülasyon ile etkilenmeye yatkınlık yaratmaktadır (1, 2). Genellikle omurilik tümör cerrahisinde 4 ekstremiteden yapılan somatosensöriyel uyarılmış potansiyeller (SUP) ve motor uyarılmış potansiyeller (MUP) kayıtlarının yanı sıra D dalgalarının kaydedilmesi ve dorsal kolon orta hattının belirlenmesine yönelik haritalama işlemi önerilmektedir (3). Bu uygulamaların birlikte kullanımının post-operatif nörolojik kaybı azalttığına yönelik çalışmalar mevcuttur (3, 4). Bu bölümde omurga ve omurilik tümörlerinde kullanılması önerilen multimodal İONM teknikleri özetlenecektir.

## KULLANILAN TEKNİKLER

İntraoperatif nörofizyolojik monitörizasyon (İONM) uygulamaları iki temel kayıtlamayı içerir. İlki spontan aktiviteler, diğeri ise uyarılmış yanıtlardır. Spontan aktiviteye örnek olarak beyinden elektroensefalografi (EEG) ve kaslardan anlık ve sürekli kaydedilen elektromiyografi (EMG) sinyalleri kaydedilebilir. İkinci gruptaki çalışmalarda ise nöral yollar dışarıdan uyarılır ve elde edilen sinyaller değerlendirilir. Uyarı şekil-

leri somatosensöriyel, işitsel ya da görsel uyarılmış potansiyellere neden olan elektrik şokları, klik şeklinde sesler, ışık parlamaları şeklinde olabilir. Kayıtlama uyarı yerine ve amaca göre değişebilmekle birlikte beyinden, omurilikten, periferik sinirden ya da kastan yapılabilir. Çeşitli cerrahi işlemler için uygulanması gereken yöntem ya da yöntemler farklıdır. Etkilenebilecek nöral yapılar dikkate alınarak karar verilmelidir (5-8). İntradural tümörlerin nörofizyolojik izleminde temel olarak kas kayıtlı MUP, SUP, EMG, D-dalga kaydı ve orta hat belirleme (intramedüller tümörler (İMT) için) tekniklerinin kullanılması önerilmektedir.

## MOTOR YOLLAR VE NÖROFİZYOLOJİK İZLEM

### Motor Uyarılmış Potansiyeller

Motor uyarılmış potansiyeller (MUP'lar) korteks ya da omuriliğin elektriksel ya da manyetik uyarımı ile ortaya çıkar. Ancak en güvenli yolun elektriksel uyarımla sağlandığı belirlenmiştir (3, 5, 7). Motor korteks kortikospinal nöronları içeren presantral girustur (9). Somatosensöriyel uyarılmış potansiyeller yalnızca duysal yolların bütünlüğünü ölçebilir. Bu nedenle motor yolları selektif olarak etkileyecek sorunlarda yetersiz kalabilir. Örneğin omuriliğin ventral ve dorsal bölümlerinin beslenmesi farklı vasküler yapılarla sağlanır. İskemi motor yolları etkilerken SUP'lar etkilenmez. Bu nedenle motor yolların izlemi için MUP'ların kullanılması gerekmektedir. Transkraniyal motor uyarılmış potansiyeller (TK-MUP) ile izlenen temel anatomik yol lateral motor sistemdir. Bu sistem içerisinde kortikospinal (KS) yol ve rubrospinal yol yer almaktadır (6).

### Transkraniyal Elektriksel Uyarım

Anodal (pozitif) uyarımın kortikal uyarımda katodal (negatif) uyarıma göre daha etkin olduğu ve daha düşük şiddette uyarım ile daha az değişken yanıtlara neden olduğu gösterilmiştir (10). Transkraniyal uyarım için her ne kadar altın EEG kap elektrotlar

kullanılabilirse bile en sık tirbuşon elektrotlar tercih edilmektedir (Şekil 1). Yalnızca fontaneli kapanmamış olan çocuklarda EEG kap elektrotlar tercih edilebilir. Üst ekstremitte uyarımı için elektrotlar C3-C4 lokalizasyonlarına, alt ekstremitte için ise C1-C2 lokalizasyonlarına yerleştirilir. Anot vertekste ya da 1 cm arkasına ve katot 6 cm anteriorda olacak şekilde elektrot yerleşimi yine etkin uyarım sağlayabilir (11, 12). Tekli uyarımdan çok tren şeklindeki ardıl uyarılar kas kayıtlı MUP oluşumunu fasilite eder. Uyarı intervaline göre değişmekle birlikte 5-10 arası tren sayısı ile daha yüksek amplitüdümlü yanıtlar elde edilebilmektedir (13). İnterstimulus intervalinin en düşük 2 msn, optimal 4 msn olması önerilmektedir (12). TK uyarımıyla kas ya da sinirden kayıtlama mümkündür. Kas MUP'ları alçak ve yüksek frekans filtreleri sırasıyla 10 ve 5000 Hz, uyarı süresi 0,3 msn ve frekansı 4,7 Hz, analiz zamanı ise 50 msn olacak şekilde kaydedilebilir. Tipik olarak averajlama gerektirmez (14).

### Omurilik Uyarımı

Omurilik uyarımı ile selektif olmayan bir uyarım sağlanır. Normalde alt motor nöronların ateşlenmesine neden olurken bir yandan da antidromik olarak kolateral sinapslar aracılığıyla farklı yollara ulaşabilir. Santral motor yolların uyarımının non-selektif uyarımının söz konusu olmayacağı kauda ekina bölgesinin uyarımı pratikte sık uygulanmaktadır. Ayrıca eğer MUP ya da SUP elde edilemediği olgularda alternatif olarak omurilik uyarımı ile yanıtlar elde edilebilir (9).

### Kayıtlama

Sinirlerden kaydedilen MUP'lar için önerilen alçak ve yüksek frekans filtre değerleri sırasıyla 30 ve 2000 Hz'dir. Yine stimulus tipi olarak sabit voltaj ve 300 V'a kadar ulaşan bir akım şiddeti kullanılabilir. Uyarı süre ve frekansı 0,3 msn ve 4,7 Hz'dir. Analiz zamanı 50 msn ve hassasiyet 1-2  $\mu$ V gibi yüksek olmalıdır (15, 16). Kas MUP'ları abdükör hallusis, tibialis anterior, abdükör digiti minimi ve abdükör pollisis brevis gibi distal ekstremitte kaslarından daha kolay elde edilebilir (Şekil 2) (15). Kayıtlamada en sık standart EEG iğne elektrotları kullanılmaktadır. Kas MUP'ları hem alt hem üst motor yollara ait bilgi verirken D-dalgası yalnızca inen KS yolun bütünlüğünü gösterir. Tek taraflı kas MUP kaybı tek taraflı motor sistem hasarını gösterir ancak D-dalgası tek taraflı bildirim sağlamaz (17).

### Değerlendirme

Kas MUP'larının latansları her ne kadar istikrarlı ise de morfoloji ve amplitüdüleri değişkenlik gösterebilir. Bu nedenle kas MUP'larının var ya da yok olmasının

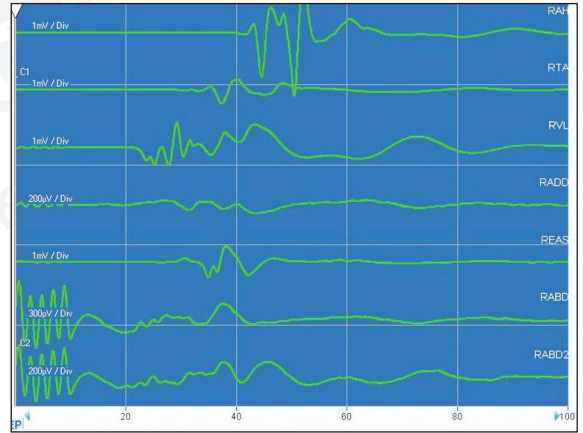
değerlendirilmesi önerilirken bazı yayınlar %60 üzerinde amplitüd kaybında cerrahın uyarılmasını, %80 üzerinde ise gerekli girişimlerin yapılmasını önermektedir (5, 14).

Diğer bir yaklaşım ise eşik metodudur. Eşikte 100V üzerinde artış anlamlı kabul edilebilir. Ancak özellikle sabit voltaj uyarımı tercih edildiğinde elektrot impedansındaki değişiklikler ya da intrakraniyal hava birikimi gibi nedenlerle eşğin değişebileceği akılda tutulmalıdır (18).

Tarihsel süreçte Stagnara uyandırma testi kullanılarak motor yollar değerlendirilmiştir. Bu test anestezinin sonlandırılmasını ve hastanın istemli olarak hareketini gerektirmektedir. Hastadan anestezi yeterince yüzeyselleştiğinde alt ekstremitelerini hareket ettirmesi istenir. Tek bir sefer değerlendirme şansı vermektedir. Ayrıca kooperasyon gerekliliği, anestezi etkisinin sürmesi ve ağrı vb. etkenler nedeniyle hareketlerin sınırlı olabilmesi nedeniyle nörofizyolojik değerlendirmelere göre duyarlılığı düşüktür (19).



Şekil 1. Kortikal kayıt ya da uyarım için kullanılan tirbuşon elektrot.



Şekil 2. T3 intramedüller kitle nedeniyle opere edilen bir hastadan sol kortikal motor alan uyarımı ve sağ taraf kaslardan elde edilen bazal motor uyarılmış potansiyel örneği.

## Omurilikten Kayıtlama

Transkraniyal elektriksel uyarım ile motor yollar uyarıldığında inen yollarda D ve I dalgaları ortaya çıkar. Bu dalgalar epidural aralığa yerleştirilen elektrotlar yardımı ile kayıt edilebilir. KS liflerin doğrudan uyarımı ile elde edildikleri kabul edildiği için D dalgaları şeklinde isimlendirilmişlerdir. I dalgalarının ise transsinaptik aktivasyon ile KS liflerin indirekt aktivasyonu sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. I dalgalarına ventral KS yolun katkısı olduğu bilinmektedir. D dalgaları ise dorsal KS yol ile ortaya çıkmaktadır (6, 20).

Sıklıkla en erken görülen negatif pik D dalgası iken ardından izleyen negatif pikler I dalgalarına aittir. D dalgasının varlığı elektrodun yerleştiği bölgeye kadar inen dorsal kortikospinal yolun hâlen intakt olduğunu düşündürür. Elde edilen potansiyel iki tarafın da uyarımı ile ortaya çıktığından tek taraflı kayıp ayırt edilemez. Bu nedenle %50 ve üzerinde amplitüd kaybı anlamlı kabul edilmektedir (21). D ve I dalgaları kas gevşeticilerden etkilenmez ancak omuriliğin soğuması ile latansları artar, amplitüd ise minimal değişiklik gösterir (16). D dalgaları izleminin omurilik tümör rezeksiyonu sonrası motor yollar hakkında en fazla bilgi sağladığı kabul edilmektedir. Bununla birlikte T10-11 düzeyinin üzerinde ancak kayıtlama yapılabilmektedir ve selektif kök lezyonları hakkında bilgi sağlamamaktadır (22).

MUP ve D dalgalarının yorumları ve önerileri Tablo 1'de görülebilir. D dalgaları anesteziden daha az etkilenir. Bu nedenle BKAP'lara göre daha güvenilirdir (3, 8). Bazal kayıtlamaların dışında duranın açılması

sonrası, miyelotomi öncesi ve sonrası, tümör rezeksiyonu esnasında gerekli sıklıkta ve rezeksiyon sonrası kayıtlamalar önerilmektedir.

## DUYUSAL YOLLAR VE NÖROFİZYOLOJİK İZLEM

### Somatosensoriyel Uyarılmış Potansiyeller

Somatosensoriyel uyarılmış potansiyeller periferik sinirlerin uyarımı ve santral sinir sistemi üzerinden kayıtlama ile elde edilir. En sık tercih edilen sinirler median, ulnar ve tibial sinirlerdir (Şekil 3). SUP'ların kullanım alanları arasında omuriliğin kan akımının kontrolünü gerektiren durumlar (anevrizmaya klip yerleştirme vb), omurilik, periferik sinir ya da spinal sinir köklerinin yapısal ve işlevsel bütünlüğünün izlenmesi (deformite ya da omurilik tümör cerrahisi, siyatik sinir için asetabular fiksasyon sırasında), kortikal dokunun işlevsel ayrımının (motor ve duyu korteksi ayıran sulkus santralisin belirlenmesi) yapılması en başta gelmektedir (24). Duyusal yollara ilişkin lezyonlarda yüksek özgüllüğünün olması ve kas gevşeticisi kullanımından etkilenmemesi MUP'lara üstün olduğu durumlardır (14, 22).

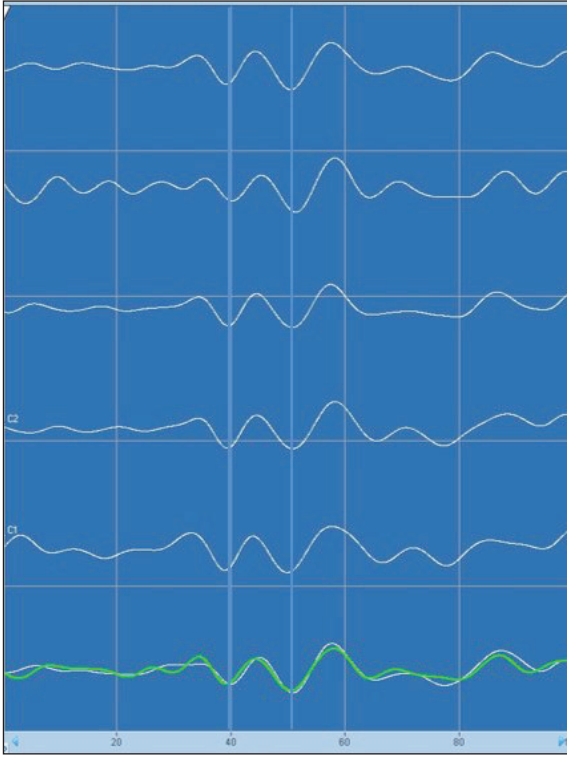
### Uyarım

Sabit akım stimülatörü ile genellikle alt ekstremité için yaklaşık 50, üst ekstremité için 25 mA uyarım şiddeti yeterlidir. Aynı düzeyde supramaksimal uyarımı sağlamak amacıyla sabit akım stimülatörü tercih edilmektedir (19, 25). Elektrik hattı ile karışımın engellenmesi için 4,7 Hz gibi bir uyarım frekansı tercih edilmelidir. 100 msn bir monitör zamanı genellikle tüm pikleri gözlemek için yeterlidir (26).

**Tablo 1.** Motor Uyarılmış Potansiyel (MUP) ve D-Dalgası Değişiklikleri ve Önlemler (8, 23)

D-dalgası	Kas kayıtlı MUP	Önlemler	Beklenen Sonuç
Değişmemiş	Normal	Gerek yok	Değişmez
Değişmemiş ya da %50'nin üzerinde	Minör değişiklikler (azalmış amplitüd ya da artmış eşik)	Cerrahi manipülasyon alanını değiştir, ılık irrigasyon ve hipotansiyonu düzelt	Değişmez
Değişmemiş ya da %50'nin üzerinde	Tek ya da iki taraflı kayıp	Yukarıdakilere ek olarak geçici olarak işlemi durdur ve/veya spinal akımı arttır (lokal papaverin ile irrigasyon). Eğer MUP'lar geri dönmezse uygun olgularda cerrahi durdurulur.	Geçici parezi (etkilenen ekstremitede)
% 50'nin üzerinde azalmış	İki taraflı kayıp	İşlemi hızla durdur. Eğer D-dalgası geri dönmezse işlemi sonlandır.	Kalıcı motor defisit
Elde edilemiyor	İki taraflı kayıp	Yukarıdakilere ek olarak eğer kas MUP'ları dönmezse cerrahi sonlandırılır.	Geçici ya da kalıcı defisit ayrımı yapılamaz.

**MUP:** Motor uyarılmış potansiyel.



**Şekil 3.** T3 intramedüller kitle nedeniyle opere edilen bir hastada sağ tibial somatosensöriyel uyarılmış potansiyel izlemi.

### Kayıtlama

Kayıtlamada her iki taraftan ayrı ayrı uyarım önerilmektedir. Kayıt yerleri ise periferik, kortikal ve subkortikal olabilir. Kortikal yanıtlar ise 10-20 EEG sistemine göre kayıtlanmalıdır (24). Kortikal kayıtlamada C3', C4' ve Cz' ile referans olarak alında Fpz kullanılmaktadır. Güvenilir SUP'lar için üst ekstremitede 300, alt ekstremitede 500 uyarım ile averaj sıklıkla yeterlidir (14).

### Değerlendirme

Değerlendirme için bazal değerler dikkate alınır. En az iki trasede devam eden %50 ve üzerinde amplitüd düşmesi ve %10 latans uzaması anlamlı kabul edilir (15, 16).

Kayıt yeri olarak somatosensöriyel korteks üzerinde C3', C4' ve Cz' noktaları aktif elektrot için, Fpz noktası ise referans elektrot için kullanılmalıdır (24). İzlemede SUP'lardaki değerlendirme kriterleri kullanılmakla birlikte latans amplitüdden daha önemlidir. Başlangıca göre %4 fark ya da iki taraf arasında 3 msn üzerinde fark oluşu anlamlı kabul edilir (14, 27).

Somatosensöriyel uyarılmış potansiyeller ve MUP'lar için normalde kullanılan alarm kriterleri geçerlidir.

Ancak orta hat miyelotomisi sonrasında özellikle orta hat haritalama yapılmadıysa geçici ya da kalıcı asimetrik ya da simetrik SUP kayıpları olabilir (28). Bu durumun post-operatif defisitle ilişkisi tartışmalıdır.

### Sürekli EMG (Free run EMG, fEMG)

Sürekli EMG (fEMG); kas lifleri, nöromusküler bileşke, periferik sinir, kökler, alfa motor nöron ve spinal internöronal sinapslar ile ilişkili anlık bilgi sağlayabilir. fEMG ile sıklıkla cerrahi irritasyona bağlı olan anlık nörotonik deşarjlar gözlenir ve duyulur. Subdermal EEG, monopolar iğne ya da ince tel şeklindeki kanca elektrotlarla kayıtlama genellikle başarılıdır (23).

İki tür potansiyel dikkate alınmalıdır. Mekanik, termal veya metabolik irritasyon sonucu gelişen nörotonik deşarjlar ve motor ünite potansiyelleri (MÜP). MÜP'ler ya yetersiz gevşemeye ya da ön boynuzun refleks aktivitesine bağlı olarak ortaya çıkar. Nörotonik deşarjlar irregüler patlama tarzında birkaç msn'den dakikalara kadar uzayan, frekansları 30-200 Hz arası olan spontan deşarjlardır (29).

Mekanik irritasyonun dışında sıcaklık değişimleri (soğuk salin, koter) ya da ozmotik irritasyon da EMG aktivitesine neden olabilir. Bu nedenle cerrahın yapmış olduğu manevralar ve ameliyat alanı dikkate alınarak karar verilmelidir (29, 30). İrritasyonun derecesine göre ateşlenen MÜP'nin frekansı da artar. Persistan ya da uzun süreli deşarjlarda irritasyonun devam ettiği ya da önemli düzeyde olduğu düşünülür (30).

Sık kullanıldığı ameliyatlarda gergin omurilik sendromu, kauda ekuina tümörleri, servikal/lumbosakral kök ya da dekompresif cerrahileri (intradural ve ekstradural tümörler, spondiloz vb), pedikül vida pozisyonlama, posttravmatik ya da tümöral pleksus ya da periferik sinir cerrahileri yer almaktadır. Ayrıca anestezinin ve nöromusküler blokun derinliği hakkında bilgi verir (23).

### Tetiklenen EMG

EMG yanıtlarının uyarımla tetiklenmesi başlıca 3 durumda kullanılabilir. Pedikül vida/ delik uyarımı, sinir aksiyon potansiyeli (SAP) ve bileşik kas aksiyon potansiyeli (BKAP) kaydı. En sık kullanım alanları periferik sinirler, brakial pleksus ya da kranial sinirlerin belirlenmesi, sinirde hasarlı bölgenin ya da devamlılığın gösterilmesidir (30). Omurilik tümörlerinde tümör sınırlarının belirlenmesi ve komşu nöral yapıların saptanması için kullanılmaktadır.

Sinir üzerinden uyarım ve yine sinir üzerinden kayıtlama ile SAP, kas üzerinden kayıtlama ile ise BKAP

elde edilir (31). Elektrotlar arası mesafe 3 mm ya da uzun mesafeler için 7 mm'ye kadar olabilir. Monopolar uyarımda katot sinir üzerinde anot belirli mesafede tutulabilir. Ancak bu durumda akımın çevre dokulara ya da sinir boyunca yayılabileceği akılda bulundurulmalıdır. Bipolar uyarımda akım daha az oranda çevreye yayılır (32). Siniri tek başına uyarabilmek ya da kayıtlama için kanca elektrotlar kullanılabilir. Normal periferik sinirlerde süresi 0,05 msn ve şiddeti 1-5 mA olan kare dalga uyarımlar yeterlidir (23). Sabit voltaj uyarımında ise 25-50 V arası uyarım şiddetleri kullanılmaktadır. Hasarlı sinirlerde ise uyarı şiddeti 20-25 mA'e çıkarılabilir. Ancak hacim iletkenliği dikkate alınmalıdır (32). Yine 2 yaş altında miyelinizasyon yetersiz olduğundan uyarım eşiği daha yüksek olabilir (23).

### Orta hattın belirlenmesi

İntramedüller tümörler ya da siringomiyeli tedavisi esnasında orta hattın doğru belirlenebilmesi ve böylece post-operatif süreçte ortaya çıkan arka kolon hasarına bağlı ataksi vb semptomların olmaması için dorsal kolonun haritalaması önerilmektedir. Bu uygulamada tibial SUP çalışması ile orta hatta yerleştirilen 8 kanallı mikroelektrot yardımı ile en yüksek amplitüdü yanıtın elde edildiği bölge orta hat kabul edilmektedir. Bu uygulama özellikle orta hattın belirlenemediği ve kitle etkisi ile kayma nedeniyle yer değiştirdiği durumlarda gerekebilir (28, 33).

## TÜMÖR YERLEŞİMİNE GÖRE GEÇMİŞ İONM YAYINLARININ GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

### İntradural ekstramedüller tümörlerde İONM

İntradural ekstramedüller tümörler arasında en sık görülenler menenjiomlar ve sinir kılıfı tümörleridir (schwannom ve nörofibromlar). Bunların çoğu benign olmakla birlikte yakın zamanda bir derlemede spinal menenjiomlarda cerrahi sonrasında kalıcı nörolojik kötüleşme oranı % 6 olarak (% 0 ile % 21 arasında) bildirilmiştir. Bu nedenle İONM uygulamaları bu ihtimali azaltmak için kullanılmaktadır (34).

Kullanılması önerilen temel yaklaşımlar MUP, SUP, D-dalgaları ve elektromiyografi'dir. Bu şekilde 108 intradural ekstramedüller tümürlü hastada yapılan çalışmada hassasiyetin % 85.7 ve özgüllüğün % 97 olduğu belirlenmiştir. Burada SUP, MUP ve D-dalgası (hem kranial hem de kaudal denizleme) ile izlem yapılmıştır. D-dalgasının diğer yöntemlere göre post-operatif defisitleri tahmininde daha anlamlı olduğu belirlenmiştir (35). D-dalgasının da % 73 (elde edilebilen hasta sayısı) hastada izlendiği 100 hastalık bir seride multimodal İONM ile hassasiyet 0.82, özgüllük 0.95, PPD 0.82 ve NPD 0.95 bulunmuştur (36).

103 hastanın MUP, SUP ve EMG ile izlendiği diğer bir çalışmada 6 aylık nörolojik defisitlerin tahmininde İONM yöntemlerinin değeri incelenmiştir. Hassasiyetin % 82.4, özgüllüğün % 90.7 olduğu görülmüştür. Schwannomlar ve torakal düzeydeki tümörlerde tanılma değeri hafifçe düşük olduğu belirlenmiştir. Aynı çalışmada benzer hasta grubu ile yapılan 5 farklı çalışma verileri dahil edilerek analiz yapıldığında İONM hassasiyetinin % 77.9 ve özgüllüğünün %91.1, pozitif ve negatif tahmin değerlerinin sırasıyla % 56.7 ve % 95.7 olduğu bulunmuştur (37). Post-operatif 1. yılda duyarlılık ve özgüllüğün sırasıyla 1.00 (95% CI) ve 0.71(95% CI) olarak bildirildiği 78 olgu olan bir çalışmada yanlış pozitif sonuçların her zaman inkomplet rezeksiyona neden olmadığı, bu durumlarda cerrahların klinik öngörülerini hareket ettikleri belirtilmiştir (38).

### İntradural intramedüller tümörlerde İONM

2000-2018 yılları arasındaki İMT verilerini analiz eden bir derlemede MUP'lerin en yüksek değere sahip olduğu belirlenmiştir. MUP'lar için hassasiyetin 0.838, özgüllüğün 0.829 olduğu görülmüştür. Analizi yapan araştırmacıların olduğu klinik verileri ele alındığında yalancı pozitif grupta gerçek negatif gruba göre rezeksiyon genişliğinin anlamlı düzeyde daha küçük olduğu belirlenmiştir. Bununla birlikte sonuç olarak İONM'nun İMT'lerde mükemmel olmayan ancak yüksek hassasiyet ve özgüllüğe sahip olduğu gösterilmiştir. Nörolojik hasarı engellediği ancak tümör rezeksiyon genişlediği belirlenmiştir (4). MUP'ların daha duyarlı (post-operatif 1. günde % 78.6) olduğu gösterilmişken, D dalgalarının intramedüller tümörlerde özgüllüğünün yüksek (post-operatif 1. günde % 100) olduğu belirlenmiştir (39).

13 araştırma sonuçlarının derlendiği bir çalışmada farklı modalitelerin birlikte kullanımı üzerinde durulmuş, zaman (bekleme), irrigasyon ve tansiyon düzenleme ile intraoperatif sinyal kaybına neden olan durumla ilgili toparlanmaya fırsat sağladığı belirtilmiştir (40).

İntramedüller omurilik tümörlerinde eğer D dalgaları halen %50'nin üzerinde ise kas MUP'larının kaybolmasının geçici bir durum olduğu ameliyat sonrasında olumlu prognostik bilgi anlamına geldiği bildirilmiştir. Kas MUP'ları ile birlikte D-dalga amplitüdü %50'nin üzerinde düşmüş ise önemli düzeyde hasar varlığı anlamına gelir ve ciddi düzeyde motor kayıp beklenir (21).

İntramedüller tümör rezeksiyonu sırasında amplitüdün küçülmesinin miktarı değerlendirildiğinde % 90'nın üzerinde olan küçülmelerin özellikle alt eks-



tremitelere kuvvet kaybı ile ilişkili olduğu tanımlanmıştır (41).

### Omurga tümörlerinde İONM

Çoğunluğu torakal düzeyde ve akciğer ve meme kaynaklı olan metastatik 135 olgunun izlenmesi ile % 9.4 hastada postoperatif yeni nörolojik defisitinin olmasını engellediği bildirilmiş ve enstrümantasyon uygulanacak ASIA D ve E grubu hastalarda yararlı olduğu vurgulanmıştır (42).

### Kauda ekina ve konus medülleris düzeylerinde İONM

Kauda ekina ve konus medülleris düzeylerinde alt ekstremiteler kaslarından ve EAS ve EÜS'den MUP kaydı, aynı kaslardan sEMG izlenmesi, BKR kaydı ile şüpheli dokuların uyarımı için tetiklenen EMG kaydı önerilmektedir. Cerrahi sırasında önce bazal kayıtların (MUP, SUP ve BKR) elde edilmesi, girişim öncesinde (örneğin gergin omurilik sendromu için serbestleştirme hemen öncesinde) bir bazal kayıt daha elde edilebilir. Böylece cerrahi müdahale sonrasında bunlar tekrarlanarak müdahaleye ilişkin bir değişiklik olup olmadığı anlaşılır. Bu arada sEMG izlenmeye devam edilebilir. Filum terminale üzerinde sıklıkla sağlam sinir yapıları olabilir. Uyarım ile bu belirlenip ilgili yapıların korunması önemlidir (43, 44). Tetiklenen EMG yalnız kullanıldığında doğruluk oranı % 86.6 iken, diğer İONM modaliteleri ile birlikte % 92.3 olarak bildirilmiş ve bu bölgenin izlenmesinde önemli ve gerekli olduğu vurgulanmıştır (45).

Özet olarak; omurga ve omurilik tümör cerrahileri sırasında MUP, SUP ve D-dalga kayıtlamanın dahil olduğu çok modalitenin aynı anda izlem için kullanılması yararlıdır. Bu durumda tümör rezeksiyon miktarı artmakta, yeni gelişen nörolojik kayıp olasılığı azalmaktadır. Kauda ekina ve konus medülleris bölgelerinde ve köklerin değerlendirilmesi sırasında sfinkter kasları ve bulbokavernöz kas MUP kayıtları, pudental SUP, bulbokavernöz refleksi, tEMG ve sEMG'de izlem planına eklenmesi izlem duyarlılığı ve özgüllüğünü artırmaktadır.

### KAYNAKLAR

1. Brotchi, J., Intrinsic spinal cord tumor resection. *Neurosurgery*, 2002. 50(5): p. 1059-63.
2. Jallo, G.I., K.F. Kothbauer, and F.J. Epstein, Intrinsic spinal cord tumor resection. *Neurosurgery*, 2001. 49(5): p. 1124-8.
3. Yamada, T., M. Tucker, and A.M. Husain, Spinal cord surgery. A practical approach to neurophysiologic intraoperative monitoring. New York: Demos Medical Publishing, LLC, 2008: p. 117-137.

4. Rijs, K., et al., Intraoperative Neuromonitoring in Patients with Intramedullary Spinal Cord Tumor: A Systematic Review, Meta-Analysis, and Case Series. *World Neurosurg*, 2019. 125: p. 498-510.e2.
5. Zouridakis, G. and A.C. Papanicolaou, A concise guide to intraoperative monitoring. 2000: CRC Press.
6. Schramm, J. and A.R. Møller, Intraoperative neurophysiologic monitoring in neurosurgery. 2012: Springer Science & Business Media.
7. Nuwer, M.R., Overview and history. *Handbook of Clinical Neurophysiology*, 2008. 8: p. 2-6.
8. Zinnuroglu, M., İntraoperatif Nörofizyolojik Monitörizasyon, in *Elektrodiagnostik*, G. Akyuz, Yagci, I., Editor. 2016, Gunes Kitabevi: Ankara. p. 516-530.
9. Macdonald, D., et al., Intraoperative motor evoked potential monitoring—a position statement by the American Society of Neurophysiological Monitoring. *Clinical Neurophysiology*, 2013. 124(12): p. 2291-2316.
10. Amassian, V., G.J. Quirk, and M. Stewart, A comparison of corticospinal activation by magnetic coil and electrical stimulation of monkey motor cortex. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology/ Evoked Potentials Section*, 1990. 77(5): p. 390-401.
11. Deletis, V., Z. Rodi, and V.E. Amassian, Neurophysiological mechanisms underlying motor evoked potentials in anesthetized humans.: Part 2. Relationship between epidurally and muscle recorded MEPs in man. *Clinical neurophysiology*, 2001. 112(3): p. 445-452.
12. Deletis, V. and F. Sala, Intraoperative neurophysiological monitoring of the spinal cord during spinal cord and spine surgery: a review focus on the corticospinal tracts. *Clinical Neurophysiology*, 2008. 119(2): p. 248-264.
13. Jones, S., et al., Motor evoked potential monitoring during spinal surgery: responses of distal limb muscles to transcranial cortical stimulation with pulse trains. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology/Evoked Potentials Section*, 1996. 100(5): p. 375-383.
14. Owen, J., Monitoring during surgery for spinal deformities. *The Textbook of Spine Surgery*, 1997.
15. Deletis, V., Intraoperative neurophysiology and methodologies used to monitor the functional integrity of the motor system, in *Neurophysiology in neurosurgery*. 2002, Elsevier. p. 25-51.
16. Deletis, V., Intraoperative monitoring of the functional integrity of the motor pathways. *Advances in neurology*, 1993. 63: p. 201-214.
17. Mendiratta, A. and R.G. Emerson, Transcranial electrical MEP with muscle recording. *Handbook of clinical neurophysiology*, 2008. 8: p. 260-272.

18. Calancie, B., et al., "Threshold-level" multipulse transcranial electrical stimulation of motor cortex for intraoperative monitoring of spinal motor tracts: description of method and comparison to somatosensory evoked potential monitoring. *Journal of neurosurgery*, 1998. 88(3): p. 457-470.
19. Vauzelle, C., P. Stagnara, and P. Jouvinroux, Functional monitoring of spinal cord activity during spinal surgery. *Clinical Orthopaedics and Related Research (1976-2007)*, 1973. 93: p. 173-178.
20. Day, B.L., et al., Different sites of action of electrical and magnetic stimulation of the human brain. *Neuroscience letters*, 1987. 75(1): p. 101-106.
21. Kothbauer, K.F., Motor evoked potential monitoring for intramedullary spinal cord tumor surgery, in *Neurophysiology in neurosurgery*. 2002, Elsevier. p. 73-92.
22. Lall, R.R., et al., Intraoperative neurophysiological monitoring in spine surgery: indications, efficacy, and role of the preoperative checklist. *Neurosurgical focus*, 2012. 33(5): p. E10.
23. Simon, M., Neurophysiologic tests used in the operating room. *Intraoperative Clinical Neurophysiology: A Comprehensive Guide to Monitoring and Mapping*, 2010. 1: p. 1-44.
24. Zouridakis, G. and A.C. Papanicolaou, Evoked potentials., in *A concise guide to intraoperative monitoring*. 2000, CRC Press: Florida. p. 89-125.
25. Owen, J.H., et al., Efficacy of multimodality spinal cord monitoring during surgery for neuromuscular scoliosis. *Spine*, 1995. 20(13): p. 1480-1488.
26. Freye, E., Cerebral monitoring in the operating room and the intensive care unit—an introductory for the clinician and a guide for the novice wanting to open a window to the brain, in *Cerebral Monitoring in the OR and ICU*. 2005, Springer. p. 77-168.
27. Follett, K., Intraoperative electrophysiologic spinal cord monitoring., in *Intraoperative Monitoring Techniques in Neurosurgery*. , C.T. Loftus, VC., Editor. 1993, McGraw-Hill.: New York. p. 231-239.
28. Simon, M.V. and L. Borges, Intramedullary spinal cord tumor resection, in *Intraoperative neurophysiology: a comprehensive guide to monitoring and mapping*. 2018, Springer Publishing Company/Demos Medical, New York. p. 177-208.
29. Strommen, J.A. and B.A. Crum, Intraoperative monitoring with free running EMG. *Handbook of Clinical Neurophysiology*, 2008. 8: p. 396-403.
30. Minahan, R.E. and A.S. Mandir, Basic neurophysiologic intraoperative monitoring techniques. Husain AM. *A Practical Approach to Neurophysiologic Intraoperative Monitoring*. New York: Demos, 2008: p. 21-44.
31. Crum, B., Strommen, J.A., Abbott, J.A., Peripheral Nerve Surgery., in *A practical approach to neurophysiologic intraoperative monitoring*., A. Husain, Editor. 2008, Demos: New York. p. 181-195.
32. Crum, B.A. and J.A. Strommen, Intraoperative peripheral nerve stimulation and recording. *Handbook of Clinical Neurophysiology*, 2008. 8: p. 364-370.
33. Sala, F., et al., Motor evoked potential monitoring improves outcome after surgery for intramedullary spinal cord tumors: a historical control study. *Neurosurgery*, 2006. 58(6): p. 1129-1143.
34. Westwick, H.J., S.-J. Yuh, and M.F. Shamji, Complication avoidance in the resection of spinal meningiomas. *World neurosurgery*, 2015. 83(4): p. 627-634.
35. Ghadirpour, R., et al., Intraoperative neurophysiological monitoring for intradural extramedullary spinal tumors: predictive value and relevance of D-wave amplitude on surgical outcome during a 10-year experience. *J Neurosurg Spine*, 2018. 30(2): p. 259-267.
36. Korn, A., et al., Intraoperative neurophysiological monitoring during resection of intradural extramedullary spinal cord tumors: experience with 100 cases. *Acta neurochirurgica*, 2015. 157(5): p. 819-830.
37. Ishida, W., et al., Diagnostic and therapeutic values of intraoperative electrophysiological neuromonitoring during resection of intradural extramedullary spinal tumors: a single-center retrospective cohort and meta-analysis. *J Neurosurg Spine*, 2019: p. 1-11.
38. van der Wal, E.C., et al., Intraoperative Neuromonitoring in Patients with Intradural Extramedullary Spinal Cord Tumor: A Single-Center Case Series. *World Neurosurg*, 2021. 147: p. e516-e523.
39. Kimchi, G., et al., Delayed variations in the diagnostic accuracy of intraoperative neuromonitoring in the resection of intramedullary spinal cord tumors. *Neurosurg Focus*, 2021. 50(5): p. E21.
40. Verla, T., et al., Neuromonitoring for Intramedullary Spinal Cord Tumor Surgery. *World Neurosurg*, 2016. 95: p. 108-116.
41. Fujiwara, Y., et al., The Seven-Color TcMsEP Grading System: A Novel Alarm Method for Intraoperative Neurophysiological Monitoring Using Transcranial Electrical Stimulated Muscle Evoked Potentials (TcMsEPs) in Intramedullary Spinal Cord Tumor Surgeries. *Spine Surg Relat Res*, 2021. 5(4): p. 238-243.
42. Kumar, N., et al., Intraoperative Neuromonitoring (IONM): Is There a Role in Metastatic Spine Tumor Surgery? *Spine (Phila Pa 1976)*, 2019. 44(4): p. E219-e224.

43. Beyazova, M., et al., Intraoperative Neurophysiological Monitoring During Surgery for Tethered Cord Syndrome. *Turkish Neurosurgery*, 2010. 20(4): p. 480-484.
44. Sala, F., et al., Neurophysiology of complex spinal cord untethering. *J Clin Neurophysiol*, 2014. 31(4): p. 326-36.
45. Lee, S., et al., Intraoperative Monitoring for Cauda Equina Tumors: Surgical Outcomes and Neurophysiological Data Accrued Over 10 Years. *Neurospine*, 2021. 18(2): p. 281-289.



TND-SPSCG  
spinetr.com

## 30

# OMURGA TÜMÖRLERİNDE BİYOPSİ; ENDİKASYONLAR, TEKNİK, PERKÜTAN GİRİŞİMSEL UYGULAMALAR

Yahya Güvenç, Bahadır Topal, Cüneyt Temiz

## GİRİŞ

Spinal lezyonlar omurganın kendi hastalığından daha çok başka bir bölgeden kaynaklanan hastalıkların omurgaya yayılması nedeniyle oluşmaktadır. Metastazlar, enfeksiyonlar ve primer tümörler vertebranın sık görülen lezyonlarıdır. Omurgaya yerleşen lezyonların tanı farklılıklarının olmasından dolayı en iyi, doğru ve yeterli tedavi için ilk bilinmesi gereken histolojik tanıdır (1). Omurga tümörlerinde, hastaların klinik durumları, uygulanan görüntüleme teknikleri lezyon için destekleyici bulgular vermesine rağmen biyopsi yöntemi ile histolojik tanının konulması altın standarttır. Alınan biyopsi örneklerinde histolojik tanı doğruluğu %98'e kadar çıkmaktadır (2).

Omurga cerrahlarının omurga tümörlerinde tanı koyması ve tedavilerini yönetmesinde başarılı bir sonuç elde etmeleri için belirlenmiş yolları izlemesi gerekmektedir (3). Bu yazıdaki amacımız omurganın tümörlerinin büyük bir kısmının tedavi yönetimlerinde izlenmesi gereken basamaklardan ilki olan biyopsi endikasyonları, kontraendikasyonları, teknikleri ve komplikasyonları hakkında bilgi vermektir.

## BIYOPSİ

Birbirlerinden çok farklı özelliklere sahip heterojen bir grup olan omurganın tümörlerinde biyopsi ile tanı koymak önemli bir yer tutmaktadır. Biyopsi sonrası yapılacak histopatolojik incelemeler ile lezyonun olası davranışı, benign/malign ayrımı, kemoterapi veya radyoterapiye olan duyarlılığı hakkında fikir elde edilebilir. Bütün bu bilgiler ile hastanın fizik muayene ve görüntüleme sonuçları birleştirilerek izlem, medikal ya da girişimsel işlem ve cerrahi planlama yapılabilmektedir. Biyopsi için perkütan yol izlenebileceği gibi açık biyopsi teknikleri de uygulanabilir.

Biyopsi işlemi öncesi bazı hazırlıkların yapılması gerekmektedir. Biyopsi yönteminin seçimi için biyopsi tekniklerinin endikasyonları, kontraendikasyon-

larının ve komplikasyonların (%1-10) iyi bilinmesi gerekmektedir (1-5). Örneğin perkütan biyopsi tekniği kolay, ekonomik ve hasta konforu açısından minimal invaziv bir yöntem olmasına rağmen perkütan işlemin kontraendike olduğu durumda açık biyopsi yöntemlerini tercih etmemiz gerekebilir.

### Biyopsi Öncesi Hazırlık

- Detaylı öykü (kullandığı ilaçlar dahil) ve muayene
- Tüm Spinal radyolojik görüntüleme
- Lezyonun hipervaskülerite durumu
- Tam kan sayımı
- Kanama parametreleri-Antikoagulan kullanımı varsa kesilmelidir.

### Biyopsi Endikasyonları

- Destruktif omurga varlığı (primer tümör varlığı bilinen veya bilinmeyen)
- Omurga kompresyon fraktürü, etiyojisi bilinmeyen
- Daha önce vertebra tümörü nedeniyle tedavi edilen hastada vertebrada tümör varlığının devam edip etmediği
- Radyolojik grafilerde açıklanamayan vertebral anomaliler

### Biyopsi Kontreendikasyonları

- Kontrol edilemeyen koagülasyon bozuklukları
- Epidural ve preservikal bölgede hipervasküler lezyon varlığı ve kanama ihtimali

### Biyopsi Komplikasyonları (4)

- Pnomotoraks
- Hematom

- Root hasarı
- Geçici Parezi
- Geçici spinal anestezi
- Menenjit
- Radikülopati
- Parapleji

### Lezyon Şekli ve Biyopsi Doğruluk Oranları

Litik, miks ve kompresyon fraktürü olan spinal tümörler ve metastatik tümörler en yüksek doğruluk oranına sahiptir (93%) (6).

MR da görüntülenip tomografide yerleşimi görülemeyen tümörlerde doğruluk oranı %81 dir (7). Sklerotik lezyonlarda doğruluk oranı %76 dır (7).

## BİYOPSİ TEKNİKLERİ

### Perkütan Biyopsi

Perkütan biyopsi ilk olarak BALL ve ekibi tarafından 1934 yılında yapıldı. Geleneksel radyologlar tarafından kılavuz görüntüleme eşliğinde ilk bildirilen çalışmada 1949 da, bunu floroskopi 1969, BT 1981, MRI 1986, BT floroskopi 1996 da izlemiştir (8).

Perkütan biyopsi ince iğne ve kalın iğne biyopsisi olarak ikiye ayrılabilir. Kalın iğne biyopsisi lezyondan histolojik örnekler için, ince iğne biyopsisi ise genelde sitolojiye örnek sağlamak için yapılır. İdeal iğne lezyondan uygun miktarda örnek ve komplikasyon riski az olacak şekilde seçilmelidir (9).

Torakal ve lomber vertebra korpuslarındaki kitlelerde perkütan ve açık biyopsi arasında yapılan çalışmalarda anlamlı fark saptanmamıştır (10). Servikal kitlelerde perkütan biyopsinin doğruluk oranı yapılan çalışmalara göre diğer seviyelere göre daha düşük saptanmıştır (11).

### Perkütan Biyopsi Kontraendikasyonları

- Kanama diatezi/koagülopati/trombositopeni(plt <50.000)
- Şüpheli vasküler lezyon
- Lezyon etrafında enfeksiyon
- Girişimin yapılamayacağı yerler (C1 anterior arkı, dens vb )
- Non-koopere hastalar (genel anestezi gerekebilir)
- Hamilelik

- Cilt enfeksiyonu (ciltten giriş yeri etrafında)
- İşlem sırasında gereken medikal ajanlara alerji (8)

### Perkütan Biyopsi Komplikasyonları

#### Akut komplikasyonlar

- Transfüzyon gereken vasküler yaralanmalar
- Nörolojik yapılarda yaralanma
- Pnomotoraks
- Biyopsi iğnesinin kırılması
- İlaç ilişkili alerji
- Dural yaralanma
- Vazovagal reaksiyon

#### Geç komplikasyonlar

- Tümörün iğnenin geçtiği doğrultuda yayılması, enfeksiyon (8).

### Biyopsi İğnesi Seçimi

Lezyonun yerleşim yerine ve boyutuna uygun bir şekilde biyopsi iğnesi seçilmelidir. Biyopsi iğnesinin çapı ve iğnenin ucu radyolojik görüntülerden elde edilen pedikül kalınlığı, lezyon yerleşimi ve yaklaşım yöntemimiz gibi veriler ışığında değerlendirilerek doğru tanıya ulaşmak için uygun iğne seçilmelidir.

Biyopsi iğneleri 8-13 gauge arasında değişen büyüklüktedir. Daha küçük iğneler 15 gauge üstünde genelde servikal lezyonlar için kullanılır. Biyopside sık kullanılan iğneler ve çapları Tablo 1'de verilmiştir. Ayrıca Şekil 1 sık kullanılan iki örneği gösterilmiştir.

İğneler ayrıca aspirasyon için kullanılan, kesici uca sahip iğneler olarak iki gruba ayrılır. MR ve BT için kullanılan iğneler de birbirinden farklıdır.

**Tablo 1.** Biyopside Sıklıkla Kullanılan İğneler ve Çapları

İğne	Çap (mm, Gauge)
Jamshidi	3.1 mm-8 G
Jamshidi and Swaim	2 mm-12 G
Tru-cut	1.8 mm-13 G
Ostycut trephine	2 mm-12 G
Laredo	1.6 mm-14 G
Harlow Wood	3 mm-8 G
Craig	3.5 mm-7 G
Ackerman	1.5 mm-15 G
Core Kemik iliği Biyopsi İğnesi	1.8 mm-13 G

### Görüntüleme Yöntemleri

**USG:** Sınırlı kullanım alanı vardır. Genelde yüzeysel servikal lezyonlarda kullanılır. Ucuz, hızlı, kolay, non-iyonize bir görüntüleme yöntemidir.

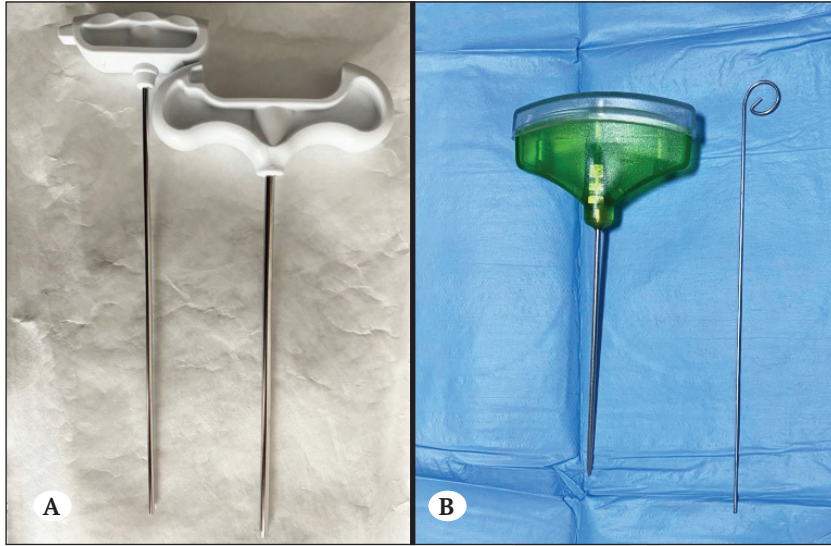
**Fluoroskopi:** Gerçek zamanlı iğnenin yerleşimini göstermesi, ucuz olması, BT ve MR'a göre daha hızlı prosedürü olması gibi avantajları vardır. Yumuşak doku lezyonlarında sınırlı görüntüleme sağlaması dezavantajdır.

**BT:** Prosedürün uzunluğu ve radyasyon içermesi nedeniyle fluoroskopiye göre dezavantajlıdır. Yumuşak doku ve kemik yapılarının görüntülenmesinde daha iyi olması ve derin yerleşimli lezyonlarda USG'den daha iyi görüntüleme sağlar.

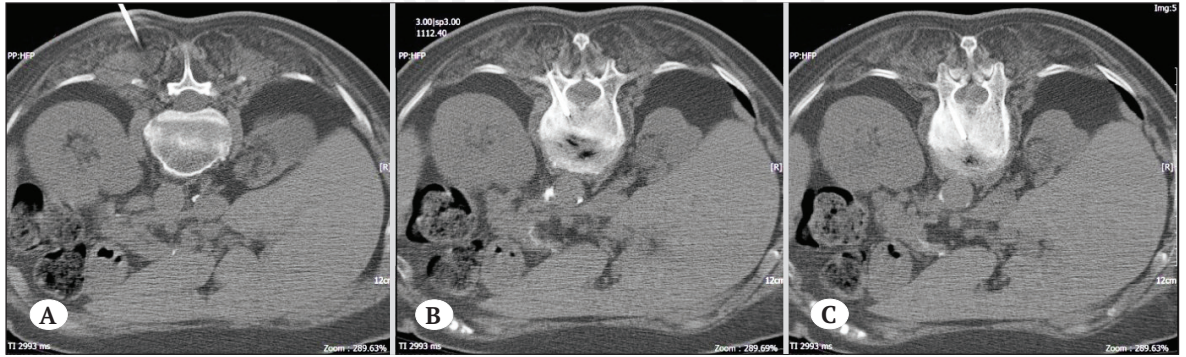
**BT-Fluoroskopi:** Retroperitoneal bölgedeki lezyonlar için elverişli bir yöntemdir. Yüksek doz radyasyon içermesi dezavantajdır (Geleneksel fluoroskopinin dakikada yaydığı radyasyon dozunu saniyede yayar.)

**BT-Rehberliğinde Biyopsi:** Açık biyopsiye göre daha az invaziv olduğundan dolayı daha popüler bir yöntemdir. Açık biyopsideki enfeksiyon, tümör yayılması, yara iyileşmesi gibi riskleri daha az içerir. Literatürde bu yöntemle yapılmış 430 vakalık bir seride doğruluk oranı %93 olarak bulunmuştur. Aynı çalışmada alınan biyopsi örneklerinden 291 örnekte ikincil bir operasyon düzenlenmiş; 94'üne ise cerrahi tedavi dışında tedaviler düzenlenmiştir, 45 vakada ise tanısal bir sonuç elde edilememiştir. Şekil 2'de BT eşliğinde biyopsi alımı gösterilmiştir.

**MR Rehberliğinde Biyopsi:** Diğer görüntüleme yöntemlerine göre multi-plan kesitlerinin oluşu ve yumuşak dokuyu görüntülemeye üstünlüğü (lezyonun yerleşimi boyutu vb), iyot içermeyen kontrast madde kullanılması nedeniyle daha az alerjik reaksiyon göstermesi ve non-iyonize olması avantajdır. Diğer yöntemlere göre pahalı bir yöntem oluşu dezavantajdır (8).



**Şekil 1.** Biyopside sık kullanılan iğneler. A) Jamshidi iğnesi B) BT eşliğinde perkütan kullanılan core kemik iliği biyopsi iğnesi.



**Şekil 2.** 76 yaşında hastaya omurga tümörü ön tanısı ile perkütan BT eşliğinde biyopsi aşamaları A) Cilt seviyesinden giriş B) Pediküle ulaşma C)Vertebra korpusuna ulaşım ve biyopsi alımı.

**Tablo 2.** Perkütan İşlemlerde Farklı Görüntü Eşliğinde Yapılan Biyopsi Teknikleri (13,14)

Görüntüleme Yöntemi	Biyopsi Teknikleri	Tanı Doğruluğu	Komplikasyonlar
Floroskopi	Ko-aksiyel Teknik		
Ultrason	Tandem Teknik		
BT	İnce İğne aspirasyon Biyopsisi	%70-96	%0.05-2
MR	Kalın İğne Biyopsi		

İğnenin boyutu ve tanı doğruluğu arasında anlamlı fark saptanmamıştır, iğne boyutu arttıkça komplikasyonlar artmaktadır (12).

Litik veya miks lezyonlarda korteks sağlam ise trephine iğne kullanmak daha iyi bir seçenektir. Metastazlarda ve yumuşak doku komponenti içeren omurga tümörlerinde çapı daha küçük olan iğne tercih etmek biyopsi örneği için yeterli ve kanama gibi komplikasyonların azalması açısından faydalıdır. Sklerotik primer beyin tümörlerinde ise biyopsi örneğinin miktarının az olmaması için daha geniş çapta iğne kullanılması faydalıdır.

### Perkütan Biyopsi Teknikleri

**Ko-aksiyel Teknik:** Biyopsi iğnesinden daha büyük bir kılavuz iğne kullanılarak yapılır. İğnenin iç stilesi biyopsi alınmak istenen yere yönlendirilir. Aspirasyonla örnekleme yapılır. Bu yöntemle iğne trasesi boyunca ekim olayının önüne geçilir.

**Tandem Teknik:** Bu teknikle öncelikle lezyona ufak bir iğne ile girilir. Daha sonrasında biyopsi iğnesi paralel olarak girilir. Bu yöntemde birden fazla girişim yapılması dezavantajdır.

**İnce İğne aspirasyon Biyopsisi:** Biyopsi iğnesi ile girildikten sonrasında şırıngayla aspire edilir. Dezavantajı biyopsi iğnesi çekilirken aspirasyon yapılmalıdır yoksa trakt boyunca ekim yapılabilme riski vardır.

**Kalın İğne Biyopsi:** Biyopsi iğneleri bir kesme kenarlarına sahiptir. Dış iğne biyopsi alınacak yere yerleştirildikten sonra iç iğne kesme kenarıyla parça alıp geri çekilir (13).

### Perkütan Biyopside Yaklaşımlar

Hastaların büyük bir çoğunluğunda girişim posterordan yapılmaktadır. Hastalar lokal anestezi altında tomografi eşliğinde işleme alınır. Girişim esnasında koopere olamayacak çocuk hastalar ise genel anestezi altında biyopsi yapılır. Biyopsi tarafı tümöre ulaşılacak en kısa ve rahat olan taraf seçilmelidir. Ayrıca takip edecek cerrahi girişim planlanmış ise biyopsi traktınında çıkarılacağı taraf en baştan dikkate alınmalıdır.

### Servikal Vertebral Lezyonlar

Anterolateral yaklaşım: Hasta supin pozisyonda C2-7 arasındaki lezyonlarda önerilir. İşlemi yapan kişi karotid arteri ve trakeayı bastırarak iğnenin geçiş yolunu açması gerekir. Bu yöntemle C1 in lateral masındaki lezyonlara da ulaşım sağlanabilir.

Trans-oral yaklaşım: Bu yaklaşımla C1-3 arasındaki lezyonlara etraftaki yapılara zarar vermeden yaklaşılabilir. Damar yapılarını görüntülemek için anjiyografi yapılabilir.

Posterolateral yaklaşım: C4-7 arasındaki lezyonlarda brakial pleksus ve damar yapılarının yaralanmaması açısından daha güvenli bir yaklaşımdır. Sternokladiomastoid kasının posterioru ile mastoid tipin vertikal ekseninde kesişim noktasından girişim yapılır.

Bu girişimlerde trakea ve vasküler yaralanmalar görülebilir. Transpediküler yaklaşım servikal lezyonlarda nadiren kullanılır.

### Torakal ve Lomber Vertebral Lezyonlar

Posterolateral yaklaşım (T&L): Hasta prone ya da dekübit pozisyonda transvers prosesin lateralinden (orta hattın 5-7 mm lateralinden) iğne ile girişim yapılır. Eğer kontraendikasyon yoksa torakal bölgede aortadan dolayı ve lomber bölgede vena kava inferiordan dolayı sağ taraftan işlem önerilir.

Transkostovertebral yaklaşım (T): Hasta prone ya da lateral pozisyonda transvers prosesin anterioru ve kosta boyundan kostavebral bölgedeki lezyona iğne ile ulaşım sağlanır. İnterkostal sinirlere uzak olduğundan hasta açısından toleransı yüksek olan bir yöntemdir.

Transpediküler yaklaşım (T&L): Hasta prone pozisyonda superior artiküler faset ve transvers prosesin arasından iğne ile girilir ve pedikül takip edilir. Bu yaklaşımda pedikülün lateral ya da medialine taşması sonucu hematoma, tümörün yayılması, spinal kanal enfeksiyonu ve yaralanması gibi riskler vardır.

Transforaminadiskal yaklaşım (T&L): Vertebranın konkav yüzeyinin superioru iğnenin girişi yeridir.

Vertebranın superiomedial parçası bu yaklaşım için uygun değildir.

Transforaminodiskal yaklaşım ve posterolateral yaklaşımın karşılaştırıldığında; posterolateral yaklaşımda torakal lezyonlarda plevral yaralanma riski daha fazladır, vertebral korpusun merkezindeki lezyonlara ulaşım daha zordur, medial ve laterale yanlış yönelim konveks yüzeyden dolayı daha kolaydır (15).

Anterior yaklaşımlar ise lezyon ve abdominal duvar arasındaki uzaklığa bağlı olarak bu bölge için efektif bir yaklaşım değildir.

### Sakrumdaki Lezyonlar

Sakral lezyonlarda daha çok posterior ve posterolateral yaklaşım tercih edilir. Posterolateral yaklaşımda iğne paraspinal kasları direkt geçerek disk aralığına ya da vertebra korpusuna ulaşım sağlar, transpediküler yaklaşımda ise iğne vertebral pedinkülü takip ederek vertebra korpusuna ulaşımı sağlar. Biyopsi yapılacak lezyon vertebral korpuslarda ise perkütan transpediküler yaklaşım, lateral vertebra duvarına yakın ise perkütan posterolateral yaklaşım önerilir (12).

### Açık Biyopsi

Bilindiği üzere açık biyopsi maksimum boyutta doku örneği alma ve doku örneğinde yüksek başarı elde etme gibi faydaları olmakla birlikte genel anestezi altında yapılması ve cerrahi komplikasyonların daha yüksek olmasından dolayı genellikle açık biyopsi başarısız sonuçlanan perkütan biyopsiler sonrasında yapılır ya da seçilmiş hasta gruplarında kullanılır (Primer kemik ve kırıldak tümör tiplerinden bazıları (16).

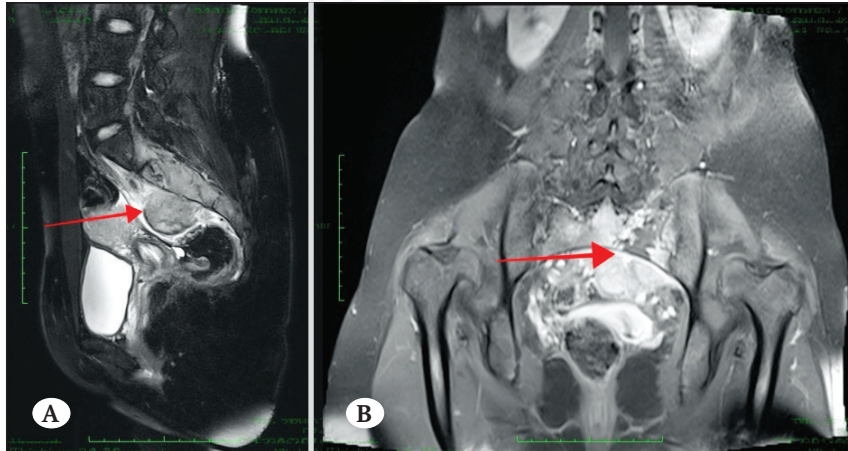
Açık biyopsi insizyonel ve eksizyonel olarak ikiye ayrılır. İnsizyonel biyopside dokuya ulaşıldıktan sonra bir kısmı çıkarılır, eksizyonel biyopside ise dokunun tamamı çıkarılmaya çalışılır. Eksizyonel biyopsinin kullanım alanı radikal bir cerrahi olduğu için sınırlıdır. Genelde benign ve küçük lezyonlarda hem tanı hem tedavi şansı sunar (18) (Şekil 3).

### Açık Biyopsi Endikasyonları (17)

- Vertebral korpusun posteriorunun destrükte olduğu lezyonlar
- Spinal tümör nedenli skolyoz oluştuğunda
- Torasik omurgada tümör nedenli belirgin kompresyon fraktürü oluştuğunda
- Perkütan girişim sonrası yeterli doku örneği elde edilememesi

### SONUÇ

Omurga biyopsisi, omurgaya yönelik bir tedavi başlanmadan önce yapılması gerekli ilk basamaktır. Biyopsi sonucu ile primer veya sekonder tümör varlığı tespit edilmektedir. Metastaz olgularında histolojik tanıya göre hastaya cerrahi veya kemoterapi veya radyoterapi veya bu tedavilerin kombinasyon tedavisi yapılmaktadır. Biyopsi için gerekli yaklaşım ve iğne gibi enstrüman seçimi radyolojik görüntülerde görülen tümörün tipi, vertebra içerisindeki yerleşim yeri ve spinal bölgedeki yerleşim seviyesine bağlıdır. Perkütan veya açık biyopsi tekniklerinin seçimi için belirli kriterlere göre karar verilmektedir ve radyolojik görüntüleme teknolojisi yardımıyla çoğunlukla perkütan biyopsi yöntemi uygulanmaktadır.



**Şekil 3.** 17 yaşında sakral kitle nedeniyle A) kontrastsız T2 aksiyel kesitlerde heterojen hiperintens görünüm B) kontrastsız T1 aksiyel kesitlerde izointens C) kontrastlı T1 aksiyel kesitlerde heterojen kontrast tutulumu olan S2-3 seviyesi yerleşimli sol foraminaları invaze eden kitleden hastaya ameliyathanede skopi ile mesefe kontrolü sonrasında sakrumdan açık biyopsi ile örnek alındı. Patoloji sonucu Ewing sarkomu olarak geldi. Hasta medikal onkolojiye ve radyasyon onkolojisine yönlendirilip tedavisi başlandı.



## KAYNAKLAR

1. Altuntas, A.O., et al., Accuracy of computed tomography guided core needle biopsy of musculoskeletal tumours. *ANZ J Surg*, 2005. 75(4): p. 187-91.
2. Yamazaki, T., et al., Feasibility and safety of en bloc resection for primary spine tumors: a systematic review by the Spine Oncology Study Group. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2009. 34(22 Suppl): p. S31-8.
3. Ghelman, B., et al., Percutaneous computed-tomography-guided biopsy of the thoracic and lumbar spine. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1991. 16(7): p. 736-9.
4. Stringham, D.R., et al., Percutaneous transpedicular biopsy of the spine. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1994. 19(17): p. 1985-91.
5. Metzger, C.S., D.W. Johnson, and W.F. Donaldson, 3rd, Percutaneous biopsy in the anterior thoracic spine. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1993. 18(3): p. 374-8.
6. Jacobsson, H., Percutaneous bone biopsy with a simple punch instrument. Indications, results and complications. *Acta Radiol Diagn (Stockh)*, 1982. 23(4): p. 415-22.
7. Lis, E., et al., Percutaneous CT-guided biopsy of osseous lesion of the spine in patients with known or suspected malignancy. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2004. 25(9): p. 1583-8.
8. Tehranzadeh, J., C. Tao, and C.A. Browning, Percutaneous needle biopsy of the spine. *Acta Radiol*, 2007. 48(8): p. 860-8.
9. Peh, W., CT-guided percutaneous biopsy of spinal lesions. *Biomed Imaging Interv J*, 2006. 2(3): p. e25.
10. Yapici, F., et al., A comparison of two techniques: Open and percutaneous biopsies of thoracolumbar vertebral body lesions. *J Craniovertebr Junction Spine*, 2015. 6(1): p. 36-9.
11. Rimondi, E., et al., Percutaneous CT-guided biopsy of the spine: results of 430 biopsies. *Eur Spine J*, 2008. 17(7): p. 975-81.
12. Nourbakhsh, A. and Z.C. Hanson, Percutaneous Spine Biopsy: A Review of the Current Literature. *J Am Acad Orthop Surg*, 2021. 29(14): p. e681-e692.
13. Gupta, S., et al., Quality improvement guidelines for percutaneous needle biopsy. *J Vasc Interv Radiol*, 2010. 21(7): p. 969-75.
14. Veltri, A., et al., CIRSE Guidelines on Percutaneous Needle Biopsy (PNB). *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2017. 40(10): p. 1501-1513.
15. Sucu, H.K., et al., Computerized tomography-guided percutaneous transforaminodiscal biopsy sampling of vertebral body lesions. *J Neurosurg*, 2003. 99(1 Suppl): p. 51-5.
16. Hadjipavlou, A.G., et al., Effectiveness and pitfalls of percutaneous transpedicle biopsy of the spine. *Clin Orthop Relat Res*, 2003(411): p. 54-60.
17. Aydingöz Ö, Botanlıoğlu H, Kaynak G, Cantaşdemir M. Spinal Biopsy. *J Turk Spinal Surg* 2011;22:315- 326
18. Jelinek, J.S., et al., Percutaneous transpedicular biopsy of vertebral body lesions. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1996. 21(17): p. 2035-40.

## 31

OMURGA VE OMURİLİK TÜMÖRLERİNDE  
AMELİYAT ÖNCESİ VE SONRASINDA  
GİRİŞİMSEL RADYOLOJİNİN YERİ

Biçe Sayın, Ergün Dağlıođlu

Omurga tümörleri mekanik instabilite, radikülopati, kompresyon miyelopati, parezi, parestezi, cinsel işlev bozukluğu, dirençli ağrı, bağırsak veya mesane inkontinansı gibi hastanın yaşam kalitesini etkileyen ciddi nörolojik semptomlara yol açabilirler (19). Omurganın metastatik tümörleri, primer tümörlerinden daha sık görülür. Vücutta kemik metastazlarının en sık görüldüğü bölge omurgadır. Malign olguların %5-10'unda spinal metastazlar görülmektedir. Spinal metastazların tedavisi radyoterapi ve/veya spinal cerrahi tedavi olup çoğunlukla palyatiftir. Tedaviye yaklaşımda öncelikle nörolojik fonksiyonların ve spinal stabilitenin iyileştirilmesi veya idame edilmesi amaçlanır. Bazı yazarlar tedaviye karar verilirken bulguların dört ana başlık altında değerlendirilmesini tavsiye ederler. Bu bulgular nörolojik, onkolojik, mekanik instabilite ve sistemik hastalık (NOMS) bulgularıdır (5, 16). Primer spinal tümörler de benzer şekilde değerlendirilir ve küratif rezeksiyon ihtimali patoloji ve olgu bağımlıdır.

NOMS:

- Nörolojik değerlendirme (N) myelopati bulgularına ve radyolojik görüntüleme spinal kord kompresyonunun derecesine göre yapılır.
- Onkolojik değerlendirme (O) temel olarak tümörün radyosensitivitesi ile ilişkilidir.
- Mekanik instabilite (M) bulguları, harekete bağlı ağrının derecesi ve tutulum seviyesi ile ilgili olarak değerlendirilir.
- Sistemik hastalık (S) değerlendirilmesinde hastalık yaygınlığı ve eşlik eden komorbiditeler göz önüne alınır.

Hipervasküler baş, boyun ve spinal yerleşimli tümörlerde, intraoperatif aşırı kanama ciddi bir sorundur. Omurilik iskemisine ve lokal enfeksiyon gibi komplikasyonlara yol açabilir (15, 17). Hipervasküler tümörlerde ameliyat öncesi devaskülarizasyonu sağlanmak amacıyla uygulanan endovasküler tümör embolizasyonu

yonu gelişmiş merkezlerde giderek daha fazla tercih edilmektedir.

Endovasküler tümör embolizasyonu, ameliyatta kan kaybını azaltarak rezeksiyonunu kolaylaştırmayı amaçlamaktadır.

Hipervasküler kemik tümörlerinin transarteriyel embolizasyonu ilk olarak 1974 'te Benati ve ark tarafından tarif edilmiştir (3, 8, 12).

Endovasküler yolla tümör embolizasyonu, son yıllarda anjiyografik görüntüleme yöntemleri, kateter tasarımları ve embolik ajanlardaki gelişmeler sayesinde daha güvenilir, hızlı ve etkili bir tedavi yöntemi hâline gelmiştir. Bunun yanı sıra kan kaybını en aza indirebilmek için hipotansif anestezi uygulanması, ameliyat süresinin kısa tutulması, dikkatli cerrahi rezeksiyon ve hemostaz kontrolü de önemlidir.

Bu bölümde omurganın hipervasküler tümörlerinin tedavisinde, ameliyat öncesi endovasküler embolizasyonun endikasyonları, zamanlaması, teknik yönleri, komplikasyonları ve cerrahi tedaviye katkıları ele alınmıştır. Bu tip tümörlerin özellikle endovasküler olarak yapılacak tedavi ile daha güvenli bir şekilde rezeke edilebileceği konusunda farkındalık ayrıca önemlidir.

**CERRAHİ ÖNCESİ ENDOVASKÜLER TÜMÖR  
EMBOLİZASYON TEDAVİSİ****Genel Prensipler**

Endovasküler tümör embolizasyon tedavisinin güvenilir ve etkin olabilmesi için işlem öncesi ayrıntılı değerlendirme esastır. Tedavi öncesi endikasyon ve kontrendikasyonlar, zamanlama, embolizasyon tekniği ve olası komplikasyonlar tam olarak anlaşılmalıdır (26). Tümör embolizasyonu cerrahi tedaviye uygun olmayan tümörlerde de ek bir tedavi yöntemi veya palyatif amaçla (ağrı vb semptomlar açısından) tercih edilebilir.

Tümörün embolizasyona uygunluğuna, histolojik bulguları ve manyetik rezonans görüntüleme (MR) bulguları değerlendirilerek karar verilir. Histolojik kriterlere göre tümör embolizasyonu planlanan benign vasküler tümörler hemanjiomlar, anevrizmal kemik kisti ve dev hücreli tümörlerdir. Primer malign tümörler ise kordoma, osteosarkom, kondrosarkom, Ewing sarkom, plazmositom ve hemanjioperisitomlardır. Metastatik tümörlerden renal hücreli karsinom, tiroid karsinom, hepatoselüler karsinom, meme karsinomu, anjiyosarkom, melanom ve nöroendokrin tümörler endovasküler tümör embolizasyon tedavisi için uygun adaylardır (Tablo 1).

MR görüntüleme ile hipervaskülarite bulgularının saptanması çok önemlidir. Hipervaskülariteyi kuvvetle destekleyen MR bulguları mevcutsa histolojik bulgular olmadan da bu hastaların tümör embolizasyonuna uygunluğu değerlendirilebilir. Prabhu ve ark. MR görüntülemenin belirgin tümör vaskülaritesini saptamada %77 duyarlı olduğunu bildirmişlerdir (22). Buna göre, MR görüntülemeye hipervaskülarite kriterlerinin yokluğu, tümör hipervaskülaritesini tam olarak dışlayamamakta ve daha hassas görüntüleme yöntemlerine ihtiyaç duyulmaktadır. MR perfüzyon görüntüleme bu hastalarda daha ayrıntılı bilgi verebilir (16, 22).

### Tümör Embolizasyon Tedavi Endikasyonları ve Faydaları

1. Kanama riski yüksek olan hipervasküler tümörlerde, tümörün erişimi zor, derin yerleşimli besleyici arterlerini selektif olarak tıkararak intraoperatif kan kaybını azaltır. Spinal kordu besleyen önemli damarların korunabilmesi için hassas mikrodiseksiyon gereken tümörlerde, cerrahi öncesi embolizasyon yararlıdır.

2. Cerrahi sırasında tümörün görünürlüğünü artırarak rezeksiyonu kolaylaştırır. Böylece komplikasyon riski azalırken, cerrahi sonuçların daha iyi olması beklenebilir (25).
3. Hipervasküler tümörlerde ameliyat süresini kısaltır ve uzamış anesteziyeye bağlı riskleri azaltır.
4. Hastanede kalış süresini kısaltır.
5. Genel anestezi ve cerrahiye tolere edemeyen hastalarda, endovasküler tümör embolizasyonu uygun tedavi seçeneği olabilir.
6. Gerekirse embolizasyon tekrar edilebilir.
7. Bazı tümörlerde tümörle ilişkili ağrıyı azaltmak veya tümörün ilerlemesini önlemek amacıyla da uygulanabilir.

### Endovasküler Embolizasyon Tedavisinde Kullanılan Embolik Ajanlar

Tümörün preoperatif embolizasyonu cerrahi rezeksiyonunu kolaylaştırabilir. Tümör embolizasyonunda tümörün vaskülaritesi, akım dinamikleri ve yerleşim yerine bağlı olarak koiller, partiküller, sıvı embolik ajanlar veya kemoembolizasyon tek başına ya da birlikte kullanılmaktadır.

### Koiller

Koil ile tümör embolizasyonu en basit ve güvenilir tekniktir. Hipovasküler tümörlerde devaskülarizasyonun sağlanmasında tek başına yeterli olabilir. Ancak tümöral besleyicilerin çok sayıda olduğu, akım hızı yüksek ve intratümöral anastomozların eşlik ettiği hipervasküler tümörlerde koil embolizasyonu tek başına yetersizdir ve tümörün revaskülarizasyon riski yüksektir. Literatürde sadece koil ile embolizasyon yapılan ve embolizasyon yapılmadan cerrahi tedavi yapılan retrospektif serilerde intraoperatif kanama

**Tablo 1.** Preoperatif Embolizasyona Uygun Spinal Hipervasküler Tümörler

Benign Tümörler	Malign Tümörler	Hipervasküler Metastazlar
Hemanjiyoblastom	Kordoma	Böbrek hücreli karsinom
Hemanjiyom	Osteosarkom	Tiroid karsinomu
Menenjiom	Kondrosarkom	Leiomyosarkom
Anevrizmal kemik kisti	Ewing Sarkom	Hepatosellüler karsinom
Dev hücreli tümör	Rabdomyosarkom	Meme Karsinomu
Osteoblastom	Plazmositom	Melanom
Osteoid osteoma	Multipl Myelom	Nöroendokrin tümör
Kondroma	Dev hücreli tümör	
	Hemanjiyoperisitom	
	Lenfoma	

miktarları arasında anlamı fark bulunmadığı bildirilmiştir (4, 11). Koiller genellikle sıvı veya partikül embolizan ajanlarla kombine olarak kullanılmaktadır. Ayrıca koiller oluşturduğu bariyer sayesinde diğer embolizan ajanların normal damar yatağına reflüsünü engeller. Riskli embolizasyon işlemlerinde Adamkiewicz arteri gibi kritik radikülomedüller besleyicileri korumak için koil kullanımını tercih edilmektedir. Koillerin yapısı, uzunluğu, sertliği, mekanik veya elektriksel ayrılabilir oluşu değişkendir ve operatörün seçimine bağlıdır.

### Partikül Embolik Ajanlar

Sıvı embolik ajanlarla hedef dışı embolizasyon riski yüksek olduğunda veya tümör besleyici arterlerinin distal selektif kateterizasyonu mümkün olmadığında partikül embolik ajanlar kullanılmaktadır. En sık kullanılanlar polivinil alkol (PVA), embosphere, silk, gelatin sponge, fibrin glue, gelatin sphere gibi ajanlardır. Partikül ajanların kullanımı deneyim gerektirir. Tümör embolizasyonunda genellikle çapları 300–500 mikron aralığındaki partiküller tercih edilmektedir (18). Daha küçük çaplı partiküllerin distal penetrasyonu ve etkinliği fazladır ancak komşu arteriyel yatağa hedef dışı embolizasyon riski daha yüksektir. Büyük çaplı partikül kullanımında ise etkinliği ve embolizasyonun başarısı azalabilir. Buna göre, partikül boyutu seçimi optimal tümör embolizasyonunu sağlarken, hedef dışı embolizasyon riskini de azaltmalıdır. Partikül embolizasyonu, koil embolizasyonu ile birlikte uygulandığında koilin koruyucu bariyer oluşturması sayesinde partiküllerin hedef dışı embolizasyon riskini azaltmakta ve daha iyi devaskularizasyon sağlamaktadır (4). Partikül embolik ajanların dezavantajı radyolusen olmalarıdır. Bu nedenle tümör embolizasyonunun etkinliği indirekt olarak kontrast enjeksiyonları ile anlaşılmaya çalışılır. Dahası rekanalize olma ihtimali yüksek olduğundan ameliyat öncesi süre uzarsa tekrar açılabilir.

### Sıvı Embolik Ajanlar

Sıvı embolik ajanlar tümör besleyicilerine daha iyi nüfuz ederek diğer ajanlardan daha etkin tıkayabilirler (2). Enjeksiyon esnasında sıvı embolik ajanların hızlı hareket etmesi, hedef dışı embolizasyon riskinin yüksek olması nedeniyle kullanımı operatör deneyimi gerektirir. Mikrokateter ile tümörün selektif arteriyel besleyicilerine 2 cm'den daha yakın distal erişim varsa sıvı embolik ajanların kullanımı ilk tercihtir.

Sıvı embolik ajanlar N-butyl-2 siyanoakrilat (NBCA veya "glue"), etilen vinil alkol kopolimeri (Onyx, Medtronic, Irvine, CA) veya Squid (Emboflu, Switzerland) yaygın olarak kullanılmaktadır (18, 29). NBCA'nın

enjeksiyon sırasında görünürlüğü zayıf olduğundan, hedef dışı distal dolaşıma geçişi veya ana artere reflüsü açısından dikkatli olunmalıdır. NBCA embolize damar içinde hızla donabilir. Bu nedenle mikrokate-terin damar içindeki embolizan materyale yapışmasını önlemek için, hızlı enjeksiyon yapılmalı ve hemen sonrasında kateter geri çekilmelidir. Gecikildiği takdirde kateter embolizan materyal içinde donarak geri çekilirken damar avülsiyonuna neden olabilir. Böyle durumlarda distal ucundan koparak ayrılabilen kateterlerin kullanımı avantajlıdır (Sonic, Balt/France, Apollo, Covidien Inc/USA). İşlem sırasında NBCA değişik oranlarda etihodol (lipiodol) ile karıştırılarak, enjeksiyon hızı modifiye edilmektedir. NBCA enjeksiyonu distal besleyici arterin oklüzyonunun istendiği durumlarda tercih edilir. Ancak tümörler ince bir kılcal ağa sahip olduğunda, NBCA embolizasyon için yeterli intratümöral penetrasyon sağlayamaz. Embolizasyonun sağlanabilmesi için intraparakimal penetrasyonun gerekli olduğu durumlarda Onyx veya Squid tercih edilmelidir. Onyx kullanımı ilk olarak beyin arteriyovenöz malformasyonlarının (AVM) ameliyat öncesi embolizasyonu için onaylanmıştır. Sonrasında arteriyovenöz fistüller ve karotikokavernöz fistül tedavilerinde etkindir. Ayrıca intrakraniyal, baş, boyun ve spinal tümörlerinde, transarteriyel veya doğrudan ponksiyon yoluyla embolizasyonda da etkili ve güvenli olduğu gösterilmiştir. Onyx ve Squid viskoz yapılarından dolayı tümör kılcallarına daha iyi nüfuz edebildiğinden daha az sayıda arteriyel kateterizasyon gerekir (6). Skopide görünürlükleri NBCA'ya göre daha fazla olduğundan daha güvenlidir. Ayrıca enjeksiyon sırasında NBCA kadar hızlı donmadıkları ve yapışkan olmadıklarından mikrokate-terin daha uzun süre kullanımına izin verirler. AVM, orta ve büyük çaplı tümöral damarlar, tümör içi AV şant varlığı Onyx ve Squid ile embolizasyon için ideal lezyonlardır. Ayrıca siyah rengi sayesinde tümörü cerrahi rezeksiyon sırasında da görünür hâle getirirler (18). Onyx ve Squid enjeksiyonunda ajanın kontrast madde veya kan ile temas ederek donmasını önlemek için kateter içine dimetil sulfoxide (DMSO) verilir. Onyx ve Squid viskoz yapıda ajanlardır ve damar içinde donma süresi daha uzun olduğundan arteriyel besleyicilerde reflüye veya komşu venöz damarlarda hedef damar dışı embolizasyona ve iskemik komplikasyonlara yol açabilir (13). NBCA'nın aksine Onyx ve Squid damar içine daha yavaş ve kontrollü enjeksiyonlar hâlinde verilir. İşlem esnasında zaman zaman anjiyografik görüntüler alınarak embolizasyon sürecinin etkinliği değerlendirilmelidir. Onyx ve Squid kullanımının bazı dezavantajları da mevcuttur. Birlikte kullanılan DMSO normal vasküler yatakta anjiyotoksik olup pulmoner ödeme yol açabilmektedir. Cerrahi rezek-

siyon sırasında monopolar koterlerle temas ettiğinde kıvılcım oluşumuna sebep olabilirler.

## EMBOUZASYON ÖNCESİ TÜMÖRÜN DEĞERLENDİRMESİ

### Radyolojik Görüntüleme

Embolizasyon ve cerrahi öncesi omurga tümörlerinin radyolojik görüntülenmesi tedavinin planlamasında vazgeçilmezdir. Direkt radyografide vertebra, pedikül veya kaburgalardaki destrüksiyon bulguları değerlendirilerek, selektif anjiyografide görüntülenecek seviyelerin belirlenmesine yardımcı olur. Kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MR) tümörün yeri, boyutları, vaskülaritesi, tümörü besleyen vasküler yapıların orijini ve spinal kanal tutulumu değerlendirilir.

İnvaziv olmayan kesitsel görüntüleme yöntemlerindeki gelişmelere rağmen, dijital subtraksiyon anjiyografi (DSA), yüksek uzaysal ve zamansal çözünürlüğü sayesinde, spinal veya medüller tümörlerde vasküler anatomi ve patolojileri göstermede altın standarttır.

### Spinal Anjiyografi

Spinal anjiyografi tetkiki, dural arteriyovenöz fistül ve malformasyonlar, spinal stroke gibi spinal vasküler hastalıkların tanısı ve spinal tümörlerde kanlanmanın ve embolizasyona uygunluğunun değerlendirilmesi için yapılır. Spinal arterlerin küçük çaplı olması, potansiyel komplikasyon riskinin daha yüksek oluşu, teknik açıdan zaman alıcı bir işlem olması nedeniyle spinal anjiyografide uygulayıcı hekimin deneyimi önemlidir. Aortun ileri derecede tortiyozitesi, skolyoz, arter çıkışlarındaki aterosklerotik plakların varlığı da teknik zorluklar nedeniyle komplikasyon riskini arttırır.

Spinal DSA incelemesi, vasküler anatominin ve tümörün vaskülaritesinin ayrıntılı değerlendirilmesi ve tedavinin planlanması amacıyla, embolizasyondan önce yapılmalıdır.

Tanısal anjiyografi tetkiki, tümör seviyesindeki servikal, torasik ve lumbal spinal arterlerin selektif kateterizasyonla görüntülenmesini içermelidir. Ayrıca tümör seviyesinin bir veya iki üst ve alt düzeyindeki spinal segmental arterler de görüntülemeye dahil edilmelidir. Bütün alt torasik ve üst lomber lezyon vaskülaritelerinin tanımlanmaları esnasında Adamkiewicz arterinin gösterilmesi planlanmalıdır. T9-T12 seviyesinden çıkan ve karakteristik olarak 'saç tokası' görünümünde olan Adamkiewicz arteri ASA'ya en önemli katkı sağlayan arterdir. Adamkiewicz arteri vakaların %75'inde soldan çıkar (9).

L4 ve L5 seviye lumbal tümörler ve sakral tümörlerde ana iliak, eksternal ve internal iliak arterler ile median ve lateral sakral arterlerin anjiyogramları alınmalıdır. Üst torasik tümörlerin anjiyografisi, vertebral arterler, subklavian arterler, tiroservikal ve kostoservikal arterlerin ve yüzeysel interkostal arterin kateterizasyonunu içermelidir. DSA ile tümörü besleyen radikülomedüler arterlerin, anterior ve posterior spinal arterlerin seviyeleri ile tümörün hipervasküler olup olmadığı tespit edilir.

Uygun kateterler kullanılarak spinal arterlerin dikkatli kateterizasyonu ve kontrast madde enjeksiyonu, potansiyel komplikasyon riskini azaltmak için gereklidir. Spinal anjiyografi için sıklıkla 4 veya 5F (3F: 1 mm) kalınlığında Simmons 1 kateter, Cobra kateter, Mikaelsson kateter ya da renal double curve (RDC) kateter kullanılmaktadır.

Teknik olarak tümörün embolizasyona uygunluk kriteri belirgin tümör vaskülaritesinin saptanması (grade 1 ve üstü) ve aorta, karotis arterler ve vertebral arterlere reflü riskinin olmadığı stabil mikrokater pozisyonunun sağlanmasıdır. Tanısal anjiyografide anterior veya posterior spinal arterler ile tümör besleyici arterleri aynı segmental arterden çıkıyorsa veya aralarında tehlikeli anastomozlar mevcutsa embolizasyon için kontrendikedir.

### Embolizasyon Tekniğı

Ameliyat öncesi tümör embolizasyonu, hipervasküler spinal tümörlerin cerrahisi için bir standarttır (20). Uygun embolizasyon tekniğine karar verirken, tümörün vasküler anatomisinin ve rezeksiyon için planlanan seviyelerin bilinmesi çok önemlidir. Tümör besleyicilerinin spinal kordu besleyen kritik vasküler damarlardan ayırt edilerek korunması, optimal ve güvenilir embolizasyon tedavisi için gerekli şarttır (7,25). Tümörün vaskülarizasyon karakteristiklerine göre transarteriyel, transvenöz veya perkütan tümör ponksiyonu olmak üzere farklı erişim yolları olabilir (18,24).

Tümöral vasküler anatomi nedeniyle bazı vakalarda tam devaskülarizasyon için tek bir yöntemin kullanılması tedavi için yetersiz veya riskli olabilir. Bu hastalarda embolizasyon tekniklerinin birlikte kullanımı tercih edilmektedir. Transarteriyel yaklaşımla bazı durumlarda yeterli sonuç alınamayabilir. Tümör besleyicileri selektif olarak kateterize edilemeyebilir veya embolik ajanlarla yeterli devaskülarizasyon sağlanamayabilir. Bazı hastalarda ise tümör besleyicilerine ulaşım mümkündür ancak embolizasyon kabul edilemez düzeyde risk taşır. Endovasküler stratejilerle yeteri kadar sonuç alınamayan bu durumlarda ultra-

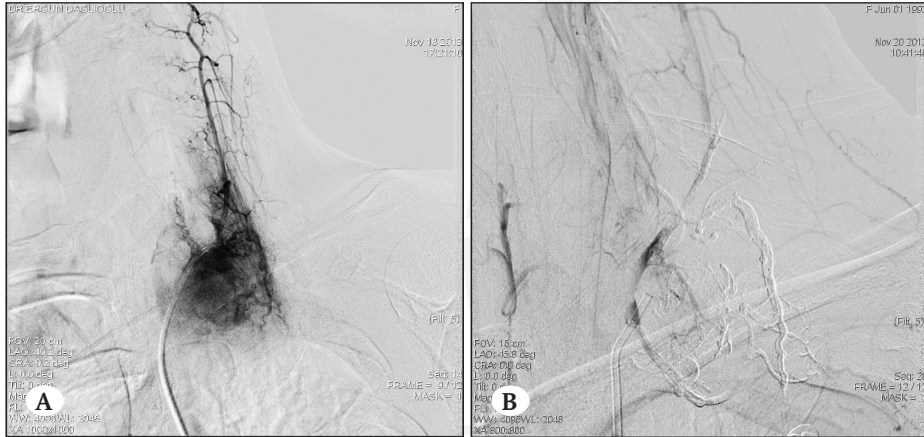
sonografi eşliğinde, perkütan yolla tümör içine girilerek kontrollü bir şekilde intratümöral embolizasyon planlanabilir. Genellikle onyx gibi sıvı embolizan ajanlarla iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir (18). Juvenil nazal anjiyofibrom, karotid cisim tümörü, glomus vagale ve hemanjiom gibi benign vasküler tümörlerde intralezyonel yaklaşım ile embolizasyon yapılabilir.

Parsiyel embolizasyon sıklıkla ameliyat sırasında kitlenin kanama miktarını azaltmaz. Bu nedenle, cerrahi

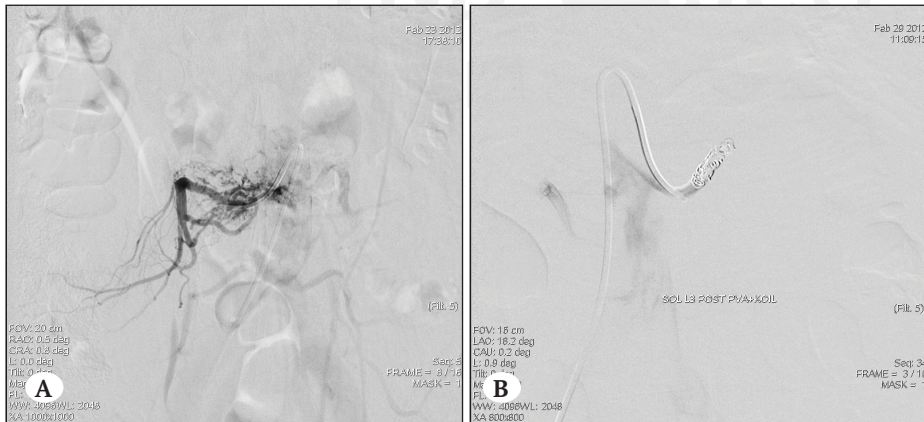
öncesi mümkün olduğunca kitlenin tam devaskülarizasyonu istenmektedir. Maksimum düzeyde devaskülarizasyon ve cerrahi fayda için omurga cerrahi ile yakın iletişim çok önemlidir. Tümör embolizasyonu sonrası embolizasyonun derecesi, varsa rezidüel vaskülaritenin varlığı ve yeri ile ilgili olarak eksizyonu yapacak olan cerraha bilgi verilmelidir. Optimal fayda için, ameliyat işleminin embolizasyondan sonra 24-72 saat içinde planlanması önerilmektedir (2, 21, 28).



**Şekil 1. A)** Sağ segmental arterden vaskülarize olan paragangliom. **B)** Squid ile embolizasyon sonrası vaskülarizasyon tam olarak kapanmıştır.



**Şekil 2. A)** Preoperatif dönemde servikal segmental arterlerden yoğun şekilde vaskülarize olan blushing tarzda boyanma gösteren anevrizmal kemik kisti. **B)** Squid ile lezyon tama yakın embolize edilmiştir.



**Şekil 3. A)** L3 vertebrada segmental arterden vaskülarize olan hemanjiom. **B)** Koil ve PVA ile embolize edilmiştir.

## Ameliyat Öncesi Tümör Embolizasyonunu Etkileyen Faktörler

Tümörün yerleşim yeri, büyüklüğü, kanlanması ve lezyon içindeki akış dinamikleri, arteriyel besleyicilerinin endovasküler erişilebilirliği, tehlikeli vasküler kollateraller ve anastomozlara yakınlığı ameliyat öncesi tümör embolizasyonunu etkileyen faktörlerdir. Ayrıca hasta ile ilgili olarak ateroskleroz ve büyük damarların tortiyozitesi, tıbbi durum ve anestezi risk de işlemin başarısı üzerinde etkilidir (1).

## Embolizasyon Sırasında Dikkat Edilmesi Gerekli Faktörler

- 1- Mümkün olabilen en distal kesimden embolizasyon yapılmalıdır.
- 2- Kollateral gelişimi nedeniyle proksimal embolizasyondan kaçınılmalıdır. Özellikle sıvı embolizasyon ajanlarıyla embolizasyonda proksimal reflüyü ve erken venöz dolumu önleyebilecek teknikler kullanılmalıdır. Bazı vakalarda proksimal reflüyü önleyici ikincil bir kateter kullanımı gerekebilir (8).
- 3- ICA-ECA dalları arasında kollateral dallar ve anastomozlar varsa önce koil ile embolizasyon yapılmalıdır.
- 4- Enjeksiyon hızı önemlidir.
- 5- Uygun büyüklükte embolizasyon madde kullanımına dikkat edilmelidir.
- 6- Postembolizasyon anjiyografi, embolize arterin angiogramı ve aynı seviye kontralateral segmental arter anjiyogramları ve ipsilateral bir üst ve bir alt seviye segmental arterlerin anjiyogramlarını içermelidir.

## Embolizasyona Bağlı Komplikasyonlar ve Tedavi Yaklaşımları

Spinal anjiyografi ve embolizasyon sonrası femoral arter psödoanevrizması, retroperitoneal hematoma, damar duvarında diseksiyon, allerjik reaksiyonlar, alt ekstremitelerde tromboemboli, pulmoner emboli, nefropati gibi nörolojik olmayan komplikasyonlar ya da serebral veya spinal kord iskemisi, embolik oklüzyonlar nedeniyle nörolojik komplikasyonlar görülebilmektedir.

- 1- Cilt enfeksiyonu ve selülit
- 2- Kanama: Protamin takviyesi ve düşük kan basıncı ile takibi önerilir. Gerekirse balon tamponad uygulanması yapılabilir. Kanayan vasküler damarlar endovasküler yolla tıkanabilir. Hemodinamik bozulma varsa cerrahi müdahale gerekebilir.

- 3- İskemi: Heparinizasyona devam edilir. Antiplatelet tedavi uygulanabilir. Kan basıncı ve sıvı elektrolit durumu desteklenmelidir.
- 4- Peritümöral ödem: İntravenöz steroid verilebilir. Tümöral rezeksiyon yapılabilir.
- 5- Mikrokater donan embolizasyon ajanı içerisinde kalabilir. Bu durumda kateter çekilerek ayrılabilen distal uçundan kopartılır.
- 6- Allerjik reaksiyon: Hava yolu açık tutulur. Antihistaminikler, steroidler, bronkodilatörler ile destek tedavi yapılır.
- 7- Girişim yerinde kasık hematoma veya psödoanevrizma: Tamponad yapılır. Ultrason eşliğinde trombin enjeksiyonu uygulanabilir.
- 8- Sinir dokusu zedelenmesi, parezi
- 9- İdrar ve gaita inkontinansı
- 10- Kronik ağrı sendromları
- 11- Epidural venlerin trombozu ve nörolojik kayıplar görülebilir.

## İşlemin etkinliği

Hipervasküler spinal tümör cerrahisi ile masif kanama iyi bilinmektedir ancak preoperatif spinal tümör embolizasyonu ile ilgili prospektif randomize çalışmalara literatürde rastlanmamıştır. Kimi yazarlar bu tür tasarlanacak çalışmaların etik olmayacağını düşündüklerini belirtmişlerdir (16). Retrospektif bir çok çalışmada preop tümör embolizasyonu ile daha az kanama bildirilmiştir (4, 15, 27). Atmış dokuz hastalık bir seride, partikül ve koil ile embolizasyon yapılan hastalarda cerrahisi sırasında ortalama 1800-1850 cc kanama saptanmıştır. Cerrahi sırasında kanama miktarı embolizasyon yapılmayan ya da sadece koil ile embolizasyon yapılanlara göre anlamlı oranda daha az olduğu bildirilmiştir (29-31). Bir başka çalışmada metastatik renal cell tümörlü hastalarda PVA partikül embolizasyonu ile tam veya parsiyel embolizasyon yapılan hastalarla preop embolizasyon yapılmayan hastalarda intraoperatif kanama oranları sırasıyla 1500 cc, 2200 cc ve 5000 cc olarak bildirilmiştir (15).

Ptashnikov ve ark.'nın yaptığı ve agresif hemanjiyom, multipl miyelom, plazmasitom, renal hücreli metastaz tanımlı hipervasküler omurga tümörü nedeniyle ameliyat edilen 110 hastanın retrospektif çalışmada preoperatif embolizasyon sonrası total spondilektomi yapılan grupta intraoperatif kanama miktarı, ortalama drenaj kaybı ve hastanede kalış süresindeki iyileşme istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (23).

**KAYNAKLAR**

1. Ashour R, Aziz-Sultan A. Preoperative Tumor Embolization. *Neurosurg Clin N Am* 25: 607-617, 2014
2. Awad AW, Almefty KK, Ducruet AF, Turner JD, Theodore N, McDougall CG, et al. The efficacy and risks of preoperative embolization of Spinal tumors. *J Neurointerv Surg* 8:859-864, 2016
3. Benati A, Dalle Ore G, Da Pian R, et al: Transfemoral selective embolisation in the treatment of some cranial and vertebro-spinal vascular malformations and tumours. Preliminary results. *J Neurosurg Sci* 18: 233-238, 1974
4. Berkefeld J, Scale D, Kirchner J, Heinrich T, Kollath J. Hypervascular Spinal tumors: influence of the embolization technique on perioperative hemorrhage. *AJNR Am J Neuroradiol* 20:757-763, 1999
5. Bilsky MH, Azeem S. NOMS framework for decision making in metastatic cervical spine tumors. *Curr Opin Orthop* 18 (3): 263-269, 2007
6. Castilla LR, Shah AH, Klucznik RP, Diaz OM. Preoperative Onyx embolization of hypervascular head, neck, and spinal tumors. Experience with 100 consecutive cases from a single tertiary center. *J Neurointerv Surg* 6(1):51-56, 2014
7. Chapot R, Stracke P, Velasco A, Nordmeyer H, Heddier M, Stauder M, Schooss P, Mosimann PJ. The pressure cooker technique for the treatment of brain AVMs. *J Neuroradiol* 41 (1): 87-91, 2014
8. Feldman F, Casarella WJ, Dick HM, et al. Selective intra-arterial embolization of bone tumors. A useful adjunct in the management of selected lesions. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 123(1):130-139, 1975
9. Gillilan L.A. The arterial blood supply of the human spinal cord. *J Comp Neurol* 110: pp. 75-103, 1958
10. Guzman R, Dubach-Schwizer S, Heini P, et al. Preoperative transarterial embolization of vertebral metastases. *Eur Spine J* 14: 263-268, 2005
11. Heran MKS. Preoperative embolization of spinal metastatic disease: rationale and technical considerations. *Semin Musculoskelet Radiol* 15:135-142, 2011
12. Hilal SK, Michelsen JW. Therapeutic percutaneous embolization for extra-axial vascular lesions of the head, neck, and spine. *J Neurosurg* 43(3):275-287, 1975
13. Inagawa S, Sato T, Koike T, Umezu H. Another case of erratic brain embolism after particle embolization for a giant intrathoracic solitary fibrous tumor. *Cardiovasc Intervent Radiol* 41: 1448-50, 2018
14. Lasjaunias P. Clinical vascular anatomy and variations. *Lasjaunias P.B.A. Brugge TerK. Surgical Neuroangiography, Volume: 1 Clinical Vascular Anatomy and Variations*, 2001, Springer Berlin-Heidelberg
15. Manke C, Bretschneider T. Spinal metastases from renal cell carcinoma: effect of preoperative particle embolization on intraoperative blood loss. *Am J Neuroradiol* 22(5):997-1003, 2001
16. Nair S, Gobin YP, Leng LZ, et al. Preoperative embolization of hypervascular thoracic, lumbar, and sacral spinal column tumors: technique and outcomes from a single center. *Interv Neuroradiol* 19:377-385, 2013
17. Olerud C, Jónsson H, Löfberg AM, Lörelus LE, Sjöström L. Embolization of spinal metastases reduces perioperative blood loss 21 patients operated on for renal cell carcinoma. *Acta Orthop* 64:9-12, 1993
18. Omid-Fard N, Fisher CG, Heran MKS. The evolution of pre-operative spine tumour embolization. *Br J Radiol* 2019; 92(1100): 20180899
19. Ozkan E and Gupta S. Embolization of Spinal Tumors: Vascular Anatomy, Indications, and Technique. *Tech Vasc Interventional Rad* 14:129-140, 2011
20. Patsalides A, Leng LZ, Kimball D, Marcus J, Knopman J, Laufer I, Bilsky M, Gobin PY. Preoperative catheter spinal angiography and embolization of cervical spinal tumors: Outcomes from a single center. *Interv Neuroradiol* 22(4): 457-465, 2016
21. Pikiş S, Itshayek E, Barzilay Y, Hasharoni, A, Kaplan L, Gomori M, et al. Preoperative embolization of hypervascular Spinal tumors: current practice and center experience. *Neurol Res* 36: 502-509, 2014
22. Prabhu VC, Bilsky MH, Jambhekar K, et al. Results of preoperative embolization for metastatic spinal neoplasms. *J Neurosurg* 98(2):156-164, 2003
23. Ptashnikov D, Zaborovskii N, Mikhaylov D, Masevnin S. Preoperative embolization versus local hemostatic agents in surgery of hypervascular spinal tumors. *Int J Spine Surg* 1(8):33, 2014
24. Quadros RS, Gallas S, Delcourt C, Dehoux E, Scherperel B, Pierot L. Preoperative embolization of a cervicodorsal paraganglioma by direct percutaneous injection of onyx and endovascular delivery of particles. *AJNR Am J Neuroradiol* 27: 1907-9, 2006
25. Sreejit Nair, Y. Pierre Gobin, Lewis Z. Leng, Joshua D. Marcus, Mark Bilsky, Ilya Laufer, and Athos Patsalides. Preoperative Embolization of Hypervascular Thoracic, Lumbar, and Sacral Spinal Column Tumors: Technique and Outcomes from a Single Center. *Interv Neuroradiol* 19(3): 377-385, 2013



26. Stylianos Píkis, Eyal Itshayek, Yair Barzilay, Amir Hasharoni, Leon Kaplan, Moshe Gomori, José E Cohen. Preoperative embolization of hypervascular spinal tumors: current practice and center experience. *Neurol Res Jun*;36(6):502-9, 2014
27. Sundaresan N, Choi IS, Hughes JE, et al. Treatment of spinal metastases from kidney cancer by presurgical embolization and resection. *J Neurosurg* 73(4): 548-554, 1990
28. Tan BWL, Zaw AS, Rajendran PC, Ruiz JN, Kumar N, Anil G. Preoperative embolization in spinal tumour surgery: enhancing its effectiveness. *J Clin Neurosci* 43: 108–114, 2017
29. Vaidya S, Tozer KR, Chen J. An overview of embolic agents. *Semin Intervent Radiol* 204–15, 2008
30. Vakharia K, Lim J, Waqas M, Tso MK, Levy EI, Siddiqui AH. Preoperative Embolization of Fisch Grades II–IVa Juvenile Nasopharyngeal Angiofibromas: Transarterial Embolization in the Age of Onyx. *Cureus* 13(6): e15804, 2021
31. Wilson MA, Cooke DL, Ghodke B, Mirza SK. Retrospective analysis of preoperative embolization of spinal tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 31:656-660, 2010

TND-SPSCG  
spinetr.com

## 32

İNTRAMEDÜLLER TÜMÖR ÇIKARIMINDA  
KULLANILAN CERRAHİ YÖNTEMLER VE  
İPUÇLARI

Rahmi Kemal Koç

İntramedüller (omurilik) tümörleri, her yaşta gelişebilen ve histopatolojiye dayalı farklı yönetim stratejilerine sahip olan nadir bir merkezi sinir sistemi tümörleri grubunu içerir. Astrositomlar, ependimomlar ve gangliogliomların yanı sıra hemanjiyoblastomlar gibi glial olmayan tümörler görülme yaşı, omurilik içindeki konum ve görüntüleme özelliklerine dayalı farklılıklar gösterir. Pediatrik hastalarda astrositomlar, yetişkinlerde ependimomlar daha yaygındır (1). İntramedüller gelişebilen diğer nadir tümör tipleri arasında lenfoma, primer melanom, primitif nöroektodermal tümörler, schwannom ve tümör metastazları bulunur (2-8).

Son 20 yılda görüntüleme teknikleri, mikroskop, mikrocerrahi teknikler, nörofizyolojik izleme, intraoperatif ultrasonik aspiratör ve ultrasonografi gibi cihazların kullanımında muazzam ilerleme kaydedilmiştir. Ayrıca, radyasyon tedavisi, kemoterapi ve immünoterapiyi içeren optimal adjuvan tedavi rejimlerini belirlemeye odaklanan ve hastalık kontrolü için umut verici yeni yollar açan çalışmalar olmuştur. Bununla birlikte, hâlâ omurilik tümörleri, onkolojik cerrahi alanında yönetilmesi zor ve yüksek riskli bir tedaviyi temsil etmektedir. Bu bölümde, yaygın görülen intramedüller tümörlerin cerrahi planı etkileyen özellikleri tartışılmakta, başarılı sonuçlarla ilgili perioperatif yönetim hususları ve intramedüller tümör çıkarımında kullanılan cerrahi yöntemler ve ipuçları anlatılmaktadır.

**Astrositom**

Omurilik astrositomları agresiflik derecelerine göre; pilositik (derece I), diffüz (derece II), anaplastik (derece III) ve glioblastoma (derece IV) olarak sınıflandırılır. Bu tümörlerin %75-92'si derece I ve II gibi nispeten iyi huyludur. Yetişkinlerde genellikle yüksek dereceli, gençlerde düşük dereceli astrositomlar görülür (9). Yetişkin astrositomların %25'inde malign dejenerasyon gelişebilir (10). Omurilik astrositomları

ile başvuran erişkinlerde, ortalama tanı yaşı 36-52 arasında değişirken, tanıdan önceki semptomların ortalama süresi 15 aydır (11-13).

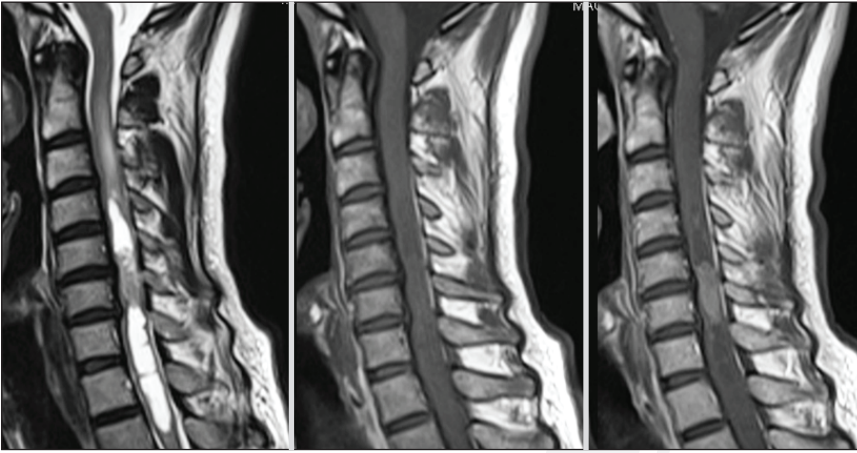
MRG'de, bu tümörler tipik olarak T1 isointens - hipointens ve T2 hiperintensdir. Çoğu, gadolinyum ile kontrastlanma gösterir, ancak %18'e kadarı kontrast oluşturmayabilir (14). Çoğu heterojen veya düzensizdir (Şekil 1). Klasik olarak orta hat yerleşimli olan ependimomlarla karşılaştırıldığında, bu tümörler omuriliğin parankiminden köken aldıkları için eksantrik olma eğilimindedir. Bu bağlamda, tümörün ekzofitik kısımları gözlemlenebilir. Ependimomlardan daha infiltratif olma eğilimindedirler ve normal omurilik parankimiyle daha az fark edilebilir bir arayüze sahiptirler. İntratümöral veya polar kistler ortak özelliklerdir (15-16).

Daha invaziv nitelikleri nedeniyle, omurilik astrositomların gros total rezeksiyonu, önemli nörolojik morbiditeye neden olmadan zordur. Bu nedenle gros total rezeksiyon oranları %16-30 arasında bildirilmektedir (12,17). Sağkalım başvuru derecesine ve ameliyat öncesi fonksiyonel duruma göre büyük ölçüde değişmektedir (18,19). Pilositik astrositomların 10 yıllık sağkalım oranı %78'dir (17). Diffüz astrositomların 5 yıllık sağkalım oranı %70'dir (20). Yüksek dereceli astrositomlar da 5 yıllık sağkalım %32 ve 10 yıllık sağkalım %0'luk oranları ile kötü prognoza sahiptir (13). Çoğu araştırmacı, yüksek dereceli astrositomlarda agresif cerrahi rezeksiyonun genel sağkalımı iyileştirmediği ve bu nedenle cerrahi hedefin önemli defisite neden olmadan sadece güvenli rezeksiyon veya biyopsi olması gerektiği konusunda hemfikirlerdir (17,21,22).

Adjuvan kemoterapinin yararı belirsizliğini koutmaktadır (23,24). Radyasyon tedavisi, yüksek dereceli tümör vakalarında özellikle subtotal rezeksiyon sonrası nüks oranlarını azaltmada yarar gösteriyor gibi görünmektedir (25).



**Şekil 1.** Torakal bölgede 3 seviyeyi tutan T2 hiperintens, T1 isointens, +C ile düzensiz kontrast tutan omurilikte genişlemeye neden olan astrositom ile uyumlu kitle.



**Şekil 2.** Servikal bölgede C5-6 omurga seviyesinde, T2 hiperintens, T1 hipointens, +C ile homojen iyi kontrast tutan, sınırları belirgin, proksimal ve distalde siringom ile uyumlu kitle.

## Ependimom

Ependimomlar yetişkinlerde en sık görülen ve çocuklarda ikinci en sık görülen intramedüller tümördür (26). Bu tümörler en yaygın olarak yaşamın dördüncü ve beşinci dekatlarında ortaya çıkar ve tanıdan önce ortalama 21-37 ay semptomatik süreye sahiptir (1,27). Derece I tümörler, son derece nadir olup subependimomlar olarak adlandırılır (28). Derece II tümörler klasik ependimomlardır ve perivasküler rozetler (psödorozetler) gösterirler ve cellüler, papiller, clear cell ve tanisitik dahil olmak üzere farklı histolojik varyantları kapsarlar. Daha yüksek dereceli (anaplastik) varyantlar nadirdir, tipik olarak invazivdir, gros total eksizyona daha az uygundur ve daha kötü prognoza sahiptir (29). Genel popülasyonla karşılaştırıldığında spinal ependimomlar, nörofibromatozis tip 2 olan bireylerde daha sık görülür (30).

Ependimomlar en yaygın olarak servikotorasik bölgede ortaya çıkar (1,31). MR da T1-hipointens, T2-hiperintens görülür, gadolinyum kontrast uygulamasıyla

heterojen olarak kontrast tutar (Şekil 2). Nadiren kontrast tutulumu olmayabilir, bu özellik astrositomdan ayırt etmeyi zorlaştırabilir (32,33). Ependimomlar tipik olarak omurilikte daha merkezi bir yer işgal ederler çünkü santral kanalı kaplayan ependimal hücrelerden kaynaklanırlar. Astrositomlarda olduğu gibi, ependimomların yavaş büyüyen doğası nedeniyle kemikte yeniden şekillenme görülebilir. Olguların %11'inde posterior vertebral korpuslarda çöküntü, laminalarda incelme, pediküllerin medial kısımlarında erozyon ve reaktif skolyoz görülebilir (33). İntratümöral veya satellit kistler ve siringohidromiyeli rostral ve/veya kaudal uçlarda tümörlerin %90'ında görülebilir (31,34). İntratümöral kistler kontrast tutma eğilimi gösterirken satellit kistler kontrastlanmaz (34). Bu tümörlerin üçte birinde, T2 ağırlıklı kesitlerde hemosiderin birikiminin neden olduğu hipointens bir kenar ile bir kep işareti görülebilir (15). Kalsifikasyonlar, intrakraniyal muadillerinin aksine spinal ependimomlarda yaygın olarak gözlenmez.

Bu tümörlerin spesifik bir alt tipi, sadece konus medullaris bölgesinde ve filum terminale yolu boyunca meydana gelen miksopapiller ependimomdur. Bu derece I tümörler MR da T1 hiperintens olma olasılığı daha yüksektir (33). Bu tümörler için toplam 10 yıllık sağkalım; %97, progresyonsuz izlem; %62 ve lokal kontrol; %72 dir (35). Adjuvan radyoterapi tartışmalıdır ve total rezeksiyon edilemeyen olgularda uygulanabilir (35,36).

Gros total rezeksiyon güvenli bir şekilde uygulanabilir olduğunda, bu tümörlerin cerrahi tedavisinde altın standarttır ve iyi sonuçlar rapor edilmiştir (36-38). Kapsüllenmemiş olmalarına rağmen, bu tümörler genellikle belirgin sınırlara sahiptir ve infiltratif değildir (31). Çevreleyen omurilik parankimiyle karşılaştırıldığında kırmızıdan kahverengiye bir renk tonuna sahip olma eğilimindedirler ve intraoperatif olarak ependimomları omurilikten daha kolay ayırt edilebilir hale getirir (Şekil 2). Drop metastazları, bu tümörlerde en sık olarak miksopapiller ependimomlarda (39,40) veya intrakraniyal posterior fossa ependimomları olan kişilerde görülebilir (41,42). Drop metastazları, yerçekimi etkisinden dolayı genellikle alt lomber veya sakral seviyelerde bulunur.

Spinal ependimomlar için gros total rezeksiyon en önemli prognostik faktördür (43). Miksopapiller ependimomlar için, gros total rezeksiyon ile tedavi edilen hastalarda nüks oranı %15.5'tir ve adjuvan tedavi alıp almadıklarına bakılmaksızın subtotal rezeksiyonla tedavi edilen hastalarda %32.6 dir. Bu tümörler için kemoterapinin rolü tam olarak tanımlanmamıştır. Spinal ependimomanın subtotal rezeksiyonundan sonra adjuvan radyoterapi ile progresyonsuz 5 yıllık sağkalım oranları %96 olarak bildirmiştir (44,45). Subtotal olarak rezeksiyon edilmiş evre II veya evre III spinal ependimomlu hastalarda hastalığın relaps

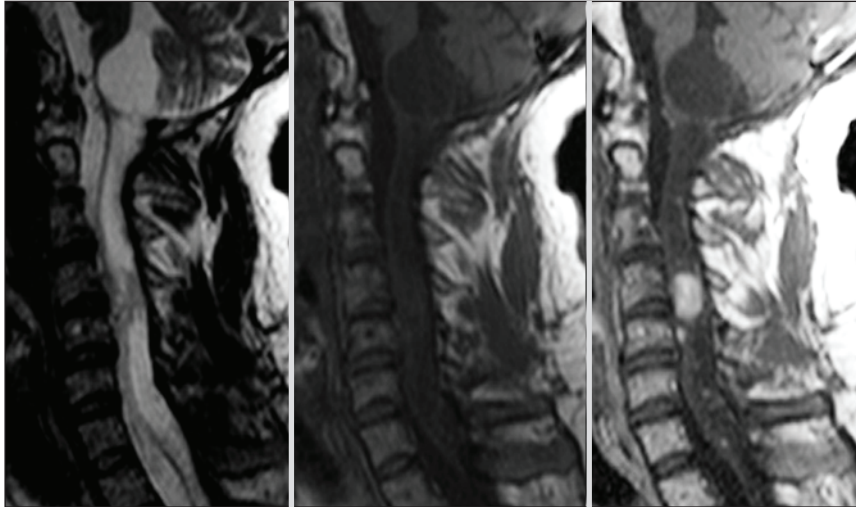
riskinin daha yüksek olması nedeniyle adjuvan radyoterapi önerilmektedir. Derece II ependimomlarının gros total rezeksiyonundan sonra adjuvan radyoterapi genellikle önerilmez (46).

### Hemanjioblastom

Hemanjioblastomlar, tüm omurilik tümörlerinin %2-6'sını oluşturur, genel olarak en yaygın üçüncü ve en yaygın nongliyal omurilik tümörüdür. Bu tümörlerin çoğu servikotorasik omurgada görülür (47). Ortalama başvuru yaşı yaklaşık 47'dir. Diğer omurilik tümörlerinin aksine, bu vasküler tümörler nadiren intramedüller kanamanın neden olduğu akut parezi ile ortaya çıkar ve nörolojik fonksiyonu korumak için acil cerrahi gerektirir (48). Von Hippel-Lindau hastalığı (VHL) olan hastaların %72'sinde 1 veya daha fazla santral sinir sistemi hemanjiyoblastomu gelişir (49). VHL'li hastalarda sıklıkla çoklu, küçük, farklı bölgelerde tümörler bulunur (50).

Makroskobik olarak, bu tümörler, iyi sınırlı mural nodül içeren kistik bir kitle olarak görünürler. Mikroskobik olarak, stromal hücrelerle ayrılmış, sıkıca paketlenmiş ince duvarlı kapiller tipte damarlarla zengin vaskülarite içerirler (51). Spinal hemanjioblastomlar, MR da T1 ağırlıklı görüntülemeye değişen görünümlere sahip olabilir ve T2 isointensten hiperintense kadar değişkendir. Venöz hipertansiyona sekonder olabilen siringomiyeli ve omurilik ödeminin yanı sıra T2 sekanslarda daha büyük lezyonlarda akım boşlukları (flow voids) görülebilir (52). Kontrast uygulama ile bu tümörler yoğun ve homojen bir şekilde kontrast tutar (Şekil 3). Neredeyse sadece omuriliğin dorsal yüzü boyunca bulunur (52).

Hemanjioblastomlar, normal omurilik parankimi ile genellikle iyi tanımlanmış bir sınıra sahiptir. Tümörlerin yaklaşık %93-99'u gros total çıkarılabilir ve



**Şekil 3.** Servikal bölgede T2 hiperintens, T1 hipointens, yaygın siringomiyeli ile uyumlu görünüm, kontrast verildiğinde C3 deki büyük olmak üzere yaygın küçük kontrast tutan hemanjioblastom ile uyumlu kitleler.

postoperatif 5 yılda %86'lık bir fonksiyonel stabilite oranı vardır (53,54). VHL ile ilişkili olmayan sporadik hemanjioblastomlarda gros total çıkarılmayı takiben nüks oranları %7'den azdır (55). VHL-ilişkili hemanjioblastomlar, çoğunlukla multifokal oluşları veya diğer belirtileri nedeniyle daha kötü prognoza sahiptir (53). Preoperatif embolizasyonun intraoperatif kan kaybını azaltarak ve tümörü küçülterek böylece onu manipüle etme ve çıkarma yeteneğini kolaylaştırarak bu tümörlerin cerrahi tedavisi için değerli olduğu kanıtlanmıştır (56). Bununla birlikte, bazı hemanjioblastomlar, arterlerin anterior spinal artere çok yakın olması nedeniyle embolizasyona uygun olmayabilir (57). Vertebral arter ve anterior spinal arter oklüzyonu ile ilgili omurilik ve posterior fossa infarktı ile sonuçlanan komplikasyonlar tarif edilmiştir (58).

Spinal stereotaktik radyocerrahinin gelişmesinden önce, rezeksiyon uygulanamayan hastalar, geleneksel radyoterapi ile kötü sonuçlarla tedavi edildi. Son teknolojik gelişmeler, rezeksiyon yapılamayan, VHL'si olan veya birden fazla tümörü olan seçilmiş hastalar-daki ilk seriler, yüksek lokal kontrol oranları ve düşük komplikasyon oranları ile umut verici sonuçlar göstermektedir (59).

### Diğer tümörler

Primer omurilik lenfoması ağırlıklı olarak beyaz insanlarda, ortalama 57-62 yaşlarında ortaya çıkar (2,60). HIV pozitif olan hastalar veya organ nakli yapılanlarda olduğu gibi immüno-supresif alanlar omurilik lenfoması geliştirmek için daha büyük risk altındadır (60). En yaygın alt tip diffüz B hücre tipidir. Foliküler lenfomalar tedaviyi takiben kötü prognoza sahiptir (60). Tedaviden 1 ve 5 yıl sonra genel kümülatif sağkalım yüzdeleri sırasıyla %73.8 ve %63.1'dir (60). MR'da multifokal, kontrast tutan lezyonlar görülür. İntravenöz/intratekal kemoterapi ve radyasyon tedavisi, tanı doğrulandıktan sonra tedavi seçenekleridir. Agresif cerrahi rezeksiyon önemli cerrahi morbiditenin ortaya çıkması ve doğal seyrin daha iyi seyretmesi nedeniyle yapılmamalıdır.

Gangliogliomlar, neredeyse yalnızca pediatrik popülasyonda görülen, son derece nadir, grade I intramedüller gliom sınıfıdır. Ortalama tanı yaşı 14'tür. MR da T2 hiperintens, kontrastlanma gösterir, tümöral kistler ve omurilik ödemi gözlenir (5). Gros total rezeksiyon optimal tedavidir. Tedaviden sonra sağkalım 5 yıllık %89 ve 10 yıllık %83 oranlara sahiptir (61). Bu tümörlerle başvuran çocukların baskınlığı göz önüne alındığında, radyasyon tedavisi sıklıkla kullanılmaz (62).

İntramedüller metastazlar, geç evre sistemik hastalığı gösterir ve kötü prognozudur. İntramedüller kom-

partmana metastaz yaptığı bildirilen en sık patoloji küçük hücreli olmayan akciğer ve meme kanserleridir (4). Primer kanser tanısından semptomatik intramedüller metastaz gelişimine kadar geçen ortalama süre 38 aydır. Agresif cerrahi tedavi ve radyoterapiye rağmen bu tür metastazlar için ameliyattan sonra ortalama sağkalım süresi 11.6 aydır, bu da bunların geç evre bir olay olduğunu gösterir (4).

### Preoperatif görüntüleme

Preop kaliteli bir kontrastlı MR çekilmelidir.

Difüzyon tensör görüntüleme (DTI) traktografisi, beyaz cevher yollarının görüntülenmesini sağlayan invaziv olmayan bir MR çekimidir (63). Traktografi, bir omurilik tümörünün rezektabilitesini öngörmenin yanı sıra, preoperatif tanı için ek bir araç olarak kullanılabilir.

### Preoperatif değerlendirme

İntramedüller omurilik tümörlerinin yönetiminde en tartışmalı yönlerden biri, klasik MR bulgularıyla başvuran ancak semptomu olmayan veya nörolojik defisiti olmayan minimal semptomları olan hastaların yönetimidir. Bu gibi durumlarda karar verme için aşağıdaki hususlar dikkate alınmalıdır; 1) daha ileri tedaviyi yönlendirmek için doku teşhisi gerekli midir? 2) Cerrahi girişim veya biyopsi hastanın mevcut ameliyat öncesi durumundan daha kötü bir klinik duruma neden olur mu? 3) Tedaviyi geciktirerek tümörün rezektabilitesi daha karmaşık hâle gelir mi?

Hiçbir semptomu olmayan veya minimal semptomla başvuran hastaların %10 kadarında cerrahi müdahale sonrasında daha kötü nörolojik durum ortaya çıktığı bilinmelidir (27). Asemptomatik veya tesadüfen keşfedilen lezyonlu hastalarda yakın MR kontrolü ve klinik takip önerilmektedir. Nörolojik semptomlar gelişen veya kısa aralıklı MR görüntüleme kitlede büyüme gözlenmesi cerrahi endikasyon için yeterlidir.

### Cerrahiye başlamadan değerlendirme

Ameliyat kararı verildikten sonra, başarılı sonuçların olasılığını artırmak için birkaç hususa dikkat edilmelidir. İşlem anesteziyoloji ekibi ile başlar. Tümör kitlesi veya ödemden dolayı normal omuriliğe bası olan olgularda omurilik perfüzyonu son derece önemlidir. Sürekli ortalama arter basıncı takip edilmeli, kan basıncının düşmesine izin verilmemelidir. 85 mmHg üzerindeki ortalama arteriyel basıncın bu tip cerrahide daha uygun postoperatif sonuçlar verdiği gösterilmiştir. Ameliyat öncesi hasta uzun süre aç bırakılmamalıdır. İntraoperatif nörofizyolojik izleme-

yi optimize etmek için total intravenöz anestezi kullanılması ve paralizantlardan kaçınılmalıdır. Belirli anestezi ile (örn. propofol) ilk induksiyon sistemik ortalama arter basıncını azaltabilir ve omurilik hipoperfüzyonu ile sonuçlanarak iskemiye ve potansiyel olarak katastrofik bir infarkta yol açabilir. Eşlik eden periferik vasküler hastalık varsa hipoperfüzyon daha kötü seyredebilir (64). Alt ekstremitelerde elastik bandajla sarılmalıdır. Dura açılmadan önce omurilik travma protokolünü (metilprednizolon 30 mg/kg bolus ve ardından 23 saat boyunca 5.4 mg/kg/saat idame) verilmesi önerilmektedir.

### Teknik

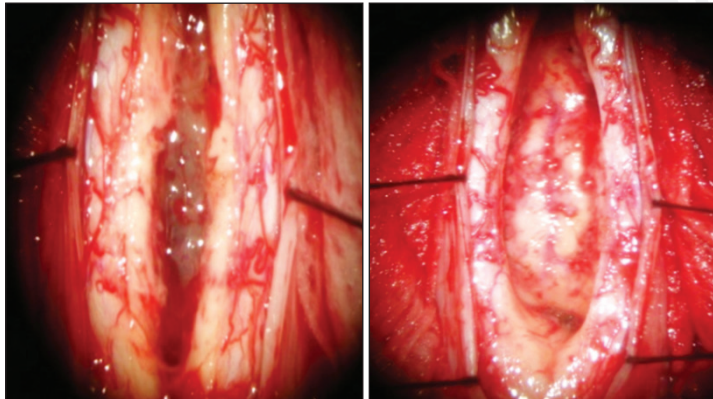
Uygun lokalizasyondan sonra orta hat cilt insizyonu yapılır. Yumuşak doku kesisi, spinöz proseslerin seviyesine kadar gerçekleştirilir. Laminaları açığa çıkaran titiz bir bilateral subperiostal diseksiyon yapılır. Eklem kapsüllerinin açığa çıkmamasına veya bozulmamasına özen gösterilir. Yine lateral olarak faset eklemlerine veya pars interarticularis'e zarar vermemeye dikkat edilerek lamina-faset birleşimi yüksek devirli drill ile kesilerek laminotomi yapılır. Hemanjioblastom gibi posterolateral yerleşimli lezyonlarda lezyon tarafına hemilaminektomi yapılarak kitle çıkarılabilir. Laminotomiyi takiben titiz bir hemostaz sağlanır ve aseptik menenjite neden olabilecek tüm kemik tozu dura açılmadan önce SF ile irriga edilmelidir. Dura-kemik birleşimine cerrahik ve pamuk pediler konularak sahaya kan sızması önlenir. İntraoperatif ultrasonografi veya lateral skopi kontrolü, dural ekspozürün kranial ve kaudal ucun yeterli olup olmadığını belirlemek için yararlı bir yöntemdir.

Dura açılması için ameliyat mikroskobu sahaya çekilir ve aspirasyon cihazları parmak kontrollü aspirasyona geçirilmeli veya vakumu azaltılmalıdır. Bir orta hat duratomi gerçekleştirilir. Mümkünse araknoid açılmadan duratomi yapılmalı, dura ve araknoid aynı anda açılırsa epidural kanama olasıdır. Dural kenarlar, alan

kazanmak ve epidural kanamanın alanı kapatmasını önlemek için bitişik paraspinal kaslara 3/0 ipek sütür ile tutturulur. Araknoid açılır ve beyin omurilik sıvısı (BOS) boşaltılır. Araknoid silver klipslerle duraya tutturulur. Araknoid cepler olmasın diye dura kapatılırken duranın araknoidle birlikte dikilmesi sağlanır. Omuriliğin dorsal yüzeyi gözlenir. Tümör patolojisine bağlı olarak, omurilikte bozukluğun kesin yerini belirtmek için yüzeysel renkle ilgili değişiklikler olabilir veya olmayabilir. Omuriliğe posteriordan iki ana giriş bölgesi vardır: orta hat rafe ve dorsal kök giriş bölgesi. Tipik olarak, daha düşük postoperatif defisit oranları nedeniyle orta hat miyelotomi tercih edilir. Orta hat dorsal rafe tanımlanır ve genellikle damarların orta hatta doğru seyrettiği ve ardından parankime geçtiği yere göre belirlenir. Orta hattı tanımlamada güvensizlik hissedilirse bilateral dorsal rootletlerin çıkış noktaları belirlenir ve rootletlerin ortası giriş yolu olarak seçilir. Pia 11 no bisturi ile orta hatta keskin olarak açılır. Kanamalar düşük ayarlı bipolar ile durdurulur. Miyelotomi bipoların ucu kranio-kaudal yönde açılarak künt diseksiyonla yavaş yavaş derinleştirilir ve genişletilir.

Tümörle karşılaşıldığında, rezeksiyon tekniği patoloji ve tümör anatomisine dayanır. En yaygın olarak, bir intralezyonel tümör rezeksiyonu ultrasonik aspiratör kullanılarak gerçekleştirilir. Kitlenin iç kısmının ultrasonik aspiratör ile boşaltılması tümöre bağlı periferik omurilikteki gerginliği büyük ölçüde azaltır ve varsa diseksiyon planı daha belirgin hâle gelir. Hemostazdan sonra, tümör sınırının normal dokudan diseksiyonu, mikro-makas, mikro-disektörler ve mikro-forseps ile yapılmaya çalışılır. Diseksiyona, tümör sınırlarının daha kolay görüldüğü taraftan başlatmak daha iyidir (Şekil 4).

Ependimomların omurilikle fark edilebilir bir klivaj planı vardır; bu nedenle tümör, künt diseksiyon ve mikro aletler kullanılarak hafif traksiyonla normal parankimden ayrılabilir (Şekil 5, 6). Anterior spinal

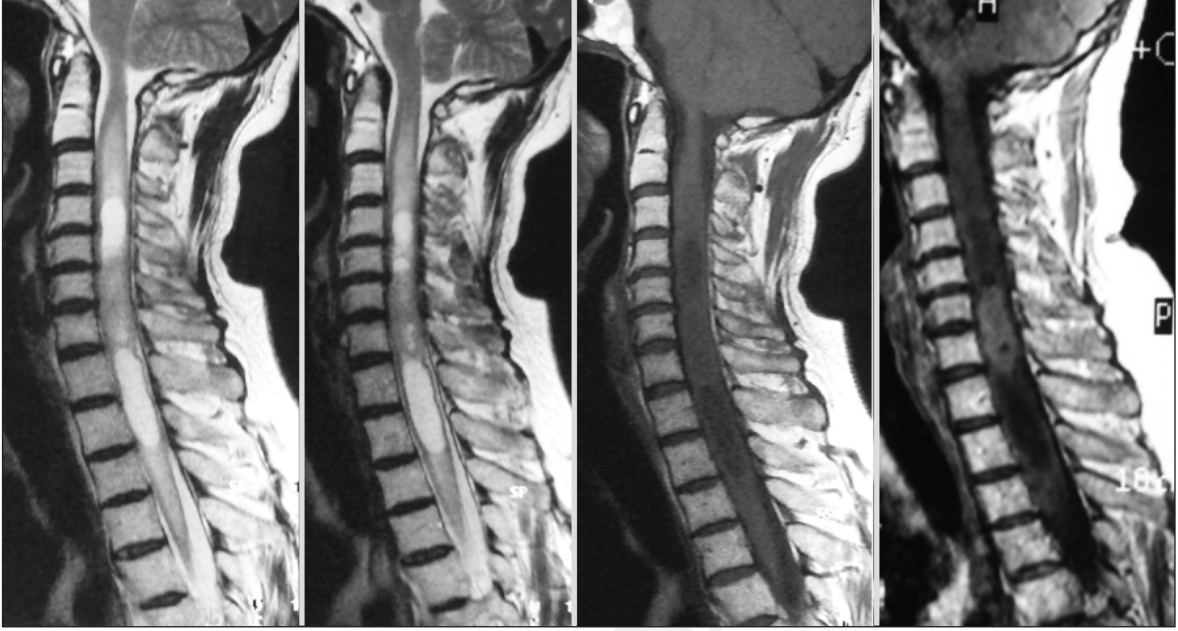


**Şekil 4.** Orta hat miyelotomi yapıldıktan sonra tümörün görüntüsü (solda), tümör çıkarıldıktan sonraki görüntü (sağda).

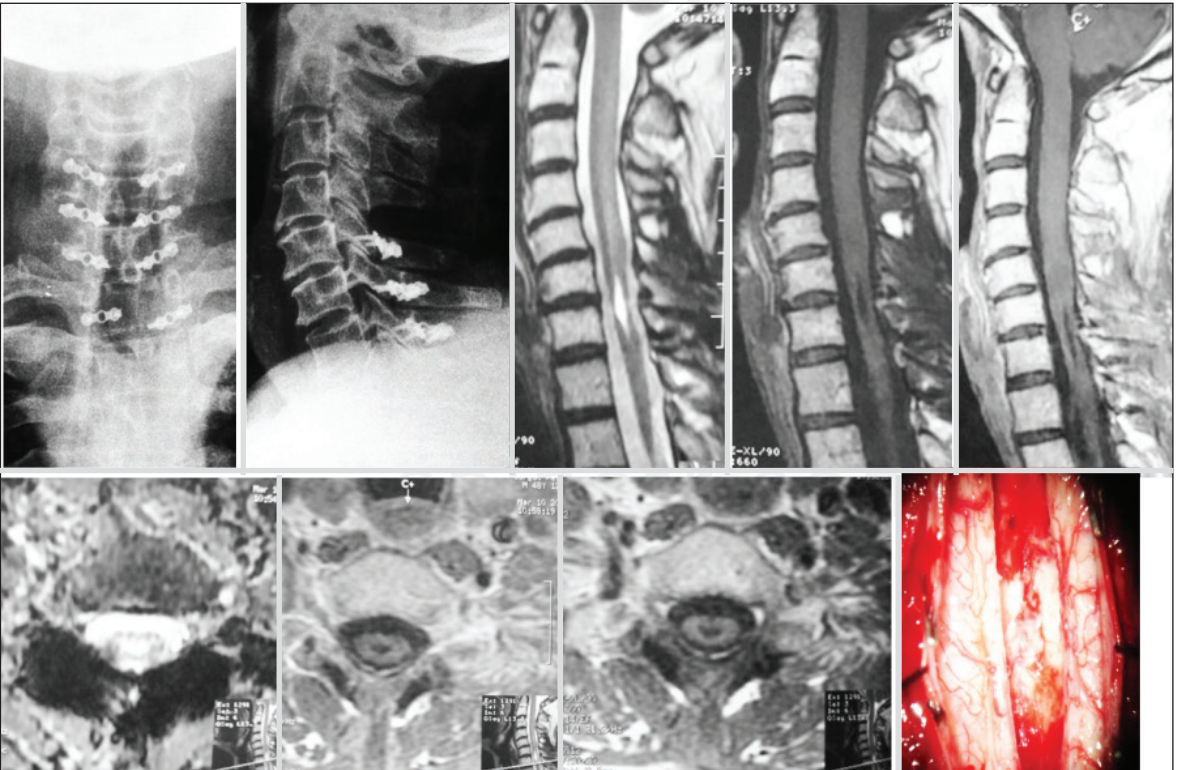
arterden çıkan besleyici damarların korunmasına özen gösterilmelidir.

Astrositomların infiltratif karakterleri olduğundan ve diseksiyon sınırları kolayca belirlenemediğinden, cer-

rahi ependimom kadar güvenli değildir ve klivaj hattı belirlenemezse tümör total olarak çıkarılamayabilir. Düşük dereceli astrositomlarda, bazen üst servikal bölgede klivaj planı olabilir (Şekil 7, 8). Rezektabil



**Şekil 5.** C6 ve C7 seviyesinde T2 hafif hiperintens, T1 hafif hipointens +C ile belirgin kontrast tutan içerisinde küçük kisti olan ependimom ile uyumlu kitle.

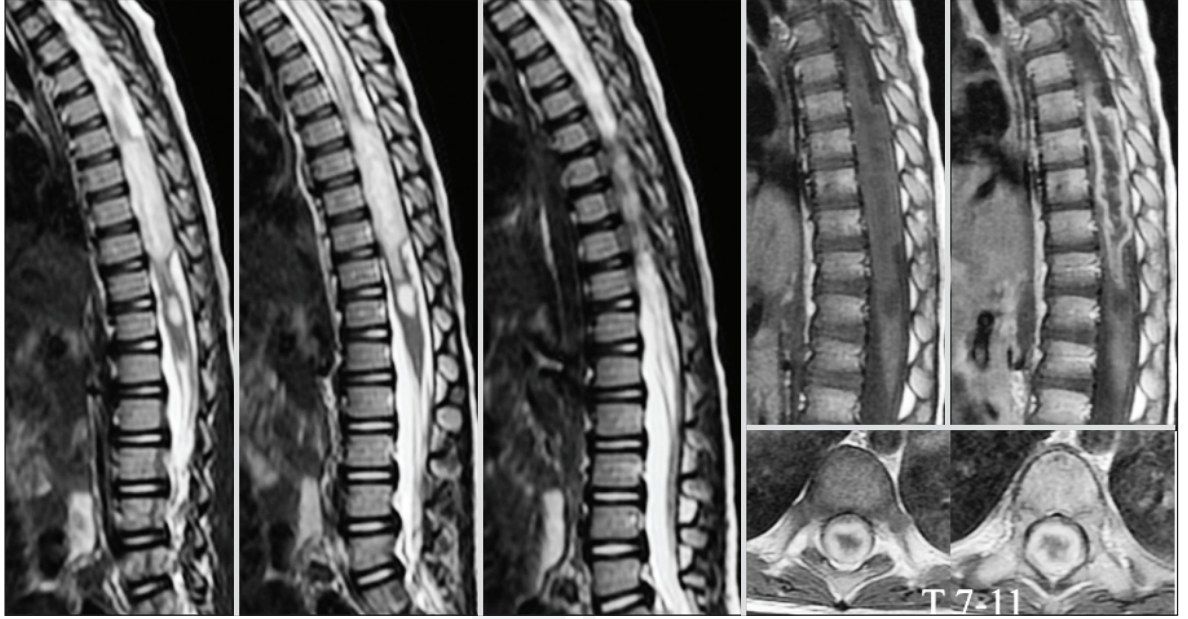


**Şekil 6.** Laminoplasti tekniği ile kemiklerin miniplakla tutturulması, tümör total çıkarıldıktan sonraki görüntüler. Tümör çıkarılan bölgede omurilikte atrofi izleniyor.

lezyonlar gözden kaçırılmamalıdır. Ancak müdahalenin her zaman amacı, omuriliğin tüm fonksiyonlarını korurken, maksimum tümör çıkarılmasıdır. Bu nedenle, bazen biyopsi yapılması makul olabilir.

**Hemanjioblastomlar**, glial omurilik tümörlerine kıyasla farklı bir cerrahi yaklaşım gerektirir. Bu tümörler genellikle farklı bir tümör-omurilik arayüzüne sahiptir ve genellikle tek taraflı, posterolateral yüzeydedir. Hemilaminektomi ile bu tümörler rahatlıkla çıkarılabilir. Dura açıldığında pianın üzerinde

lezyon kolaylıkla görülebilir. Yoğun vaskülariteleri nedeniyle içten dışa teknik tavsiye edilmez. Tümörün içine girilirse yoğun kanama ile karşılaşılır. Tümörü çevreleyen pial arayüz, bir araknoid bıçak/11 no bisturi veya mikro makasla keskin bir şekilde kesilir. Bipolar koter ile tümör sınırı çevresel olarak diseke edilir. Tümör içine girmeden düşük akımlı bipolar ile tümör kütlesi küçültülerek, tümör etrafından dönülür. Tümör çevresel olarak ayrıldıktan sonra, ventral yüzeyi tanımlamak için diseksiyona devam edilir. Dikkatli olunmalıdır, çünkü alt yüzeyde drene



**Şekil 7.** 3 y, E: 2 aydır bel ağrısı, bacaklarda güç kaybı, inkontinans + Paraparezi (sağ 2/5, sol 3/) Torakal bölgede 4 omurga seviyesinde T2 hiper, T1 iso, +C ile çevresel kontrast tutulumu, astrositom ile uyumlu görüntü.



**Şekil 8.** Laminoplasti tekniği ile, gross total kitle eksizyonu. Patoloji: pilositik diffüz astrositom. Postop 10. ay motor defisit yok. Yürürken sağ ayakta sertlik.



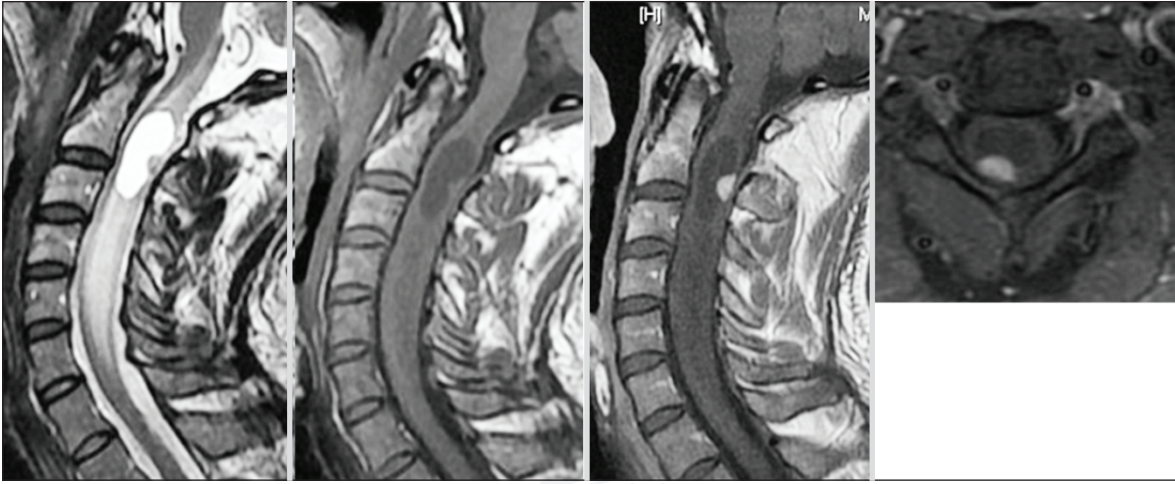
olan damarlar bulunabilir. Ventral olarak tamamen ayrıldığında, tümör blok hâlinde çıkarılabilir. Yüzeyle tümörün sadece küçük bir kısmının görülebildiği bazı durumlarda, çevresel sınırları belirlemek için uzunlamasına miyelotomiler gerekebilir.

Cerrahi rezeksiyon sonunda iyi bir hemostaz sağlanmalıdır. Saha SF ile irrigé edilir. Pia kenarları 5/0 sütürler ile yaklaştırılır veya bipolar ile hafifçe yakılarak pia kenarları yapıştırılır. Su geçirmez bir dural kapama gerçekleştirilir. Duraya son sütürler atılmadan önce intradural boşluk SF ile hava kalmayacak şekilde doldurulmalıdır. BOS kaçağı şüphesi varsa tissel doku yapıştırıcı kullanılabilir. Laminotomi kemikleri sahaya miniplak veya ipek sütürlerle tespit edilir. Ardından fasya, ciltaltı ve cilt kapatılır. Sahaya

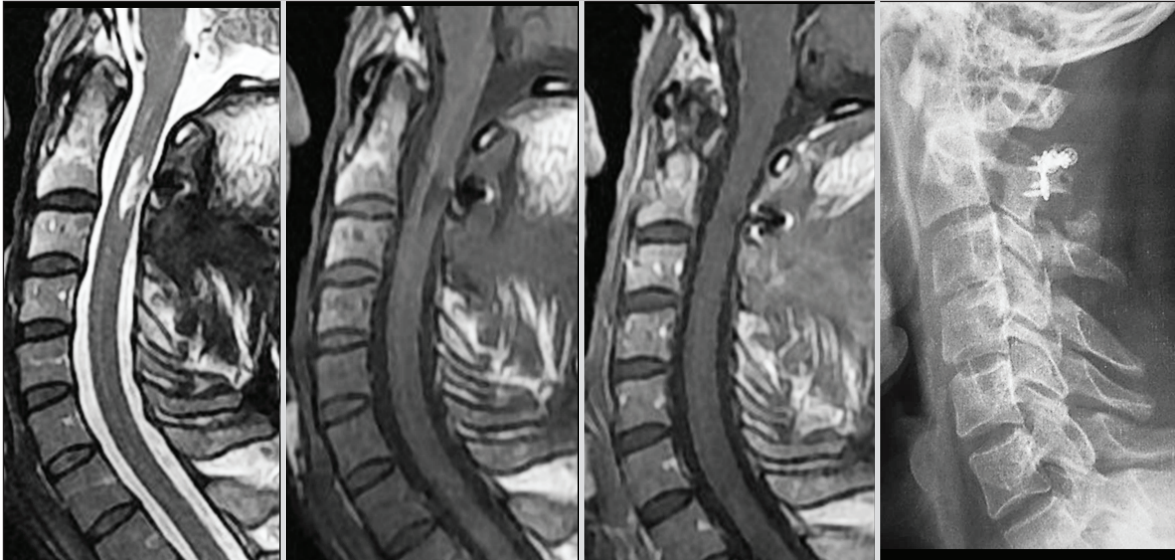
drenlerin kullanımı genellikle ameliyatı yapan cerrahın takdirindedir ve dren konulmasının hiçbir zararı yoktur.

### Nöromonitörizasyon

Omurilik tümör cerrahisinde intraoperatif nörofizyolojik izlemenin amacı, motor ve duyu sistemlerinin fonksiyonel bütünlüğünü gerçek zamanlı olarak izlemek ve iyatrojenik hasarı erken, geri dönüşümlü aşamalarda tespit etmektir. Nöromonitörizasyon için altın standart, sürekli elektromiyografi, somatosensoriyel uyarılmış potansiyeller (SSEP'ler), motor uyarılmış potansiyeller (MEP'ler) ve transkraniyal MEP'lerden oluşan çok modlu bir yaklaşımdır (65).



**Şekil 9.** C2-3 düzeyinde T2 hiper, T1 hipointens siringomiyeli ile uyumlu kistik görünüm. Kistik görüntünün posteriorunda kist içine doğru indentasyon. +C ile belirgin kontrast tutan hemanjioblastom ile uyumlu kitle.



**Şekil 10.** Laminoplasti tekniği ile posterior kemik ve ligamanlar koruyarak total kitle eksizyonu görüntüleri.

İzlemede herhangi bir akut değişiklik olduğunda, sorun giderme için sistematik bir yaklaşım benimsenmelidir. İlk olarak, hastadan nöromonitörizasyon istasyonuna kadar herhangi bir noktada iğnenin yerinden çıkması veya bağlantı sorunları kaynaklı teknik faktörler gözden geçirilmelidir. İkincisi, omurilik hipoperfüzyonu sinyalleri etkileyebileceğinden OAKB değerlendirilmelidir. OAKB artırılmalı ve perfüzyonu artırmak için cerrahi saha ılık SF ile irrigel edilmelidir. Ayrıca cerrahi başında verilmediyse intravenöz steroid bolusu düşünülmelidir. Üçüncüsü, sahadaki pamuk pediler çıkarılmalı ve konulduysa pial askı sütürlerin serbest bırakılmalıdır. Dördüncüsü, makul süre cerrahi prosedüre ara verilmelidir. Bu adımlara rağmen sinyallerde kalıcı azalma olduğunda, sinyal kaybının derecesine, kalan tümörün hacmine ve tümör patolojisine dayalı olarak rezeksiyona devam edilip edilmeyeceği veya uyandırma testi yapılıp yapılmayacağına vaka bazında karar verilmelidir.

MEP kaydının, motor kusurları saptamada duyarlılığı %95 ve özgüllüğü %98'dir (66). Transkraniyal MEP izleme, motor açıkları saptamak için duyarlılığı %80 ve özgüllüğü %71.4'dür (67). SSEP kaydının duyarlılığı %94 ve özgüllüğü %97'dir (66).

MEP ve SSEP izlemenin önemli bir sınırlaması, bir tahribat meydana geldiği andan sinyal değişikliklerinin belirgin hâle geldiği zamana kadar birkaç saniyelik bir gecikme olabilmesidir. Bu kısa gecikmenin önemli bir etkisi olabilir, çünkü cerrah ameliyata devam ederken bu kısa sürede potansiyel olarak geri dönüşü olmayan hasar meydana gelebilir. D (direct)-dalga izleme, ameliyat sırasında kortikospinal yolların bütünlüğünün daha hızlı, gerçek zamanlı geri bildirimini sağlar. Motor potansiyeller, beynin motor korteksini uyarmak için transkraniyal olarak uyarılır. Dürtüler omurilik boyunca ilerler ve epidural veya subdural boşluğa yerleştirilen elektrotlar tarafından ameliyat alanına kaudal olarak kaydedilir. D-dalgası kayıtlarının amplitüdünde %50'den fazla azalmalar, kalıcı olabilen motor kusurlarla ilişkilidir (68,69). D-dalgası kayıtlarının korunması, MEP'lerin bozulmasına veya kaybına rağmen iyi motor sonucu öngörür (70).

### Postoperatif yönetim

Postoperatif dönemde ilk 24 ila 48 saat boyunca hipotansiyonu önlemek için sıkı kan basıncı kontrolü çok önemlidir. Başlanan steroid protokolüne postoperatif dönemde de devam edilir. Bu önlemler omurilik ödemi en aza indirebilir ve omurilik perfüzyonu optimize edebilir. Tersine hipertansiyon, cerrahi sahada kanamaya neden olabilir ve acil dekompresyon gerektiren omurilik basısına neden olabilir. Steroidler ayrıca

ameliyat sonrası BOS içinde dolaşan tümör proteinlerinden, kandan ve kemik tozundan kaynaklanabilen aseptik menenjit ile ilişkili semptomların tedavisinde de etkilidir. Steroidler akut kesilme semptomlarını önlemek için yavaş yavaş azaltılmalıdır. Hastalar tipik olarak ameliyattan sonra en az 24 saat intrakraniyal hipotansiyona bağlı baş ağrılarının önlenmesi için yatak istirahati ve yatakta düz bir şekilde yatırılır. Amaçlanan cerrahi hedefe intraoperatif olarak yan etkiler olmadan ulaşılan hastalar arasında bile, hemen hemen hepsinde dorsal kolonlardan miyelotominin neden olduğu bir dereceye kadar proprioseptif defisit vardır. Yoğun fizik tedavi genellikle bu açığı 12 aylık bir süre içerisinde gidermeye yardımcı olur. Ameliyat sonrası rezeksiyonun kapsamını değerlendirmek ve gelecekteki taramalarla karşılaştırmak için taburcu edilmeden önce MR kontrolü yapılmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Klekamp J. Spinal ependymomas. Part 1: intramedullary ependymomas. *Neurosurg Focus* 2015;39(2):E6.
2. Yang W, Garzon-Muvdi T, Braileanu M, et al. Primary intramedullary spinal cord lymphoma: a population-based study. *Neuro Oncol* 2017;19(3): 414–21.
3. Wuerdeman M, Douglass S, Abda RB, et al. A rare case of primary spinal cord melanoma. *Radiol Case Rep* 2018;13(2):424-6.
4. Payer S, Mende KC, Westphal M, et al. Intramedullary spinal cord metastases: an increasingly common diagnosis. *Neurosurg Focus* 2015;39(2):E15.
5. Oppenheimer DC, Johnson MD, Judkins AR. Ganglioglioma of the spinal cord. *J Clin Imaging Sci* 2015;5:53.
6. Niemeyer B, Marchiori E. Anaplastic ganglioglioma involving the entire length of the spinal cord. *Eur Neurol* 2018;79(3-4):125.
7. Lotfinia I, Vahedi P. Intramedullary cervical spinal cord ganglioglioma, review of the literature and therapeutic controversies. *Spinal Cord* 2009; 47(1):87–90.
8. Deme S, Ang LC, Skaf G, et al. Primary intramedullary primitive neuroectodermal tumor of the spinal cord: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1997;41(6):1417-20.
9. Houten JK, Cooper PR. Spinal cord astrocytomas: presentation, management and outcome. *J Neurooncol* 2000;47(3):219-224.
10. Cooper PR. Outcome after operative treatment of intramedullary spinal cord tumors in adults: intermediate and long-term results in 51 patients. *Neurosurgery* 1989;25(6):855-859

11. Rabadan AT, Hernandez D, Paz L. Extent of resection and postoperative functional declination of Klekamp's type A intramedullary tumors in adult patients. *Surg Neurol Int* 2016;7(Suppl 40):S976-9.
12. Hamilton KR, Lee SS, Urquhart JC, et al. A systematic review of outcome in intramedullary ependymoma and astrocytoma. *J Clin Neurosci* 2019;63:168-75.
13. Khalid S, Kelly R, Carlton A, et al. Adult intradural intramedullary astrocytomas: a multicenter analysis. *J Spine Surg* 2019;5(1):19-30.
14. Seo HS, Kim JH, Lee DH, et al. Nonenhancing intramedullary astrocytomas and other MR imaging features: a retrospective study and systematic review. *Am J Neuroradiol* 2010;31(3):498-503.
15. Nemoto Y, Inoue Y, Tashiro T, et al. Intramedullary spinal cord tumors: significance of associated hemorrhage at MR imaging. *Radiology* 1992; 182(3):793-6.
16. Bansal S, Suri A, Borkar SA, et al. Management of intramedullary tumors in children: analysis of 82 operated cases. *Childs Nerv Syst* 2012;28(12): 2063-9.
17. Minehan KJ, Brown PD, Scheithauer BW, et al. Prognosis and treatment of spinal cord astrocytoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009; 73(3):727-33.
18. Cooper PR, Epstein F. Radical resection of intramedullary spinal cord tumors in adults. Recent experience in 29 patients. *J Neurosurg* 1985;63(4):492-9.
19. Innocenzi G, Raco A, Cantore G, et al. Intramedullary astrocytomas and ependymomas in the pediatric age group: a retrospective study. *Childs Nerv Syst* 1996;12(12):776-80.
20. Raco A, Esposito V, Lenzi J, et al. Long-term follow-up of intramedullary spinal cord tumors: a series of 202 cases. *Neurosurgery* 2005; 56 (5):972-981
21. Seki T, Hida K, Yano S, et al. Clinical factors for prognosis and treatment guidance of spinal cord astrocytoma. *Asian Spine J* 2016;10(4):748-54.
22. Cohen AR, Wisoff JH, Allen JC, et al. Malignant astrocytomas of the spinal cord. *J Neurosurg* 1989;70(1):50-4.
23. Hassall TE, Mitchell AE, Ashley DM. Carboplatin chemotherapy for progressive intramedullary spinal cord low-grade gliomas in children: three case studies and a review of the literature. *Neuro Oncol* 2001;3(4):251-7.
24. Gwak SJ, An SS, Yang MS, et al. Effect of combined bevacizumab and temozolomide treatment on intramedullary spinal cord tumor. *Spine (Phila Pa 1976)* 2014;39(2):E65-73.
25. Shrivastava RK, Epstein FJ, Perin NI, et al. Intramedullary spinal cord tumors in patients older than 50 years of age: management and outcome analysis. *J Neurosurg Spine* 2005;2(3):249-55.
26. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ, et al. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: part 1, intramedullary spinal neoplasms. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198(1):34-43.
27. Aghakhani N, David P, Parker F, et al. Intramedullary spinal ependymomas: analysis of a consecutive series of 82 adult cases with particular attention to patients with no preoperative neurological deficit. *Neurosurgery* 2008;62(6):1279-85 [discussion: 85-6].
28. Soleiman HA, Ironside J, Kealey S, et al. Spinal subependymoma surgery: do no harm. Little may be more! *Neurosurg Rev* 2020;43(4):1047-1053.
29. Celano E, Salehani A, Malcolm JG, et al. Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *J Neurooncol* 2016; 128(3):377-86.
30. Plotkin SR, O'Donnell CC, Curry WT, et al. Spinal ependymomas in neurofibromatosis type 2: a retrospective analysis of 55 patients. *J Neurosurg Spine* 2011;14(4):543-7.
31. Sun B, Wang C, Wang J, et al. MRI features of intramedullary spinal cord ependymomas. *J Neuroimaging* 2003;13(4):346-51.
32. Fanous AA, Jost GF, Schmidt MH. A nonenhancing world health organization grade II intramedullary spinal ependymoma in the conus: case illustration and review of imaging characteristics. *Global Spine J* 2012;2(1):57-64.
33. Kahan H, Sklar EM, Post MJ, et al. MR characteristics of histopathologic subtypes of spinal ependymoma. *Am J Neuroradiol* 1996;17(1):143-50.
34. Dauleac C, Messerer R, Obadia-Andre N, et al. Cysts associated with intramedullary ependymomas of the spinal cord: clinical, MRI and oncological features. *J Neurooncol* 2019;144(2):385-91.
35. Akyurek S, Chang EL, Yu TK, et al. Spinal myxopapillary ependymoma outcomes in patients treated with surgery and radiotherapy at M.D. Anderson cancer center. *J Neurooncol* 2006;80(2):177-83.
36. Feldman WB, Clark AJ, Safaee M, et al. Tumor control after surgery for spinal myxopapillary ependymomas: distinct outcomes in adults versus children: a systematic review. *J Neurosurg Spine* 2013;19(4):471-6.
37. Harrop JS, Ganju A, Groff M, et al. Primary intramedullary tumors of the spinal cord. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009;34(22 Suppl):S69-77.
38. Bostrom A, Kanther NC, Grote A, et al. Management and outcome in adult intramedullary spinal cord tumours: a 20-year single institution experience. *BMC Res Notes* 2014;7:908.
39. Bates JE, Peterson CR 3rd, Yeane GA, et al. Spinal drop metastasis in myxopapillary ependymoma: a case report and a review of treatment options. *Rare Tumors* 2014;6(2):5404.

40. Fassett DR, Pingree J, Kestle JR. The high incidence of tumor dissemination in myxopapillary ependymoma in pediatric patients. Report of five cases and review of the literature. *J Neurosurg* 2005;102(1 Suppl):59-64.
41. Zhao C, Wang C, Zhang M, et al. Primary cerebellopontine angle ependymoma with spinal metastasis in an adult patient: a case report. *Oncol Lett* 2015;10(3):1755-8.
42. Chandra P, Purandare N, Shah S, et al. "Drop" metastases from an operated case of intracranial anaplastic ependymoma identified on fluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. *Indian J Nucl Med* 2017;32(1):68-70.
43. Wostrack M, Ringel F, Eicker SO, et al. Spinal ependymoma in adults: a multicenter investigation of surgical outcome and progression-free survival. *J Neurosurg Spine* 2018;28(6):654-62.
44. Shirato H, Kamada T, Hida K, et al. The role of radiotherapy in the management of spinal cord glioma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995;33(2):323-8.
45. Wen BC, Hussey DH, Hitchon PW, et al. The role of radiation therapy in the management of ependymomas of the spinal cord. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991;20(4):781-6.
46. Vera-Bolanos E, Aldape K, Yuan Y, et al. Clinical course and progression-free survival of adult intracranial and spinal ependymoma patients. *Neuro Oncol* 2015;17(3):440-7.
47. Liu A, Jain A, Sankey EW, et al. Sporadic intramedullary hemangioblastoma of the spine: a single institutional review of 21 cases. *Neurol Res* 2016;38(3):205-9.
48. Gluf WM, Dailey AT. Hemorrhagic intramedullary hemangioblastoma of the cervical spinal cord presenting with acute-onset quadriparesis: case report and review of the literature. *J Spinal Cord Med* 2014;37(6):791-4.
49. Filling-Katz MR, Choyke PL, Oldfield E, et al. Central nervous system involvement in Von Hippel-Lindau disease. *Neurology* 1991;41(1):41-6.
50. Miyagami M, Katayama Y. Long-term prognosis of hemangioblastomas of the central nervous system: clinical and immunohistochemical study in relation to recurrence. *Brain Tumor Pathol* 2004;21(2): 75-82.
51. Epari S, Bhatkar R, Moyaidi A, et al. Histomorphological spectrum and immunohistochemical characterization of hemangioblastomas: an entity of unclear histogenesis. *Indian J Pathol Microbiol* 2014;57(4):542-8.
52. Park CH, Lee CH, Hyun SJ, et al. Surgical outcome of spinal cord hemangioblastomas. *J Korean Neurosurg Soc* 2012;52(3):221-7.
53. Mehta GU, Asthagiri AR, Bakhtian KD, et al. Functional outcome after resection of spinal cord hemangioblastomas associated with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg Spine* 2010;12(3): 233-42.
54. Mehta GU, Montgomery BK, Maggio DM, et al. Functional outcome after resection of von hippellindau disease-associated cauda equina hemangioblastomas: an observational cohort study. *Oper Neurosurg (Hagerstown)* 2017;13(4):435-40.
55. Sun HI, Ozduman K, Usseli MI, et al. Sporadic spinal hemangioblastomas can be effectively treated by microsurgery alone. *World Neurosurg* 2014;82(5):836-47.
56. Biondi A, Ricciardi GK, Faillot T, et al. Hemangioblastomas of the lower spinal region: report of four cases with preoperative embolization and review of the literature. *Am J Neuroradiol* 2005;26(4):936-45.
57. Ghobrial GM, Liounakos J, Starke RM, et al. Surgical treatment of vascular intramedullary spinal cord lesions. *Cureus* 2018;10(8):e3154.
58. Saliou G, Giammattei L, Ozanne A, et al. Role of preoperative embolization of intramedullary hemangioblastoma. *Neurochirurgie* 2017;63(5):372-5.
59. Pan J, Ho AL, D'Astous M, et al. Image-guided stereotactic radiosurgery for treatment of spinal hemangioblastoma. *Neurosurg Focus* 2017;42(1):E12.
60. Flanagan EP, O'Neill BP, Porter AB, et al. Primary intramedullary spinal cord lymphoma. *Neurology* 2011;77(8):784-91.
61. Lang FF, Epstein FJ, Ransohoff J, et al. Central nervous system gangliogliomas. Part 2: clinical outcome. *J Neurosurg* 1993;79(6):867-73.
62. Gessi M, Dorner E, Dreschmann V, et al. Intramedullary gangliogliomas: histopathologic and molecular features of 25 cases. *Hum Pathol* 2016;49:107-13.
63. Setzer M, Murtagh RD, Murtagh FR, et al. Diffusion tensor imaging tractography in patients with intramedullary tumors: comparison with intraoperative findings and value for prediction of tumor resectability. *J Neurosurg Spine* 2010;13(3):371-80.
64. Vongveeranonchai N, Zawahreh M, Strbian D, et al. Evaluation of a patient with spinal cord infarction after a hypotensive episode. *Stroke* 2014;45(10):e203-5.
65. Barzilai O, Lidar Z, Constantini S, et al. Continuous mapping of the corticospinal tracts in intramedullary spinal cord tumor surgery using an electrified ultrasonic aspirator. *J Neurosurg Spine* 2017;27(2):161-8.

66. Forster MT, Marquardt G, Seifert V, et al. Spinal cord tumor surgery-importance of continuous intraoperative neurophysiological monitoring after tumor resection. *Spine (Phila Pa 1976)* 2012;37(16):E1001-8.
67. Cheng JS, Ivan ME, Stapleton CJ, et al. Intraoperative changes in transcranial motor evoked potentials and somatosensory evoked potentials predicting outcome in children with intramedullary spinal cord tumors. *J Neurosurg Pediatr* 2014; 13(6):591-9.
68. Kothbauer KF, Deletis V, Epstein FJ. Motor-evoked potential monitoring for intramedullary spinal cord tumor surgery: correlation of clinical and neurophysiological data in a series of 100 consecutive procedures. *Neurosurg Focus* 1998;4(5):e1.
69. Verla T, Fridley JS, Khan AB, et al. Neuromonitoring for intramedullary spinal cord tumor surgery. *World Neurosurg* 2016;95:108-16.
70. Costa P, Peretta P, Faccani G. Relevance of intraoperative D wave in spine and spinal cord surgeries. *Eur Spine J* 2013;22(4):840-8.



TND-SPSCG  
spinetr.com

## 33

## EKSTRAMEDÜLLER –İNTRADURAL VE EKSTRADURAL TÜMÖR ÇIKARIMINDA KULLANILAN CERRAHİ YÖNTEMLER VE İPUÇLARI

Erkin Sönmez, Şeref Doğan

**EKSTRAMEDÜLLER-İNTRADURAL TÜMÖRLER**

Ekstramedüller-intradural tümörler (EMİD) neoplastik ve neoplastik olmayan patolojilerden oluşan bir hastalık grubudur (3,8). Meningiomlar, sinir kılıfı tümörleri (schwannom ve nörofibromlar) ve mikspapiller ependimomlar beyin cerrahisi günlük pratiğinde en sık karşılaşılan ekstramedüller-int-radural yerleşimli tümörlerdir (2,4,8). İnsidans tam olarak bilinmemekle birlikte yaklaşık 0,74/100.000 kişi olarak bildirilmektedir (4). İlerleyici spinal kord ve/ya kök basısı ve tedaviye dirençli ağrı cerrahi endikasyonları oluşturmaktadır (4). Literatürde bildirilen ilk başarılı spinal EMİD tümör ameliyatı 1887 yılında Sir Victor Horsley tarafından laminektomi ile eksize edilen bir intradural miksoma olgusudur (3).

Ekstramedüller-intradural yerleşimli tümörlerin çok büyük bir kısmı tek seansta, ek bir enstrümantasyona gerek kalmadan posterior orta hat yaklaşımları (laminektomi, hemilaminektomi ve laminoplasti) ve/ya posterolateral yaklaşımlar kullanılarak eksize edilebilirken anterior yerleşimli, büyük ekstradural uzanımı bulunan (Kum saati şeklinde tümörler vb), nörovasküler ve visseral organlara invazyonu bulunan tümörlerin tedavisinde ise ek enstrümantasyon sistemlerinin kullanıldığı, birden fazla seansta gerçekleştirilebilecek anterior ve/ya lateral cerrahi yaklaşımlara ihtiyaç duyulabilir (1,6,7,8,9). Günlük nöroşirürji pratiğinde karşılaşılan vakaların çok büyük bir kısmı beyin ve sinir cerrahlarının çok daha alışkın ve hâkim olduğu posterior veya posterolateral yaklaşımlarla tedavi edilebilmektedir (6,7,9).

**Posterior Orta Hat Yaklaşımları**

Posterior orta hat yaklaşımları beyin ve sinir cerrahisi kökenli cerrahların en alışkın oldukları cerrahi tekniklerdir. Uzun yıllar boyunca kullanılan bu teknikler teknolojinin ilerlemesi ile birlikte gittikçe minimal

invaziv hâle dönüşmektedirler. Tümör cerrahisinde en sık kullanılan posterior orta hat yaklaşımları laminektomi, unilateral hemilaminektomi ve genişlemeyen laminoplastilerdir. Servikal bölgeden lomber bölgeye kadar birçok seviyede güvenle uygulanabilmektedirler (3,10).

**Laminektomi**

Floroskopi ile hedef spinal seviye belirlendikten sonra vertikomedian posterior insizyon ile cilt/cilt altı tabakalar geçilir. Fasia seviyesine ulaşıldıktan sonra monopolar koter veya bistüri yardımıyla fasia insize edilir. Paravertebral adaleler, spinöz çıkıntı ve laminaadan subperiosteal olarak sıyrılır. Bu esnada faset eklem ve kapsülünün zedelenmemesine çok dikkat edilmelidir. Paravertebral adaleler sıyrıldıktan sonra ekartör sistemi cerrahi sahaya yerleştirilir. Floroskopi ile hedef seviye doğrulandıktan sonra spinöz çıkıntı, lamina, interspinöz ligamanlar, ligamentum flavum cerrahin tercihinine bağlı olarak ronjörler, yüksek hızlı drill, ultrasonik kemik kesici ve/ya osteotomlar yardımıyla eksize edilirler. Bu esnada faset eklemlerin korunması ve mümkünse medial 1/3'lük kısımdan daha fazlasının eksize edilmemesi ameliyat sonrası dönemde instabilite gelişmemesi açısından çok önemlidir (2,3,10).

On dokuzuncu yüzyıldan günümüze posterior laminektomi birçok spinal patolojinin tedavisinde yaygın bir şekilde kullanılmaktadır. Fakat son zamanlarda yayınlanan klinik ve radyolojik çalışmalar laminektomi cerrahisi sonrasında ilerleyici kifoz, instabilite ve ağrı oranlarında artış olduğunu bildirmişlerdir (2,3,4,10). Özellikle pediatrik popülasyonda ve servikal intradural tümör olgularında daha çok karşılaşılan bu durumun posterior spinal gerilim bandının yaralanmasına ikincil ortaya çıktığı düşünülmektedir (2,3,4).

### Unilateral Hemilaminektomi

Floroskopi ile hedef spinal seviye belirlendikten sonra yaklaşık 3-4 cm uzunluğunda vertikomedian posterior insizyon ile cilt/cilt altı tabakalar geçilir. Fasia seviyesine ulaştıktan sonra monopolar koter veya bistüri yardımıyla fasia lezyon tarafında unilateral olarak insize edilir. Paravertebral adaleler, spinöz çıkıntı ve laminadan subperiosteal olarak sıyrılır. Paravertebral adaleler sıyrıldıktan sonra ekartör sistemi cerrahi sahaya yerleştirilir. Floroskopi ile hedef seviye doğrulandıktan sonra yüksek hızlı drill ve/ya ronjörler yardımıyla hemilaminektomi yapılır. Bu esnada faset eklemlerin korunması ve mümkünse medial 1/3'lük kısmından daha fazlasının eksize edilmemesi önerilir. Ligamentum flavum da eksize edilerek dura ortaya konulur. Burada en önemli noktalardan biri tümör çıkarımına yetecek genişlikte dekompresyonun sağlanmasıdır. Parasentral ve/ya lateral yerleşimli, küçük tümörlerde ideal olan bu yöntemin belli başlı dezavantajları arasında çalışma alanının kısıtlılığı ve dura onarım gücüğü gelmektedir (3).

### Laminoplasti

Laminektomi tekniğinde bahsedilen aşamalar izlenerek posterior elemanlar ortaya konulduktan sonra floroskopi ile hedef seviye tespit edilir. Ardından laminalar yüksek hızlı drill veya ultrasonik kemik kesici yardımıyla lamina-faset eklem bileşkesinin hemen medialinden kesilirler. Birçok laminoplasti tekniği tanımlanmış olmakla birlikte spinal tümör cerrahisinde en sık kullanılan teknik bilateral kesinin yapılarak posterior elemanların blok hâlinde kaldırıldığı ve daha sonra titanyum miniplak ve vidalarla yerlerine tespit edildiği genişlemeyen laminoplasti tekniğidir. Laminektomi ile kıyaslandığında ameliyat sonrası kifoz gelişimi ve epidural yapışıklık oluşumu açısından daha avantajlı bulunmuşlardır (3,10).

Dura ortaya konulduktan sonra mümkünse intraoperatif ultrasonografi (USG) ile tümör dokusu görüntülenip cerrahi alanın doğruluğu teyit edilir (8). Hasta ameliyatın yapılacağı yüzükoyun pozisyona alındığında bazı mobil tümörler, manyetik rezonans görüntüleme tetkikinin yapıldığı sırtüstü pozisyondaki lokalizasyonlarından yaklaşık 1 cm'lik yer değişimi gösterebildikleri için bu teyit özellikle çok önemlidir (8). Dura açılmadan önce ameliyat masasına beyin omurilik sıvısı aşırı drenajını engellemek için Trendelenburg pozisyonu verilir. Dura mikroskop eşliğinde 11 numara bistüri yardımıyla insize edilir. Tümörün lokalizasyonuna bağlı olarak dura insizyon yeri değişebilir. Posterior ve anterior yerleşimli tümörlerde genellikle orta hat insizyonu tercih edilirken, lateral yerleşimli tümörlerde tümörün hemen medialine

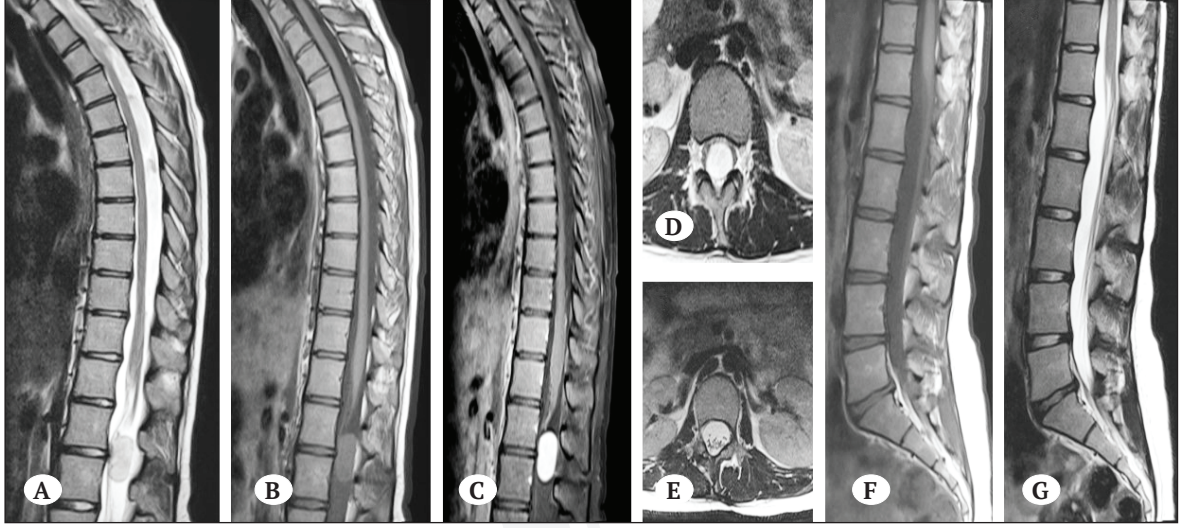
yapılan insizyonlar tercih edilmektedir. Sinir kancası veya mikromakas yardımıyla dura insizyonu tümörün sınırlarına hâkim olacak şekilde kraniale ve kaudale doğru uzatılır. Araknoidin yaralanmamasına özen gösterilir. Dura 4-0 emilmeyen bir dikiş vasıtasıyla birkaç noktadan asılır. Ekstramedüller tümör dokusu tanımlandıktan sonra tümör dokusu üzerindeki araknoid açılır. Tümör boyutuna, yapısına ve çevre dokulara (dura, sinir kökleri, kan damarları veya filum terminale vb) yapışıklık durumuna göre tek parça veya parça parça eksize edilir (8).

İlk cerrahi aşama solid tümörlerin küçültülmesi ve/veya kistik bileşenlerinin boşaltılmasını içermektedir (8). Posterior veya lateral yerleşimli tümörlerde durayı açar açmaz tümörün tamamı veya bir kısmı ile direkt karşılaştığı için nöral dokulara çok müdahale etmeden öncelikle tümörü küçültmek, tümörün kalanının spinal korda baskı uygulamaksızın kolaylıkla çıkarılmasına olanak tanır (Şekil 1). Anterior yerleşimli tümörlerin cerrahisi posterior veya lateral yerleşimli tümörlere göre daha komplike olmakla birlikte genellikle spinal kordu çok mobilize etmeden, solid tümörlerin yarattığı boşluktan eksize edilebilirler (Şekil 2). Bunun mümkün olmadığı durumlarda spinal kord bir miktar karşıya doğru döndürülebilir. Bu rotasyon dentat ligamanların ve/veya spinal korda sıkı şekilde yapışık olan araknoid membranın karşı duraya 5-0/6-0 emilmeyen bir dikiş ile suture edilmesi ile elde edilir. Anterior ve anterolateral yerleşimli tümörlerin çok büyük bir kısmı bu manevra ile cerrahi olarak güvenli bir şekilde eksize edilebilirler (1,6-9). Bu yöntemlerle çıkarmaya uygun olmayan, büyük, kalsifiye, sadece anteriora lokalize ve bilateral yayılımı olan tümörler için alternatif yöntemler tanımlanmıştır (1).

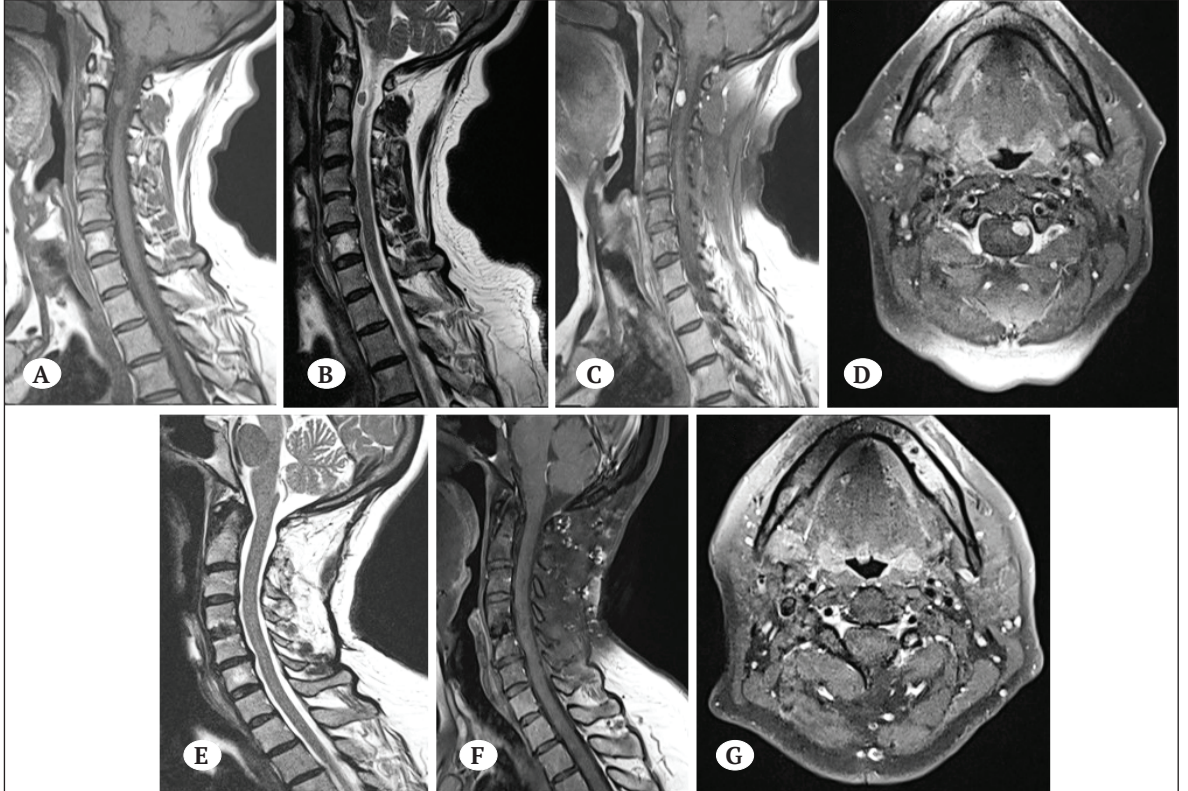
### Posterolateral Yaklaşımlar

Posterolateral yaklaşımlar öncelikle spinal kordun anteriorundaki dejeneratif lezyonların eksizyonunda kullanılmış olup, sağladığı tanjansiyel geniş bakış açısı ile özellikle izole anterior yerleşimli, büyük ve kalsifiye intradural ekstramedüller tümörlerin eksizyonunda da tercih edilmektedirler (6). Lamina, faset eklem, pedikül, transvers çıkıntı ve kosta başının eksize edilebildiği birçok modifikasyonları olmakla birlikte en sık kullanılan yöntem posterolateral transpediküler yaklaşımdır (6). Özellikle torakal bölgedeki tümörler için çok uygun olmakla birlikte unilateral fasetektomi yapılan olgularda internal fiksasyona gerek duyulmaması ek bir avantajdır.

Cerrahi esnasında posterior elemanlar ortaya konulduktan sonra lamina, faset eklem ve pedikülün bir



**Şekil 1.** Alt torakal bölgede, ekstradural yerleşimli tümörün A) Sagittal T2, B) Sagittal T1, C) Postkontrast Sagittal T1 ve D) ameliyat öncesi aksiyel, E) Ameliyat sonrası aksiyel T2, F) Ameliyat sonrası sagittal T1, G) Ameliyat sonrası sagittal T2 MR görüntülerinde tekal keseyi posteriordan sıkıştıran, diffüz kontrast tutan, iyi sınırlı lezyon görülmekte. Gross total çıkarılan kitlenin patolojisi miksopapiller ependimom WHO grade 1 olarak raporlanmıştır.



**Şekil 2.** A) Sagittal T1, B) Sagittal T2, C) Postkontrast Sagittal T1, D) Postkontrast aksiyel T1, E) Ameliyat sonrası sagittal T2, F) Ameliyat sonrası postkontrast sagittal T1 G) Ameliyat sonrası postkontrast aksiyel T1 MR görüntülerinde C2 seviyesinde tekal kesenin anterolateralinde yerleşmiş, diffüz kontrast tutan, iyi sınırlı küçük bir lezyon görülmekte. Hemilaminektomi ile gross total çıkarılan kitlenin patolojisi transizyonel meningiom WHO grade 1 olarak raporlanmıştır.



kısmı yüksek hızlı drill vasıtasıyla eksize edilir. Kosta başı ve transvers proses genellikle korunur. Dura lezyon tarafında paramedian olarak açılır. Eğer gerekli ise dentat ligamanlar kesilip, dikiş vasıtasıyla karşı tarafta gerdirilerek spinal kordun uzun aksında rotasyonu sağlanır (6,7,8). Bu manevra esnasında nöromonitörizasyon ile SEP ve MEP kontrolleri yapılır. Tümör ortaya konulup, internal dekompresyon yapıldıktan sonra mikroşirürjikal yöntemlerle etrafı dönülerek total olarak eksizyonu hedeflenir. Dura primer olarak kapatılır. Primer kapamanın sağlanamadığı olgularda duraplasti diğer bir seçenektir (8).

### Anterior/Anterolateral Yaklaşımlar

İntradural patolojilerin tedavisinde çok sık tercih edilmemekle birlikte seçilmiş olgularda (büyük-kalsifiye tümör, spinal kord invazyonu varlığı, geçirilmiş posterior cerrahi hikayesi vb) iyi sonuçlar almak mümkündür (1,6,7,8). Bu tekniğin belli başlı zorlukları arasında kısıtlı cerrahi tecrübe, derin ve dar cerrahi saha, anterior epidural alanın kanama kontrolünün zorluğu, dura onarımının zorluğu, BOS fistülü riski ve yönetiminin güçlüğü ve ek internal fiksasyon gerekliliği gibi faktörler sayılmaktadır (1). Anterior servikal korpektomi, torakal korpektomi (retroplevral, transplevral), lateral transforaminal ve lateral ekstrakaviter yaklaşımlar en sık kullanılan belli başlı anterior/anterolateral yaklaşımlardandır (1).

Foramen magnum düzeyinden C2 düzeyine kadar olan bölgede ortaya çıkan intradural ekstraparadural patolojiler göreceli olarak sık görülmekle birlikte direkt anterior yaklaşımlar (transoral, ekstraoral) yüksek morbidite ve komplikasyon oranları nedeniyle çok tercih edilmemektedirler (1). Subaksial servikal bölgede ise anterior servikal korpektomi sıklıkla tercih edilen tekniktir. Vertebral arterlerin ve sinir köklerinin varlığı bu bölgede posterior ve/ya posterolateral yaklaşım ile anterior yerleşimli tümör çıkarımını zorlaştırmaktadır. Bununla beraber anterior servikal korpektomi ile gerçekleştirilen intradural cerrahilerde psödomeningosel oluşumu riski posterior cerrahilere göre daha fazladır. Özenli dura onarımı, dura grefti ile destek ve eksternal lomber drenaj (3-5 gün) aracılığıyla BOS boşaltılması bu sorunun çözümünde en etkili aktörlerdir. Üst torakal bölgede manubriotomi, orta torakal bölgede açık torakotomi ve torakolomber bileşkede transdiyafragmatik yaklaşımlar tercih edilebilirken, toraksta bulunan geniş intraplevral ölü boşluk ve sürekli negatif basınç uzun süreli göğüs tüpü ihtiyacına ve BOS fistülü gelişmesine neden olabilirler (1). Bu yüzden omurgaya paraspinal kasların lateralinden yaklaşılacak lateral ekstrakaviter paraspinal ve retroplevral torakotomi

gibi yaklaşımlar daha minimal invaziv oldukları için öncelikle tercih edilmelidirler (1,7,9).

### Ekstradural Tümörler

Tekal kesenin etrafındaki vertebra gövdelerinden ve epidural dokulardan köken alan tümörlerdir (4,8). Tüm spinal tümörlerin yaklaşık %55'lik kısmını oluşturmaktadırlar. Başlıca metastazlar, primer kemik tümörleri ve tam sınıflandırılmayan diğer tümörler olmak üzere 3 başlık altında incelenirler (4). Primer kemik tümörlerinde uygun tedavi uygulandığı takdirde uzun sağkalım oranları elde edilebilmektedir (2). Alttan yatan patolojiye göre cerrahi yöntem değişimle birlikte günümüzde intralezyoner rezeksiyonlar ve en blok spondilektomi (vertebrektomi) sıkça uygulanan tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır. Metastatik tümörlerde ise amaç ağrının kontrol altına alınması, bozulmuş stabilitenin sağlanması ve radyoterapi için tekal kese ile tümör arasında güvenli mesafe oluşturmaktır (5). En sık kullanılan cerrahi yaklaşımlar perkütan tümör ablasyon, perkütan vertebra güçlendirme teknikleri (vertebroplasti/kifoplasti) ve seperasyon cerrahisi olarak sayılabilir (5). İzole, vücutta sadece tek vertebrada metastazı olan nadir olgularda da en blok spondilektomi yapılmasını savunan yazarlar bulunmaktadır (2).

### Total En blok Spondilektomi

Tomita ve arkadaşları tarafından tarif edilmiştir (2). Cerrahi yaklaşım tümörün lokalizasyonuna, yayılımına ve evresine göre değişiklik göstermekle birlikte en sık tercih edilen yaklaşım posterior yaklaşımdır. Ancak anteriorda vasküler ve visseral yapılara yapışık olan tümörlerde öncelikle anterior serbestleştirme gerekebilir (2).

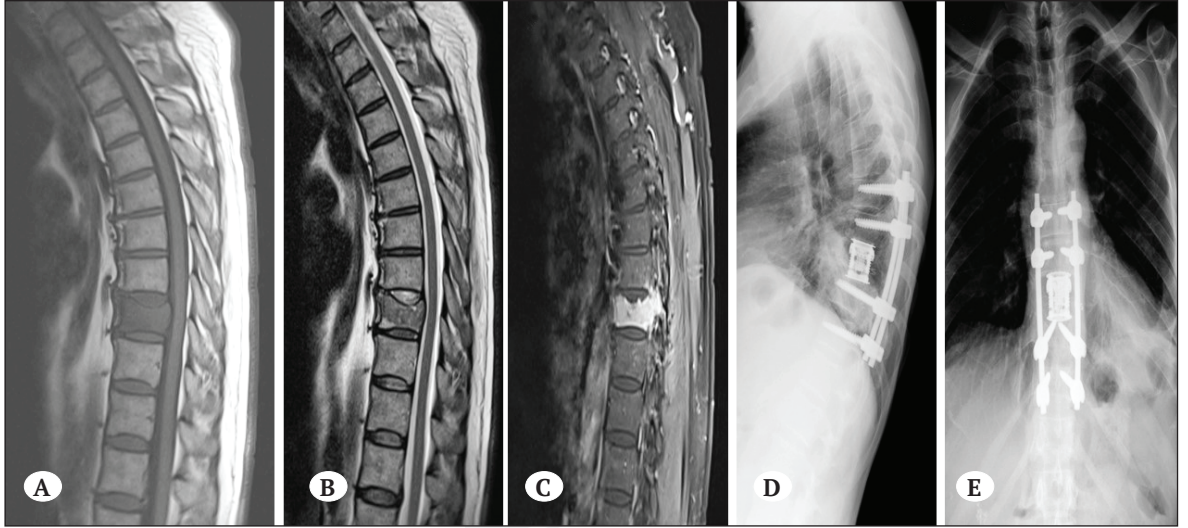
Hasta yüzükoyun pozisyonunda yatırılır. Spondilektomi yapılacak seviyenin 3 seviye üstüne ve 3 seviye altına uzanan vertikomedian cilt insizyonu yapılır. Bilateral paravertebral adale diseksiyonunu takiben posterior elemanlar ve kostaların proksimal 5 cm'lik kısmı ortaya konur. En az 2 seviye üstü ve 2 seviye alta olmak üzere pedikül vidaları yerleştirilir. Bilateral 2 adet kosta, kostatransvers eklemden yaklaşık 3 cm uzaklıktan kesilerek mobilize edilip, kostovertebral eklemden dezartiküle edilerek çıkarılırlar. Plevra künt diseksiyonla vertebra gövdesine doğru sıyrılır. Ardından vasküler yapılarda künt diseksiyonla vertebra gövdesinden sıyrılırlar. Bu künt diseksiyon cerrahin her iki elinin parmakları önde birbirine temas edecek şekilde ve genişlikte gerçekleştirilir. Ardından vertebra osteotomi setinin kaşık ekartörleri ya da şekil verilebilir diver ekartörler vertebra anterioruna yerleştirilerek anterior yapılar vertebra korpusundan

uzaklaştırılır. Gigli testeresi, osteotom ya da ultrasonik kemik kesiciler kullanılarak her iki pedikül kesilerek posterior elemanlar tek parça veya parçalar hâlinde çıkarılır. Omurganın translasyonu engellemek için çalışılmayan tarafa geçici rod yerleştirilir. Torakal kökler bağlanıp, kesilir. Tekal kese anteriordaki yapılardan disseke edilir. Spondilektomi yapılacak seviyenin üstü ve altındaki diskler Gigli testeresi ya da osteotomlar yardımıyla anterior ve posterior longitudinal ligamanları içerecek şekilde kesilirler. Böylece tam mobil hâle gelen vertebra cismi bir pedikülden anteriora doğru bastırılırken, diğer pedikülden yukarı çekilerek rotasyon hareketiyle, korda zarar vermeden tek parça hâlinde çıkarılır. Ardından oluşan defekte titanyum mesh kafes, titanyum açılabilir kafes ya da karbon materyalden üretilmiş korpektomi kafesleri yerleştirilir. Füzyon oluşması için spondilektomi

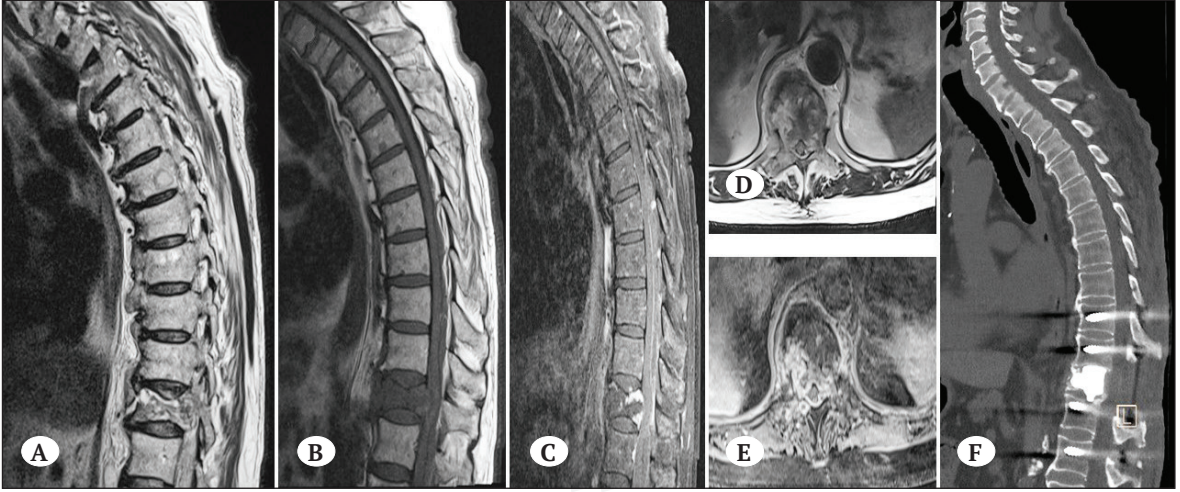
sahasına cerrahi esnasında kesilen kostalar otogreft olarak yerleştirilirler (Şekil 3) (2).

### Seperasyon Cerrahisi

Seperasyon cerrahisi, yüksek doz stereotaktik vücut radyasyon tedavisinin (SBRT) omurga metastazlarında etkinliğinin gösterilmesinden sonra popüler olmuştur (5). Epidural kompresyona neden olan tümöral yapının çevresel eksizyonuna ikincil olarak tekal kese ve tümör arasında güvenilir bir alan yaratmayı hedefler (5). Çoğunlukla posterior dekompresyon, parsiyel vertebra cisim rezeksiyonu ve internal fiksasyonu içerir (Şekil 4). Maksimum tümör rezeksiyonu fikrinden uzaklaşmış, ameliyat süresini ve kan kaybını minimumda tutarak hastanın hızlı iyileşmesine ve adjuvan tedavilere ivedilikle başlanmasına olanak tanır (5).



**Şekil 3.** A) Sagittal T1, B) Sagittal T2, C) Postkontrast Sagittal T1 MR görüntülerinde izole T9 vertebra gövdesini tutan Akciğer squamoz hücreli karsinom metastazı D) Lateral, E) AP direkt grafi Posterior yolla en blok eksizyon yapılmış. Spondilektomi sahasına açılabilir kafes yerleştirilen bir olgu görülmekte.



**Şekil 4.** A) Sagittal T2, B) Sagittal T1, C) Postkontrast Sagittal T1, D) Aksiyel T2 E) Postkontrast Sagittal T1 MR görüntülerinde T11 vertebra cismini tutmuş ve kanala doğru retropulsiyon gösteren bir omurga tümörü F) Ameliyat sonrası sagittal BT Seperasyon cerrahisi yapılan hastaya parsiyel vertebrektomi ve posterior enstrümantasyon uygulanmış. Ön kolon PMMA ile desteklenmiş. Patoloji sonucu plazmositom olarak raporlanmış.

#### KAYNAKLAR

1. Angevine PD, Kellner C, Haque RM, ve ark: Surgical management of ventral intradural spinal lesions. *J Neurosurg Spine* 15:28-37, 2011
2. Aydın U, Özalay M, Avcı MÇ: Spondilektomi ve rekonstrüksiyon. Aydın U, Kahraman S, Yalnız E (eds), *Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi*, birinci baskı, Ankara: İris interaktif, 2016: 323-338
3. Goodarzi A, Clouse J, Capizzano T, ve ark: The optimal surgical approach to intradural spinal tumors: Laminectomy or Hemilaminectomy? *Cureus* 12(2): e.7084. DOI 10.7759/cureus.7084
4. Greenberg MS: Tumors of the spine and spinal cord. Greenberg MS (ed), *Handbook of Neurosurgery*, eighth edition, Tampa: Thieme, 2016:783-799
5. Husain ZA, Sahgal A, Chang EL ve ark: Modern approaches to the management of metastatic epidural spinal cord compression. *CNS Oncol* 6(3):231-241, 2017
6. Ito K, Aoyama T, Miyaoka Y, ve ark: Surgery for ventral intradural thoracic spinal tumors with a posterolateral transpedicular approach. *Acta Neurochir* 158:1563-1569, 2016
7. Joaquim AF, Almeida JP, dos Santos MJ, ve ark: Surgical management of intradural extramedullary tumors located anteriorly to the spinal cord. *Journal of Clinical Neuroscience* 19:1150-1153, 2012
8. Klekamp J, Samii M: Extramedullary Tumors. Klekamp J, Samii M (ed), *Surgery of Spinal Tumors*, birinci baskı, Springer-Verlag, 2007:144-312
9. Slin'ko EI, Al-Qashqish II: Intradural ventral and ventrolateral tumors of the spinal cord: surgical treatment and results. *Neurosurgical Focus* 17(1):Clinical Pearl 2, 2004
10. Sun S, Li Y, Wang X, ve ark: Safety and efficacy of laminoplasty versus laminectomy in the treatment of spinal cord tumors: A systematic review and meta analysis. *World Neurosurg* May 125: 136-145, 2019

# 34 FORAMİNAL YERLEŞİMLİ VE KUM SAATI TÜMÖRLERİN ÇIKARIMINDA KULLANILAN CERRAHİ YÖNTEM VE İPUÇLARI

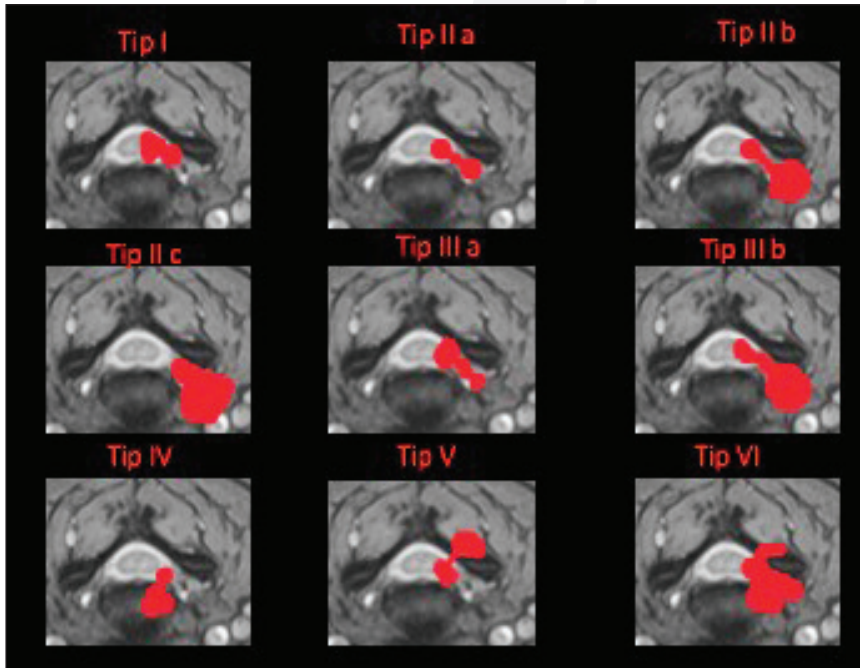
Caner Sarıkaya, Sait Naderi

## GİRİŞ

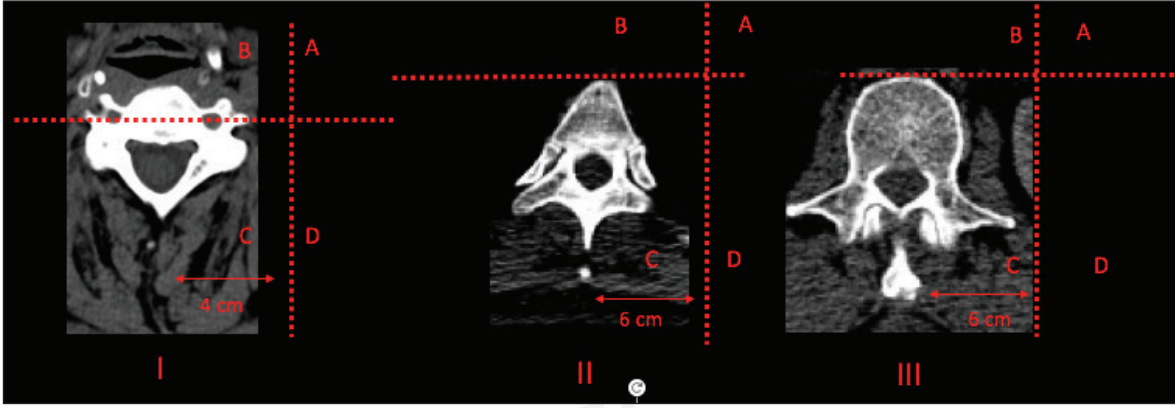
İntradural spinal tümörün, intradural alandan epidural hatta paravertebral alana uzanması kum saati tümör olarak ifade edilir (15). Kum saati tümörler, spinal tümörlerin %10-18'ini oluşturur. Servikal omurgada, torakal ve lomber omurgaya göre daha çok görülür (10). Bu tümörler büyüyerek çevre dokulara bası sonucu ağrı ve nörolojik defisit ile karşımıza gelir. Tedavisi mutlak cerrahidir. Cerrahi tedavinin başarısında cerrahi yaklaşım önemli rol oynamaktadır.

Bu tümörlerin sınıflanmasında literatürde Eden ve Asazuma'nın çalışmaları olmuştur (5,13). Asazuma'nın yaptığı sınıflama servikal kum saati tümörlerde üç boyutlu MR ve BT görüntülerine dayanarak yapılan ilk sınıflamadır (Şekil 1).

2016 yılında Liu ve ark. Asazuma'nın sınıflamasının servikal yerleşimli tümör ile sınırlı olması nedeniyle sınıflamanın yeterli olmadığını savunarak, servikal, torakal ve lomber kapsayan bir sınıflama yapmıştır (13). Liu ve ark. yaptığı sınıflamada tümörü en büyük transvers kesitine göre 4'e bölerek çevre dokular ile olan anatomik özelliklerine göre farklı cerrahi prosedürler belirlemişlerdir (Şekil 2). Buna göre servikal yerleşimli tümörlerde tümör A bölgesinde ise anterior yaklaşım, B bölgesinde ise, tümörün vertebral arter ile ilişkisine göre, C bölgesinde posterior orta hat yaklaşım, D bölgesinde lateral yaklaşım tercih edilir. Torakal ve lomber yerleşimli tümörlerde ise C bölgesinin dışında yer alan tümörlerde anterior ve posterior olmak üzere kombine cerrahi gerektirmektedir. Kemik yapı tutulmuş ise pedikül vidası ile güçlendirilmesi gerekmektedir.



Şekil 1. Asazuma ve ark. yaptığı sınıflamanın şematik gösterimi.



Şekil 2. Liu ve ark. yaptığı sınıflamanın şematik gösterimi (I. Servikal, II: Torakal, III: Lomber).

### SERVİKAL BÖLGEDE YER ALAN TÜMÖRLERE YAKLAŞIM

Bu bölgedeki tümörlere tümörlerin lokalizasyonuna göre anterior servikal yaklaşım, anterior lateral servikal yaklaşım ve posterior servikal yaklaşım ve kombine yaklaşımlar tercih edilebilir. Servikal kum saati tümörlerinde klasik posterior orta hat yaklaşımı yeterlidir. Tümörlerin çoğu tek taraflı olarak spinal kanalda veya paravertebral alanda yer aldığı için laminektomi, hemilaminektomi, fasetektomi yeterli olur. Tümörün vertebral arteri posteriordan ittiği, orta hattı geçmeyen tümörlerde, hemilaminektomi ile kombine parsiyel fasetektomi tümörün eksize edilmesinde büyük avantaj sağlar. Vertebral arter posteriordan sarıldığında posterior yaklaşım vertebral arterin yaralanması açısından yüksek risk taşır. Bu durumlarda tümörün total çıkarılması için anterior yaklaşım posterior yaklaşım ile kombine kullanılır. Anterior yaklaşım ile vertebral arter korunarak ortaya konur ve tümör güvenli bir şekilde rezekt edilir. Servikal bölgedeki kum saati tümörlerinde anterior yaklaşım ile rezeksiyon sonrası dural rekonstrüksiyonun zor yapılması ve BOS sızıntısı riskinden dolayı tek başına yaklaşım olarak tercih edilmez. Posterior yaklaşım ile kombine yaklaşım olarak tercih edilir.

Skalen kas arasındaki tümörlerde ise anterolateral yaklaşım daha uygundur. Chen ve ark. tamamlayıcı oblik korpektomi ile anterolateral yaklaşımın hem intradural hem ekstradural alandan tümör rezeksiyonuna imkân verdiğini savunmaktadır (6). Bu yaklaşımda konvansiyonel anterior yaklaşıma göre faringoözefagal ve trakeal yaralanma riski düşüktür. Bu teknik ile yapılan lateral parsiyel korpektomi spinal kanala erişmek için konvansiyonel anterior yaklaşıma göre çok daha az kemik rezeksiyonu ile spinal kanala ulaşma imkânı sağlar (1). Anterolateral yaklaşım ile tümörün çıkarılması esnasında phrenic sinir, vagus sinir ve hipoglossal sinir zarar görebilir.

Kranioservikal bileşkede yer alan lezyonlarda ise orta hat cilt insizyonunu izleyerek hemilaminektomi yeteriyken nadiren de farlateral yaklaşım tercih edilebilir (Şekil 3).

### TORAKAL BÖLGEDE YER ALAN TÜMÖRLERE YAKLAŞIM

Torakal bölgede yer alan kum saati tümörler nadir görülen neoplazmlardır. Posterior mediastendeki nörojenik yapılardan kaynaklanır (12). Yaklaşık olarak %10-20 oranında posterior mediastendeki tümör intervertebral foramen aracılığıyla spinal kanala uzayabilir (3). Birçok kum saati tümörü benign ve sinir kılıfı orijindir (3). Klinik semptom nadiren sebep oldukları için tespit edildiklerinde tümör çevre yapılarla invaze olmuştur (7). Tedavisi tümörün total olarak çıkarılmasıdır. Bu tümörlerin total olarak çıkarılması kombine yaklaşımları gerektirmektedir. Tümörün toraksdaki kısmının çıkarılması için torakotomi (9), torakoskopi (14) (Şekil 4), posterior ekstraplevral yaklaşım (2) yapılır. Tümör servikotorasik bileşkede ise supraklavikuler yaklaşıma da ihtiyaç duyulabilir (18). Tümörün intraspinal ve foraminal kısmı için ise laminektomi (11), hemilaminektomi (17), kostatransversektomi (4), ipsilateral fasetektomi (15) içeren posterior yaklaşımlar tercih edilir.

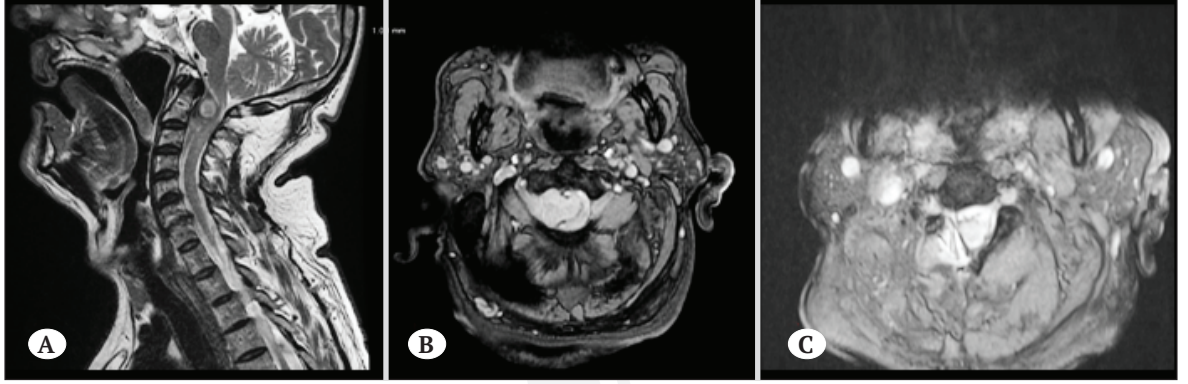
### LOMBER BÖLGEDE YER ALAN TÜMÖRLERE YAKLAŞIM

Bu bölgedeki tümörlere tümörlerin lokalizasyonuna göre total laminektomi, hemilaminektomi, fasetektomi içeren posterior orta hat lomber yaklaşım veya orta hat 3 cm laterinden girilen posterior paramedian lomber yaklaşım (Şekil 5), tümörün ekstraspinal kısmı büyük ve anteriora uzanyorsa anterior yaklaşım tercih edilebilir. Lomber bölgede abdominal bölgeye invazyonun olduğu tümörler nadirdir (16). Nöroblastom ve ganglionörinom gibi tümörler posterior retro-

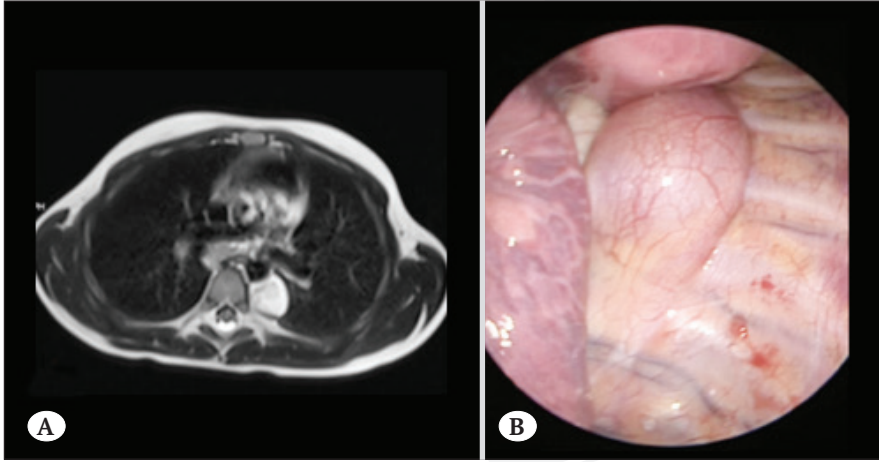
peritoneal boşluktan spinal kanal içine nöral foramene uzanabilir. Schwannom ve neurofibrom ise intradural veya epidural boşluktan paraspinal kaslara, retroperitoneal boşluğa, abdominal kaviteye kadar uzanabilir.

Tümörün lokalizasyonuna göre abdominal kaviteye uzanan tümörlerde anterior, posterior ve kombine

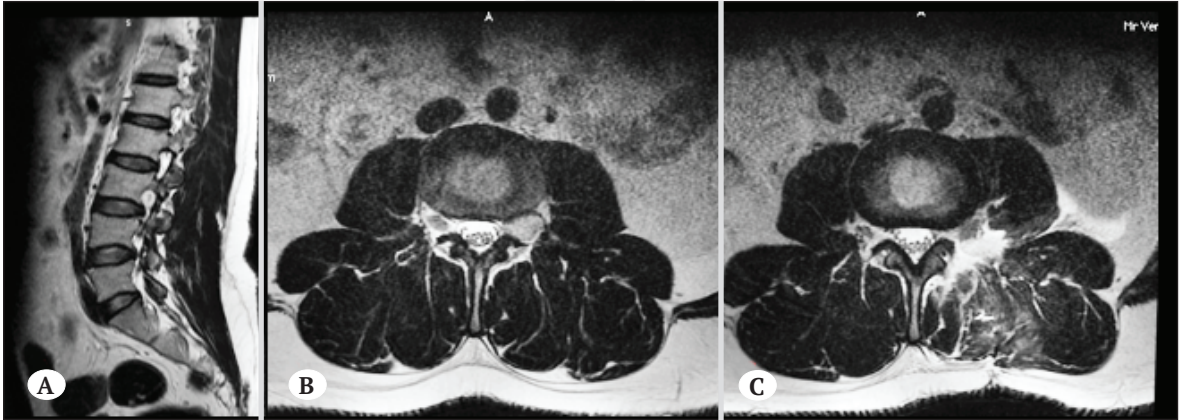
yaklaşım tercih edilebilir. Posterior ile intraspinal parçanın rezeksiyonu sonrası, ekstrapinal parçanın rezeksiyonu için anterior yaklaşım yapılabilir. Anterior yaklaşım esnasında bağırsak, böbrek, iliak arter gibi majör organ ve damar hasarına bağlı fetal komplikasyonlar olabilir. Bu komplikasyonlardan kaçınmak



**Şekil 3.** C2 sinir kökünden kaynaklanan tümörün hemilaminektomi ile çıkarılması, A) Preoperatif T2 ağırlıklı sagittal görüntüsü, B) Preoperatif T2 ağırlıklı aksial görüntüsü C) Postoperatif T2 ağırlıklı aksial görüntüsü.



**Şekil 4.** T5-7 düzeyinde sol paravertebral alanda Ganglioglioma olgusu. Lezyonun torakoskopi yardımıyla çıkarılması. A) preoperatif T1 ağırlıklı görüntülerde lezyon, B) lezyonun peroperatif endoskop görüntüsü.



**Şekil 5.** L3 kökünden kaynaklanan Schwannom olgusu. Posterior paramedian yaklaşım ile rezeksiyon edildi. A) Preoperatif T2 ağırlıklı sagittal görüntüsü, B) Preoperatif T2 ağırlıklı aksial görüntüsü, C) Postoperatif T2 ağırlıklı aksial görüntüsü.

için bu tümörlerde posterior extended yaklaşım tercih edilebilir (8).

Özetle, kum saati tümörler çoğunlukla genel nöroşirürji onkolojik yaklaşım konseptleri ile başarılı bir şekilde opere edilebilirken, nadiren diğer disiplinlerle iş birliği gerekebilir.

## KAYNAKLAR

1. Aboul-Enein HA, Khidr WM, Abdeen KM et al.: Surgical management of ventrally based.
2. Agrawal A, Srivastava S, Johrapurkar SR, Gharde P, Ubeja G: Single stage complete excision of large thoracic dumbbell schwannoma by modified posterior approach. *Surg. Neurol.* 70: 432–436, 2008.
3. Akwari OE, Payne WS, Onofrio BM, Dines DE, Muhm JR: Dumbbell neurogenic tumors of the mediastinum. Diagnosis and management. *Mayo Clin. Proc.* 53: 353–358, 1978.
4. Ando K, Imagama S, Ito Z, Tauchi R, Muramoto A, Matsui H, Matsumoto T, Ishiguro N: Removal of thoracic dumbbell tumors through a single-stage posterior approach: Its usefulness and limitations. *J. Orthop. Sci.* 18: 380–387, 2013.
5. Asazuma T, Toyama Y, Maruiwa H, Fujimura Y, Hirabayashi K: Surgical strategy for cervical dumbbell tumors based on a three-dimensional classification. *Spine (Phila. Pa. 1976).* 29, 2004.
6. Chen H, Li D, Wang Y, Liu J, Yang K, Huang S: Clinical classification and selection of surgical approaches for cervical spinal dumbbell tumors. *Natl. Med. J. China* 94: 1444–1447, 2014.
7. Davidson KG, Walbaum PR, McCormack RJM: Intrathoracic neural tumours. *Thorax* 33: 359–367, 1978.
8. Eden K: The dumb bell tumours of the spine. *Br. J. Surg.* 28: 549–570, 1941.
9. Grillo HC, Ojemann RG, Scannell JG, Zervas NT: Combined Approach to “Dumbbell” Intrathoracic and Intraspinial Neurogenic Tumors. *Ann. Thorac. Surg.* 36: 402–407, 1983.
10. Jiang L, Lv Y, Liu XG, Ma QJ, Wei F, Dang GT, Liu ZJ: Results of surgical treatment of cervical dumbbell tumors: Surgical approach and development of an anatomic classification system. *Spine (Phila. Pa. 1976).* 34: 1307–1314, 2009.
11. Konno S, Yabuki S, Kinoshita T, Kikuchi S: Combined laminectomy and thoracoscopic resection of dumbbell-type thoracic cord tumor. *Spine (Phila. Pa. 1976).* 26, 2001.
12. Liu HP, Yim AP, Wan J et al.: Thoracoscopic removal of intrathoracic neurogenic.
13. Liu T, Liu H, Zhang JN, Zhu T: Surgical Strategy for Spinal Dumbbell Tumors: A New Classification and Surgical Outcomes. *Spine (Phila. Pa. 1976).* 42: E748–E754, 2017.
14. Naunheim KS: Video thoracoscopy for masses of the posterior mediastinum. *Ann. Thorac. Surg.* 56: 657–658, 1993.
15. Ozawa H, Kokubun S, Aizawa T, Hoshikawa T, Kawahara C: Spinal dumbbell tumors: An analysis of a series of 118 cases. *J. Neurosurg. Spine* 7: 587–593, 2007.
16. Saito T, Terada K, Tsuchiya K, Oda Y, Tsuneyoshi M, Iwamoto Y: Lymphangioma presenting as a dumbbell tumor in the epidural space of the lumbar spine. *Spine (Phila. Pa. 1976).* 24: 74–76, 1999.
17. Sridhar K, Ramamurthi R, Vasudevan MC, Ramamurthi B: Limited unilateral approach for extramedullary spinal tumours. *Br. J. Neurosurg.* 12: 430–433, 1998.
18. Yamaguchi M, Yoshino I, Kameyama T, Osoegawa A, Tagawa T, Maehara Y: Thoracoscopic surgery combined with a supraclavicular approach for removing a cervico-mediastinal neurogenic tumor: a case report. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 12: 194–196, 2006.

## 35

OMURGA TÜMÖRLERİNDE STABİLİZASYON  
ENDİKASYONLARI VE İMPLANT KURGUSU

Murat Şakir Ekşi, Orkun Koban, Sedat Dalbayrak

Omurganın tümör patolojilerine ve cerrahilerine bağlı gelişen instabilite durumlarında omurganın üç sütununu (ön, orta, arka) restore etmek için enstrümantasyonla karmaşık bir yeniden yapılandırma gerekmektedir. Omurga tümörlerine sekonder yapılan enstrümantasyon operasyonlarında ilk zamanlarda anterior ve posterior kombine cerrahiler ile en iyi sonuca ulaşıldığı düşüncesi hâkimken, ilerleyen enstrümantasyon malzemeleri ve teknikleri bu düşünceyi geride bırakmıştır. Tümör rezeksiyonu sonrası omurgayı yeniden yapılandırırken hem sagittal hem koronal dengeyi sağlamak önemlidir. Cerrahi planlama esnasında hastaların metabolik durumları, immün sistemleri, ek tedaviler (radyoterapi, kemoterapi), yatak yarısı, psikolojileri gibi çoklu sistemler göz önünde tutulmalıdır. Metastatik omurga tümörlerinde cerrahi her zaman palyatiftir ama primer malign omurga tümörlerinde uygun vakalarda cerrahi tedavinin temel amacı küratif olmalıdır.

**Epidemiyoloji**

Omurga tümörlerini primer kemik ve metastatik lezyonlar oluşturmaktadır. Appendiküler ve omurga dahil olmak üzere primer kemik tümörleri yılda 100.000 olguda 0,9 olarak görülmektedir, tüm tümörlerin %0.4'ü, tüm primer kemik tümörlerinin %4.2'sini oluşturmaktadır (55,76). Primer omurga kemik tümörleri sıklıkla torasik ve lomber bölgede ortaya çıkar (12). Primer kemik tümörleri içerisinde benign ve malign karakter taşıyan; kordoma, anevrizmal kemik kisti, dev hücreli tümör, kondrosarkom, osteosarkom, ve Ewing sarkomu gibi heterojen bir grup tümör yer almaktadır (55). Omurganın en sık görülen tümörleri metastazlardır. Akciğer ve karaciğerden sonra en sık metastaz sahasını kemikler oluşturmakta ve omurga metastazları tüm kemik metastazlarının %50'sini oluşturmaktadır (1,77). Kanser olgularının %5-10'unda spinal metastaz mevcuttur (15). Heterojen primer hastalık gruplarını içermesi sebebiyle omurganın metastatik tümörlerinin total insidansı hakkında çalışmalar azdır (77). Yakın zamanda Choi ve ark. yapmış oldukları çalışmada metastatik omur-

ga tümörlerinin insidansını 100.000 kişide 6,18-8,16 olgu olarak bulmuşlardır (15). Primer ve metastatik omurga tümörlerine yaklaşım farklılık arz ettiğinden ikisinin ayırıcı tanısını net olarak yapabilmek gerekmektedir (14). Tanıdaki yanlışlıklar sonucu tedavi edilebilecek bir olgunun ölümcül sonuçlanabileceği akılda bulundurulmalıdır. Her ne kadar insanoğlunun yaşam süresinin artmasına bağlı kanser insidansı artsa da, gelişen teknik ve teknolojik alt yapı ile olguların tedavi başarısı ve yaşam sağ kalım süreleri artmaktadır (45). Her ne kadar cerrahi müdahale tedavinin en önemli basamağı olsa da, omurganın primer kemik tümörleri multidisipliner yaklaşımla müdahalede bulunacak deneyimli merkezlerde ele alınması gerekmektedir.

**Omurga tümörlerinde stabilizasyon gereksinimi**

Kemoterapi ve radyoterapi, başta metastatik kitleler olmak üzere, omurga tümörlerinde önemli yer tutmaktadırlar. Cerrahi müdahale tümör yükünün azaltılması, spinal kord kompresyonun kaldırılması, bozulan omurga stabilizasyon ve dinamiğinin yeniden yapılandırılması, ve olgu mobilizasyonunun artırılması açısından hâlâ önemini korumaktadır (8,9,23,46,67). Omurganın stabilizasyonu; olgunun ağrı, nörolojik defisit, anormal açılanma olmadan omurga hareket miktarını koruması olarak tanımlanabilir (25). Omurga Onkoloji Çalışma Grubu (SOSG) tarafından omurga tümörüne ikincil omurga stabilizasyon bozulmasını; olgunun hareketi sonrası fizyolojik yüklenmede bile omurgada ağrı, progresif semptomatik deformite oluşması ve/veya nöral defisit gelişmesi olarak tanımlanmıştır (25). Omurga tümörlerinde, omurga travmalarından farklı olarak omurganın anatomik kompartmanlarının tutulumunda düzensizlik mevcuttur. Dolayısı ile omurga tümörlerinde omurga stabilizasyonunun bozulmasının da belirli bir düzeni olmamaktadır (25). Omurga stabilizasyonunun bozulması sadece olgunun mobilizasyonunun kapasitesini azaltmakla kalmıyor, aynı zamanda mekanik ağrılarının da kaynağı oluyor (10,41). Tümörün enflamasyon sonucu salgıladığı medyatörlerle



sebepler olduğu ağrıyı kemoterapi ve radyoterapi ile önlemek mümkündür. Fakat mekanik ağrıya karşı kemoterapi ve radyoterapi tamamen etkisizdir. Mekanik ağrının azaltılması ve hatta sonlandırılabilmesi için bozulan omurga stabilizasyonunun cerrahi ile tekrardan sağlanması gerekmektedir (45). Omurga tümörlerinde spinal kord basısı ve nörolojik defisiti varlığı cerrahi kesin endikasyonlarını oluştururken; omurga stabilizasyonundaki değişimlerin cerrahi endikasyon açısından endikasyonları net olarak ortaya konulmamıştır (25). Günümüzde minimal invazif yöntemlerin gelişmesi omurga tümör stabilizasyonunda da değişimleri beraberinde getirmiştir (45).

### Omurga tümör cerrahisinde karar verme aşamasında bilinmesi gerekenler

Tümörün epidural alana infiltrasyonu ve omurgadaki instabilizasyonun mevcudiyeti ve miktarı, cerrahi öncesi değerlendirilmesi gereken hususlardır (7,43). Özellikle metastatik omurga tümörleri için geliştirilen primer omurga tümörlerinde de kullanılan Epidural Spinal Kord Kompresyon (ESCC) (Tablo 1) ve Spinal İnstabilite Neoplastik Skoru (SINS) (Tablo 2) bu amaçlarla geliştirilmişlerdir (11,25).

Epidural Spinal Kord Kompresyon skalasında T2-akşial ağırlıklı incelemelerle tümörün spinal korda olan yakınlığı belirlenmekte, çoğu zaman cerrahi gerektirmeyecek durumlarda stereotaktik radyocerrahi dozunun belirlenmesinde etkin rol oynamaktadır (11). Fakat SINS ise cerrahi zamanlamayı daha erken dönemde tahmin edebilmek amacıyla geliştirilmiştir. Spinal instabilite neoplastik skoru uzman omurga cerrahları tarafından onaylanmış bir skorlama sistemidir. Ağrının özellikleri, vertebra gövdesindeki

**Tablo 1.** Epidural Spinal Kord Kompresyon (ESCC) Derecelemesi

Grade	Tanım
0	Sadece kemik etkilenmiş
1a	Tekal kesede deformasyon olmadan epidural bölgeye geçiş var
1b	Spinal korda temas etmeden tekal kesede deformasyon mevcut
1c	Spinal korda temas oluşturan ama kord kompresyonu yapmayan tekal kese deformasyonu mevcut
2	Spinal kordun etrafında BOS geçişi izin veren spinal kord basısı mevcut
3	Spinal kordun etrafında BOS geçişine izin vermeyen spinal kord basısı mevcut

**BOS:** Beyin omurilik sıvısı.

%50'den fazla tümör varlığı, tümörün omurga bileşke bölgelerinde (yük taşıma kapasitesi ve kanlanma desteğindeki farklılıkları mevcut) yer kaplaması, tümörün litik özellikler göstermesi (vertebrada mineralizasyon miktarında azalma), eşlik eden translasyonel instabilite/deformite varlığı, yükü taşımada vertebraya yardımcı olan elemanların (pedikül, faset eklemler, kortovertebral eklemler) etkilenmesi SINS skorunu belirlemektedir (6,22,24,48,49,65,69,70,72,73,75,78-80). Böylece hangi olguların instabilite açısından cerrahiye gereksinim göstereceğinin belirlenmesi zamanında müdahale edilmediğinde ortaya çıkacak çökme kırıkları ve bunların sebep olduğu spinal kord

**Tablo 2.** Spinal İnstabilite Neoplastik Skoru (SINS) Skorlaması

	Skor
<b>Omurgadaki lokalizasyon</b>	
Bileşke (oksiput-C2, C7-T2, T11-L1, L5-S1)	3
Hareketli omurga (C3-C6, L2-L4)	2
Yarı rijid (T3-T10)	1
Rijid (S2-S5)	0
<b>Mekanik ağrının uzanmakla geçmesi, hareket ve omurga yüklenmesi sonrası artması</b>	
Var	3
Yok (mekanik olmayan arada ortaya çıkan ağrı hariç)	1
Ağrısız kitle	0
<b>Kemik lezyon kalitesi</b>	
Litik	2
Karışık (litik/blastik)	1
Blastik	0
<b>Radyolojik omurga dizilimi</b>	
Subluksasyon/translasyon mevcut	4
De novo deformite (kifoz/skolyoz)	2
Normal dizilim	0
<b>Vertebral gövdedeki çökme miktarı</b>	
%50'den fazla	3
%50'den az	2
Omurgada %50'den fazla etkilenme olmasına rağmen çökme yok	1
Hiçbiri	0
<b>Posterior omurga elemanlarının (faset, pedikül, kraniovertebral eklem kırığı veya tümör ile infiltre olması)</b>	
Bilateral	3
Unilateral	1
Hiçbiri	0

basısının erken dönemde böylece önlenmesi sağlanacaktır. İnstabilite tahmini için geliştirilen SINS skorlamasındaki handikaplardan biri multiple odaklı tümörlerde her bir lokasyon için ayrı skor belirtmesi ve bu skorların toplanarak veya başka yöntemlerle global skor vermesi mümkün olmamasıdır (25).

### İmplant kurgusu ve adjuvan tedavi

Omurga tümörlerinin cerrahi yaklaşımında akılda bulundurulması gereken en önemli konu cerrahi sonrası uygulanacak adjuvan tedavilerdir. Radyoterapi ve cerrahi tedavi sıralaması planlandığında, yapılan çalışmalar cerrahi tedavinin radyoterapiden önce uygulanması gerekliliğidir. Bu sıralamadaki gerekçe ise cerrahi öncesi radyoterapi uygulanan olgularda yara enfeksiyonları gelişme oranının cerrahi sonrası radyoterapi verilen olgulara göre daha fazla olmasıdır (%32'ye karşın %12) (28). Cerrahi tedavi sonrası uygulanacak radyoterapide dikkat edilmesi gereken konu ise mevcut implantların radyoterapiyi ne kadar ve ne şekilde etkileyeceği hususudur. Bu konuda Pekmezci ve ark. yapmış oldukları tek seviye omurga tümörü olan deneysel bir çalışmada titanyum bazlı posterior fiksasyon tekniklerinde planlanan dozun spinal kanala ulaşmasında %5-7 arasında azalma meydana geldiğidir. Titanyum bazlı, tümör korpusuna yerleştirilen kafeslerin ve/veya anterior fiksasyon materyalinin radyoterapi doz miktarını posterior teknikler kadar etkilemediği saptandı (58). Anterior implant sistemlerinden anterior enstrümantasyon, anterior sement uygulaması ve sonrasında cobalt-60 ile radyoterapi verilmesi durumunda spinal kanala erişen tedavi dozunun değiştiği gözlemlenmiştir (58). Tüm bunlar ışığında planlanan cerrahi tedavinin ilgili spinal onkolog ile paylaşılması ve radyoterapi/radyocerrahi tedavi doz planlanmasının buna uygun planlanması gerekmektedir. Jackson ve ark. 2017'de yaptıkları bir çalışmada polyether ether keton (PEEK) implantların cerrahi sonrası adjuvan radyoterapide diğer implant tiplerine göre (titanyum dahil) daha avantajlı olduğu saptandı (36).

### İmplant kurgusu ve sagittal denge

Omurga tümör cerrahisinde rezeksiyon sahası çoğu zaman sadece omurga gövdesi ve/veya posterior omurga elemanları ile sınırlı kalmamaktadır. Kaburga, sakrum, iliak kanat ve paraspinal kasların rezeksiyonu gerekebilmektedir. Bu sebeple diğer sebepli omurga cerrahisine göre daha fazla cerrahi tecrübe ve teknik bilmek gerektirmektedir. Ayrıca tümör olgusu öncesinde veya sonrasında tümöre yönelik lokal veya sistemik tedaviler gerektireceği için multidisipliner yaklaşım önem arz eder.

1980'lerden itibaren 3D basım teknolojisi giderek yaygınlaşmada ve tıpta cerrahi uygulamalarda önemli yer kazanmaya başlamıştır (16,64). Hem cerrahi öncesi yapılacak rezeksiyon ve onarımın boyutlarının belirlenmesi, hem cerrahi öncesi pratik yapma fırsatı hem de cerrahi esnasında olguya uygun boyutlarda üretilen kafeslerin ve hatta vidaların kullanılması spinal onkolojik cerrahide 3D basım teknolojisini giderek daha da önemli hâle gelmektedir (16,35,40,53,59). Bu konudaki en önemli handikaplar bu teknolojinin hâlen pahalı olması ve mevcut klinik uygulama talimatları açısından (FDA gibi) onay almamış olmasıdır (16). Fakat bu teknolojinin giderek yaygın hâle gelmesi ile her iki sorunun da ortadan kalkacağı aşikârdır.

Omurga tümör cerrahisinde post-operatif dönemde karşılaşılan başlıca problemlerden biri de implant yetmezliğidir (2-5%) (4,20,21,32,50,60,68). İmplant yetmezliği olarak kırılan rodler, pedikül vidalarının yerinden çıkması, sublaminar kanca yetmezliği, kafes migrasyonu, greft migrasyonu ve proksimal bileşke kifoza (PJK) bildirilmiştir (42,50). Pre-operatif değerlendirmede omurga kemik kalitesinin kötü olması (osteopeni, osteoporoz, tümörün kendisi), göğüs duvarı rezeksiyonu gerektiren ve altı seviyeden daha fazla implant yerleştirilmesi gereken olgularda implant yetmezliği daha fazla görülmektedir (18,27,37,50). İmplant yetmezliğinin primer sebebi ise ameliyat sonrası pozitif sagittal balans olmasıdır (50).

Servikal anterior yaklaşım yapılacak ve iki seviye veya daha fazla korpektomi yapılacak olgularda posterior-dan implant ile de desteklenmesi önerilmektedir (63). Torasik ve lomber bölge cerrahisinde kemik kalitesi kötü olan olgularda polimetilmetakrilat (PMMA) destekli vidalar kullanımı yaygınlaşmıştır (5,27,37,54). Biyomekanik çalışmalar geniş çaplı pedikül vidalarının PMMA ile kuvvetlendirilmiş pedikül vidalarına göre daha fazla yükü, kemik kalitesi kötü olan omurgalarda, kaldırabildiğini göstermişlerdir (39). Omurga cerrahisi sonrası omurganın iyileşmesindeki asıl olan füzyon materyalinin cerrahi sonrası stereotaktik radyocerrahiden ziyade radyoterapiden daha olumsuz etkilendiği bildirilmiştir (31). Yaşam beklentisi uzun olan ve ek tedavileri kompleks olacak olan olgularda iliak kanatlardan alınacak greft ile füzyon yapılması önerilmektedir (50).

### Cerrahi terminoloji

Omurga tümörlerinde hedef olguya zarar vermeden tümörün tamamının çıkarılmasıdır. Bu bazı durumlarda mümkün iken, bazen de değildir. Omurga iskeletinde bir veya daha fazla sayıda omurganın tüm veya belli bir kısmının rezeke edilip çıkarılmasına vertebrektomi adı verilir. Vertebrektominin çeşitleri mevcuttur (52):

\*hemivertebrektomi: sagittal planda omurganın yarısının artiküler faset ve pedikülü ile osteotomi ile rezeke edilmesidir. Rezeksiyon sırasında omurganın üçte biri, yarısı veya üçte ikisi çıkarılabilir. Bu rezeksiyon tipinin amacı omurga iskeletinde rezeke edilen kısmın karşı tarafında devamlılığın sağlanması ve omurga iskeletine kolon desteğinin en az şekilde zarara uğratılmasıdır.

- \* total vertebrektomi: omurga gövdesinin tamamı pedikül ve arka elemanları ile beraber rezeke edilir. Bu işlem sonrası omurga iskeletinin bütünlüğü bozulmuş olur.
- \* total en blok vertebrektomi: omurga gövdesinin tamamı, pedikül ve arka elemanları yanı sıra spinal kord ve sinir kökleri de rezeke edilir. Bu prosedür sonrası sağ kalım oranları düşüktür (57).
- \* arka elemanların rezeksiyonu: spinöz süreç, lamina, faset eklemleri, pediküllerin bir kısmı rezeke edilir.
- \* kostotransversektomi: kaburga kemiğinin bir kısmı veya tamamı, kortovertebral ve kostotransvers eklemlerin ekstraartiküler diseksiyonu ile rezeke edilir. Çoğunlukla arkadan öne doğru yapılır, ama önden arkaya doğru yapıldığı durumlar da vardır. Omurgaya yayılım riski olan göğüs duvarı ve akciğer kaynaklı tümörlerin çıkarılmasında yapılan kısmı bir vertebrektomi çeşididir. Cerrahi esnasında kanama fazlalığı, beyin omurilik sıvı (BOS) kaçağı olması ve hatta sinir kökü hasarı sebebiyle riskli bir cerrahi tekniktir.

### Omurga seviyelerine göre yaklaşım

Roy Camille ve Tomita sadece posterior yaklaşımla, parmak diseksiyonla anterior serbestleştirme işleminde zamanında çok başarılı sonuçlar vermişler olsalar da, günümüz koşullarında yetersiz kalmaktadırlar (61,71). Omurga tümörlerinde total rezeksiyon için aynı seansta veya sıralı olarak anterior ve posterior yaklaşımların uygulanması gerekmektedir.

Tümörlerin omurgadaki yerleşim yerlerine göre değişik anterior-posterior yaklaşım teknikleri kullanılabilir:

- \* posterior orta hat yaklaşım standard olup, paravertebral kaslar korunabilir bazen de paravertebral kasları da dahil ederek (yumuşak doku invazyonu olan olgularda) göğüs kafesinin dahil olduğu kostotransvers yaklaşımların gerektiği durumlarda uygulanabilir.
- \* anterior yaklaşım tümörün omurgada yerleşim yerine göre planlanabilir.

- serviotorasik bileşke (C5-T3) yerleşimli tümörlerinde Dartevelle'nin tarif ettiği uzatılmış servikektomi yöntemi kullanılabilir. Bu yöntem ile ipsilateral servikotorasik çıkış ortaya konulur ve C5-T3 seviyesine orta hattan yaklaşılmış olunur. Eğer kontralateral taraf da ekspoze edilecekse, yumuşak doku içerisinde tümör yoksa ekstraperiosteal olarak aynı yaklaşım kullanılabilir. Eğer yumuşak dokuda da tümör varsa kontralateral anterior torakotomi eklenebilir. Tümörün kenarları dahil edilerek kemik rezeksiyonu yapılarak önden serbestleştirme işlemi tamamlanmış olur (19).

- orta torasik omurgaya (T3-T11) ya torakotomi ya da torakoskopi ile yaklaşılabilmektedir. Hangisinin tercih edilmesi gerektiği, tümörün öndeki yayılım miktarı ve ek doku rezeksiyonu gerekip gerekmediğine (akciğer ve diğer) bağlıdır. Eğer olgu bir tarafından daha önce opere edilmişse torakoskopi o tarafa yapılamaz. Torakoskopi + posterior yaklaşım olgu ventral decubitus pozisyonunda konumlandırılarak yapılabilir. Eğer torakotomi yapılacaksa, iki basamakta cerrahi işlem tamamlanabilir.

- torakolumbar bileşke (T12-L2) yerleşimli tümörlerde torakofrenolaparotomi veya daha nadiren orta hat transdiyafematik yaklaşım tercih edilebilir. Yine tek seansta işlemi bitirebilmek amacıyla iki basamaklı yöntem kullanılabilir.

- orta lomber omurga (L2-L4) yerleşimli tümörlerde, retroperitoneal bölgeye (böbrek, aorta, vb.) yayılım yoksa, lumbotomi kullanılabilir. Transperitoneal yaklaşım eklenerek damar yapılarının daha iyi gözlenmesi, korunması ve tümör sınırlarını net görerek rezeke etmede başarı sağlar.

- büyük damar bifürkasyonlarından ötürü L5-S1 bölgesi zorlayıcıdır. Eğer tümör lateralde kalıp, damarlara sızmamışsa, ileoinguinal alanda genişleme yapılarak basit lumbotomi yeterli olabilir. Aksi durumda, transperitoneal yaklaşımla damarlara ulaşım ve hatta damar rezeksiyonları yapılabilir, L5 omurgasının lateral kısımları ekspoze edilebilir. L5 omurgasının derin yerleşimi bu serbestleştirme işlemini zorlaştırır.

- torasik ve torakolumbar bileşke yerleşimli tümörlerin rezeksiyonunda posterior yaklaşımla işlemi tamamlamak duranın ve sinir yapılarının korunması açısından önem arz eder.

- lomber bölgede tercihen ilk önce posteriordan serbestleştirme ve enstrümantasyon yapıp, geçici kapatma ile olgu lateral dekubitus pozisyonuna

- getirilerek lumbotomi işlemi yapılır. Ardından olgu tekrar posterior yaklaşıma dönülerek anteriordan spesimen rezeke edilir, anterior fiksasyonu yapılır. Total vertebrektomi olgularında 360 derece fiksasyon önem arz eder.
- \* Enstrümantasyon işlemi her zaman posteriordan başlanır ve osteotomilerden önce yapılır. Böylece distraksiyon/kontraksiyon manevraları esnasında stabil bir omurga üzerinde çalışmak mümkün hâle gelir. Ameliyat sonrası radyoterapi, özellikle proton tedavisi, gerekiyorsa ışınların kırımını en aza indirgeyen karbon rodlar tercih edilmelidir. Özellikle dikkat edilmesi gereken bölge C7-T1'dir. Eğer anteriordan füzyon yapılmazsa dislokasyon olma ihtimali artar. Uzatılmış servikotomi esnasında C7-T1 anterior interbody füzyon işlemi yapılabilir.
  - \* torasik seviyede, özellikle hemivertebrektomi yapılmışsa, posterior fiksasyon otolog kemik artrodez ile (laminektomiden kalan) uygulanması ile posterior kolon stabilizasyonu sağlanmış olunur.
  - \* torakolomber ve lomber bölgelerden 1/3 hemivertebrektomi yapılmışsa posterior enstrümantasyon yeterli iken 2/3 hemivertebrektomide anterior defekt doldurulmalıdır.
  - \* total vertebrektomide, füzyon başarısızlığı yüksek olduğundan hangi seviye olduğuna bakılmaksızın hem anterior hem de posterior destekleme yapılarak 360 derece fiksasyon sağlanmalıdır. Kafes yerine allograft ile yapılan anterior greftleme kısa ve uzun vadede daha stabildir (Tablo 3).
  - \* servikal omurgada mevcut vertebral arterler ve diğer nörovasküler yapılardan ötürü en blok rezeksiyonun yapılması daha zordur. Sadece posterior yaklaşım arka ark üzeri yerleşimi ile sınırlı tümörlerde yeterli olabilirken daha yaygın tutulumu olan tümörlerde hem anterior hem de posterior yaklaşımların kullanılması gerekir. Posterior-anterior veya anterior-posterior ve bazı olgularda posterior-anterior-posterior veya anterior-posterior-anterior teknikleri sırası ile uygulanabilir (47). Tek taraflı vertebral arter ligasyonu ile vasküler komplikasyonsuz olgular literatürde bildirilmiştir (33).
  - \* en blok rezeksiyonlardan sonra servikal omurga çok instabil hâle geçer. Bu sebeple enstrümantasyon seçimi ameliyat öncesi çok iyi planlanmalıdır. Rijid posterior enstrümantasyon, rodlar, lateral mass visaları ve anterior destek gerekmektedir. Anterior kolon rekonstrüksiyonunda titanium, karbon kafesler veya homoplastik/otoplastik greftler kullanılabilir. Kullanılacak malzemelerin iyi kompresyon sağlaması füzyonun tamamlanabilmesi için gereklidir (2). Proksimal yerleşimli tümör olgularda oksipito-servikal füzyonun yapılması gerekebilir.
  - \* lumbosakral tümörler genellikle asemptomatik sınırsız büyümeleri ve büyük boyutlara ulaşması açısından diğer omurga tümörlerinden farklılık arz eder ve en deneyimli omurga cerrahları için bile cerrahisi zordur. Bazı yazarlar total sakrektomi sonrası spinopelvik stabilizasyonun gerekli olmadığını ve spinopelvik defekt bölgesinde kalan kaslar ve gelişen skar dokusunun postoperatif dönemde omurgayı askıda tutarak stabilize edilebileceğini bildirmişlerdir. Ancak uzun dönemli takipleri belirsizliğini korumaktadır (30,62).
  - \* biyomekanik ve klinik çalışmalar total sakrektomi vakalarında (özellikle S1-2 bileşkesinin üzerinde) spinopelvik stabilitenin önemli ölçüde bozulduğunu ve enstrümantasyon ile desteklenen kemikle yeniden yapılandırılmaların stabilizeye olan katkısını göstermektedir. Ayrıca erken mobilizasyona olanak tanınması nedeniyle hareketsizliğe bağlı gelişebilecek olası komplikasyonları ve psikolojik kötüleşmeyi önlemeye yardımcı olur (17,26,34,38,51,56,74,81).
  - \* S1 foramenlerinin üzerinde kalan rezeksiyonlarda, rezidü sakral kemiğin potansiyel olarak yükü omurgadan pelvik halkaya aktaracak kadar güçlü olmadığı ve sonrasında rezidü sakral kemikte yorulmuş kırığı gelişme riskinin arttığı bildirilmiştir (34).
  - \* spinopelvik stabilizasyon için altın standart teknik yoktur. Sakral tümörlerde yapılan en-blok sakrektomiler sonrasında pelvik halkanın devamlılığının sağlanması, lomber omurga ile iliak kemikler arasında bilateral bağlantının oluşturulması için özel yeniden yapılandırma teknikleri gereklidir. Ayrıca tümör eksizyonu sonrasında spinopelvik parametrelerin bozulabileceği ve enstrümantasyon esnasında dengesiz bir sabitleme yapıldığı takdirde sagittal dizilimin değişmesinin uzun vadeli sonuçları gelişebileceği akılda tutulmalıdır. Sakrektomi esnasında rezeke edilen sinirler tarafından innerve edilen pelvik ve alt ekstremitelerinin de motor aktivitelerini kaybedebilmekte ve operasyon sonrası sagittal spinopelvik dizilime bunun negatif etkisi olabilmektedir (29).
  - \* Spinopelvik yeniden yapılandırma, kemik rezeksiyonunun sınırları ve hastaya özgü özellikler göz önünde bulundurularak ameliyat öncesi ayrıntılı

olarak planlanmalıdır. Bu sayede daha az intra ve postoperatif komplikasyonla karşılaşılır. Ameliyat esnasında doğaçlamadan kaçınılmalıdır. Enstrümantasyon kurgusu için bir diğer önemli konu da, tümör çıkarıldıktan sonra geride kalan kavitenin küçültülmesidir. Bu amaçla lomber omurga bir miktar kaudale çekilebilir ve iliak kemik yüzeyleri yaklaştırılabilir. Enstrümantasyon sistemine katılacak lomber segmentlerinin sayısı hastanın spesifik sagittal ölçümleri, kemik kalitesi, boy uzunluğu, kilosu gibi faktörlere göre karar verilmelidir. Ancak özel gereklilikler haricinde genel olarak en alt üç lomber segmentin enstrümantasyona katılması yeterli stabiliteyi sağlayabilir (13,74).

- \* pediküler vidalar ve iliak rod sistemi ile yapılan Galveston tekniği kemiklere tutunmada olan zayıflıklarının aşılabilmesi amacıyla yayınlandığı 1984 yılından günümüze kadar geçen süreçte birçok modifikasyona uğramıştır. Bunlar tek iliak ve çift iliak modifiye Galveston teknikleri (L-rod yerine bilateral iliak vida kullanılması), dört-rod tekniği (her bir rod farklı seviyelerde en az bir pediküler vida ve iliak vida ile bağlantılı olması), kapalı loop tekniği (tek bir rodun “U” şekline getirilip açıklığı kranyal tarafta kalacak şekilde transpediküler ve iliak vidaların tamamına sabitlenmesi) şeklinde sayılabilir (3,13,66,74,82,83).
- \* tek ve çift iliak vida kullanılarak yapılan modifiye Galveston tekniğinin L-rod kullanımına göre

biyomekanik olarak olumlu etkileri gösterilmiştir ve yaygın kullanım alanı bulmuştur (82,83). Modifiye Galveston tekniği ile ilgili yapılan çalışmada iliak vidalar etrafında yüksek düzeyde zorlanma olduğu saptanmış ve spinopelvik stabilizasyonun en savunmasız noktalarından biri olarak bildirilmiştir. Bu nedenle daha iyi yük dağılımı için daha fazla iliak vida kullanılması tavsiye edilmiştir (56). Yu ve ark. farklı iliak vida tekniklerinin karşılaştırmasını yaptıkları çalışmalarında kaudale yakın konulan iliak vidaların kranyale yakın yerleştirilenlerden daha güçlü tutunma sağladıklarını bildirmişlerdir (83). Çift iliak vida sisteminin modifikasyonu şeklinde tanımlanabilecek olan dört-rod tekniği enstrümantasyon sisteminin sertliğini artırmakta ancak implant miktarının artmasına bağlı daha yüksek yara komplikasyon riski taşıyabilmektedir (13).

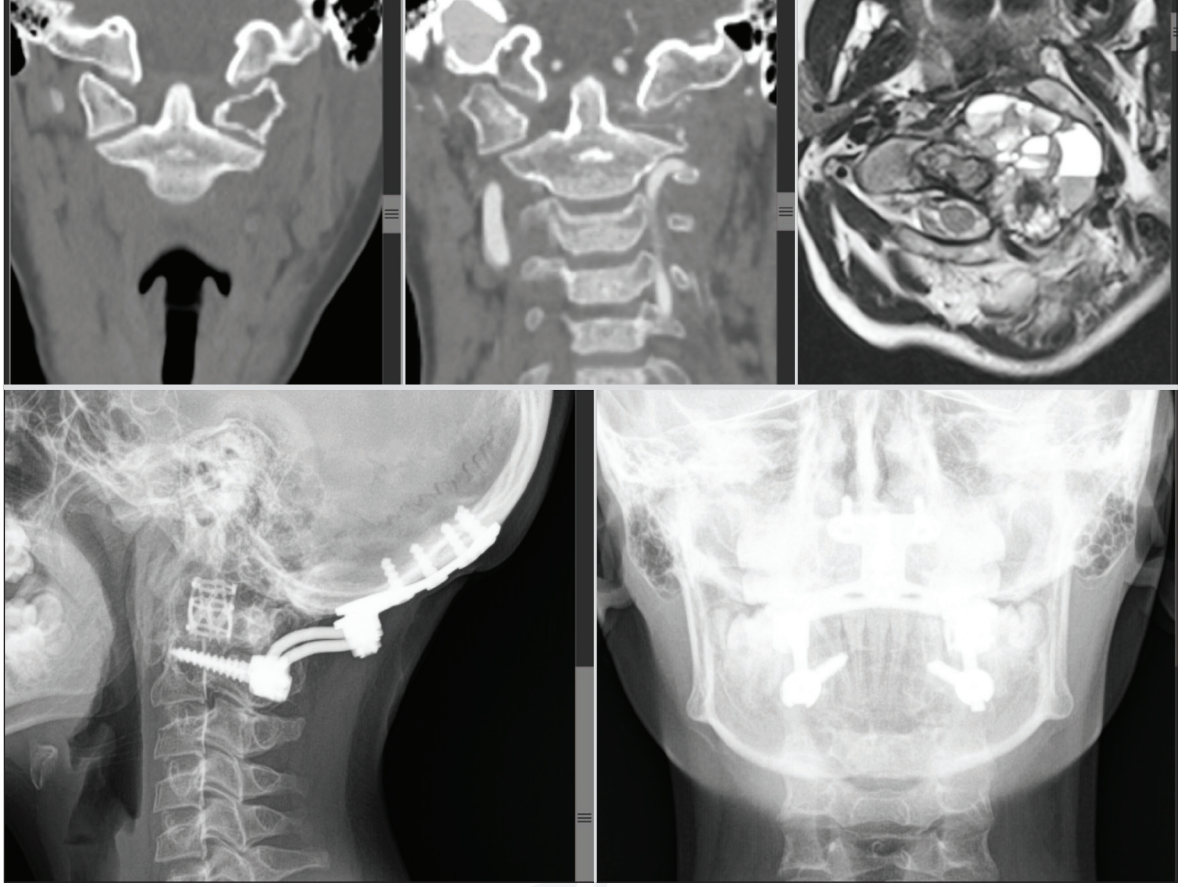
- \* bir diğer spinopelvik stabilizasyon sistemi triangular çerçeve tekniğidir. Bu teknikte her iki iliak kemik, yatay yerleştirilmiş ve transiliak olarak sabitlenmiş iki adet rod ile tutturulur ve lomber bölgeden gelen rodler da bu rodlerle konnektörlerle sabitlenir. Triangular çerçeve tekniği, iyi bir yük dağılımı sağlar ancak iliak kemiklerde aşırı zorlanma meydana gelmesi nedeniyle erken enstrümantasyon gevşemesi gibi komplikasyon riskleri taşıyabilmektedir (56).

**Tablo 3.** Omurgada Tutulum Seviyesi ve Tutulumun İntraosseous ve Ekstraosseous Olmasına Bağlı Yapılması Gerekenler

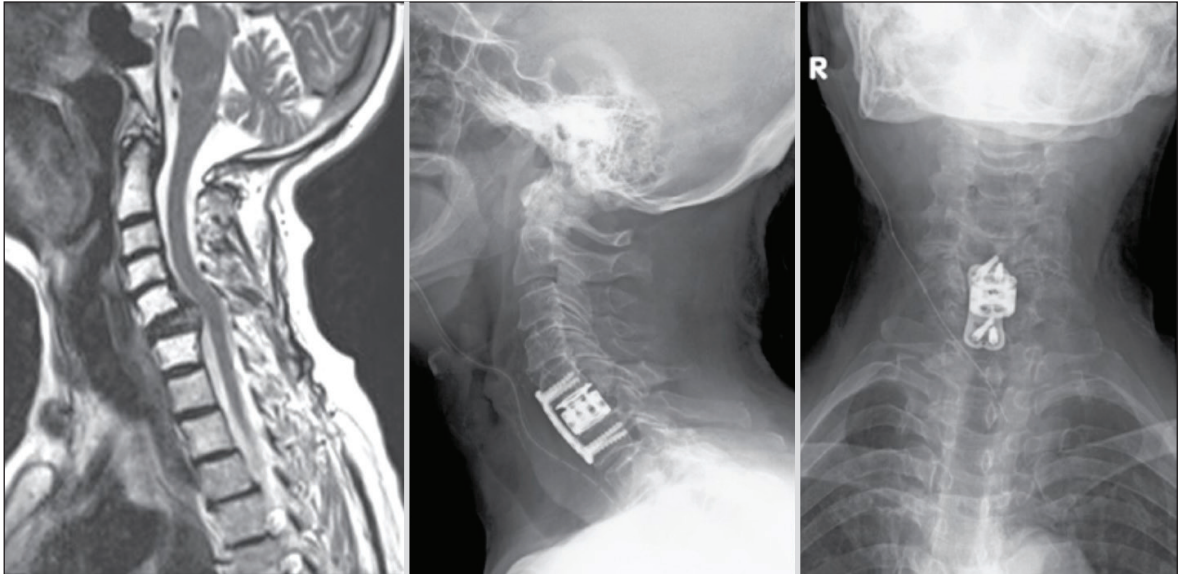
Operasyon seviyesi	C7-T2 İO veya EO	T3-T11 İO	T3-T11 EO	T11-L1 İO veya EO	L2-L4 İO veya EO	L5 İO veya EO
Anterior yaklaşım	Uzatılmış servikotomi	TorakoS	TorakoT	TFL veya TFD	Lumbotomi	İlioinguinal
Sıralama	DD sonra VD	VD	LD sonra VD	LD veya DD sonra VD	VD sonra LD	VD sonra LD

**İO:** intraosseöz, **EO:** ekstraosseöz, **TorakoS:** torakoskopi, **TorakoT:** torakotomi, **TFL:** torakofrenolaparotomi, **TFD:** torakofrenotransdiyafyagmatik, **LD:** lateral dekubit, **DD:** dorsal dekubit, **VD:** ventral dekubit.

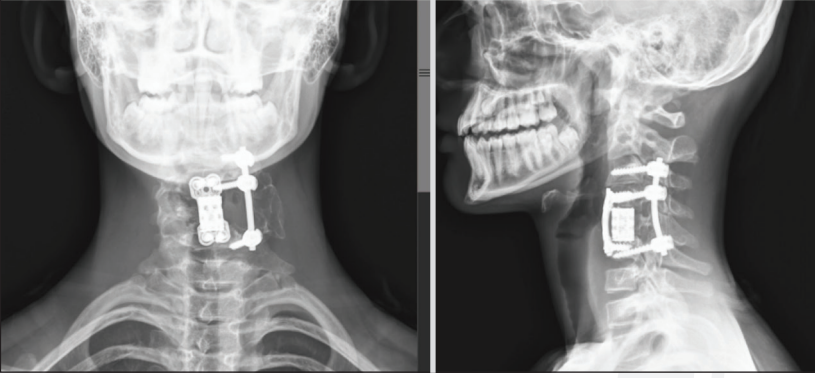
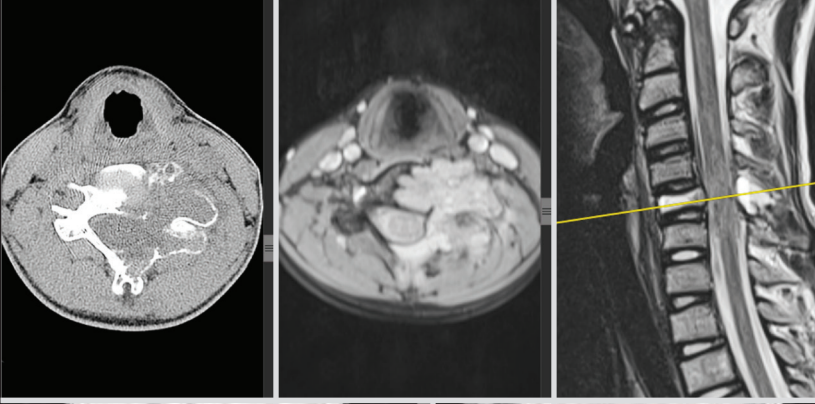
## ÖRNEK OLGULAR



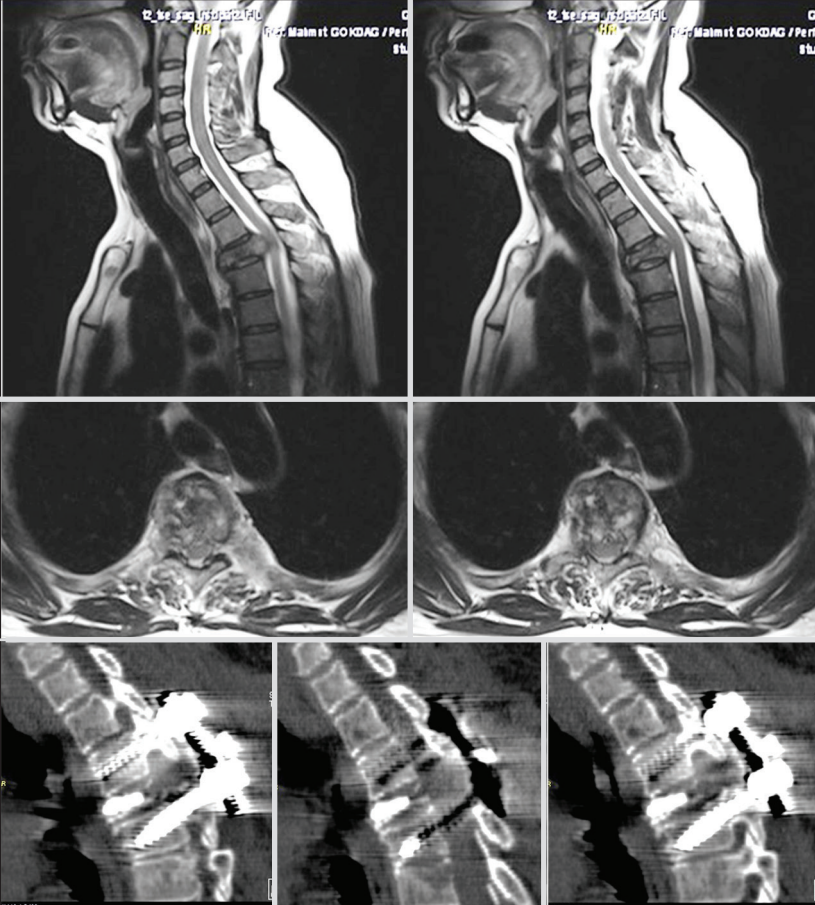
**Şekil 1.** 10 yaşında erkek. Boyun ağrısı ve hareket kısıtlılığı. İlk çekilen BT'de (A) farkedilmeyen C1 sol yan kitledeki lezyon 2 ay sonra komprese olmuş (B). C1-2 instabilite ve anevrizmal kemik kisti. Tümör eksizyonu, kondil ile C2 yan kitle arasında mesh kafes ve oksiput-C2 stabilizasyon.



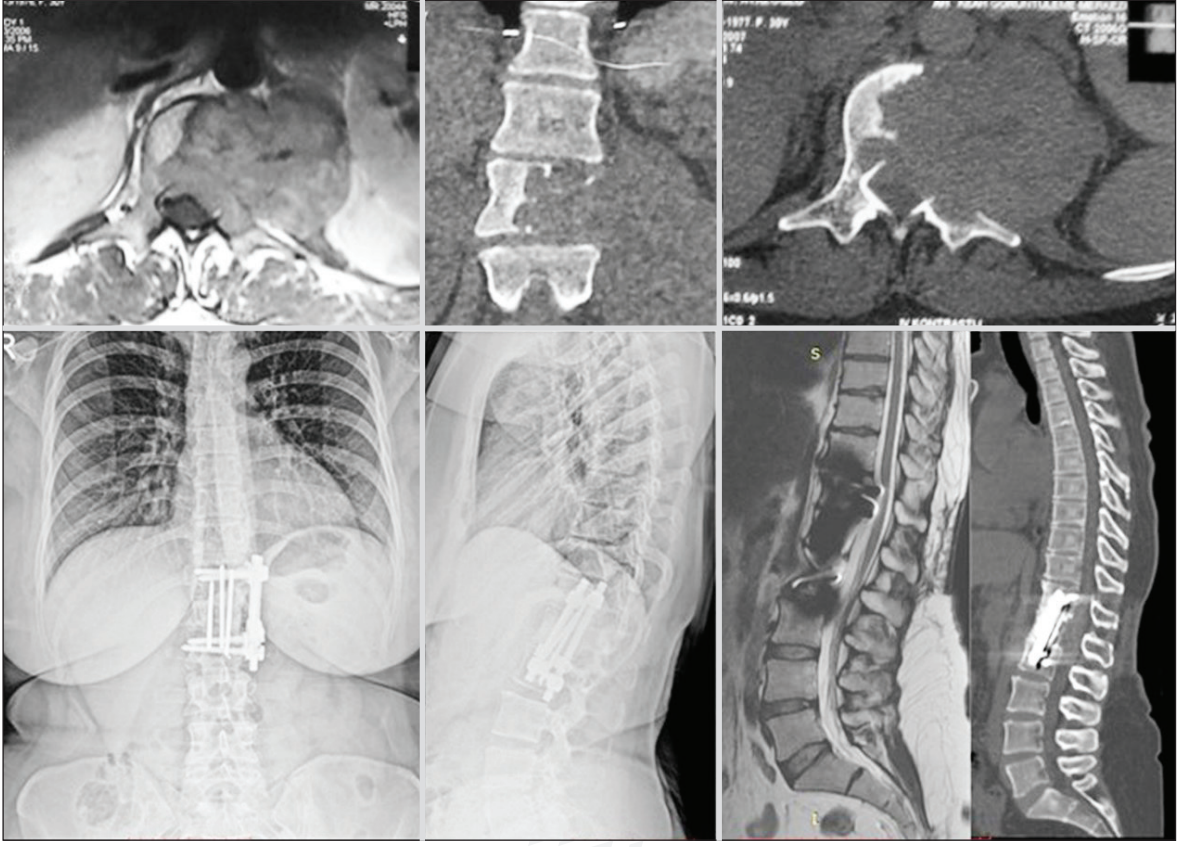
**Şekil 2.** 80 yaşında kadın. Boyun ağrısı, paraparezi. C6 metastatik fraktür. Anterior korpektomi + kafes ile stabilizasyon.



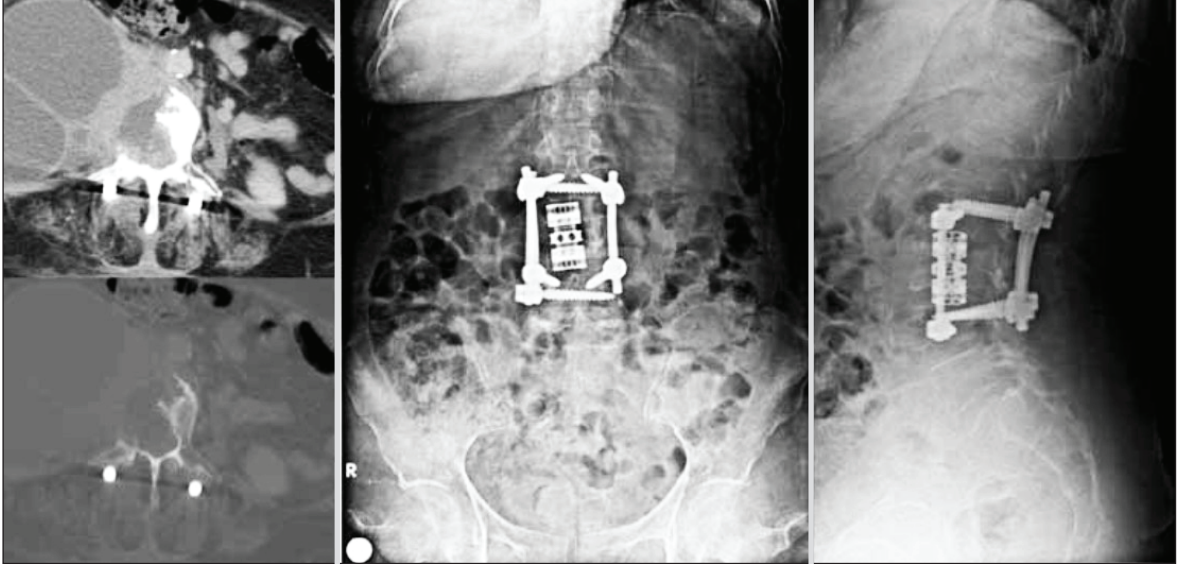
**Şekil 3.** 16 yaşında erkek. Boyun ve sol kol ağrısı, sol kolda parezi. C5 dev hücreli tümör ve kompresyon fraktürü. Kombine yaklaşım. Anterior korpektomi + kafes ile stabilizasyon, Posterior soldan yaklaşımla eksizyon+T-PV stabilizasyon.



**Şekil 4.** T3 metastatik fraktür. PSO ile korpektomi, PMMA destek + stabilizasyon.

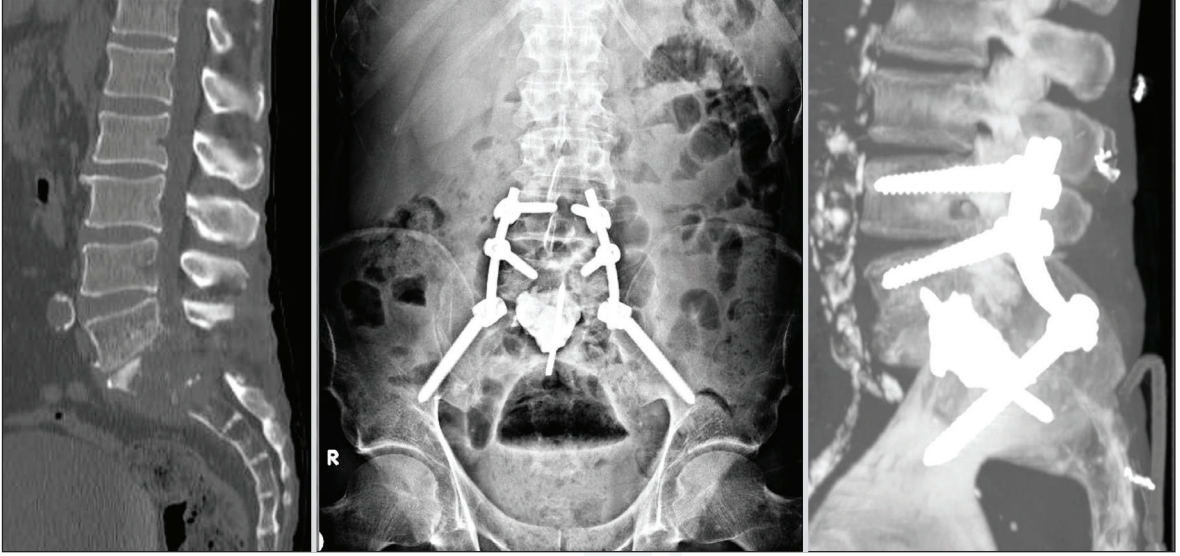


**Şekil 5.** L1 dev hücreli tümör. Anterior korpektomi, Kirschner ile PMMA ve anterior stabilizasyon. Postop 12.yıl grafi ve BT görüntüsü.



**Şekil 6.** Posterior stabilizasyon yapılmış L4 metastatik (endometrium CA) lezyonun progresyonu nedeniyle anterior korpektomi ile tümör eksizyonu + kafes + kombine stabilizasyon.





**Şekil 7.** RT+KT ile kontrol edilememiş, kauda ekina sendromu kliniği ile acil opere edilen Akc Ca metastazı. Tümör eksizyonu, Kirschner + PMMA ile anterior destek ve L4-İliak stabilizasyon.

### Komplikasyonlar

Ameliyat esnasında en sık karşılaşılan problemler kanama ve BOS kaçağıdır. Kanama tümörün kendisinden, epidural venlerden ve osteotomi işlemlerinden kaynaklanabilir. BOS kaçağı, tümörün duraya yapışık olması ve sinir kök kesilmesi esnasında olabilir. Ameliyat esnasında kanama takibinin yapılması ve osteotomi esnasında kan elemanların verilmesi planlanmalıdır. BOS kaçağının ameliyat esnasında sinir kök kesimi sonrası köklerin bağlanması ve biyolojik yapışkanlarla engellenebilir. Nörolojik defisitler, tümörün omurgadaki seviyesi, invazyonu, cerrahi rezeksiyon miktarına bağlıdır. Olası komplikasyonlar ameliyat öncesi hastalara bütün boyutları ile anlatılmalıdır. Uzun vadede omurgada stabilizasyonun bozulması ve/veya tümör nüksü gözlemlenebilir. Bu sebeple olguların uzun vadede takipleri devam ettirilmelidir. Servikal cerrahilerde, özellikle anterior yaklaşımlarda, disfaji ve disfoni görülebilmektedir (44). Lezyonların total olarak çıkarılabilmesi önem arz eder. Sadece tümörün tekrar ortaya çıkması değil aynı zaman da mortalite üzerinde de lezyonun ne kadar çıkarıldığının önemi mevcuttur. Sadece lezyon içi boşaltılmış olgularda tekrar kurtarıcı cerrahi yapılanlarda mortalite oranı %60 iken, daha önce hiçbir cerrahi operasyon veya biyopsi yapılmamış olgularda bu oran %10'da kalmıştır (47). Komplikasyonları azaltmadaki en önemli basamak olguların, bu konuda uzmanlaşmış ve multidisipliner yaklaşımı tercih eden merkezlerce opere edilmesidir.

### Sonuç

Primer veya metastatik omurga tümör cerrahisinde, beklenen sağkalım açısından beklenti yüksek ise, tümörün en blok çıkarılması ve geri kalan omurga yapısında stabilizasyonun iyi planlanması gerekmektedir. Omurganın tümör ile ne kadar invaze olduğu, tümörün omurganın neresinde çıktığına bağlı olarak çeşitli enstrümanstasyon teknikleri kullanılabilir. Bunun için olguların bu konuda uzmanlaşmış 3. basamak merkezlerde multidisipliner şekilde değerlendirilmesi ve planlamanın düzgün yapılması cerrahi sonuçların başarı şansını ve olgularının rekürensiz sağkalımını artırmaktadır.

### KAYNAKLAR

1. Aebi M: Spinal metastasis in the elderly. Eur Spine J 12 Suppl 2:S202-213, 2003
2. Akamaru T, Kawahara N, Sakamoto J, ve ark: The transmission of stress to grafted bone inside a titanium mesh cage used in anterior column reconstruction after total spondylectomy: a finite-element analysis. Spine (Phila Pa 1976) 30:2783-2787, 2005
3. Allen BL, Jr., Ferguson RL: The Galveston technique of pelvic fixation with L-rod instrumentation of the spine. Spine (Phila Pa 1976) 9:388-394, 1984
4. Amankulor NM, Xu R, Iorgulescu JB, ve ark: The incidence and patterns of hardware failure after separation surgery in patients with spinal metastatic tumors. Spine J 14:1850-1859, 2014

5. Amendola L, Gasbarrini A, Fosco M, ve ark: Fenestrated pedicle screws for cement-augmented purchase in patients with bone softening: a review of 21 cases. *J Orthop Traumatol* 12:193-199, 2011
6. An HS, Vaccaro A, Cotler JM, ve ark: Spinal disorders at the cervicothoracic junction. *Spine (Phila Pa 1976)* 19:2557-2564, 1994
7. Barzilai O, Laufer I, Yamada Y, ve ark: Integrating Evidence-Based Medicine for Treatment of Spinal Metastases Into a Decision Framework: Neurologic, Oncologic, Mechanical Stability, and Systemic Disease. *J Clin Oncol* 35:2419-2427, 2017
8. Barzilai O, McLaughlin L, Lis E, ve ark: Outcome analysis of surgery for symptomatic spinal metastases in long-term cancer survivors. *J Neurosurg Spine*:1-6, 2019
9. Bickels J, Dadia S, Lidar Z: Surgical management of metastatic bone disease. *J Bone Joint Surg Am* 91:1503-1516, 2009
10. Bilsky M, Smith M: Surgical approach to epidural spinal cord compression. *Hematol Oncol Clin North Am* 20:1307-1317, 2006
11. Bilsky MH, Laufer I, Fourny DR, ve ark: Reliability analysis of the epidural spinal cord compression scale. *J Neurosurg Spine* 13:324-328, 2010
12. Boriani S, Biagini R, De Iure F, ve ark: Primary bone tumors of the spine: a survey of the evaluation and treatment at the Istituto Ortopedico Rizzoli. *Orthopedics* 18:993-1000, 1995
13. Chang DW, Friel MT, Youssef AA: Reconstructive strategies in soft tissue reconstruction after resection of spinal neoplasms. *Spine (Phila Pa 1976)* 32:1101-1106, 2007
14. Charest-Morin R, Fisher CG, ve ark: Primary Bone Tumor of the Spine-An Evolving Field: What a General Spine Surgeon Should Know. *Global Spine J* 9:108s-116s, 2019
15. Choi SH, Koo JW, Choe D, ve ark: The Incidence and Management Trends of Metastatic Spinal Tumors in South Korea: A Nationwide Population-based Study. *Spine (Phila Pa 1976)* 45:E856-e863, 2020
16. Choy WJ, Mobbs RJ, Wilcox B, ve ark: Reconstruction of Thoracic Spine Using a Personalized 3D-Printed Vertebral Body in Adolescent with T9 Primary Bone Tumor. *World Neurosurg* 105:1032.e1013-1032.e1017, 2017
17. Clarke MJ, Dasenbrock H, Bydon A, ve ark: Posterior-only approach for en bloc sacrectomy: clinical outcomes in 36 consecutive patients. *Neurosurgery* 71:357-364; discussion 364, 2012
18. Clarke MJ, Vrionis FD: Spinal tumor surgery: management and the avoidance of complications. *Cancer Control* 21:124-132, 2014
19. Dartevelle PG, Chapelier AR, Macchiarini P, ve ark: Anterior transcervical-thoracic approach for radical resection of lung tumors invading the thoracic inlet. *J Thorac Cardiovasc Surg* 105:1025-1034, 1993
20. de Ruitter GC, Lobatto DJ, Wolfs JF, ve ark: Reconstruction with expandable cages after single- and multilevel corpectomies for spinal metastases: a prospective case series of 60 patients. *Spine J* 14:2085-2093, 2014
21. Dea N, Versteeg A, Fisher C, ve ark: Adverse events in emergency oncological spine surgery: a prospective analysis. *J Neurosurg Spine* 21:698-703, 2014
22. Ebihara H, Ito M, Abumi K, ve ark: A biomechanical analysis of metastatic vertebral collapse of the thoracic spine: a sheep model study. *Spine (Phila Pa 1976)* 29:994-999, 2004
23. Falicov A, Fisher CG, Sparkes J, ve ark: Impact of surgical intervention on quality of life in patients with spinal metastases. *Spine (Phila Pa 1976)* 31:2849-2856, 2006
24. Fehlings MG, Cooper PR, Errico TJ: Posterior plates in the management of cervical instability: long-term results in 44 patients. *J Neurosurg* 81:341-349, 1994
25. Fisher CG, DiPaola CP, Ryken TC, ve ark: A novel classification system for spinal instability in neoplastic disease: an evidence-based approach and expert consensus from the Spine Oncology Study Group. *Spine (Phila Pa 1976)* 35:E1221-1229, 2010
26. Fourny DR, Rhines LD, Hentschel SJ, ve ark: En bloc resection of primary sacral tumors: classification of surgical approaches and outcome. *J Neurosurg Spine* 3:111-122, 2005
27. Frankel BM, Jones T, Wang C: Segmental polymethylmethacrylate-augmented pedicle screw fixation in patients with bone softening caused by osteoporosis and metastatic tumor involvement: a clinical evaluation. *Neurosurgery* 61:531-537; discussion 537-538, 2007
28. Ghogawala Z, Mansfield FL, Borges LF: Spinal radiation before surgical decompression adversely affects outcomes of surgery for symptomatic metastatic spinal cord compression. *Spine (Phila Pa 1976)* 26:818-824, 2001
29. Gottfried ON, Omeis I, Mehta VA, ve ark: Sacral tumor resection and the impact on pelvic incidence. *J Neurosurg Spine* 14:78-84, 2011
30. Guo Y, Yadav R: Improving function after total sacrectomy by using a lumbar-sacral corset. *Am J Phys Med Rehabil* 81:72-76, 2002
31. Harel R, Chao S, Krishnane A, ve ark: Spine instrumentation failure after spine tumor resection and radiation: comparing conventional radiotherapy with stereotactic radiosurgery outcomes. *World Neurosurg* 74:517-522, 2010

32. Holman PJ, Suki D, McCutcheon I, ve ark: Surgical management of metastatic disease of the lumbar spine: experience with 139 patients. *J Neurosurg Spine* 2:550-563, 2005
33. Hoshino Y, Kurokawa T, Nakamura K, ve ark: A report on the safety of unilateral vertebral artery ligation during cervical spine surgery. *Spine (Phila Pa 1976)* 21:1454-1457, 1996
34. Hugate RR, Jr., Dickey ID, Phimolsarnti R, ve ark: Mechanical effects of partial sacrectomy: when is reconstruction necessary? *Clin Orthop Relat Res* 450:82-88, 2006
35. Izatt MT, Thorpe PL, Thompson RG, ve ark: The use of physical biomodelling in complex spinal surgery. *Eur Spine J* 16:1507-1518, 2007
36. Jackson JB, 3rd, Crimaldi AJ, Peindl R, ve ark: Effect of Polyether Ether Ketone on Therapeutic Radiation to the Spine: A Pilot Study. *Spine (Phila Pa 1976)* 42:E1-e7, 2017
37. Jang JS, Lee SH, Rhee CH, ve ark: Polymethylmethacrylate-augmented screw fixation for stabilization in metastatic spinal tumors. Technical note. *J Neurosurg* 96:131-134, 2002
38. Kelly BP, Shen FH, Schwab JS, ve ark: Biomechanical testing of a novel four-rod technique for lumbopelvic reconstruction. *Spine (Phila Pa 1976)* 33:E400-406, 2008
39. Kiner DW, Wybo CD, Sterba W, ve ark: Biomechanical analysis of different techniques in revision spinal instrumentation: larger diameter screws versus cement augmentation. *Spine (Phila Pa 1976)* 33:2618-2622, 2008
40. Knox K, Kerber CW, Singel SA, ve ark: Rapid prototyping to create vascular replicas from CT scan data: making tools to teach, rehearse, and choose treatment strategies. *Catheter Cardiovasc Interv* 65:47-53, 2005
41. Krishnaney AA, Steinmetz MP, Benzel EC: Biomechanics of metastatic spine cancer. *Neurosurg Clin N Am* 15:375-380, 2004
42. Kumar S, van Popta D, Rodrigues-Pinto R, ve ark: Risk factors for wound infection in surgery for spinal metastasis. *Eur Spine J* 24:528-532, 2015
43. Laufer I, Rubin DG, Lis E, ve ark: The NOMS framework: approach to the treatment of spinal metastatic tumors. *Oncologist* 18:744-751, 2013
44. Lee SK, Lee GY, Wong GT: Prolonged and severe dysphagia following anterior cervical surgery. *J Clin Neurosci* 11:424-427, 2004
45. Leone A, Cianfoni A, Zecchi V, ve ark: Instability and impending instability in patients with vertebral metastatic disease. *Skeletal Radiol* 48:195-207, 2019
46. Loblaw DA, Laperriere NJ: Emergency treatment of malignant extradural spinal cord compression: an evidence-based guideline. *J Clin Oncol* 16:1613-1624, 1998
47. Luzzati A, Scotto G, Cannavò L, ve ark: Wide surgery in the cervical spine: indications, results and complications in a series of 30 patients affected by primary bone tumors. *World Neurosurg*, 2021
48. Mazel C, Hoffmann E, Antonietti P, ve ark: Posterior cervicothoracic instrumentation in spine tumors. *Spine (Phila Pa 1976)* 29:1246-1253, 2004
49. McBroom RJ, Hayes WC, Edwards WT, ve ark: Prediction of vertebral body compressive fracture using quantitative computed tomography. *J Bone Joint Surg Am* 67:1206-1214, 1985
50. Mesfin A, Sciubba DM, Dea N, ve ark: Changing the Adverse Event Profile in Metastatic Spine Surgery: An Evidence-Based Approach to Target Wound Complications and Instrumentation Failure. *Spine (Phila Pa 1976)* 41 Suppl 20:S262-s270, 2016
51. Mindea SA, Chinthakunta S, Moldavsky M, ve ark: Biomechanical comparison of spinopelvic reconstruction techniques in the setting of total sacrectomy. *Spine (Phila Pa 1976)* 37:E1622-1627, 2012
52. Missenard G, Bouthors C, Fadel E, ve ark: Surgical strategies for primary malignant tumors of the thoracic and lumbar spine. *Orthop Traumatol Surg Res* 106:S53-s62, 2020
53. Mobbs RJ, Coughlan M, Thompson R, ve ark: The utility of 3D printing for surgical planning and patient-specific implant design for complex spinal pathologies: case report. *J Neurosurg Spine* 26:513-518, 2017
54. Mueller JU, Baldauf J, Marx S, ve ark: Cement leakage in pedicle screw augmentation: a prospective analysis of 98 patients and 474 augmented pedicle screws. *J Neurosurg Spine* 25:103-109, 2016
55. Mukherjee D, Chaichana KL, Gokaslan ZL, ve ark: Survival of patients with malignant primary osseous spinal neoplasms: results from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database from 1973 to 2003. *J Neurosurg Spine* 14:143-150, 2011
56. Murakami H, Kawahara N, Tomita K, ve ark: Biomechanical evaluation of reconstructed lumbosacral spine after total sacrectomy. *J Orthop Sci* 7:658-664, 2002
57. Murakami H, Tomita K, Kawahara N, ve ark: Complete segmental resection of the spine, including the spinal cord, for telangiectatic osteosarcoma: a report of 2 cases. *Spine (Phila Pa 1976)* 31:E117-122, 2006
58. Pekmezci M, Dirican B, Yapici B, ve ark: Spinal implants and radiation therapy: the effect of various configurations of titanium implant systems in a single-level vertebral metastasis model. *J Bone Joint Surg Am* 88:1093-1100, 2006
59. Phan K, Sgro A, Maharaj MM, ve ark: Application of a 3D custom printed patient specific spinal implant for C1/2 arthrodesis. *J Spine Surg* 2:314-318, 2016

60. Quraishi NA, Rajabian A, Spencer A, ve ark: Reoperation rates in the surgical treatment of spinal metastases. *Spine J* 15:S37-s43, 2015
61. Roy-Camille R, Saillant G, Bisserié M, ve ark: [Total excision of thoracic vertebrae (author's transl)]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 67:421-430, 1981
62. Ruggieri P, Angelini A, Ussia G, ve ark: Surgical margins and local control in resection of sacral chordomas. *Clin Orthop Relat Res* 468:2939-2947, 2010
63. Sasso RC, Ruggiero RA, Jr., Reilly TM, ve ark: Early reconstruction failures after multilevel cervical corpectomy. *Spine (Phila Pa 1976)* 28:140-142, 2003
64. Schubert C, van Langeveld MC, Donoso LA: Innovations in 3D printing: a 3D overview from optics to organs. *Br J Ophthalmol* 98:159-161, 2014
65. Schünemann HJ, Jaeschke R, Cook DJ, ve ark: An official ATS statement: grading the quality of evidence and strength of recommendations in ATS guidelines and recommendations. *Am J Respir Crit Care Med* 174:605-614, 2006
66. Shen FH, Harper M, Foster WC, ve ark: A novel "four-rod technique" for lumbo-pelvic reconstruction: theory and technical considerations. *Spine (Phila Pa 1976)* 31:1395-1401, 2006
67. Steinmetz MP, Mekhail A, Benzel EC: Management of metastatic tumors of the spine: strategies and operative indications. *Neurosurg Focus* 11:e2, 2001
68. Sundaresan N, Rothman A, Manhart K, ve ark: Surgery for solitary metastases of the spine: rationale and results of treatment. *Spine (Phila Pa 1976)* 27:1802-1806, 2002
69. Sundaresan N, Sachdev VP, Holland JF, ve ark: Surgical treatment of spinal cord compression from epidural metastasis. *J Clin Oncol* 13:2330-2335, 1995
70. Taneichi H, Kaneda K, Takeda N, ve ark: Risk factors and probability of vertebral body collapse in metastases of the thoracic and lumbar spine. *Spine (Phila Pa 1976)* 22:239-245, 1997
71. Tomita K, Kawahara N, Baba H, ve ark: Total en bloc spondylectomy. A new surgical technique for primary malignant vertebral tumors. *Spine (Phila Pa 1976)* 22:324-333, 1997
72. Tomita K, Kawahara N, Kobayashi T, ve ark: Surgical strategy for spinal metastases. *Spine (Phila Pa 1976)* 26:298-306, 2001
73. Tschirhart CE, Finkelstein JA, Whyne CM: Biomechanics of vertebral level, geometry, and transcortical tumors in the metastatic spine. *J Biomech* 40:46-54, 2007
74. Varga PP, Bors I, Lazary A: Sacral tumors and management. *Orthop Clin North Am* 40:105-123, vii, 2009
75. Weber MH, Burch S, Buckley J, ve ark: Instability and impending instability of the thoracolumbar spine in patients with spinal metastases: a systematic review. *Int J Oncol* 38:5-12, 2011
76. Weinstein JN, McLain RF: Primary tumors of the spine. *Spine (Phila Pa 1976)* 12:843-851, 1987
77. Wewel JT, O'Toole JE: Epidemiology of spinal cord and column tumors. *Neurooncol Pract* 7:i5-i9, 2020
78. Whyne CM, Hu SS, Klisch S, ve ark: Effect of the pedicle and posterior arch on vertebral body strength predictions in finite element modeling. *Spine (Phila Pa 1976)* 23:899-907, 1998
79. Whyne CM, Hu SS, Lotz JC: Biomechanically derived guideline equations for burst fracture risk prediction in the metastatically involved spine. *J Spinal Disord Tech* 16:180-185, 2003
80. Whyne CM, Hu SS, Lotz JC: Burst fracture in the metastatically involved spine: development, validation, and parametric analysis of a three-dimensional poroelastic finite-element model. *Spine (Phila Pa 1976)* 28:652-660, 2003
81. Yu B, Zheng Z, Zhuang X, ve ark: Biomechanical effects of transverse partial sacrectomy on the sacroiliac joints: an in vitro human cadaveric investigation of the borderline of sacroiliac joint instability. *Spine (Phila Pa 1976)* 34:1370-1375, 2009
82. Yu BS, Zhuang XM, Li ZM, ve ark: Biomechanical effects of the extent of sacrectomy on the stability of lumbo-iliac reconstruction using iliac screw techniques: What level of sacrectomy requires the bilateral dual iliac screw technique? *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 25:867-872, 2010
83. Yu BS, Zhuang XM, Zheng ZM, ve ark: Biomechanical advantages of dual over single iliac screws in lumbo-iliac fixation construct. *Eur Spine J* 19:1121-1128, 2010



# 36 OMURGA TÜMÖRLERİNDE GREFT SEÇİMİ

Erkin Gonca, İsmail İştemen, Kudret Türeyen

Yeni gelişen tedavi yöntemleriyle omurga tümörü cerrahisi geçiren hastaların yaşam süreleri uzamaktadır. Bu nedenle omurga tümörleri için uygulanan cerrahi sonrasında rekonstrüksiyon teknikleri daha çok ön plana çıkmaktadır. Rekonstrüksiyon için kullanılan implantların yanında yeterli bir kemik füzyon için enstrümantasyon mutlaka greftlerle desteklenmelidir (6). Füzyon oluşumunu desteklemek için kullanılan greftlerden bahsederken normal kemik yapısından, osteoindüksiyon, osteokondüksiyon ve osteointegrasyon kavramlarından bahsetmek gerekir.

## Kemik yapısı

Kemik özel bir bağ dokusudur. Yapısında bulunduğu osteoprogenitör hücreler, osteoblastlar, osteositler ve osteoklastlar yardımıyla devamlı bir yıkım-emilim-yeniden şekillenme döngüsü içindedir. Osteoprogenitör hücreler kemiğin dış tabakası olan periosteumda yer alır ve bölünüp farklılaşarak osteoblastları oluşturma yeteneğine sahiptir. Osteoblastlar kemik matriksin organik bileşenlerini üreten aktif metabolik hücrelerdir. Kemiğin organik kısmında yapısal sağlamlılığı sağlayan tip 1 kollajen (%90) ve glikozaminoglikanları salgırlarlar. Kemik matriksin inorganik kısmında ise ağırlıklı olarak kalsiyum ve fosfor bileşenlerinden oluşan hidroksiapatit kristalleri yer alır ve bu kristallerin mineral iyon homeostazında da önemli fonksiyonu vardır (8).

Osteoblastların çevresinin matriks dokusu ile kaplanmasıyla osteoblastlar olgunlaşarak osteositleri oluşturur. Birbirleri arasında yaptıkları hücresel bağlantılar ile ekstrasellüler alandaki kalsiyum ve fosfor miktarını dengelemekte rol oynarlar.

Monositlerden köken alan osteoklastlar ise asit, kollajenaz ve proteolitik enzimleri salgılayarak kemik emilimi ve yeniden şekillenmede ön plana çıkan hücrelerdir (3).

## Osteoindüksiyon, Osteokondüksiyon ve Osteointegrasyon

Osteoindüksiyon, dokudaki osteoblastlara farklılaş-

mamış hücrelerin herhangi bir indüktif ajanla kemik oluşumunu başlatmasına verilen isimdir. En yaygın bilinen osteoindüktif ajan transforming-growth factor- $\beta$  ailesinden olan kemik morfojenetik protein (BMP)'dir.

Yapısının çatı olarak kullanılıp bu materyallerin yüzeyinde kemik doku oluşması sürecine ise osteokondüksiyon denir. Osteokondüksiyon oluşması için öncesinde mutlaka önemli miktarda osteoindüksiyon olması gerekir.

Osteointegrasyon, implant ile uygulama alanındaki kemik yüzey arasında fibröz bağ dokusu gelişmeden füzyon oluşmasını ifade eder (1,7).

## Otogreft

Otogreft bireyin kendi vücudundan alınan ve yine kendisinde ihtiyaç olan bölgeye uygulanan grefttir. Otogreftler hücre sel canlılığının devam etmesi sayesinde osteogenesis ve osteokondüksiyon yöntemiyle kemik iyileşmesini hızlandırır. Otogreftler kortikal veya kansellöz olabilir. Özellikle kansellöz otogreft içeriğindeki matriks proteinleri, kollajen, mineral ve kemik iliği hücreleriyle kemik büyümesi için ideal bir ortam oluşturur. Doku-greft reaksiyonu oluşmaması ve bulaşıcı hastalık kapma riski olmaması açısından otogreftler füzyon için altın standart greft seçeneğidir (12). Yalnız donör sahadan alınabilecek greft miktarının kısıtlı olması, olası farklı bir insizyon gereksinimi ve donör saha morbiditesi, operasyon süresinin uzaması otogreftlemenin dezavantajları olarak karşımıza çıkar (4).

Otogreftlemede donör saha olarak anterior/posterior iliak krest, fibula ve kostalar kullanılabilir. İliak krestten alınan greft kortikal ve kansellöz içeriğin bir arada alınabilmesi açısından avantajlıdır. Anterior iliak krestten greft alımında lateral femoral kutanöz sinir yaralanmasıyla %0 ile %20 arasında geçici, %0 ile %5 arasında kalıcı duyu sal hasar gelişme riski nedeniyle dikkatli olunmalıdır (14). İliak kreste posterior yaklaşımda ise yakın seyri nedeniyle superior gluteal artere dikkat edilmelidir (10).

Fibulanın orta 1/3'lük kısmı da otogreft olarak alınabilir. Şekil ve yük taşıma kapasitesi avantajı açısından anterior artrodezlerde strüktürel greft olarak tercih edilir. Çıkarılması sırasında common peroneal sinirin ve dallarının yaralanmamasına özen gösterilmelidir. Vaskülarize fibula greftinin radyoterapi uygulanmış omurga tümörlerinin cerrahisinde posterior füzyon amacıyla kullanılmasının hızlı iyileşme ve erken füzyon oluşmasında faydası bildirilmiştir (8).

Kosta greftleri de vaskülarize veya non-vaskülarize olarak çıkartılabilir. Servikal lordozda uygun eğimi vardır fakat zayıf derecede dayanıklılığı nedeniyle tek başına strüktürel greft olarak kullanılamaz ve enstrümantasyonla desteklenmelidir.

Greftlemede altın standart otogreft olsa da tümör cerrahisi sonrası füzyon amaçlı kullanılmasında dikkat edilmesi gereken hususlar vardır. Omurga tümörlerinde tümör hücrelerinin potansiyel mikroskobik invazyonu nedeniyle otogreft olarak lamina, faset gibi lokal kemik greftlerinin kullanımından sıklıkla uzak durulur. Tümör sahasından alınan otolog kemik dokusu ancak çeşitli işlemlerle greft olarak kullanılabilir. Bu yöntemler arasında ışınlama, otoklavlama ve sıvı-azotta dondurma sayılabilir. 135°C'de 10 dakika otoklavlama osteoindüksiyon özelliğini ortadan kaldırır (2). Fakat bazı çalışmalarda 60°C'de 30 dakika veya 70°C'de 15 dakika otoklavlamanın tümör hücrelerini tamamen ortadan kaldırmasına rağmen osteoindüksiyonun korunduğu bildirilmiştir (13, 16). Tümörün çıkarıldığı vertebra gövdesinin küretle tümörden ve yumuşak dokudan temizlendikten sonra sıvı azotta -196°C'de 20 dakika dondurularak kullanıldığı yayınlar da mevcuttur. Bu yöntem kullanılarak 56 hastada spondilektomi sonrası oluşan defekte kafes içerisinde dondurulmuş otogreftle yapılan füzyon sonrasında hiçbir rekürrens olmadığı bildirilmiştir (15).

### Allogreft

Allogreft terimi, aynı türden fakat farklı genotipte bireyden nakledilen dokuyu isimlendirmekte kullanılır. Allogreft donörden alındıktan sonra antibiyotik solüsyonuyla yıkanır ve -70° C'ye dondurulur. Lipofilizasyon yöntemiyle içerisindeki su içeriği %5'in altına düşürülür ve böylelikle oda sıcaklığında saklanabilir. Yalnız lipofilizasyon greftteki Kemik Morfojenik Proteinleri (BMP) yok eder. Canlı doku içermemesi açısından osteogenesis özelliğinden yoksundur ve sınırlı osteokondüktif özelliği bulunmaktadır. Bununla birlikte dondurarak kurutma işlemleri allogrefti zayıflatır. Donör sahada oluşabilecek morbiditenin önüne geçmesi ve istenilen miktarlarda kullanılabilmesi otogreftlemeye göre avantajlarındandır.

Primer spinal kemik tümörü veya vertebra metastazlarının anterior kolon rezeksiyonu sonrası rekonstrüksiyonunda anterior ve posterior enstrümantasyonla beraber kortikal allogreft kemik kullanımının adjuvan kemoterapi ve radyoterapiye rağmen güvenilir bir yöntem olduğu gösterilmiştir (11).

### Demineralize Kemik Matrisi (DBM)

Allojen kemik grefti önce ezilir, daha sonra demineralize olması için yaklaşık 3 saat hidroklorik asit içerisinde bekletilir. Osteokondüktif ve değişen seviyede osteoindüktif özellikleri ile kemik defektleri doldurmada kullanılır. Tek başına kullanıldığında füzyon yeterliliğini klinik olarak destekleyebilecek bir kanıt yoktur. Öte yandan kombine olarak allogreftlerle kullanılmasının füzyon oranını artırdığı saptanmıştır (17). Özellikle anterior servikal rekonstrüksiyonlarda bu kombinasyonun kullanımı genel füzyon oranı dikkate alındığında otolog kemik greftlerine önemli bir alternatiftir (19).

Nörotoksik ve nefrotoksik etkilerinden dolayı gliserol ile kombine edilmiş DBM'lerin kullanılmasında dikkatli olunmalıdır (20). Ayrıca iritan özelliği nedeniyle de spinal sinirlerle doğrudan temas etmemelidir (5).

### Sentetik Greft(Seramikler)

Yaygın olarak hidroksiapatit ve trikalsiyum fosfat (TCP) olarak bulunmaktadır. İstenilen miktarda bulunabilmesi, bulaşıcı hastalık riski taşıması açısından avantajlıdır. Bu tür greftler seramik matrisi olarak da adlandırılır.

Daha çok osteoklastik aktivite üzerinden etkilidir. Kalsiyum fosfatın kemik dokuda bulunması osteoklastları uyarır. Osteoklastik aktivite de beraberinde osteoblastik aktiviteyi artırarak kemik oluşumunu destekler (9).

TCP, hidroksiapatite göre daha hızlı çözünür ve rezorbe olur.

### Kemik Morfogenetik Protein (BMP)

Kemik morfogenetik proteinler TGF- $\beta$  ailesinden olup farklı fonksiyonel aktiviteleri olan büyüme faktörlerindedir. Şu ana kadar 20'den fazla çeşit BMP tanımlanmıştır. Bunlardan BMP-2 ve BMP-7 proteinleri spinal füzyonda üzerinde araştırmaların en çok yoğunlaştığı tipleridir.

BMP-2 ve Osteojenik protein-1 (OP-1) olarak da bilinen BMP-7, mezenkimal kök hücrelerinin kondroblastlara ve fibroblastlara dönüşmesi için güçlü bir osteojenik faktördür. Hücre çoğalmasını, alkalen fosfataz aktivitesini ve kollajen yapımını uyarır.

**Tablo 1.** Omurga Tümörlerinde Greftlerin Özellikleri

	Özellik	Avantaj	Dezavantaj
<b>Otogreft</b>	Osteoindüktif Osteokondüktif Osteojenik	Ucuz Hızlı adaptasyon Bulaşıcı hastalık riski yok Greft reaksiyonu yok	Donör saha morbiditesi Kısıtlı miktar Tümör sahasından alınan lokal greft kullanımı riskli
<b>Allogreft</b>	Osteoindüktif Osteokondüktif	İstenilen şekilde ve miktarda bulunabilme	Bulaşıcı hastalık riski Yavaş adaptasyon Kısıtlı donör sayısı
<b>DBM</b>	Osteoindüktif Osteokondüktif	İstenilen miktarda bulunabilme	Bulaşıcı hastalık riski Tek başına kullanımda düşük füzyon oranı
<b>Sentetik Greft</b>	Osteokondüktif	İstenilen miktarda bulunabilme Bulaşıcı hastalık riski yok	Greft reaksiyonu riski
<b>BMP</b>	Osteoindüktif		Tümör progresyonu riski

Rekombinan BMP-2 (rhBMP-2), Amerikan Federal İlaç İdaresi (FDA) tarafından onaylanan tek BMP'dir. Uygulama alanı da sadece anterior lomber interbody füzyon (ALIF) ile sınırlandırılmıştır. Bu uygulama şekli dışındakiler ruhsat dışı kullanım olarak nitelendirilmektedir. Özellikle anterior servikal füzyon için kullanımlarında doku proliferasyonunun prevertebral yumuşak dokuda şişliği ve disfajiye neden olduğu bilinmektedir (18).

### Sonuç

Omurga tümörlerinin operasyonu sonrasında rekonstrüksiyon ve füzyon amacıyla çeşitli greftler kullanılmaktadır. Bu greftlerin tabii ki birbirlerine kıyasla avantajları ve dezavantajları vardır (Tablo 1). Literatürde bu konuda yayınlanmış çalışmalar incelendiğinde belirli bir greftin tüm vakalarda üstün olduğuna dair bir kanıt yoktur. Tümör histolojisi ve yerleşimi, yapılan operasyonun boyutu, hastanın yaşı, yaşam beklentisi dikkate alınarak greft seçilmelidir. İlerleyen dönemde çok merkezli ve geniş hasta gruplarıyla yapılacak çalışmalar greft seçimlerinde etkili olan ana başlıkları belirlemede yol gösterici olacaktır.

### KAYNAKLAR

- Albrektsson T, Johansson C.: Osteoinduction, osteoconduction and osseointegration. European spine journal : official publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society. 10 Suppl 2. S96-101, 2001
- Asada N, Tsuchiya H, Kitaoka K ve ark.: Massive autoclaved allografts and autografts for limb salvage surgery A1-8 year follow-up of 23 patients, Acta Orthopaedica Scandinavica, 68: 4, 392-395, 1997
- Blair HC. How the osteoclast degrades bone. Bioessays. 20(10): 837-46, 1998
- Calori GM, Colombo M, Mazza EL ve ark.: Incidence of donor site morbidity following harvesting from iliac crest or RIA graft. Injury 45 (Suppl 6): S116-S120, 2014
- Dickman CA: Osteoinductive demineralized bone: what's the risk? Spine 26(13): 1409-10, 2001
- Elder BD, Ishida W, Goodwin CR ve ark.: Bone graft options for spinal fusion following resection of spinal column tumors: systematic review and meta-analysis. Neurosurg Focus 42(1): E16, 2017
- Fleming JE Jr, Cornell CN, Muschler GF: Bone cells and matrices in orthopedic tissue engineering. Orthop Clin North Am 31(3): 357-74, 2000
- Florencio-Silva R, Sasso GR, Sasso-Cerri E ve ark. Biology of Bone Tissue: Structure, Function, and Factors That Influence Bone Cells. Biomed Res Int. 421746, 2015
- Jandali S, Diluna ML, Strom PB ve ark.: Use of the vascularized free fibula graft with an arteriovenous loop for fusion of cervical and thoracic spinal defects in previously irradiated pediatric patients. Plast Reconstr Surg 127: 1932-1938, 2011
- Kong CG, Park JB, Won YD ve ark. Arteriovenous fistula of the superior gluteal artery as a complication of posterior iliac crest bone graft harvesting: 3D-CT angiography and arterial embolization. Eur Spine J. Suppl 2: 250-3, 2009
- Lewandrowski KU, Hecht AC, DeLaney TF ve ark.: Anterior spinal arthrodesis with structural cortical allografts and instrumentation for spine tumor surgery. Spine 29(10): 1150-8, 2004



12. Korovessis P, Koureas G, Zacharatos S, Papazisis Z, Lambiris E. Correlative radiological, self-assessment and clinical analysis of evolution in instrumented dorsal and lateral fusion for degenerative lumbar spine disease. Autograft versus coralline hydroxyapatite. *Eur Spine J.* 14: 630–8, 2005
13. Manabe J.: Experimental studies on pasteurized autogenous bone graft. *J Jpn Orthop Assoc* 67: 255-66, 1993
14. Mischkowski RA, Selbach I, Neugebauer J ve ark. Lateral femoral cutaneous nerve and iliac crest bone grafts--anatomical and clinical considerations. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 35(4):366-72, 2006
15. Murakami H, Kato S, Demura S ve ark.: Novel reconstruction technique using a frozen tumor-bearing vertebra from a total en bloc spondylectomy for spinal tumors. *Orthopedics* 36: 605-607, 2013
16. Nakanishi K, Sato K, Sato T ve ark.: Preservation of bone morphogenetic protein in heat-treated bone. *J Jpn Orthop Assoc.* 66: 949-55, 1992
17. Ozturk A, Yetkin H, Memis L ve ark.: Demineralized bone matrix and hydroxyapatite/tri-calcium phosphate mixture for bone healing in rats. *Int Orthop* 30: 147-152, 2006
18. Perri B, Cooper M, Laurysen C ve ark.: Adverse swelling associated with use of rh-BMP-2 in anterior cervical discectomy and fusion: a case study. *Spine J.* 7(2): 235-9, 2007
19. Tilkeridis K, Touzopoulos P, Ververidis A, ve ark.: Use of demineralized bone matrix in spinal fusion. *World J Orthop.* 5(1):30-7, 2014
20. Wang JC, Kanim LE, Nagakawa IS ve ark.: Dose-dependent toxicity of a commercially available demineralized bone matrix material. *Spine* 26(13): 1429-35, 2001

TND-SPSCG  
spinetr.com

## 37

KRANİOVERTEBRAL BİLEŞKE TÜMÖRLERİNDE  
CERRAHİ TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Göksal Günerhan, Ali Dalgıç

Kraniovertebral bileşke (KVB) klivus, foramen magnum (FM), C1 ve C2 servikal vertebralar ile bu yapıları saran kas ve ligamanlardan oluşur. Anatomisi omurganın diğer bölgelerinden farklı olmasının yanında, biyomekanik olarak da oldukça kompleks bir bölgedir. İçerdiği vasküler yapılar ve beyin sapı ile anatomik özellikleri ve biyomekanik yapısı birleştirildiğinde; bu alana yerleşmiş tümörlerin cerrahi tedavisini oldukça güçleştirmektedir. Bunlardan dolayı KVB'ye yerleşmiş tümörlere yönelik cerrahi yaklaşımın seçimi oldukça önemlidir. Tümörün büyüklüğü, anatomik yerleşimi ve öngörülen tümör cinsi başlıca belirleyici unsurlardır. Etkili bir tedavi için bölgenin embriyolojisi, fonksiyonel anatomisi ve biyomekaniğinin çok iyi bilinmesi gerekir.

KVB'nin tümörlerini anatomik yönden intradural, ekstradural (epidural) yerleşimli; köken olarak da nöronal kökenli tümörler ve kemik tümörleri başlıca ikiye ayırabiliriz. KVB'nin ekstradural yerleşimli tümörleri sıklıkla metastatik tümörlerdir. Primer tümörlere daha az rastlanmakla birlikte tedavisi daha zordur. Bu bölgenin benign kemik tümörleri malign kemik tümörlerine göre daha nadir görülmektedir. Bunlardan sık görülenleri osteomlar, osteoblastomlar ve anevrizmal kemik kistleridir. Eozonofilik granülom, dev hücreli tümörler ve osteokondromlara daha az rastlanmaktadır. Çok nadir olarak da hemangiom, fibroz displazi ve Gorham hastalığı görülür. Primer malign kemik tümörler daha çok ileri yaş dönemlerinde ortaya çıkmaktadır. Erkek hasta sayısı kadın hasta sayısına göre 3 kat daha fazla görülmektedir. C2 vertebra, en sık rastlanan tutulum bölgesidir. Bu bölgenin en sık malign kemik tümörleri kordoma, kondrosarkoma, Ewing sarkoması ve osteosarkomadır. Malign fibroz histiositom, sinovial sarkom, ve rabdomyosarkom bu bölgede daha ender rastlanmaktadır. Ayrıca non-Hodgkin lenfoma vakaları da rapor edilmiştir (Şekil 1) (1). FM seviyesindeki tümörlerin büyük çoğunluğu meningiomalardır ve intrakranial meningiomaların yaklaşık %0,2-3,2'si bu alana yerleşir (4). Bu nedenle kranioservikal bileşkenin intradural tümörleri daha çok meningiomalar dikkate alınarak tartışılır

(12). Ekstradural yerleşimli nöronal tümörlerden ise schwannoma sık görülür.

KVB tümörleri; bu bölgedeki nöral yapılar ve vasküler yapıların basısına ya da zarar görmesi ile ilintili bulgulara bağlı klinik tablo oluşturur (Tablo 1). Semptom ve bulgular yavaş veya hızlı olabilir. Nadir olarak hızlı nörolojik kötüleşmeyi ölüm izler.

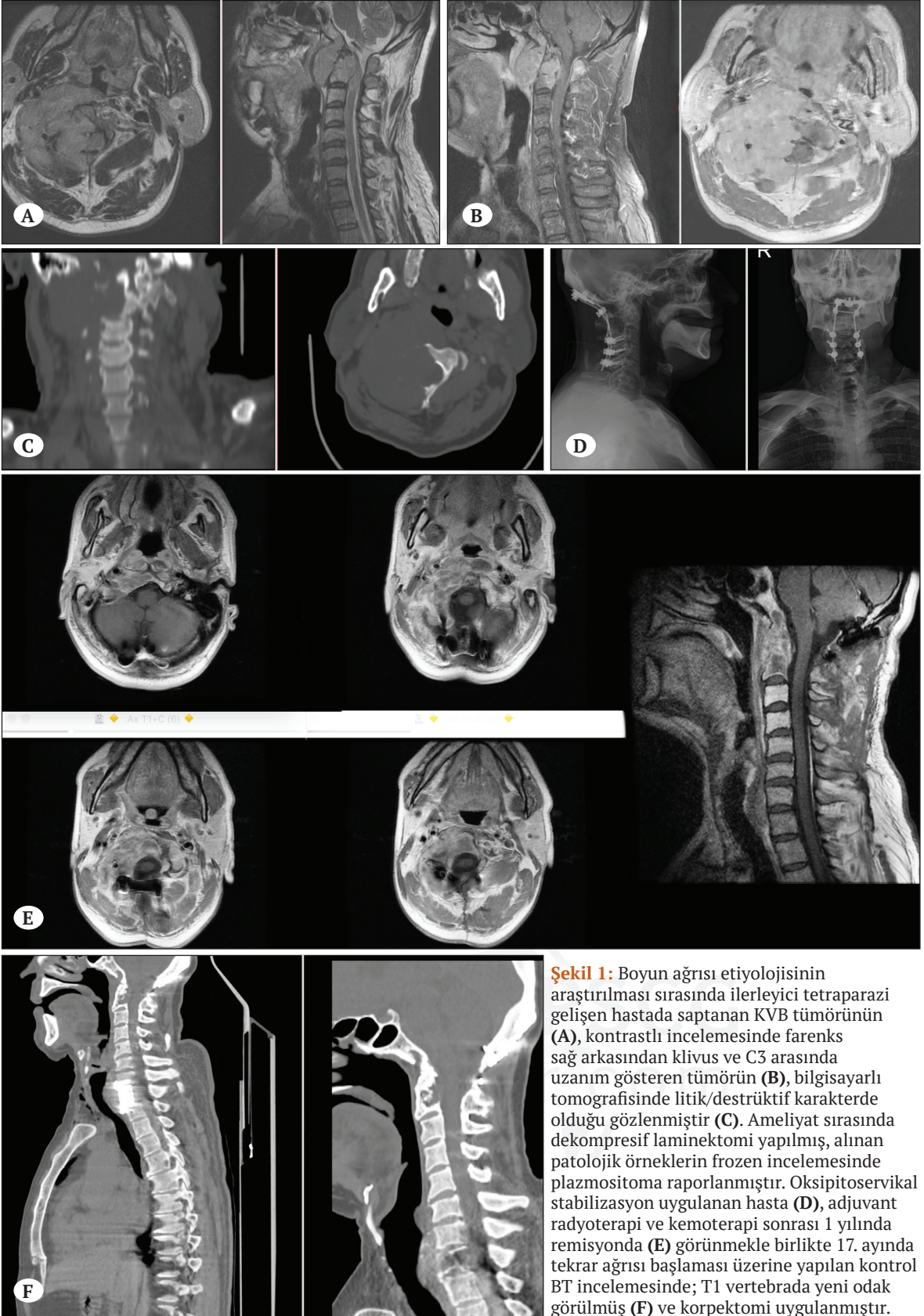
**Tablo 1.** KVB tümörlerinin Semptom ve Bulguları

Semptom	Bulgular
<ul style="list-style-type: none"> <li>Ağrı (en sık)</li> <li>Boyun hareketlerinde kısıtlılık</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Skolyoz</li> <li>İskelet displazisi özellikleri</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Disfaji</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Kuadriparezi / paraparezi / monoparezi</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Baziler migren</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>El ya da ayakta izole güçsüzlük</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Vertigo</li> <li>Tinnitus</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Duyu anormallikleri</li> <li>Uyku apnesi</li> <li>İşitme kaybı</li> <li>Nistagmus-genellikle aşağı ve laterale atımlı</li> <li>Tekrarlayan aspirasyon pnömonisi</li> </ul>

### CERRAHİ ANATOMİ

KVB oksiput, C1 ve C2 vertebralarından oluşmaktadır. Bu kompleks yapı aksiyel iskeletin en hareketli kısmıdır. Bu üç kemiğin özgün anatomisi diğer tüm vertebralardan farklıdır. Bunlar, başın ağırlığını taşımanın yanında hareket becerisini sağlamak üzere özelleşmişlerdir. Sferoid tarz eklemler gibi üç eksenle başın hareketlerine izin verirler.

Oksiput-C1 ile C1-C2 arasında intervertebral disk yoktur. Oksiput-C1 arası 16-20°, C1-C2 arası ise 12-15° fleksiyon/ekstensiyon aralığı vardır. Servikal rotasyonun %60'ı C1-C2 tarafından yapılmaktadır.



**Şekil 1:** Boyun ağrısı etiolojisinin araştırılması sırasında ilerleyici tetraparazi gelişen hastada saptanan KVB tümörünün (A), kontrastlı incelemesinde farens sağ arkasından klivus ve C3 arasında uzanım gösteren tümörün (B), bilgisayarlı tomografisinde litik/destrüktif karakterde olduğu gözlenmiştir (C). Ameliyat sırasında dekompresif laminektomi yapılmış, alınan patolojik örneklerin frozen incelemesinde plazmositoma raporlanmıştır. Oksipitoservikal stabilizasyon uygulanan hasta (D), adjuvant radyoterapi ve kemoterapi sonrası 1 yılında remisyonunda (E) görünmekle birlikte 17. ayında tekrar ağrısı başlaması üzerine yapılan kontrol BT incelemesinde; T1 vertebrada yeni odak görülmüş (F) ve korpektomi uygulanmıştır.

C1-C2 arasında her bir tarafta 40° varan eksenel rotasyon tüm servikal vertebralarda görülen eksenel rotasyonun toplamının yarısıdır; bunu transvers ligaman kolaylaştırır. Alar ligamanlar ise C2'nin aşırı rotasyonunu frenler. Dolayısıyla transvers ve alar ligamanlar, biyomekanik açıdan KVB'nin önemli ligamanlarıdır. C1-C2 eklemünde anteroposterior ve lateral kaymayı odontoid çıkıntı ve onu oksipital kemiğe bağlayan crusiat, alar ve apikal ligaman önlemektedir. Alar ligaman oksipital kondilin medial tüberkülüne bağlanır. Dens ve C1 arasındaki stabiliteyi transvers, atlantoalar ve atlantodental ligamanlar sağlar (20).

Oksipital kemiğin skuamoz ve bazal segmentleri ve bir çift oksipital kondiler komponentleri bulunmaktadır. Kondillerin lateralinde oksipital kemiğin squamöz ve basal parçalarının birleştiren juguler çıkıntı bulunmaktadır. Juguler çıkıntı lateralinde bulunan iki adet uzantı burayı mastoid proseten ayırır; medialinde oksipital arter lateralde diagastrik kasın posterior parçası bulunmaktadır. Zengin bir venöz pleksus ile sarıdır. Bölgenin asıl önemli damarsal yapısı vertebral arterdir ve özellikle 3. segmenti posteriyor yaklaşımlarda cerrahi koridorda yer alır. V3 segmenti C2 transvers forameninden başlar ve C1 transvers foramenine yükselir, ardından mediale dönerek C1 laminası üzerinde bir oluk oluşturur ve anteriora yönelerek duraya girer (22).

Klivus, FM'den 30-45 derecelik bir açılma ile önde sfenoid kemik ile birleşir. Oksipital kondiller FM anterior yarısında bulunup C1 ile eklem yapar. C1'in lateral kitlesinin anatomik yapısı fleksiyon-ekstansiyon hareketine olanak sağlar. C1 transvers çıkıntı anterolateral bir uzanım gösterir. Buraya superior ve inferior oblique, levator skapula ve rektus kapitis kasları yapışır. Longus capitis kasi, klivus ve oksipital kondil önünde bulunmaktadır. Spinal kordu sıkı bir şekilde kaplayan aynı zamanda vasküler bir zar olan pia mater servika kökleri arasından herbir yanda kalınlaşarak dentikulat ligaman'ları oluşturur. Bu dentikulat ligaman cerrahi yaklaşımların sınıflandırılmasında oldukça önemlidir.

## RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME

KVB patolojilerinin cerrahi yönetimi uygun radyolojik tetkiklerle altta yatan başlıca patolojiyi tespit etmeye bağlıdır. Hastanın şikayetleri ve klinik bulgularından yola çıkarak KVB'nin radyolojik incelemesi yapılmaktadır. Ameliyat öncesinde, sagittal, aksiyal ve koronal rekonstrüksiyonlu BT ve MRG tetkikleri mutlaka değerlendirilmelidir. Anjiyografi gerekli vakalarda yararlı olabilir fakat BT Anjiyo ve MR Anjiyo artık çok

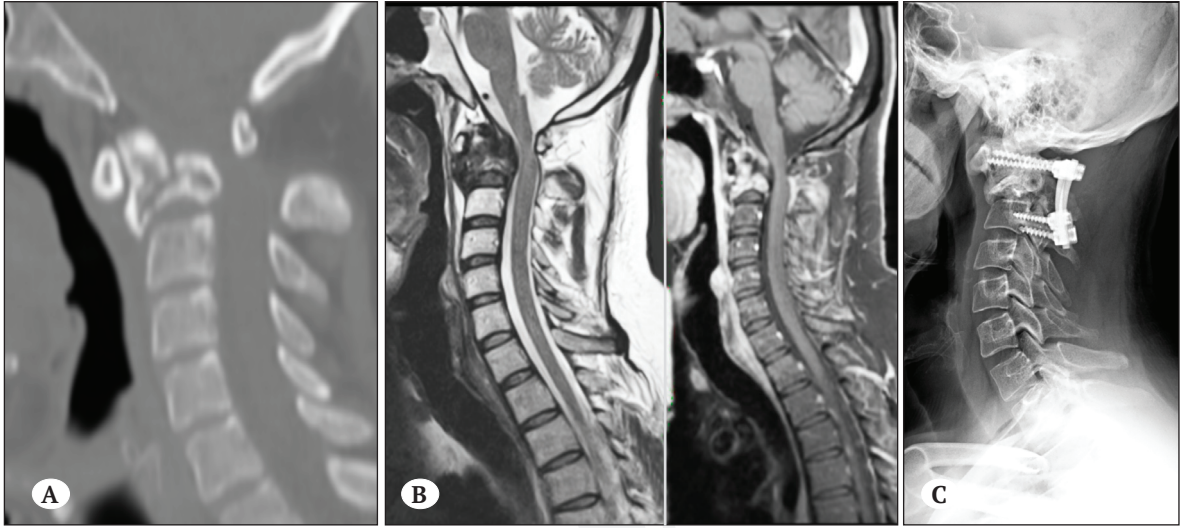
daha sık kullanılmaktadır. BT Anjiyo KVB'deki kemik yapıların yoğunluğu nedeniyle MR Anjiyoya göre vertebral Arter (VA) boyutu, tümör vaskülarizasyonu ve pozisyonunu incelemede daha ön plana çıkmaktadır. Diğer yandan, embolizasyonun gerekli olacağı öngörülen, yüksek vaskülarizasyonlu vakalarda anjiyografi tercih edilebilir. Şüpheli vakalarda iğne aspirasyon biyopsisi düşünülmelidir. Ancak, iğne aspirasyon biyopsi sonuçlarının da her zaman sonuç vermeyebileceği unutulmamalıdır. Radyolojik incelemeler ile benign ve malign kemik tümör ayrımı yapılabilmekle birlikte; özellikle benign kemik tümörleri arasında ayırım yapmak zor olabilir. Omurga tümörlerinin radyolojik değerlendirmesi ayrı iki bölümde tartışılmıştır. Ancak, öngörülen patolojinin bilinmesinin, gerek cerrahi endikasyon açısından; gerekse konservatif tedavi planlaması yönünden önemlidir. Örneğin; eosinofilik granülom basit immobilizasyon ile tedavi edilebilirken lenfoma ve plasmositoma radyoterapi ve kemoterapi duyarlı tümörlerdir.

## TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Kranioservikal bileşke tümörlerinde pek çok farklı cerrahi yaklaşım yolu tanımlanmıştır. Kranioservikal instabilite, nöral kompresyon, ağrı, nörolojik hasarı içeren hastanın klinik tablosu, sistemik performansı, yaşı, yaşam beklentisi, başka vertebralarda veya vücutta metastaz varlığı göz önüne alınarak cerrahi tedavi planlanmalıdır. Sistemik hastalıklarının ciddiyetine göre cerrahi risk göz önüne alınarak, terminal dönemdeki metastatik hastalarda palyatif tedavi planlanabilir.

Cerrahi tedavi öncesinde, birtakım yardımcı girişimsel yöntemler ile kanama kontrolü veya doku örneği elde etme yoluna gidilebilir. Bu amaçla, transoral yoldan aynı seansta örnek alınabildiği gibi sement de uygulanabilir; fakat vertebra korpusunun posterior duvarının sağlam olduğundan emin olunmalıdır. Bu işlem, posteriyor yaklaşım planlanmış ise; cerrahi sırasında doğrudan C1 lateral kitlesine ve/veya C2 gövdesine transpediküler yoldan uygulanabilir (Şekil 2). Tümör embolizasyonuna, tümörün radyolojik değerlendirmeleri doğrultusunda, öngörülen patolojisine göre (hemanjiyoma, anevrizmal kemik kisti, metastazlar) veya vaskülarizasyonuna göre karar verilmelidir.

Cerrahi yaklaşımların amacı fonksiyonel anatomik yapıların, alt kranial sinirlerin, medulla spinalisin, özellikle vertebral arterler ve dalları olmak üzere vasküler yapıların korunarak uygun cerrahi koridordan tümörün total çıkarılması yanında hastanın mevcut yaşam kalitesinin idamesinin sağlanmasıdır.



**Şekil 2:** Tetraparezi yakınması ile başvuran hastanın bilgisayarlı tomografi (A) kesitlerinde C2 gövdesinde patolojik kırık destrüksiyon dikkati çekmektedir. Kontrastlı MRG incelemesinde (B) kontrast tutan lezyonun beyin sapına yol açtığı gözlenmektedir. Hastanın perop alınan frozen incelenmesi küçük-mavi hücreler içeren sarkomatöz metastaz olarak bildirilmiştir. Hastaya C1-C3 stabilizasyon (C) uygulanarak onkoloji kliniğine devredilmiştir.

**Tablo 2.** KVB Tümörlerin Yerleşimine Göre Cerrahi Yaklaşımlar (14)

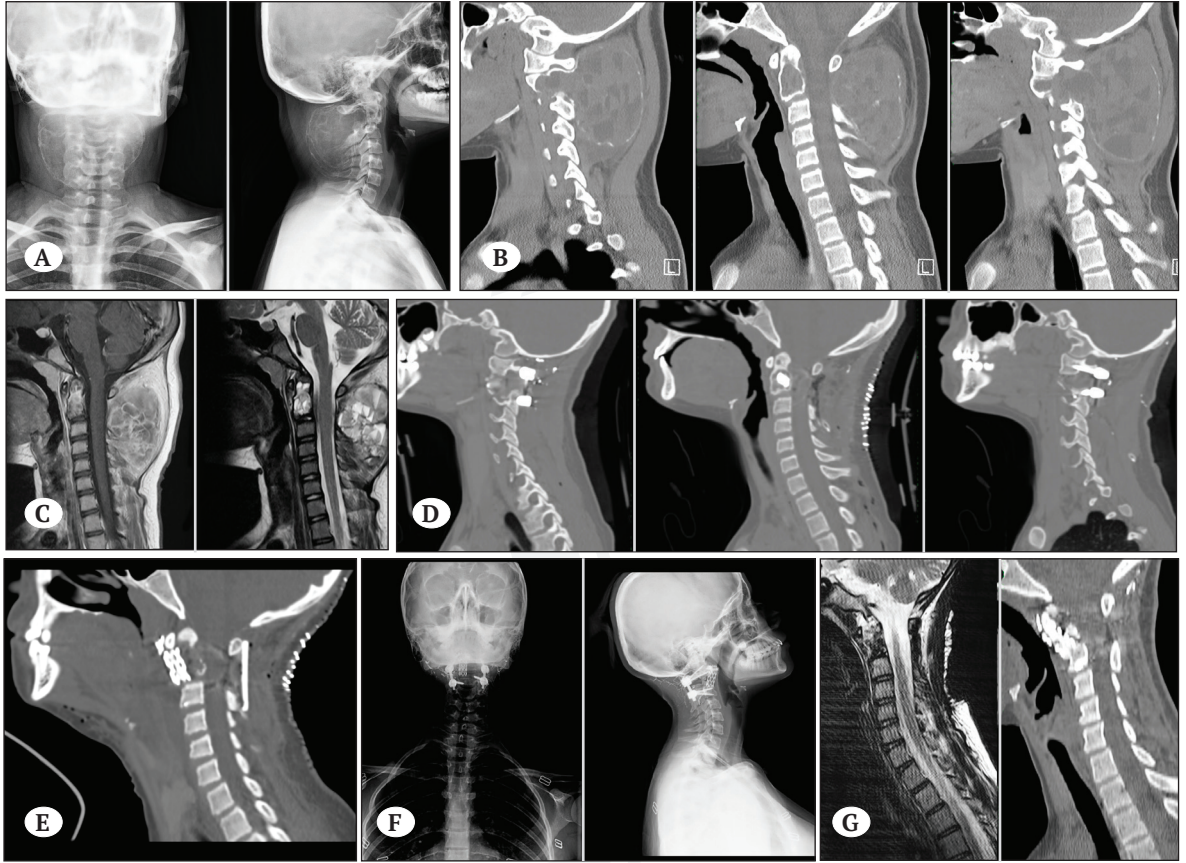
<b>1 Posterior orta hat yaklaşımı</b>
<b>2 Posterolateral yaklaşım</b>
<b>3 Anterior orta hat yaklaşımı</b>
3.1 Transbazal yaklaşım: Ön kafa tabanına ve üst klivusa erişim için
3.2 Trans-sfenoidal yaklaşım: Klivusun üst üçte ikisine erişim için
3.3 Transoral yaklaşım: Orta klivus aşağı ektradural lezyon için C3 vertebra gövdesi seviyesine ve orta hattın her iki tarafına 2 cm lateral olarak
3.4 Transmaksiller yaklaşım: Oksipital kondillerin lateraline ve maksiller sinüsün arkasındaki pterygoid fossanın önüne, atlas seviyesinde alt sınır ile uzanan tümörler için ancak maksilotomi yapılırsa C3 vertebra gövdesine de erişilebilir.
3.5 Medyan glossotomi ve orta hat mandibulotomi yaklaşımı: Beşinci servikal vertebraya kadar erişim için.
<b>4 Anteriolateral (lateral ekstraparingeal) yaklaşım</b>
4.1 Preauricular İnfratemporal Fossa Yaklaşımı

## CERRAHİ YAKLAŞIMLAR

Cerrahi yaklaşımı etkileyen en temel özelliklerden biri KVB tümörünün intradural veya ektradural yerleşiminin belirlenmesidir. Ardından, tümörün lokalizasyonuna, yayılımına ve öngörülen patolojiye göre bir plan belirlenmelidir. Örneğin, FM meningioma tanısı almış bir hastada; tümör dentat ligaman ve anterior orta hattı referans alınarak, anterior orta hattın her iki tarafına uzanıyorsa anterior (ventral), tümör dentat ligaman ile orta hat arasındaysa lateral (ventrolateral), dentat ligamanin posteriorunda ise posterior yaklaşım ön planda tutulabilir. Benzer şekilde, tümörün vertebral artere göre lokalizasyonu da cerrahi planlamada önemlidir; VA'nın altında

(below), üzerinde (above) ve iki taraflı (both side) olarak tanımlanmaktadır (7).

KVB tümörlerinin lokasyonlarını tanımlamak için, yatay plandaki anatomik ilişkiye göre; ön orta hattı içeren tümörler için anterior; dentat ligamanın arkasındaki arka orta çizgiyi içeren tümörler için posterior; orta hat ile dentat bağlar arasında yer alan tümörler için her birine "lateral" uzantı eklenir (14). KVB tümörlerine cerrahi yaklaşımlarda günümüzde anterior, anterolateral, posterior ve posterolateral olmak üzere dört ana yaklaşım yolu benimsenmiştir (Tablo 2). Ayrıca bazı tümörlerin çıkarımı için bu yaklaşımların kombinasyonu da gerekebilir (Şekil 3).



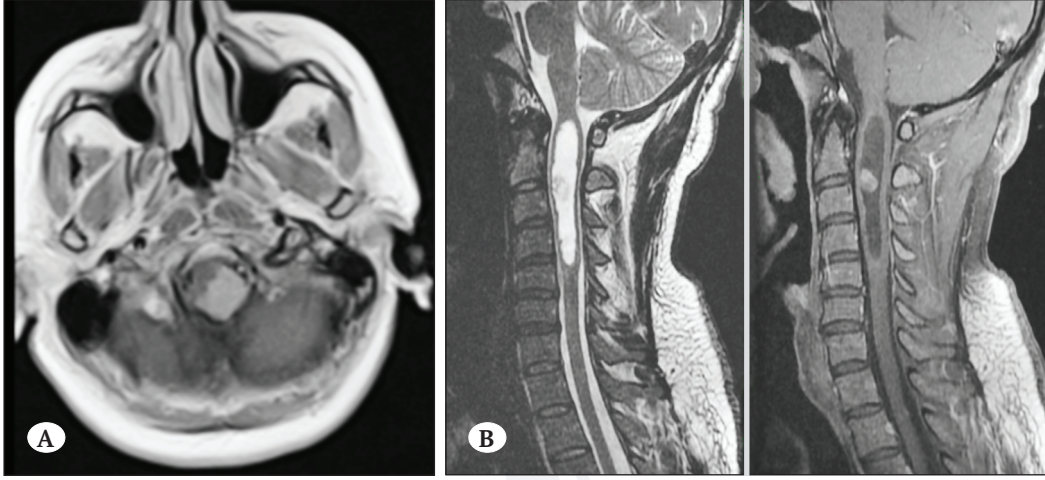
**Şekil 3:** Boyunda şişlik yakınması ile başvuran, C2 vertebraından köken alan dev anevrizmal kemik kisti olgusunun direkt grafi (A), bilgisayarlı tomografi (B) ve MRG (C) görüntüleri verilmiştir. Öncelikle girişimsel yöntemler ile embolize edilen tümöre posteriyor yoldan rezeksiyon ve C1-C3 stabilizasyon (D) uygulandı. İkinci seansta, anterior yoldan, odontoid gövdesinde mevcut kalıntı tümör çıkarılarak örgü kafes odontoid apeksi ile C3 arasına yerleştirilerek C1 ön arka ve C3 gövdesine sabitlendi (E). Olgunun 1. yıl (F) ve 5. yıl (G) kontrollerinde kafes ve çevresindeki kemik greftlerin füzyon sağladığı gözlenmiştir.

Cerrahi planlamada tümörün dura ile ilişkisi, başlangıçta söylendiği üzere yaklaşım yolunun seçilmesi yanında morbidite açısından da önemlidir; keza intradural yerleşimli tümörlere anterior yaklaşım sonrasında duranın kapatılması zorluklar içermekte olup ameliyat sonrası beyin-omurilik sıvısı (BOS) kaçağı riski daha yüksektir. Bu nedenle, anterior-anterolateral yerleşmiş ekstradural kitlelerin çıkarılmasında anterior ve anterolateral yaklaşımlar tercih edilirken, intradural kitlelerde posterolateral yaklaşımlar daha ön plandadır. Kranioservikal bileşkenin posterior ve posterolateral yerleşimli kitlelerinde ise klasik orta hat posterior yaklaşım uygulanır (Şekil 4).

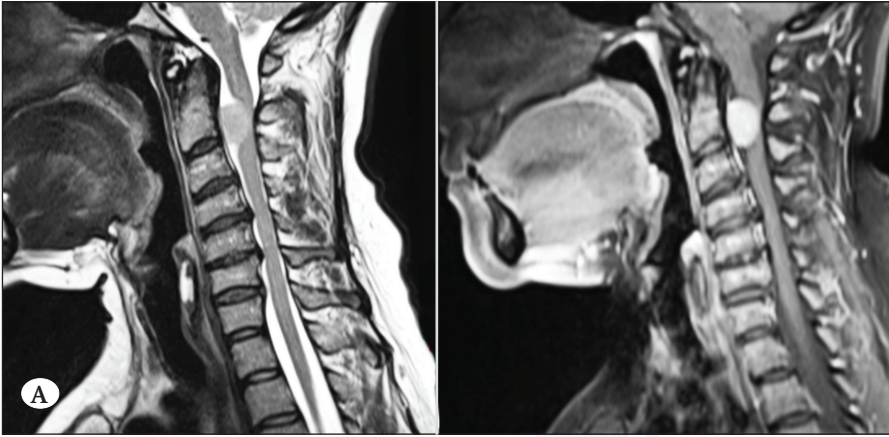
#### 1) Posterior Orta Hat Yaklaşımı

Posterior orta hat yaklaşımı, geleneksel bir yöntem olup anatomik yapılara daha kolay hâkim olunması nedeniyle daha sık kullanılır. Üst servikal omurganın arka ve posterolateral yapıları ile servikomedüller bileşkenin dorsal yüzeyine erişim için bu yaklaşım ter-

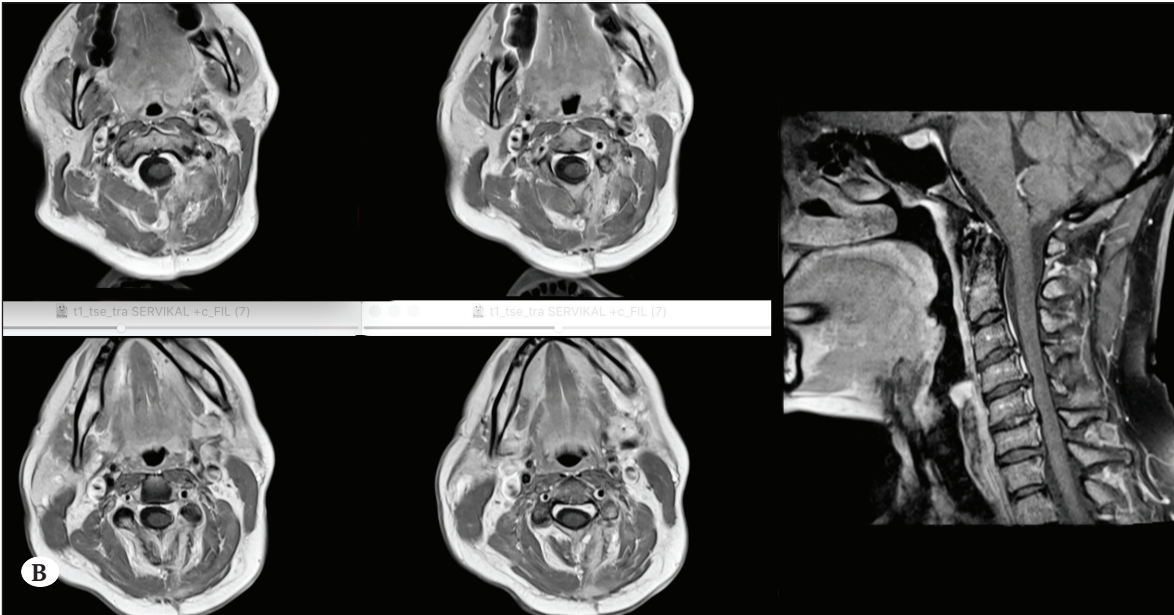
cih edilir. Bunun için oturur, yarı oturur ya da prone pozisyon kullanılabilir. Ancak oturur ve yarı oturur pozisyonlarda hava embolisi riskinin daha yüksek olması nedeniyle prone pozisyon artık daha yaygın kullanılmaktadır. Oksipital kemiğin protuberansından C2'ye uzanan orta hat insizyonu yapılır. FM, C1 ve/veya C2 arka elemanlarını tutan kemik kökenli tümörlere direkt ulaşım sağlanacaktır. Dura kaynaklı ya da intradural yerleşimli tümörler için suboksipital kraniyektomi / kraniyotomi (tümörün bulunduğu tarafa doğru kemik pencere genişletilebilir), tümörün spinal uzanan bölümünün büyüklüğü ile ilişkili olarak C1'in posterior arka çıkarılır; C2'nin spinöz çıkıntısı korunmaya çalışılarak parsiyel laminektomi tercih edilmelidir (Şekil 5). Açılan kemik pencere tümörün bulunduğu tarafa doğru genişletilir. Genellikle nöral aks, vertebral arter ve dalları cerrahi koridorun sağlanmasında zorluk oluşturmaz. Ama vertebral arter ve posterior inferior serebellar arter (PİCA)'nın anatomik varyasyonlarının olabileceği unutulmama-



**Şekil 4.** Kranioservikal bileşkeye yerleşen intradural tümörlerin; özellikle foramen magnum meningiomalarının (A) çıkarımı sırasında açılacak kemik koridor önemlidir. Benzer şekilde ependimomların (B) çıkarımında C2 laminoplasti yapılabilir ancak aksinin spinöz çıkıntısına tutunan kasların feda edilmesi ameliyat sonrası baş/boyun ağrısı yakınmalarına yol açabilir; bunun yerine hemilaminektomi ile yaklaşım tercih edilebilir.



**Şekil 5:** C2 gövdesinin arkasında meningioma saptanan (A) hastanın, hemilaminektomi yoluyla tek taraftan çıkarımı sonrasında (B) C2 spinöz çıkıntısına tutunan kaslar korunmuştur.



lıdır. Bu yaklaşımla omuriliğin/beyin sapsının ön yüzünde yerleşen tümörleri çıkarmak zordur. Anteriora uzanan tümörler için bu yaklaşım posterolateral yaklaşımlardan biriyle kombine edilmelidir.

İntradural yerleşimli ve posterior fossaya uzanım gösteren büyük lezyonların cerrahisinde suboksipital yaklaşım sıklıkla kullanılmaktadır. Suboksipital orta hat yaklaşımında, foramen magnumun arka kısmı, oksipital sinüs, serebellar hemisferin suboksipital yüzeyi, serebellar tonsiller, vermisen alt kısmı, vallekula, inferior medullar velum, 4. ventrikül koroid pleksusu, Magendie forameni, servikomeduller bileşke, medulla oblongatanın posterior yüzey, birinci dentikulat ligaman, 7. 9. 10. ve 11. kranial sinir ve ilk servikal sinir kökleri ortaya konulacaktır (3). Suboksipital orta hat yaklaşımında bu yapılara ek olarak vertebral arter, PİCA ve dalları ortaya konulacaktır. Bu yaklaşım C3 seviyesine kadar genişletebilir.

Bu yaklaşımda aşağıdaki noktalar önemlidir;

1. Hasta pozisyonu; yukarıda sözü edilen yapıların yeterince ortaya konulması ve lezyonun uzanım gösterdiği alanların görülmesi için doğru pozisyon önemlidir. Uygunsuz pozisyon iyatrojenik eksizyona veya ekartasyona bağlı vermiş veya serebellar doku kaybına yol açabilir.
2. Orta hat oryantasyonunun sağlanması ve korunması önemlidir.
3. KVB bölgesinde venöz dolaşım yoğun olduğu için uygun diseksiyon ve kanama kontrolüne özen gösterilmelidir.
4. BOS dolanımını ilgilendiren anatomik yapılara (4. Ventrikül, for. Magendi, for. Luschka) müdahale edilmiş ise post-op hidrosefali gelişme riski unutulmamalıdır.
5. Duranın kapatılması özenli yapılmalıdır.

## 2) Posterolateral Yaklaşım

Posterolateral yaklaşım, KVB'nin yine posterolateral yerleşimli kemik tümörleri ve intradural alana da servikomedüller bileşkenin lateral veya ventral yüzeyinde yerleşen tümörler için kullanılır. Üst servikal omurganın laminektomisi veya hemilaminektomisi ile tümörün yayılma derecesine göre sigmoid sinüse doğru bir kraniektomiden oluşur.

Posterolateral yaklaşım için farklı hasta pozisyonları uygulanmakla birlikte genellikle lateral ya da park bench pozisyonu tercih edilir. Spinal bölgeye uzanan tümör kısmının çıkarılmasında park bench pozisyonu kolaylık sağlar. Genellikle hokey sopası cilt insizyo-

nu kullanılmakla birlikte lezyonun uzanımına göre uzatılarak ya da eğim verilerek varyasyonlar yapılabilir. Başa vertebral arterin pozisyonunu değiştirecek kadar rotasyon verilmemelidir. Aynı şekilde, anterior yerleşimli büyük intradural tümörlerin neden olduğu nöral aks üzerindeki gerilmeyi artıracak derecede fleksiyondan da kaçınılmalıdır.

Özellikle foramen magnumun anterior ve anterolateral kısmına oturan intradural tümörlerin cerrahi çıkarımı zordur. Bunlarda, klasik posterior orta hat yaklaşımının yüksek mortalite ve morbiditesi nedeniyle yerine posterolateral yaklaşımlar kullanılmalıdır. Lateral suboksipital, far lateral ve posterolateral yaklaşım adları birbirinin yerine kullanılmakla birlikte, far lateral yaklaşım adı yaygın olarak kullanılmaktadır. Far lateral retrokondiler, kondilin rezeksiyonunu içeren far lateral transkondiler, juguler tuberkülün drillendiği far lateral transtübüküler yaklaşımlar posterolateral yaklaşımın temel varyasyonlarıdır. Tanımlanan bu varyasyonların tümörün total çıkarılması açısından birbirine üstünlüğünün olmadığı rapor edilmiştir (12).

Far lateral yaklaşımın varyasyonlarında temel anatomik yapı oksipital kondildir. Far lateral retrokondiler yaklaşımda uzak lateral suboksipital kraniotomi kondile kadar uzatılır fakat kondil korunur. Transkondiler yaklaşımda kondilin bir kısmı veya tamamı çıkarılır. Far lateral yaklaşımın juguler tuberkülün drillendiği varyasyonları kondil rezeksiyonu olmadan (suprakondiller transjuguler tuberkül yaklaşımı) ve kondil rezeksiyonu ile birlikte yapılabilir. Bu yöntemde Juguler tuberkülün hipoglossal kanal ve juguler bulb ile yakın komşuluğu unutulmamalıdır. Kondilin rezeke edildiği ve vertebral arterin transpozisyonunun yapıldığı ekstrem posterolateral yaklaşımlarda morbidite yüksektir.

Kondil rezeksiyonunun kranioservikal instabiliteye yol açması nedeniyle oksipitoservikal füzyon gerektirmesi transkondiler yaklaşımın önemli bir dezavantajıdır ve genellikle tercih edilmez. Samii ve ark. foramen magnumun anterior yerleşimli intradural tümörlerinin çıkarılmasında kondil rezeksiyonunun genellikle gerekmediğini rapor etmiştir (17). Bruneau ve ark'nın anteriora yerleşik foramen magnum tümörlerinde kondil rezeksiyonunun yapılmadığı far lateral retrokondiler yaklaşımın yeterli cerrahi koridoru sağladığına dair geniş serileri ile bunu desteklemektedir (7). Gerekli görüldüğü taktirde kondilin kısmi rezeksiyonu far lateral retrokondiler yaklaşıma eklenebilir. Kondilin kısmi rezeksiyonunun insitabilite ve buna bağlı semptomlara yol açmadığı bildirilmiştir (12). Ayrıca foramen magnumun intradural kitlelerin-



de vertebral arterin transpozisyonuna da genellikle ihtiyaç duyulmaz (11).

Özellikle büyük tümörlerde beyin sapı posteriora ve karşı tarafa doğru yer değiştirmektedir. Tümörün bu tarzda büyümesi cerrahi bir koridor oluşturarak çıkarılmasını da kolaylaştırmaktadır. Büyük anterior ve anterolateral yerleşimli kitlelerde bu koridor, tümörün diseksiyonunda da avantaj sağlamakla birlikte anterior yerleşimli küçük foramen magnum tümörlerinde lezyona ulaşmak için kemik pencere genişletilmelidir; keza beyin sapının ekartasyonu kabul edilebilir bir manüplasyon değildir. Bu nedenle, koridorun genişliği daha da önem kazanmaktadır. Ayrıca, tümör çevresi dönülerek değil, içi boşaltılarak alan kazanma ve küçültme yoluna gidilerek çıkarılmalıdır; böylece ekartasyondan kaçınmak mümkündür.

### 3) Anterior Orta Hat Yaklaşımı

Anterior yaklaşımlar, daha çok kranioservikal bileşenin anteriorunda yerleşmiş, öncelikle ekstradural lezyonlarda uygundur. İntradural lezyonlarda, çıkırım sonrası duranın kapatılması ve uygun kapatılmış olsa dahi destek yumuşak dokuların azlığı nedeniyle BOS kaçağı riskinin yüksekliği nedeniyle pek tercih edilmemektedir.

Anterior yaklaşımlarda kraniyal sinirlerin diseksiyonuna gerek yoktur, kemik kökenli tümörlerde lezyona direkt ulaşılır. İntradural lezyonlarda ise beyin sapı tümörün arkasında kalacağından dolayı herhangi bir ekartasyon gereksinim olmayacaktır.

Ameliyat öncesinde, MR ve BT görüntülerinin sagittal kesitlerinde, tümörün sert damak ile ilişkisi dikkatlice incelenmelidir. Tümörün kraniyo-kaudal uzanımına göre uygun cerrahi teknik seçilmeli, gerekirse kombine yaklaşımlar tercih edilmelidir. Patolojinin lokalizasyonu, anatomik yapılar ile ilişkisi ve cerrahinin amacına göre, gereklilik hâlinde transoral yaklaşımın genişletilmiş modifikasyonlarına ihtiyaç duyulabilmektedir. KVB'ye anteriordan bası durumunda uzun zamandır uygulanan transoral mikrocerrahi yöntem yaygın olarak kullanılmakla birlikte son yıllarda yerini endoskopik cerrahi yaklaşımlara bırakmaktadır (19).

Transoral mikrocerrahi (TOM) yaklaşımı, yumuşak damağın elevasyonu sonrası orta hattın ilerlenerek orofarengeal yapıların retrakte edilmesi ile C1 arkusunun, foramen magnum anterior kenarının ortaya çıkarıldığı ve bazen de C2-3 vertebralara kadar erişim imkânının olduğu bir işlemdir. Konjenital malformasyonlar, tümörler ve daha nadir olarak intradural bölge lezyonlarında tercih edilir (9).

Orta hatta yerleşmiş, laterale ve spinal kanala doğru uzanmayan, vasküler yapılar ile ilişkisi olmayan veya sınırlı, küçük boyutlu tümörler ideal vakalardır. BOS fistülü ve kanama kontrolündeki zorluğun yanı sıra laterale ve spinale doğru tümörün büyüdüğü olgularda teknik olarak yetersizliği anterior yaklaşımların önemli dezavantajlarıdır. Transoral-transklival yaklaşımlar son yıllarda endoskopik endonazal cerrahi tekniğin gelişmesine ve tecrübenin artmasına rağmen intradural yerleşimli tümörlerde hâlen yüksek morbiditeye sahiptir. Farengiyal kontaminasyon ve enfeksiyon riski bu yaklaşımlarda bir diğer sorundur.

Beyin sapına anteriorunda yerleşen KVB tümörlerinde, tümöre direkt ulaşmak gibi bir avantajı olmasına karşın cerrahi alanın sınırlı kalması, laterale ve kaudale ulaşım zorlukları, BOS komplikasyonları ve kontamine cerrahi koridor gibi dezavantajları nedeniyle hâlen algoritmik bir rehber oluşturulamamıştır. Menezes'in ekibine göre, rutin MR, BT, fleksiyon ve ekstansiyon MR'leri ile değerlendirilmelidir; beyin sapı basısı ve/veya biyomekanik stabilite problemi olmayan hastalar klinik ve radyolojik olarak takip edilebilir (10).

Endoskopun nöroşirürji pratiğinde kullanılmaya başlamasından bu yana edinilen tecrübe ile birlikte KVB'nin anterior yerleşimli tümörlerine yönelik olarak da kullanılmaya başlanmış ve giderek yaygınlaşmaktadır. Alfieri ve ark. yayınladıkları anatomik çalışmada bu bölgeye endonazal endoskopik yolla ulaşılabilirliğini ve TOM yöntemine iyi bir alternatif olduğunu bildirmişlerdir (2). Kassam ve ark. tam endoskopik endonazal yaklaşım (EEY) ile yapılan ilk odontoid rezeksiyonunu bildirmişlerdir (13).

KVB'ye EEY yaklaşım TOM'ye göre daha rostral ve yukarı bölgelere ulaşım imkânı vermekte ve odontoidin alt üçte birinden klivusun tümüne (dorsum sella dahil) ulaşma imkânı sağlamaktadır. Ancak, bu yaklaşım kaudalde aynı geniş cerrahi koridoru sağlayamamaktadır. Patolojinin üst klivus gibi yukarıda olduğu durumlarda EEY, transoral yaklaşım ve transmaksiller yaklaşımın genişletilmiş modifikasyonuna olan ihtiyacı ortadan kaldırmaktadır. Ancak patolojinin C2 alt kısmına uzandığı nadir durumlarda ise transoral yaklaşım ve genişletilmiş modifikasyonları hâlen kullanılmaktadır. Dolayısıyla KVB'ye anteriordan basısı olan her hasta kendi özelinde değerlendirilmelidir.

KVB tümörlerine yaklaşımda, cerrahi koridorların sınır çizgilerine göre sagittal plandaki yeri, cerrahi yaklaşımın sadece endonazal, endonazal/transoral kombinasyonu ya da sadece transoral olmasını belirleyen belirleyici faktör olduğunu söyleyebiliriz.

KVB'ye önden basıya neden olan kemik tümörlerinin çoğunlukla C2'nin gövdesinin üst 2/3'ünde yerleştiği düşünülmüş; bu bölgeye EEY ile ulaşılabilmesi göz önünde tutulmalıdır. Diğer yandan, KVB'nin posteriyor cerrahi uygulamalarına ilişkin deneyimin de artması ile birlikte C2 gövdesine ve odontoid çıkıntıya yönelik sadece posteriyor yaklaşım uygulanan seriler de yayınlanmaktadır (16).

Anteriyor yaklaşım için; hasta genel anestezi altında, supine pozisyonda, başı çivili başlıkla veya aybaşlıkta nötr olacak şekilde tespit edilir. Endoskop ile sağ nostrilden sert damağa paralel olarak girildiğinde medialde nazal septum, lateralde ise orta ve alt konkalar gözlenir. Endoskop, alt konka boyunca ilerletildiğinde arkada nazal kavitenin posteroinferiorunda, nazal koana posterior nazal açıklık ile karşılaşılır. Koanaya endoskopiyle daha yakından bakıldığında, lateralde östaki tüpü açıklığı, arkasında Rosenmüller fossası görülür ve orta hatta posteromedialde C1'e ait ön tüberkül gözlenir. Operasyon öncesinde BT anjiyografi ile servikal internal karotid arterin (İKA) tortiositesi değerlendirilmeli ve cerrahi buna göre planlanmalıdır. Östaki tüpü ile İKA ilişkisinin incelendiği bir çalışmada, hastaların %36'sında İKA'nın seyrinin en az bir tarafta aberan olduğu ve Rosenmüller fossa ile İKA arasındaki mesafenin 0,2 mm olduğu bildirilmiş ve bu çalışmada Rosenmüller fossa ile servikal İKA arasında güvenli bir cerrahi mesafe olmadığını vurgulamıştır. KVB'ye EEY yapılırken östaki tüpünün açıklığı ve Rosenmüller fossası parafarenjyal İKA'yı lokalize etmek için en önemli mihenk noktasıdır (6). KVB'ye anteriyor yaklaşım sırasında kullanılan diğer belirteç C1 tüberkülü ve arkusudur. Her iki taraftaki longus kolli kasları ve daha lateral olarak yerleşmiş longus kapitis kasları ile orta hat oryantasyonu sağlanır. Orta hatta, kaudal olarak uzanan anterior longitudinal ligaman vardır. C1'in arkusunda, vertebral artere olan mesafe orta hattan laterale doğru 24 mm'dir. C2-3 bileşkesinde ve foramen magnumun ön kenarında ise vertebral artere olan uzaklık, orta hattan laterale doğru 11 mm'dir. Klivus oryantasyonu için preop ölçüm önemlidir; klivus kama şeklinde olup FM hizasında 38-42 mm uzunluğunda, 22 mm genişliğinde ve 4 mm kalınlığında ve pituitar fossadan 20 mm dorsaldedir. Rostral olarak, karotidin korunmasız bölümü petroz kanaldan ayrılıp kavernöz sinüse girerken orta hattan 11 mm lateraldedir. Kaudal olarak oksipital kondil diseksiyonunda, jugüler venöz kompleksin ve XII. sinirin dalları ile karşılaşılabilir (15). Crockard, komplikasyonları azaltmak ve yaklaşımı daha güvenli hâle getirmek amacıyla transoral yaklaşımı geliştirmiştir (8). İlerleyen yıllarda ameliyatlarda mikrocerrahi aletlerinin ve dura

onarımı için de biyolojik doku yapıştırıcılarının rutin kullanımı anterior beyin sapına daha güvenli bir yaklaşım sağlamıştır. Ekstradural ve intradural tümörlerin çıkarılması, mikrocerrahi teknikler ve biyolojik doku yapıştırıcılarının yardımıyla su geçirmez dura kapanması mümkün olmuştur.

EEY kullanılarak; foramen magnum ön yüzünden başlayarak tüm klivusa, Meckel kavitesi, petroz apeks, internal akustik meatus, juguler tüberkül, juguler ve hipoglossal foramenleri, oksipital kondilleri de içeren paraklival bölgelere tek cerrahi ile yeterli görüş açısı ve çalışma alanı sağlanabilir. Bu durum ön KVB'ye uzanan kordoma/kondrosarkom tarzında ekstradural tümörlerde sıklıkla kullanılmaktadır.

KVB patolojilerinin EEY ile cerrahi tedavisi sırasında tartışmanın hâlen devam ettiği bir diğer nokta ise atlanto-aksiyal stabilitedir. EEY ile selektif odontoidtomisi sırasında ligaman rezeksiyonunda yapılabildiğinden dolayı instabilitenin engellenmesi amacı ile posteriyor yaklaşımla atlanto-aksiyal füzyonun sağlanması önerilmektedir. Bu amaçla C1-2, oksipit-C1-C2 füzyonu teknikleri kullanılabilir (19).

KVB'ye endoskopik yaklaşım yöntemlerinden en sık kullanılan ikinci yol endoskopik transoral yaklaşımdır. Cerrahi yaklaşım, yine genel anestezi altında supine pozisyondadır; baş hafif ekstansiyonda olmalıdır. Ancak aşırı hiperekstansiyonun, üst servikal vertebranın alt sınırını yukarı taşıyarak cerrahi görüş alanını daraltırken; servikomedüller kompresyona neden olabileceği unutulmamalıdır. Ağzın açık tutulması için retraktör kullanılır. Ağız açık pozisyonda iken çok fazla gergin olmamasına dikkat edilmelidir. Bu amaçla tasarlanmış Dingman retraktörü ya da yumuşak damak retraktörü gibi retraktörlerin kullanılması cerrahın çalışmasını kolaylaştıracaktır.

Görüntüleme araçlarının gelişmesi ve ameliyathanelerde nöronavigasyon kullanımı ile anteriyor yaklaşımları planlamak ve gerçekleştirmek giderek kolaylaşmaktadır. Bu araçlar ile ameliyat öncesi planlama optimize edilebilir, rezeksiyon limitlerini netleştirilebilir; böylece cerrahi morbiditeyi azaltılabilir. 3D rotasyonel C-kollu, çerçevesiz stereotaksi kullanımı ve bunların navigasyon ile örtüştürülerek intraop görüntü alınması anteriyor yaklaşımların kullanım sınırlarını artırma eğilimindedir. Ancak servikal omurganın hareketliliği, nöronavigasyon kullanımını sınırlamaktadır (9).

Transmaksiller yaklaşım; transoral açıklığa ek olarak yumuşak veya sert damak içine transpalatal genişletme ile foramen magnumun ön kenarına iyi erişim sağlar. Sert ve yumuşak damağın orta hattan kesi

ile bölünmesi veya sert damağın mukoperiostunun elevasyonu, klivusun alt üçte birinin görüntülenmesine izin verir, ancak superior alveoler kenarlar cerrahi görüş alanını lateralden sınırlar. Transmaksiller/Lefort 1 (Medial Maksilotomi ile Birlikte) Sfenoid kemik ve klivusun yukarısına doğru uzanım gösteren fakat laterale minimal uzanımı olan tümörlerde endikedir. Bu yaklaşım ile ön ve orta hatta yer alan kordoma ve kondrosarkomalarda kullanılabilir. Transmaksiller yaklaşım transnazal yaklaşıma göre daha geniş diseksiyon sağlar ve transoral yaklaşıma göre klivusta daha superioruna uzanım gösteren tümörlerde tercih edilebilir. Lateral cerrahi sınırlar foramen magnum seviyesinde medial pterygoid plate ve IKA, ayrıca kavernoöz sinüs juguler foramenler ve hipoglossal kanaldır.

Transoral yaklaşıma eklenen medyan glossotomi ve orta hat mandibulotomi ile beşinci servikal vertebraya kadar erişim sağlanabilir (14). Transoral-transmandibular yaklaşım, mandibula'nın bölünmesini gerektiren, daha geniş bir cerrahi alanı ortaya koyan kafa kaidesi ve üst servikal bölge lezyonları için tercih edilmektedir. Nazofarenks, parafaringeal ve üst servikal bölgenin ekstensiv benign neoplazmları ile dil, epiglot ve arka faringeal duvar tümörlerinde kullanılmaktadır. Ayrıca çenenin 25 mm'den fazla açılmadığı durumlarda da mandibulanın ayrılması gerekebilir. Lezyonun orta hattan laterale uzandığı durumlarda diğer kafa tabanı yaklaşımları ile kombine edilebilir.

#### 4) Anterolateral (Retrofaringeal) Yaklaşım

Kraniyoservikal bölgenin anterolateralinde yerleşmiş ekstradural komponenti belirgin olan lezyonlar, alt klivus ve üst servikal omurgalara erişim için kullanılır. Sternomastoid kasın üst anterior kenarından mastoid çıkıntı ve oksipital crest'e doğru uzanan bir insizyon yapılır. Bu yaklaşımda intradural vasküler ve nöral yapılarla hâkim olmak zordur. Bu nedenle foramen magnumun intradural tümörlerinde posterolateral yaklaşımlarla kombine edilebilir. Sen ve Sekhar bu kombinasyonu ekstrem-lateral yaklaşım olarak tanımlamıştır (18). Ancak bu kombinasyon kemik yapıların daha agresif ve geniş çıkarılmasını gerektirir. Bu nedenle foramen magnumun intradural tümörlerinde yaygın olarak kullanılmaz; yine, baziler invajinasyon ve intradural patolojilerin tedavisinde cerrahi alan sınırlıdır.

Endoskopik yaklaşımlarda sağlanan deneyim, KVB'ye yönelik anterior yaklaşım tekniklerin geliştirmektir. Benzer şekilde posterior cerrahi yaklaşım yöntemlerinde ve stabilizasyon tekniklerinde azımsanmayacak ölçüde birikim sağlanmıştır. Ortaya çıkan bu tecrübenin, görüntüleme teknikleri ve navigasyon

sistemleri ile desteklenmesi sonucunda lateral yaklaşımlar giderek terkedilmektedir. Anterior ve/veya posterior orta hat yaklaşımlarının lateral yönde genişleterek birçok tümöre ulaşacak cerrahi koridor sağlanabilmektedir.

#### KRANİYOVERTEBRAL BİLEŞKEDE STABİLİZASYON SİSTEMLERİ

KVB stabilizasyon ve füzyonun amacı, lezyon çıkarımının ardından biyomekanik açıdan stabil bir omurganın oluşturulması ve bunun idamesi için kemik füzyonun sağlanmasıdır. Omurganın diğer segmentlerinde olduğu gibi sagittal ve koronal balansın korunması önemlidir.

KVB'nin anterior stabilizasyon sistemleri ile fiksasyonuna ilişkin yazılar olsa da cerrahi yaklaşımın zorluğu, koridorun darlığı nedeniyle yaygın kullanım alanı bulamamıştır (3). Posterior oksipitoservikal stabilizasyon ve atlantoaksiyel (C1-C2) stabilizasyon sistemleri daha yaygın olarak kullanılmaktadır. Gerek füzyon alanı sağlama imkânı, gerekse biyomekanik sağlamlılığı uzun dönem takiplerde verimli sonuçlar ortaya koymuştur (5). Ayrıca, posterior orta hat yaklaşımı ile KVB'yi tutan birçok lezyona da direkt ulaşma imkânı sağlanarak tümör çıkarımı ve stabilizasyon sistemlerinin yerleştirilmesi tek seansta yapılabilmektedir.

KVB'ye yönelik posterior enstrümantasyon teknikleri, başlıca kafatasını içeren (Oksiput-C1-C2) ve üst servikal omurgayı içeren (C1-C2) sistemler olarak ayrılabilir. Oksipitoservikal füzyon, boynun fleksiyon hareketinin yaklaşık %30 kaybına neden olur. Ayrıca, oksipital plağın tutunduğu alanda vida direncinin düşük olması da gevşemeye; dolayısıyla implant komplikasyonlarına yol açmaktadır. Bunlardan dolayı oksiputun stabilizasyon sisteminin içine dahil edilme endikasyonu ayrıntılı olarak irdelenmelidir.

Oksipital plağın yerleştirilmesi için, inion ile FM arasında oksipital kemiğin orta hattında yeterli kalınlıkta, güvenli kemik alanı belirlenmelidir. Oksipital kemiğin en kalın alanı orta hattır, laterale doğru 1 cm mesafeler yeterli direnç sağlayabilir. İniondan FM'a 3 cm aşağıdan başlayarak orta hattan 1 cm laterale yerleştirilecek vidalar güvenlidir. Bikortikal yerleştirilen oksipital vidalar unikortikal olanlara nazaran %50 daha fazla sıyrılmaya direncine sahiptir. Ancak bikortikal vidalama sırasında dura yaralanmasına dikkat edilmelidir. Bunun için ameliyat öncesinde radyolojik ölçümler yapılmalıdır. Oksipital plağa yerleştirilen rodlar üst servikal bölgede C1 lateral kitle ve C2 pedikül vidalarına bağlanarak sistem sabitlenir. Plağın üst

servikal bölgeye telleme teknikleri ile tutturulması artık kullanılmamaktadır. Günümüzde C1 lateral kitle ve C2 pedikül vidalama yöntemi yaygın olarak kullanılmaktadır. C2 translaminar vidalama yöntemi, kurtarma alternatifi olarak kullanılabilir. Translaminar vida, yüksek dönüşlü vertebral arter veya tümörün anterior korpus destrüksiyonuna yol açtığı vakalarda kullanılabilir (21).

C1 lateral kitle vidalama tekniğinde hasta prone pozisyonda çivili başlıkta veya aybaşlıkta ve nötr durumda sabitlenir. Orta hat oksipital protuberanstan C2 spinöz proçese kadar açılır. C2 spinöz çıkıntısına tutunan kaslar mümkün olduğunca korunmalıdır. Ayrıca, epidural venöz pleksustan kanama olabileceği mutlaka akılda tutulmalıdır.

C1 lateral kitle vida yerleştirme için, C2 sinir kökü ortaya koyulur ve mobilize edilir. C1-C2 eklemine oryante olunmalıdır; gerekirse C2 kökü kesilebilir. C1 posterior arkusu, laterale doğru izlenerek C1 yan kitlenin sınırları belirlenir. Giriş noktası olarak C1 posterior arkusu ile lateral kitlenin birleştiği yerin orta kısmıdır. Giriş noktasının tespit edildikten sonra delici ile açılır ve spongios kısım içinde drille ilerlenir. Sagittal planda, C1 posterior arkına paralel ilerlenmelidir; genel olarak 15 derece mediale ve 15 derece kraniale doğru ilerletilirken mutlaka skopi görüntüleri alınmalıdır. C1 lateral kitlesine vida yerleştirilemiyorsa; alternatif olarak C1 posterior arkına vida konulabilir.

C2 pedikül vida yerleştirme; giriş noktasının belirlenmesi için, C2 istmus yüzeyi dört eşit parçaya bölünerek orta noktanın hemen süperiomedial kısmından delik açılır. Ayrıca pedikülün medial ve superiyor sınırları sinir hooku ile hissedilerek giriş noktası teyit edilebilir. Pedikül içinde olmak üzere, 20-30 derece mediale ve kraniale açılan dril ile skopi kontrolünde ilerlenir. Vida çapları 3.5 veya 4 mm olmalı, uzunluk ise bikortikal olmak üzere hem ameliyat öncesi BT görüntülerinde hem de ameliyat sırasında karşı korteks hissedilerek belirlenmelidir.

C1-C2 faset eklem aralığı mutlaka dekortike edilerek füzyon araçları yerleştirilmelidir. Gerekirse, foramen magnum, C1 ve C2 laminaları dekortike edilerek bu alanı örten bir kemik greft yerleştirilebilir. Oksipital plak ile vidalar, uygun eğim verilmiş rodler ile birleştirilerek stabilizasyon sistemi tamamlanır.

KVB tümörlerinde cerrahi tedavi patolojiye ve yerleşime göre çok farklı stratejik yaklaşımlar gerektirir. Amaç, omurilik, beyin sapı gibi nöral yapıların dekompresyonu sağlanarak - mümkün ise - total

tümör çıkarımı ve patolojik tanının konulmasıdır. Uygulanacak cerrahi yaklaşım, tümörün türü, evresi, lokasyonu, yayılımı ve cerrahın tecrübesi göz önüne alınarak belirlenir. İnstabilite gelişmiş ya da dekompresyon sonrasında instabilite gelecek olgularda kranioservikal stabilizasyon sistemlerinin yerleştirilmesi ile yaşam kalitesi artırılabilir. Cerrahi bilgi ve teknolojiadaki gelişmelere rağmen morbidite ve mortalite riski bu bölge tümörlerinde hâlâ yüksektir.

## KAYNAKLAR

1. Ahmadov R, Akakin A, Konya D. Kraniovertebral bileşke bölgesine cerrahi yaklaşımlar. Tüzgen S, editör. Kraniovertebral Bileşke Anomalileri. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2019. p.68-82
2. Alfieri A, Jho HD, Tschabitscher M. Endoscopic endonasal approach to the ventral cranio-cervical junction: anatomical study. Acta Neurochir. 2002;144:219-25.
3. Alshafai NS, Gunness VRN. The High Cervical Anterolateral Retropharyngeal Approach. Acta Neurochir Suppl., 2019;125:147-149.
4. Arnautovic KI, Al-Mefty O, Husain M. Ventral foramen magnum meningiomas. J Neurosurg. 2000;92(Suppl 1):71-82.
5. Ashafai NS, Visocchi M, Waşık N. Occipitocervical Fusion: An Updated Review. Acta Neurochir Suppl., 2019;125: 247-252.
6. Bergin M, Bird P, Cowan I, Pearson JF. Exploring the critical distance and position relationships between the eustachian tube and the internal carotid artery. Otol Neurotol. 2010;31:1511-5.
7. Bruneau M, George B. Foramen magnum meningiomas: detailed surgical approaches and technical aspects at Lariboisière hospital and review of the literature. Neurosurg Rev. 2008;31:19-33.
8. Crockard HA, Sen CN. The transoral approach for the management of intradural lesions at the craniovertebral junction: review of 7 cases. Neurosurgery. 1991;28(1):88-97.
9. Çağlar YŞ, Demirel A, Doğan İ. Kraniovertebral bileşkeye transoral yaklaşımlar. Tüzgen S, editör. Kraniovertebral Bileşke Anomalileri. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2019. p.83-7.
10. Dlouhy BJ, Dahdaleh NS, Menezes AH. Evolution of transoral approaches, endoscopic endonasal approaches, and reduction strategies for treatment of craniovertebral junction pathology: A treatment algorithm update. Neurosurg Focus. 2015;38(4):E8.
11. Kano T, Kawase T, Horiguchi T, Yoshida K. Meningiomas of the ventral foramen magnum and lower clivus: factors influencing surgical morbidity, the extent of tumors resection, and tumour recurrence. Acta Neurochir. 2010;152:79-86.

12. Kaplan M, Kök S. Kranioservikal bileşke tümörlerinde cerrahi yaklaşımlar. Tüzgen S, editör. Kraniovertebral Bileşke Anomalileri. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2019. p.56- 61.
13. Kassam AB, Snyderman C, Gardner P, Carrau R, Spiro R. The expanded endonasal approach: a fully endoscopic transnasal approach and resection of the odontoid process: technical case report. Neurosurgery. 2005;57:E213.
14. Khaoroptham S, Jittapiromsak P, Siwanuwatn R, Chantra K, The Outcome of Surgical Treatment for Tumors of the Craniocervical Junction. J Med Assoc Thai 2007; 90 (7): 1450-7.
15. Koxsel T, Crockard HA. `Clivus' through the eyes of the transoral surgeon. Turkish Neurosurg. 1990;1:146-50.
16. Salunke P, Karthigeyan M, Rekhapalli R, Gupta K. Tailored Posterior-Only Approach for C2 Vertebral Body Lesions: Our Surgical Experience in 10 Patients. World Neurosurg, 2020;133:e730-e738.
17. Samii M, Klekamp J, Carvalho G. Surgical results for meningiomas of the craniocervical junction. Neurosurgery. 1996;39:1086-94.
18. Sen CN, Sekhar LN: An extreme lateral approach to intradural lesions of the cervical spine and foramen magnum. Neurosurgery. 1990;27:197-204.
19. Tanrıverdi O, Tanrıöver N. Kraniovertebral bileşkeye endoskopik yaklaşım. Tüzgen S, editör. Kraniovertebral Bileşke Anomalileri. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2019. p.88- 95.
20. Topuz AK ve Şimşek H, Kraniovertebral Bileşke Anomalilerinin Tanı Yöntemleri ve Tedavi Algoritması, Kraniovertebral Bileşke Anomalileri. Türk Nöroşirürji Dergisi 2013, Cilt: 23, Sayı: 2, 150-157.
21. Wright, N. M. Posterior C2 fixation using bilateral, crossing C2 laminar screws: case series and technical note. Journal of spinal disorders & techniques 17, 158-162 (2004).
22. Yiğitkanlı K, Şimşek S: Kranioservikal bölgede rezeksiyon ve stabilizasyon, Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi, Türk Omurga Derneği Yayınları-3, ISBN: 978-605-4711-01-7,2016: 231-243.

## SUBAKSİYEL SERVİKAL VE SERVİKOTORASİK VERTEBRA TÜMÖRLERİNE YAKLAŞIM

Kazım Yiğitkanlı, Serkan Şimşek

C2 altı servikal tümörler (subaksiyel) torasik inlet üzerindelerse anterior transservikal girişim ile veya kombine anterior ve posterior yaklaşım uygulanarak tedavi edilebilirler. Fakat bu tümörlerden servikotorasik bileşkeden aşağı inenlerde transsternal/ transmanubrial veya torakotomi yapılarak farklı girişim yaklaşımları gerekebilir. Servikal tümörlerin üst torakal vertebralara uzanım yaptığını da düşünürsek servikotorasik geçiş zonu da içine alan servikotorasik alana yaklaşımı biomekanik olarak farklı değerlendirmek gerekir.

Subaksiyel tümörlere cerrahi yaklaşım planlanırken mevcut tümörün seviyesi ve uzanımı, vertebral arter gibi vasküler yapılarla yakınlığı ve patolojik dokunun çıkartılması sonrası hastanın sağlıklı bir şekilde hayatına devam edebilmesi için omurganın biyomekaniğine en uygun yapıyla rekonstrüksiyon planlanır. Omurganın hareketli olması ve fizyolojik lordozun kifoza döndüğü geçiş servikotorasik bölgeye komşulu ve omurga stabilitesinin sağlanması ve postoperatif ağrının azaltılarak hastanın günlük yaşamına devam etmesi sağlanmalıdır. Servikal bölgede vertebral kemik yapısı içerisinde en sık metastatik tümörler izlenmekteyse de osteoid osteom, osteoblastom, osteokondrom, kondrosarkom, osteokondrom, osteosarkom, kordoma gibi primer vertebra tümörleri de saptanabilir. Spinal kord ve sinir dokusu kaynaklı intramedüller yerleşimli tümörler, sinir kılıf kaynaklı schwannomlar ve menenjiom gibi tümörler bu bölgede görülebilmektedir (1,2).

STB (Servikotorasik Bileşke)'nin anatomik ve biomekanik karakteristik özellikleri nedeniyle buraya uzanım gösteren tümörlerin cerrahisinde planlama dekompresyon ve fiksasyonu da kapsmalıdır (3). Biomekanik olarak posterior STB fiksasyonu, fleksiyon-distraksiyon, lateral eğilme ve aksiyel rotasyonda kuvvetli bir yapı oluşturmaktadır. Komplike tümöral lezyonlarda anterior ve posterior kombine yaklaşımlar da gerekebilir. Anterior fiksasyon ulaşım zorlukları nedeniyle teknik olarak daha sıkıntılı olabilmektedir.

Alt servikal bölge primer tümörler için de metastatik tümörler için de nadir bir bölgedir. Cerrahi yaklaşımlarda primer ve metastatik tümörleri ayrı değerlendirip tümörün cins ve yayılımına göre cerrahi yaklaşım algoritması oluşturulmalıdır.

Ameliyat öncesi planlamada cerrahi anatomiye iyi çalışılmalı, vertebral arterlerin konumu ve varyasyonları, spinal kolon stabilitesi, frenik sinir, ve servikal pleksusu innerve eden servikal ve üst torakal sinirler dikkatlice incelenmelidir.

### PRİMER VERTEBRA TÜMÖRLERİNDE YAKLAŞIM

Primer lezyonlarda ideal yaklaşıma, tümörün servikal bölgede superior ve kaudal uzanımlarına göre karar verilir. STB'ye uzanım gösteren alt servikal tümörlerde torasik boşluğa uzanıma göre transsternal girişimler gerekebilir. Gereken bazı vakalarda torakotomi planlaması da yapılmalıdır.

Servikal korpus kaynaklı tümörlerinde literatürde anterior yaklaşımın daha sık tercih edildiğini görmekteyiz. Anterior yaklaşımlarda eğer STB'ye uzanım varsa bu bölgedeki yumuşak dokular, hastaların kemik anatomilerindeki varyasyonlar cerrahi yaklaşım zorlukları yaratabilmektedir. Spinal cerrahlar tarafından posterior laminektomi ve fiksasyon sıklıkla kullanıldığı için daha alışıldık bir yaklaşım olsa da anterior spinal elementlere ulaşım, özellikle torakal vertebralara uzanım gösteren tümörlerde cerrahi teknik ve alışkanlıklar açısından sıkıntılar oluşturabilir. Anterior / modifiye anterior, anterolateral, posterolateral veya kombine yaklaşımlar bu sebeple tanımlanmıştır.

STB tümörlerinde Cauchois ve Binet, 1957'de sternotomi ile doğrudan yaklaşımı tanımlamışlardır. Bu yaklaşım ile gerektiğinde T5'e kadar inilebilecek cerrahi alan açılabilen ve büyük damarların ortaya konulması sağlanabilmektedir (4). Nazzaro ve ark.'ları, STB'ye C4-T3 seviyesine kadar rahatlıkla ulaşım sağlanabilecek yaklaşımı (trap-door) tanımlamışlar. Bu yaklaşımda sternoklaviküler eklem korunmasına rağmen morbidite oranlarının arttığı gözlemlenmiştir (5).

Sternotomi gerektiren yaklaşımların komplike ve travmatik olabileceği unutulmamalıdır. Sternal açının altına inmekten kaçınılmalı, çünkü sağda sol atrium, solda inen aorta, kaudale inişi kısıtlamaktadır.

Sundaresan ve ark.'ları klavikula rezeksiyonu ile birlikte modifiye transsternal yaklaşımı tanımlamışlardır (6). Kurz ve ark.'ları C3-T4 arasına, manubriuma dokunmadan sadece orta klavikula'yı çıkartarak, komplikasyon oranlarının düştüğü bir yaklaşım belirlemişler ve çıkan klavikula parçasını da gerektiğinde oto-strutgreft olarak kullanmışlardır (7). Manubrioklavikular eklem'in çıkarılmasını gerektiren anterolateral yaklaşımlarda dekompresyon sağlamakla birlikte enstrümantasyon için yeterli alan sıkıntısı olabilmektedir. Intraklavikular ligaman ve sternoklavikular eklem rezeksiyonu yapılan/gereken cerrahilerde morbiditenin artabileceği unutulmamalıdır (8).

Transservikal suprasternal yaklaşım (TSSY) çoğu spinal cerrah için alışık oldukları bir yaklaşımdır ve daha az travmatiktir. Özellikle uzun boyunlu hastalarda manubriotomi yapmadan gerektiğinde T3'e kadar ulaşım sağlanabilmektedir. Bu yaklaşım kısa boyunlu hastalarda zorluk çıkarabilmektedir. Bu tür vakalarda TSSY'a manubriotomi eklenerek kaudale ulaşım sağlanabilmektedir.

Teng ve ark.'larının çalışmasında %42.1 hastada T3 suprastenal notch'un üzerinde kaldığı görülmüştür (8). Sharan ve ark.'ları, % 73.7 hastada üst T3 seviyesine manubriotomi yapmadan açılabilceğini bildirmişlerdir (9).

Teng ve ark.'ları servikotorasik tümörü olan 95 hastanın 21'inde cerrahi rezeksiyon uygulamışlar. Lezyonları servikotorasik açısı (STA)'ya göre Tip A-B-C olarak üç sınıfa ayırmışlar. Bu açısı sternal notch ile C7-T1 diski (SM) ve sternal notch ile bu seviyedeki vertebral kolona dik olarak çekilen çizgi (SA) dikkate alınarak hesaplanmış (Şekil 1). Bu protokole göre STA üstünde kalan tümörlere (Tip A), sadece transservikal yaklaşım yeterli olabilirken, bu açının altında kalan tümörlerde, Tip C, manubriotomi/sternotomi gerekebileceğini bildirmişlerdir. STA'nın içinde kalan (gri alan) tümöral lezyonlarda (Tip B) manubriotomi uygulanabileceği belirtilmiştir (8).

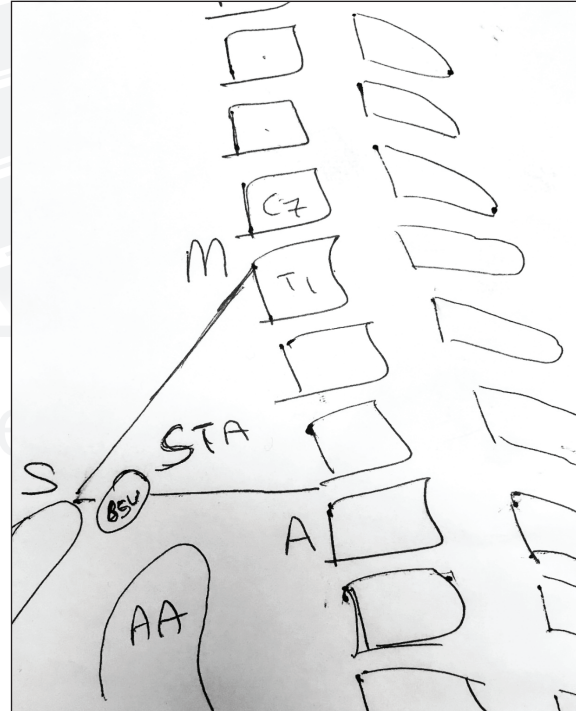
Bu yaklaşımla alt servikalden üst torakale yeterli ulaşım alanına ulaşılabilmeyle birlikte vasküler faktörlerin preop çalışılması gerektiği bildirilmiştir. Arkus Aorta (AA) %90 T2-T3 seviyesinde; sağ rekürren laringeal sinir trakeoözofagus oluşuna %50 hastada C5-C6 seviyesinde ulaşmakta, torasik duktus, sistemik venöz sisteme C7'den T2'ye kadar boşalım göstermektedir (10). T4 anterior yaklaşımda brakiosefalik

ven %57 oranında gerilebilmekte ve % 7 oranında hasar görebilmektedir. Sol brakiosefalik ven (BSV) %80 olguda T1-T2 seviyesinde olduğu için ameliyat öncesi vertebra cisim seviyelerine göre pozisyonu servikalden üst torakale kadar inilmesi gereken olgularda mutlaka değerlendirilmelidir. Hastada yukarı konumda sol BSV varsa ameliyat sırasında bağlanması gerekebilir ve sol kolda şişme olabileceği ameliyat öncesi anlatılmalıdır. Kollateral venler gelişene kadar lenfatik drenaj gerekecektir. Eğer ameliyat öncesi vasküler yapılar da varyasyonlar dikkate alınmazsa ameliyat sonrası lojda travma ve kanamalar görülebilir.

Teng ve ark.'ları STA ( sternotorasik açısı) 'ya göre tümörleri Tip A-B-C olarak üç sınıfa ayırmışlardır. Tip C olan yani STA'nın altında kalan tümörlerde manubriotomi/ sternotomi dışında paraskapular veya transpediküler yaklaşım gerekebileceğini belirtmişlerdir (8).

Anterior yaklaşımlar fiksasyon için vida plak sistemi gerekebilir ve açığı izin veren sistemler özellikle distal vertebra segmentinin stabilizasyonunda kolaylık sağlamak ve mekanik olarak da yeterli dayanım gücü sağlamaktadır (11).

Fraser ve ark.'ları anterior servikotorasik füzyon gerektiren vakaların pre-op MR incelemelerinde manubriotominin T1-2 disk seviyesine ulaşmak için %43 vakada gerekebileceğini saptamışlar (12). Pennington Z ve ark.'larının serilerinde manubriotomi



Şekil 1. Anterior servikal suprasternal yaklaşımın şematik anlatımı.

veya sternotomi yapmadan T1 seviyesine %90, T2'ye %83, veya T3'e %100 oranında erişim sağlanabildiği belirtilmiştir (13).

Genel olarak TSSY yaklaşım gerektiren tümörlerde yukarıda literatür eşliğinde çıkaracağımız dersleri özetlersek 3 önemli faktör öne çıkmaktadır.

- 1) Tümörün distal segmentinin STA'ya göre konumu
- 2) STA içindeki kemik ve vasküler yapılar yani cerrahi anatominin ameliyat öncesi iyi anlaşılması ve varyasyonların belirlenmesi.
- 3) Enstrümantasyonda dahil olmak üzere ameliyat planının ameliyat öncesi yapılması.

Alt suprasternal yaklaşım veya sternoklaviküler eklemin korunduğu manubritomi ile kombine edilen yaklaşımlar, alt servikalden üst torakale uzanım gösteren çoğu tümöral lezyonda yeterli olacaktır. STB'nin altına inilmesi gereken hastaların yaklaşık %20'sinde yukarı konumlu sol BSV olabileceği unutulmamalıdır.

### ALT SERVİKAL METASTAZLARDA YAKLAŞIM SEÇİMİ

Alt servikal vertebralarda (C3–C6), servikal metastazlarda literatürde genelde posterior yaklaşım uygulandığı görülmekte ve gerekli vakalarda da kombine anterior/posterior yaklaşımlar uygulanmaktadır. Heidecke ve ark.'ları, subaksiyel servikal metastaz olan 62 vakada anterior yaklaşımı tercih etmişlerdir (14). Johnson B ve ark.'ları 39 hastalık seride, 37 hastada anterior, 2 hastada anterior/posterior yaklaşım tercih etmişlerdir (15). Yukarıda zaten anterior yaklaşımın için cerrahi yaklaşım tekniklerini tartıştık. Subaksial servikal vertebrada anterior yaklaşım tercihi vertebral arterden korunmaya çalışan spinal cerrahlar için anlaşılabilir olmakla birlikte her üç kolon tutulumu olan, 2 seviye ve üzeri korpektomi yapılan veya soliter lezyon olup spondilektomi planlanan vakalarda posterior yaklaşım da eklenmelidir (16).

Servikotorasik metastazlarda (C7–T2), anterior dekompresyon ve rekonstrüksiyon tercihi ön plana çıksa da anterior / posterior yaklaşımların da tercih edildiği literatürde göze çarpmaktadır (16). C7-T2 metastazlı oldukça fazla hasta sayısına sahip 6 geniş literatür serinde, 1 seride sadece anterior, 2 seride kombine anterior-posterior ve diğer 3 seride sadece posterior yaklaşım tercihleri bildirilmiştir (16). STB'de sadece anterior yaklaşım ve fiksasyon yapılan olgularda enstrüman yetmezliği komplikasyon riski artmaktadır (%35–66) (16). Placantonakis ve ark.'ları posterolateral yaklaşımla en blok rezeksiyon amacıyla 84% (37/44) hastada anterior kolon rekonstrüksiyonu da uygulamışlardır (17).

STB kendine özgü biomekanik yapısı servikal lordozdan torasik kifoza geçiş bölgesi olması nedeniyle bu bölgede omurgada yüksek stres yükü mevcuttur. Servikotorasik metastatik tümörlerde neredeyse %100'e yakan miyelopati bildirilmektedir. Bunun sebebi gelişen kifotik deformite ve spinal kanalın kıyasla daha dar olmasından kaynaklanmaktadır (16). Alt servikal spinal kordun vasküler beslenmesi de az olduğu için buraya yapılan müdahalelerde iskemik hasar riski daha fazladır ve manüplasyonlara kord daha duyarlıdır. Posterior servikotorasik entrümantasyondaki gelişmeler biomekaniğe uygun yapılabilen fiksasyon teknikleri sayesinde bu bölgenin stabil hâle getirilmesindeki sorunlar azalmıştır.

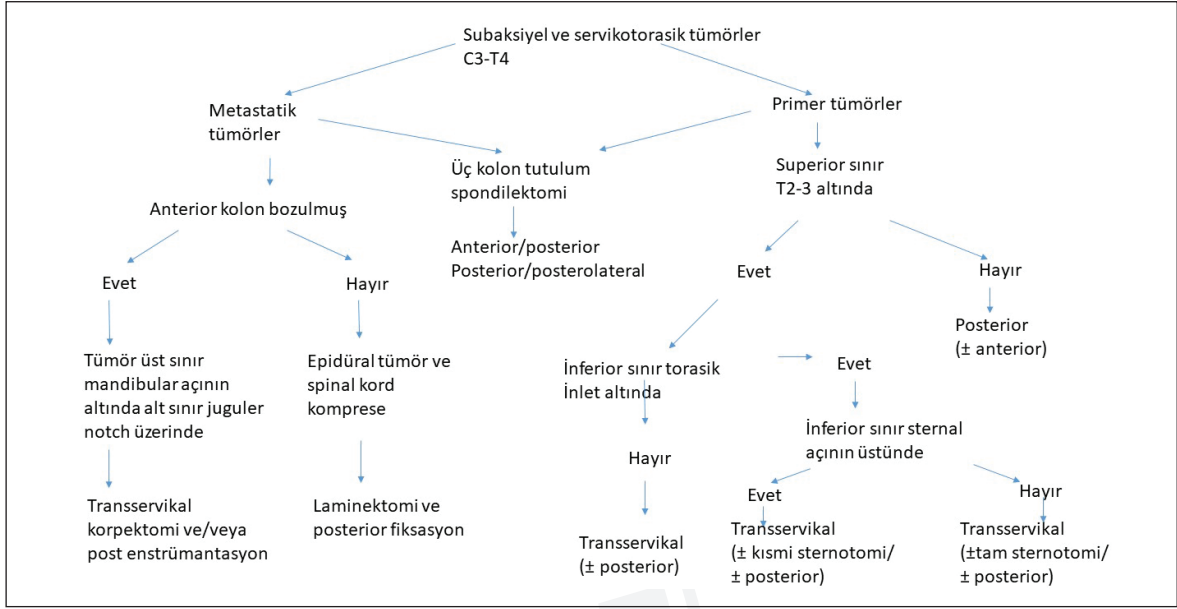
Metastatik servikal tümörlerde yaklaşım stratejilerinde çıkaracağımız dersleri sıralarsak;

1. STB (C7-T1) bölge gibi geçiş bölgelerinde metastatik tümör varlığı omurganın stabilize edilmesi yönünde karar alınmasına yol açar (zayıf gereklilik, çok düşük kanıt düzeyi)
2. Servikal veya Servikotorasik kifoz varlığı omurganın stabilizasyonu yönünde karar alınmasına yol açar (zayıf gereklilik, çok düşük kanıt düzeyi)
3. Subaksiyel servikal omurgada metastaz varlığında (C3–C6) çoğu hastada anterior cerrahi uygulanmalıdır. Kombine anterior/posterior yaklaşımlar çoklu seviye tutulumlarında, üç kolonu tutan tümörlerde ve düşük kemik kalitesinde önerilir (güçlü öneri, çok düşük kanıt düzeyi).
4. STB tümörlerinde (C7–T1) anterior veya posterior yaklaşım tercih edilebilir ve posterior fiksasyon çepçevre tümör varlığında ve çoklu seviyeli tümör varlığında önerilir (güçlü öneri, çok düşük kanıt düzeyi).

Alt servikal vertebra tümör cerrahisinde ameliyat öncesi değerlendirmede, hastanın tümör dışı dejeneratif omurga hastalıklarını değerlendirilmesi de önemlidir. Hastadaki servikal spondiloz varsa myelomalazi, dejeneratif diskler ve tüm omurganın sagittal dengesi değerlendirilmelidir. Cerrahi plan yapılırken sadece tümör dokuları değil, özellikle yaşlı omurgada mevcut diğer hastalıklar da dikkate alınmalıdır.

Sonuç olarak alt servikal vertebra tümörlerine yaklaşım primer veya metastatik tümör varlığına göre ve hastaların tümör seviye ve tutulumlarına göre karar verilmelidir. Yukarıda tartıştığımız literatür eşliğinde bir yaklaşım algoritması hazırladık (Şekil 2). Bu algoritma yol gösterici olmakla birlikte hastaların tümörlerinin yayılımı, beklenen yaşam düzeyi, ameliyat öncesi servikotorasik omurganın durumu, hastaların





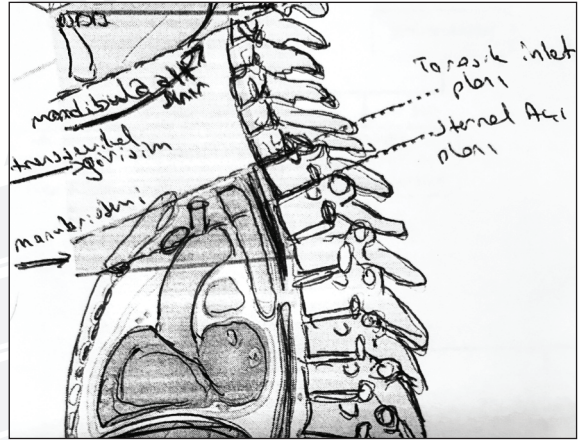
**Şekil 2.** Serviko-torasik bileşke tümörlerin cerrahi tedavisinde basamaklı yaklaşım.

kemik kalitesi ve tümörün çoklu ve çepçevre tutulum yapıp yapmadığı ve cerrahi anatomideki varyasyonlar dikkate alınarak cerrahi yaklaşım yolu tercih edilmelidir.

Anterior servikal suprasternal yaklaşımın şematik anlatımı: İnför mandibular sınır, torasik inlet ve sternal aç planı gösterildi. Transservikal yaklaşım ile T3 omurga korpusuna kadar anteriora ulaşım sağlanabilmekte ama aortik arkus ve pulmoner arterlerin yaklaşımı kısıtladığı ve gerektiğinde manubriotomi ile kaudale yaklaşımın sağlanabileceği şematik olarak anlatılmaya çalışıldı (Şekil 3).

Servikotorasik aç (STA) orta hat sagittal düzlemde sternumun (S) suprasternalden notchundan omurgaya doğru horizontal olarak çekilen çizgi ile (SA), yine sternumdan C7-T1 dik mesafesine doğru çizilen çizgi (SM) arasındaki açığa göre hesaplanır. STA alanının üstünde kalan tümörler tip A, açıda kalanlar Tip B ve açının altında kalan tümörler Tip C olarak sınıflandırılır. Açık alanının içinde brakiosefalik ven (BSV) olduğu ve açının hemen altında arkus aorta (AA) olduğu unutulmamalıdır.

Alt servikal vertebra tümörlerine yaklaşım algoritmasını tümörlerin primer veya metastatik olmalarına göre, ayrıca kolon tutulumları ve tutulum yaptığı seviyelere göre yukarıda tartıştığımız literatür bilgileri eşliğinde oluşturmaya çalıştık.



**Şekil 3.** Servikotorasik bileşkeye yaklaşımda gözden geçirilmesi gereken anatomik yapıların şematik çizimi.

## KAYNAKLAR

1. Aksoy K, Paloğlu S, Pamir N, Tuncer R: Temel Nöroşirürji: Alt Servikal Vertebraya Anterior Yaklaşımlar. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2005
2. Fessler R, Sekhar R: Atlas of Neurosurgical Techniques, Spine and Peripheral Nerves. Thieme, 2014:1-994
3. Ramieri A, Domenicucci M, Ciappetta P, Cellocco P, Raco A Costanzo G: Spine Surgery in neurological lesions of the cervicothoracic junction: multicentric experience on 33 consecutive cases. Eur Spine J. 2011 May; 20(Suppl 1): 13-19.
4. Cauchoix J, Binet JP: Anterior surgical approaches to the spine. Ann R Coll Surg Engl 21:234-243, 1957
5. Nazzaro JM, Arbit E, Burt M: "Trap door" exposure of the cervicothoracic junction. Technical note. J Neurosurg 80: 338-341, 1994

6. Sundaresan N, Shah J, Foley KM, Rosen G: An anterior surgical approach to the upper thoracic vertebrae. *J Neurosurg* 61: 686–690, 1984
7. Kurz LT, Pursel SE, Herkowitz HN: Modified anterior approach to the cervicothoracic junction. *Spine* 16:S542–S547, 1991
8. Teng H, Hsiang J, Wu C, et al. Surgery in the cervicothoracic junction with an anterior low suprasternal approach alone or combined with manubriotomy and sternotomy: an approach selection method based on the cervicothoracic angle. *J Neurosurg Spine*. 2009;10:531-542.
9. Sharan AD, Przybylski GJ, Tartaglino L. Approaching the upper thoracic vertebrae without sternotomy or thoracotomy: a radiographic analysis with clinical application. *Spine* 2000 25(8): 910-6
10. Xu R, Grabow R, Ebraheim NA, Durham SJ, Yeasting RA: Anatomic considerations of a modified anterior approach to the cervicothoracic junction. *Am J Orthop* 29:37–40, 2000
11. DiPaola CP, Jacobson JA, Awad H, Conrad BP, Rehtine GR Jr: Screw pull-out force is dependent on screw orientation in an anterior cervical plate construct. *J Spinal Disord Tech* 20: 369–373, 2007
12. Fraser JF, Diwan AD, Peterson M, et al. Preoperative magnetic resonance imaging screening for a surgical decision regarding the approach for anterior spine fusion at the cervicothoracic junction. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2002;27:675-681.
13. Pennington Z, et al. Surgical Approaches to Tumors of the Occipito-Cervical, Subaxial Cervical, and Cervicothoracic Spine: An Algorithm for Standart versus Extended Anterior Cervical Access. *World Neurosurg*. 2021. PMID:34508912
14. Heidecke V, Rainov NG, Burkert W. Results and outcome of neurosurgical treatment for extradural metastases in the cervical spine. *Acta Neurochir (Wien)* 2003;145:873–80; discussion 880–1.
15. Jonsson B, Jonsson H Jr, Karlstrom G, et al. Surgery of cervical spine metastases: a retrospective study. *Eur Spine J* 1994;3:76–83
16. Fehlings MG, David KS, Vialle L, Vialle E, Setzer M, Vrionis FD. Decision making in the surgical treatment of cervical spine metastases. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009 Oct 15;34(22 Suppl):S108-17. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181bae1d2
17. Placantonakis DG, Laufer I, Wang JC, et al. Posterior stabilization strategies following resection of cervicothoracic junction tumors: review of 90 consecutive cases. *J Neurosurg Spine* 2008;9:111–9.



## 39

## TORAKAL BÖLGE VERTEBRA TÜMÖRLERİNDE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Ahmet Levent Aydın, Fahir Özer

Vertebra tümörlerinin cerrahi rezeksiyonu hakkındaki bilgi ve teknikler, anestezi, cerrahi teknik ve implant malzemelerindeki ilerlemeler sayesinde 1960'lardan sonra gelişmeye başlamıştır. Bu konuda çok çeşitli cerrahi teknikler vardır. Tanısal girişimler (biyopsi), radikal girişimler (primer ve metastatik tümörlerin bazen tam veya tama yakın rezeksiyonu), palyatif girişimler (kırıkların fiksasyonu, nöral yapıların dekompresyonu) gibi (1-6).

Vertebra tümörleri, kabaca, primer ve sekonder olarak sınıflanabilir.

Primer vertebra tümörleri oldukça nadirdir ve tüm kemik tümörlerinin %10-15'ini oluşturur (1). Tüm Dünya'da görülme oranı, milyonda 2.5-8.5 arasındadır. Primer tümörlerin tanısını, nörolojik hasar gelişmeden önce koymak zordur çünkü genellikle nörolojik hasar oluştuktan sonra tümör kendini belli eder. Bu durumda tümör spinal kanala invaze olmuş demektir ve cerrahi girişimde zorluklar başlar. Primer tümörler, ya vertebranın kendisinden kaynaklanır, ya da lokal yayılım ile komşu dokulardan kaynaklanır. Tedaviye başlanmadan önce, tümör kaynağının belirlenmesi şarttır.

Sekonder tümörler için ise, vertebra, iskelet sistemindeki en sık yayılım yeridir. Primer tümörlerden yaklaşık 30-50 kat daha sık görülürler. Görülme yaşları da 60-70 yaşlarıdır (7). Bu tümörler genellikle patolojik kırıklar ile birlikte ve bazen primer malign tümörün ilk habercisi patolojik kırık olabilir (8-10).

Tüm vertebra tümörlerinin yaklaşık %10'u malign karakterlidir (1). En sık kordomalar, osteosarkomlar, Ewing's sarkomları ve lenfomalar görülür.

Vertebrada, tümör benzeri lezyonlar ve benign lezyonlar ise sık görülür ve nadiren cerrahi gerektirir.

Primer vertebra tümörlerine yaklaşım, tümörün karakterine göre değişir. Asemptomatik benign tümörler takibe alınırken, semptomatik ve malign tümörler tam kür veya uzun süreli kontrol planlaması ile tedaviye alınmalıdır.

Vertebra tümörlerinde de, iskelet sistemi tümörlerinde geçerli olan onkolojik cerrahi ve temel anatomik prensipler geçerlidir. Komşuluk yoluyla yayılım ve uzak metastazlar ile radyografik ve histolojik sınırlar dışına yayılmış tümörlerde, bir miktar sağlam dokuyu da içerecek rezeksiyon yapılmalı ve bu tedavi, RT ve farmakolojik tedavi ile birleştirilmelidir. Benign veya düşük evreli tümörlerin gross rezeksiyonundan sonra adjuvan tedaviye gerek duyulmayabilir (11).

### Tümörlerin Histopatolojik Özellikleri

Vertebrada, hematolojik malignansilerden sonra, sıklık sırasına göre sarkomlar, kondrosarkomlar, osteosarkomlar ve Ewing sarkomu gelir. Kordoma, bu tümörleri takip eder.

Toraks kavitesinde, akciğerlerden veya plevradan da lokal olarak torakal vertebraya tümör invazyonu görülebilir. Karsinom olan bu tümörler, primer vertebra tümörleri gibi nitelenmese de, tedavi prensipleri primer tümörler ile aynıdır, vertebra ile birlikte akciğer tümör dokusunun en blok rezeksiyonuna prognoz açısından olumlu cevap vermektedir.

Benign olmasına rağmen, osteoblastomalar, anevrizmal kemik kistleri, dev hücreli tümörler, vertebrada oldukça agresif seyredebilirler. Teknik olarak mümkün ise, bu tümörler cerrahi olarak rezeke edilmelidirler (12-17).

Kesin tanı bu tümörlerde histopatolojik inceleme ile konulur. Tanı ve tedavide multidisipliner yaklaşım ön planda tutulmaz ise, yanılığ kaçınılmazdır.

### Cerrahi Tedavi Öncesi Tanı Prensipleri

Spinal tümörlerin tedavisinde başarıya ulaşmanın ilk koşulu önce net bir tanı ile yola çıkmaktır Genel olarak tüm vertebra tümörlerinde, tedaviye başlamadan önce izlenmesi gereken stratejiler bellidir. Öncelikle, standart, konvansiyonel görüntüleme tetkikleri ihmal edilmemelidir. Bu graflerde omurganın bütünlüğü ve tümörün direkt graflerde görünüp görünmediği gözlenir. Genellikle vertebra tümörleri intraoperatif

skopide görülmektedir. Ancak kemik sınırlar dışına taşmamış olan tümörler, skopide net olarak görülebilmektedirler (12).

Spinal kord arterlerini görüntülemek için yapılacak arteriografi de özellikle orta torasik ve torakolomber bileşke tümörlerinde anterior spinal arterleri görüntüleyerek ve arterial doppler USG tetkiki ile vertebral arterler ve subkalvian arterlere olan tümör invazyonunu görüntülenerek cerrahi işlemin kolaylığı açısından yardımcı olur. En blok rezeksiyonlarda embolizasyon her zaman gerekli değildir.

Tanı koymada ve cerrahi sınırların ve tekniğin belirlenmesinde biyopsi en önemli yol göstericidir. Bu tümörlerin tansında girişimsel radyolojik yöntemler ile biyopsi alınması, açık biyopsiye göre maliyet ve komplikasyonlar açısından daha üstündür. Birçok merkezde, tanı koymada girişimsel radyolojik teknikler ön plana çıkmıştır. Daha düşük mortalite, morbidite ve maliyet açısından standart yöntemlere göre daha üstündür (18). İlk aşamada BT eşliğinde trokar biyopsi ile planlamaya başlanır. Tümör tedavisinin yönetimi için, klinik görüntüleme ve histolojik inceleme, multidisipliner bir takım tarafından yorumlanmalıdır. Değişik biyolojik davranıştaki tümör tiplerini bilmek, cerrahi sınırları belirlemek açısından önemlidir. Bu sebeplerle, açık biyopsi önerilmemektedir. Açık biyopsi yapılan hastalarda 5-7 kat fazla lokal rekürens riski bildirilmiştir (18).

### Cerrahi Tedavi Prensipleri

Vertebra tümör cerrahisinin iki temel bölümü bulunur. Bunlar, onkolojik cerrahi ve fiksasyona yönelik cerrahidir.

Genel olarak, vertebra tümör cerrahisinin, travma ve dejeneratif omurga cerrahisinden farklılıkları vardır. Bu hastalar, tromboemboli, kardiyovasküler komplikasyonlar ve enfeksiyon açısından daha risklidir. Radyoterapi, enfeksiyon oranını artırır, miyelopatiye yol açabilir, kemoterapi, hematopoetik ve immünite sistemlerinde bozulmaya yol açar, hastalar kaşeksiye girer, katabolizmayı azaltmak için ek beslenmeye ihtiyaç duyar. Vasküler yapılar daha frajildir, cerrahi hemostaz zorludur. Özellikle tiroid, böbrek metastazları, lenfomalar, miyelomlar kanamalı tümörlerdir ve bu tümörlerin cerrahi öncesi embolizasyonları gereklidir (1).

Torakal bölge tümörlerinin yönetiminde de, diğer vertebra bölgeleri tümörleri ile aynı prensipler geçerlidir. Cerrahi teknik olarak da özellik gösteren bu hastalıklarda, lokal kontrol için yeteri kadar dekompresyon,

hastanın erken mobilizasyonu ve rehabilitasyonu için yeterli uzunlukta enstrümantasyon ve greft ve sement ile kemik güçlendirme çabaları gerekmektedir. Ameliyat sonrası dönemde ise, RT genellikle gerekir.

Ancak, bunlara rağmen, torakal bölgenin diğer omurga bölgelerinden farklı birkaç özelliği vardır. Torakal bölge, göğüs kafesinin desteği altında olduğundan, daha stabildir ve boyun olarak da bu bölge omurları, servikal bölgeden daha büyük, lomber bölgeden de daha küçüktür. Ayrıca, spinal kanal çapının nispeten dar olması, bu bölge tümörlerinin cerrahisinde zorluk yaratır (19).

Bu tümörlerde hasta seçiminde birçok faktör rol oynar. Hastanın genel durumu, tümörün evresi, sağkalım prognozu, nörolojik durumu, görüntüleme tekniklerine göre metastazın morfolojisi, omurganın stabilitesi, hastanın genel bağışıklık durumu, vs bu seçimlerde karar vermede önemlidir. Her hastanın durumu onkolog ve radyoterapi uzmanı eşliğinde farklı değerlendirilmelidir.

Cerrahi planlamada temel hedef, işlemin küratif olmasıdır. Cerrahiye ek olarak uygulanacak olan onkolojik girişim de prognozu olumlu yönde iyileştirecektir. Planlama yaparken, hastaya lokal rekürens, sağkalım, cerrahi riskler yeterince anlatılmalıdır. En blok rezeksiyonların morbiditesi ile daha sınırlı rezeksiyonların nüks oranları tartılmalı ve hastaya anlatılmalıdır.

Rezeksiyon sınırlarını belirlemek için tümörün yayılımını gösteren sınıflamalar kullanılır. Bu konuda, Enneking ve Weinstein-Boriani-Biagini Klasifikasyonu (WBB) derecelendirme sistemi yol göstericidir. Bu sistemler, belirli durumlarda, gereksiz yere uygulanacak yüksek morbidite içeren cerrahi işlemlerden kaçınmak veya en blok rezeksiyon gerektiği durumlarda gereken cerrahi sınırlara ulaşabilmek için kullanılmaktadır (7).

Bu tümörlerin geniş sınırlı, en blok rezeksiyonları ekstremiteletin sarkomlarına yaklaşım gibi, özellikle son 20 sene içinde tariflenmiştir. İzole vertebra cismi, posterior eleman tümörleri için en blok rezeksiyonlar tariflenmiştir. Lokalize tümörler için önerilen en blok rezeksiyon, çoklu seviye tümörleri, epidural yayımlı tümörler için önerilmemektedir. Bu vakalarda dura yaralanması, nörolojik hasar, intradural yayılım riski yüksektir. Tümör sınırları net olarak alınmazsa, rekürens riski de yüksektir. Ortopedi sarkom cerrahisinde rezeksiyon sınırlarına yüksek doz RT verilmesi rekürens azaltsa da, vertebra cerrahisinde bu kanıtlanmamıştır (20, 21).

### Weinstein-Boriani-Biagini Klasifikasyonu (WBB) (Şekil 1)

WBB, vertebra tümörlerinin nörolojik hasara yol açmadan maksimum ölçüde rezeksiyonlarını mümkün kılmak için geliştirilen klasifikasyondur. Bu sistemde, omurga cismi aksiyel planda 12 eşit radyan bölgeye ayrılır.

Ayrıca, tümör, dural kese merkez alınarak, konsentrik olarak 5 bölgeye ayrılır. Dura en merkezdedir. A-Ekstraosseöz yumuşak doku, B-Intraosseöz yüzeysel, C-Intraosseöz derin, D-Ekstraosseöz ekstradural, E-Ekstraosseöz intradural.

Aksiyel planda vertebra 12 bölüme ayrılır, saat yönünde 1'den 12'ye ayrılır. Bu kesitler, spinöz uzantıdan başlanarak saat yönünün tersinde soldan sağa doğru oluşturulur (22).

### Enneking Sınıflaması (30)

İskelet sisteminin primer tümörleri için 1980'de tariflenmiştir. Vertebradan kaynaklanan primer mezenşimal tümörlere yaklaşım için kullanılmaktadır.

Sınıflamada, bu tümörlerin :

- 1- Biyolojik davranışına bağlı evreleme (G),
- 2- Lokal yayılımı (T),
- 3- Metastaz varlığı veya yokluğu (M) baz alınır.

Histolojik, radyolojik ve klinik özelliklere göre

Benign (G0)

Düşük dereceli malin (G1)

Yüksek dereceli malin (G2) olarak nitelenirler.

Benign lezyonlar; tümörün sınırlarına bakarak;

1. Evre: Latent
2. Evre: Aktif
3. Evre: Agresif olarak sınıflanır.

1. Evre tümörler: Durağan veya yavaş büyüyen (Matür fibröz doku veya kortikal enkapsülasyon) tümörlerdir.

2. Evre tümörler: Yavaş büyürler, ince bir kapsülle veya reaktif bir sınırla çevrelenirler.

3. Evre tümörler: Hızlı büyürler ve reaktif dokudan oluşan kalın psödokapsül ile çevrelenirler.

Tümörlerin lokasyonu:

Intrakapsüler (T0),

İntrakompartmantal (T1),

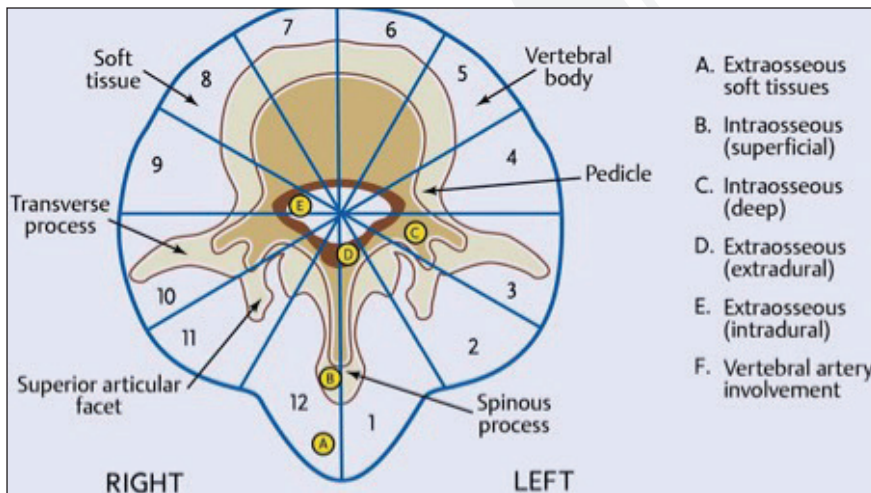
Ekstrakompartmantal (T2) olarak nitelenir.

Metastaz varlığı:

M0: Metastaz yok,

M1: Uzak metastaz var olarak gösterilir.

Daha basit bir diğer sınıflama da, Fadel'in pankost tümörleri için tariflediği sınıflamadır. Burada, rezeksiyon 4 ayrı tip prosedüre ayrılmıştır. Bu rezeksiyon sınıflamasında, izole arka elemanlar rezeksiyonundan, omurganın daha ekstensif rezeksiyonuna dek uzanan değişik rezeksiyon oranları yapılmaktadır. Cerrahide bu sınıflamaların kullanımındaki gerekçe, spinal kordu ve omurganın mümkün olan tüm tümör tarafından invaze olmamış kesitlerini koruyarak tümörü tümünden çıkarmaktır. Bazı tümörlerde, parietal, vasküler, pulmoner, retroperitoneal elemanların da rezeksiyonu gereklidir (7).



Şekil 1. Weinstein-Boriani-Biagini Klasifikasyonu.

**Tablo 1.** İskelet Sisteminin Primer Tümörleri İçin Enneking Sınıflaması (30).

Evre	Grade	Lokal yayılım	Metastaz
<b>Benign</b>			
1	G0	İntrakompartmental (T0)	Yok (M0)
2	G0	İntrakompartmental (T0)	Yok (M0)
3	G0	İntra- veya ekstrakompartmental (T1/T2)	Yok (M0)
<b>Malign</b>			
1A	Düşük (G1)	Kompartman içi (T1)	Yok (M0)
1B	Düşük (G1)	Kompartman dışı (T2)	Yok (M0)
2A	Yüksek (G2)	Kompartman içi (T1)	Yok (M0)
2B	Yüksek (G2)	Kompartman dışı (T2)	Yok (M0)
3	Herhangi	Herhangi (M1)	

**Kaynak:** Adapted from Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. Clin Orthop Relat Res 1986;204:9-24.

Tümör rezeksiyonu terminolojisi de önemlidir:

R0: Tümörün tek parça hâlinde, rezeksiyon sınırları temiz olarak çıkarılmasıdır.

Vertebrektomi, omurganın bir veya daha fazla parçasının çıkarılmasıdır. Bu işlemin alt tipleri vardır.

- Hemivertebrektomi; omurganın sagittal planda osteotomisidir. Pedikül, faset eklemi, korpusun bir bölümü çıkarılır. Omurun 1/3'ü, 1/2'si veya 2/3'ü çıkarılabilir. Bu rezeksiyonda, kemiğin karşı taraftaki devamlılığı korunur.
- Total vertebrektomi; omurun tüm olarak çıkarılmasıdır. Pediküller, arka arkus, korpus çıkarılır. Spinal kolonun bütünlüğü bozulur.
- Total en blok vertebrektomi, kordu ve/veya kökleri de vertebra ile birlikte çıkarma prosedürüdür.
- Arka elemanların (spinöz proçes, lamina, faset eklemi ve pediküllerin bir bölümünün) çıkarılması işlemi de, en blok arka eleman çıkarma işlemidir.

Tümör rezeksiyonunda kullanılan standart terminolojiye göre;

Piecemeal rezeksiyon veya küretaj; İntralezyonal rezeksiyondur

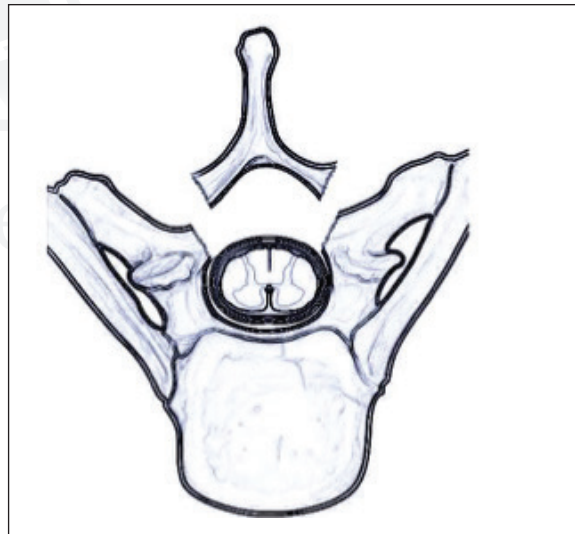
En-blok rezeksiyon; Tümörü bütün olarak çıkarılmaya çalışılmasıdır. En-blok rezeksiyonun uygun bir histolojik açıklama olmadan kendi başına net bir anlamı yoktur (intralezyonel, marjinal, geniş veya radikal) tümör kapsülü bozulmadan, lezyonun tam olarak dağılmadan çıkarılmasını ifade eder (23, 24).

Rezeksiyon tekniği olarak, torakal bölge tümörlerinde uygulanan cerrahi yaklaşımlar şöyledir; (19)

**Torakal laminektomi:** Öncelikle posteriorda epidural alana yayılmış tümörlerde tercih edilir. Dekompresyon, biyopsi amaçlı uygulanır. Omurilik tümörlerinde tek başına yeterli iken, omurga tümörlerinde diğer yaklaşım teknikleri ile birlikte kullanılması gerekebilir.

Bu cerrahi teknikte dikkat edilmesi gereken hususlar, spinal kanal çapının darlığı sebebiyle masanın fleksiyona getirilmemesi, seviyenin skopide dikkatli sayılması, ameliyathane koşullarının ve enstrüman sisteminin bu tür bir cerrahi için yeterli olmasıdır (Şekil 2).

Standart cerrahi teknik ile tümöre ulaşılır ancak bu bölgede, latissimus dorsi, trapezius ve romboid kaslarının kesilmesi ağrı yapar, akciğer plevra hasarına bağlı da pnömotoraks gelişebilir. Bu sebeple kas diseksiyo-



**Şekil 2.** Total laminektomi.

nunda agresif olunmamalı, çok laterale gidilmemelidir.

Kanalı bu bölgede stenotik olması sebebiyle de, pinal kord hasarına karşı çok dikkatli laminektomi yapılmalıdır.

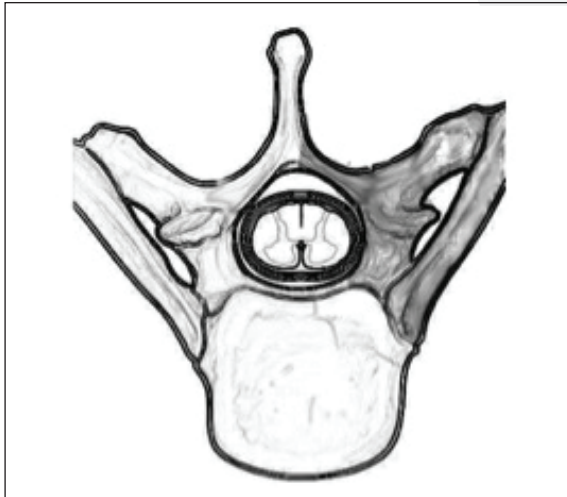
Bu bölgenin primer veya metastatik tümörlerinde kanama sık gözlenir. Vasküler tümörlerde preoperatif embolizasyon, operasyon sırasında da dikkatli hemostaz gerekir.

**Kostotransversektomi, transpediküler yaklaşım:** Kostotransversektomi, kostovertebral ve kostotransvers eklemler ile birlikte kot çıkarılması işlemidir.

Korpusa uzanan, anterior yerleşimli tümörlerde, anterior açılımın mümkün olmadığı durumlarda etkindir. Sternotominin ve torakotominin komplikasyonlarından kaçınmamızı sağlar. Laterale uzanan tümörlerde transpediküler yaklaşım ile korpusa girilerek korpektomi yapılabilir. Diğer taraftaki pedikülün ve vertebranın %50'sinden fazlasının korunduğu rezeksiyonlarda, stabilizasyona gerek kalmaz.

Korpusa sınırlı tümörlerde kostotransversektomiye gerek kalmaz, özellikle TUR ile kolayca, kortekse kadar vertebrektomi yapılabilir. Daha geniş tutulumu olan tümörlerde ise kostotransversektomi planlanır. Kotun periostu sıyrılırken, alt kenarından damar-sinir paketi geçer, buna dikkat edilmesi gerekir (Şekil 3).

**Lateral ekstrakaviter yaklaşım:** Bu yaklaşımda, skapulanın medialinden, invaze vertebranın 3 üstü ve 3 altı görülecek şekilde, patolojik bölge ortaya konur. Bu yaklaşım ile plevra açılmadan tümöre ulaşılabilir, korpusa ön ve arkadan hâkim olunur. Torasik aor-



**Şekil 3.** Kostotransversektomi ve transpediküler yaklaşım.

tadan çıkan subkostal arterlere, epidural kanamaya ve dural yaralanmaya, pnömotoraks oluşturmamaya dikkat etmek gerekir.

**Transtorasik yaklaşım:** T4-L1 arası yaklaşımı mümkün kılar. Tümörün tarafına göre sağ veya sol seçilebilir. Orta hat tümörlerinde ise, aortun bulunduğu taraf, yani sol tercih edilir.

Çift lümenli entübasyon tüpü takılır ve vertebraya ulaşmak için tek taraf akciğer söndürülür. Çıkarılan kotlar otograft olarak kullanılabilir, tümör rezeksiyonu sonrasında plevral tüp yerleştirilir.

**Trans-sternal yaklaşım:** Servikotorasik bölgede ve üst torakal bölge tümörlerinde kullanılır. C7-T4 arası cerrahi planlamalarda uygundur. SCM kası, sternuma yapıştığı yerden diseke edilerek laterale alınır, klavikula osteotom ile kesilir veya sternum dril ile ortadan kesilir.

Bu yaklaşımda, şilotoraks gelişme ihtimali vardır. Vertebra önündeki vasküler yapılar hâkim olunur. Ancak yine de vasküler yapıların yoğunluğu sebebiyle dikkatli olunmalıdır. Özellikle sağ taraf yaklaşımında laryngeal sinir yaralanabilir.

Torakal bölgede omurga, diğer bölgelere göre daha stabil olsa da , gerek tümörün kendisi, gerekse yapılan cerrahi, instabiliteye yol açabilir. Bu etkenlerin, korpusta 30 dereceden fazla kifoza, en az iki kolon hasarına, %50'den fazla çökmeye yol açması durumunda stabilizasyon gerekir. Tümörün invaze ettiği omurlardaki mikrofraktürle, epidural basılar, pedikül ve faset bozulmaları, destrüksiyonlar, özellikle gece ağrılarına yol açar.

Torakal bölgede instabilite, kifoz ile kendini gösterir. Servikotorasik veya torakolomber bileşkelerde instabilite sonucu kifoz ihtimali daha yüksektir.

Stabilizasyon gereken hastalarda, tekniği tümörün sürveyi ve hastanın nörolojik durumu belirler. Benign tümörlerde, yaşam süresi 1 seneden uzun beklenen malign tümürlü hastalarda, stabilizasyona füzyon da eklenmelidir. Füzyonda allograft fibula veya otojen iliak greft kullanılabilir.

Laminektomi, transpediküler, kostotransversektomi ve lateral ekstrakaviter yaklaşımlar gibi posterior cerrahi girişimlerde aynı seansta posterior stabilizasyon girişimleri tercih edilir.

Transtorasik, transternal veya lateral ekstrakaviter gibi anterior torakal girişimlerde anterior stabilizasyon teknikleri, tek başına veya posterior stabilizasyonlarla kombine olarak uygulanabilir (19, 25, 26).



### Vertebra tümör cerrahisinde sağkalımı etkileyecek genel hususlar:

Genel olarak, bu bölgenin kordoma, kondrosarkoma gibi düşük dereceli malignansilerinde, çok agresif rezeksiyon kriterlerine uyulmaması gerekir. Yüksek dereceli malignansilerde ise, vasküler ve nörolojik yapıları sakrifiye etmek pahasına, cerrahiden kaçınılmamalıdır. Bu kural, birinci derece malignansiler veya metastazlar için geçerli değildir.

Tümör girişimlerinde cerrahın tecrübesi kadar kullanılan sistemlerin de işlevselliği önemlidir.

Radyoterapi gibi adjuvan tedavilere duyarlılığı az olan tümörlerde, intralezyonel kısmi rezeksiyonun prognozunun geniş rezeksiyondan farksız olduğu gibi bir anlayış yanlıştır. RT'ye duyarlı olmayan lezyonlarda, intralezyonal parça rezeksiyonu, lokal rekürens artırır.

Vertebra tümör cerrahisinde, otojen kemik greft kullanımından mümkün olduğunca kaçınılmalıdır. Bu greftler, postoperatif görüntülemelerde rekürens gibi görünür, füzyon, hem hasta ömrünün beklenenden kısa olması, hem de litik faktörlerin varlığı sebebiyle tam oluşmaz. Genel kural olarak, normal travma hastalarından farklı olarak, en az iki kranial ve iki kaudal segment olmak üzere, uzun segment fiksasyon gereklidir. Litik bölgeler, sement ile doldurulmalı, korpuslar arası yerleşirilen protezler, geniş tabanlı olmalıdır. Bu hastalarda, tümör invazyonuna uğramamış omurlarada da zayıflama vardır. Birden fazla omur rezeksiyonunda, modüler protezler kullanılarak omurganın doğal eğimi sağlanmalıdır. Bu implantlar MR uyumlu olmalıdır. X ışını geçiren karbon implantlar, rekürenslerin erken tayini açısından daha avantajlıdır.

Ameliyat sonrası hasta bakımında cerrahi ve fizik tedavi birimlerinin birlikte hareket etmesi gerekir. Kuvvetli fiksasyon yapıldığında, ortez kullanılmasına gerek yoktur. Paretik hastalarda, yürüme dengesi, ayakta durma dengesi için yürüme destekleri kullanılmalıdır. Meme, prostat kanseri ve myelomda bifosfanat ile kemik güçlendirme yapılmalıdır. RT'ye, operasyondan yaklaşık 3 hafta sonra, yaranın tam iyileşmesinden sonra başlanmalıdır. Bu hastalar genellikle uzun dönem rehabilitasyona gereksinim duyarlar (27, 28).

Revizyon cerrahisinden sonra komplikasyon ve rekürens riski yüksektir. Bundan dolayı, ilk planlama ve karar önemlidir. İdeal eksizyon için tanı koydurucu biyopsi önemlidir. Normal doku biyopsi ile kontamine olursa, onun da eksizyona katılması gerekir.

Enneking yaklaşımı ile planlamada, en blok rezeksiyon ile uzun dönem hastalık kontrolü ve azalmış mortalite amaçlanır. Ancak üst düzey merkezlerde bile bu cerrahi girişimler mortaldir (29, 30).

Malign tümörlerin cerrahi rezeksiyonu bazen radikal yapılamaz. Sınırlarındaki sağlam doku ile birlikte radikal rezeksiyon, omurganın her bölümüne ulaşımın zor olması, çevresindeki vital yapılara yakınlığı ve geç tanı sebebi ile bu genelde mümkün olmamaktadır. Radikal rezeksiyon, genellikle, net sınırlı tümörlerde, kortikal kemik sınırları içinde kalmış ve tesadüfen tespit edilmiş tümörlerde mümkündür. Ancak bu tümörlerin tam rezeksiyonu için hastanın genel durumunun uygun olması gereklidir. Ameliyat sonrasında hastanın ağrısı genellikle azalır ve motor defisiti düzelir. Ameliyat sonrası destek radyoterapi, lokal tümör kontrolünde başarı sağlar (1).

Bu tümörlere bağlı patolojik çökme kırıklarının tedavisinde de vertebroplasti ve kifoplasti girişimleri önerilir. Böylece, ağrı kontrolü sağlanırken, aynı zamanda da omurga desteklenir. Hemanjiyom, multiple miyelom, veya bazı metastatik torakal tümörlerde vertebroplasti veya kifoplasti ağrıyı azaltmak ve vertebra korpusunun daha fazla çökmesini önlemek için kullanılabilir.

Vasküler tümörlerin preoperatif embolizasyonu, intraoperatif kanamayı azaltması açısından yardımcıdır. Bu işlemi sağlıklı yapabilmek için spinal vasküler anatomiye hâkim olmak gerekir. Yeni jenerasyon embolizan maddeler, bu girişimleri kolaylaştırır.

Embolizasyon sonrasında planlanacak cerrahi girişim de her zaman komplikasyonlara açıktır. Bölgeye anatomik olarak hâkim olmak, kullanılacak enstrüman sistemlerini doğru seçmek, hastayı omurga cerrahisi, onkolog, radyasyon onkoloğu ve patoloğdan oluşan bir takım ile ele almak başarılı bir sonuç için gereklidir. Geniş rezeksiyon ile kür şansı olmayan tümörlerde, proton ışınlama, intraoperatif radyoaktif implant, yüksek doz konformal foton tedavisi, stereotaktik radyocerrahi, intraoperatif dural brakiterapi gibi ek tedaviler ile lokal rekürens azalır (31, 32).

Kemoterapiye duyarlı tümörlerin cerrahi planlamasında, onkoloji ile birlikte adjuvan veya neoadjuvan tedavi sonrasında yapılan rezeksiyonlar daha başarılıdır.

Bu tümörlerin cerrahi tedavisinde, bazen komplikasyonlar ile uğraşmak, tümör cerrahisinden daha sıkıntılıdır. Genellikle, ilk cerrahide gereken tüm rezeksiyonu yapmak, hastayı kurtarmak açısından tek şanstır. Cerrahi ve medikal tedavilerin kombinasyonları

yonu, uzun dönem hasta sağkalımı için bilinmeli ve uygulanmalıdır. Tümör cerrahisi, yalnız spinal cerrahinin veya onkolojik cerrahinin işi değil, bu iki cerrahiye de bilen özel cerrahların işidir. (7)

## SONUÇ

Omurga tümörlerinin tedavisi temel modalite cerrahidir. Cerrahi sonrasındaki tümörün lokal kontrolünü ve prognozu tümörün histolojik yapısı belirler. Cerrahi rezeksiyon sınırı, intralezyonel rezeksiyondan, agresif tümörler için geniş rezeksiyona dek değişir. Agresif tümörlerde cerrahi sınır genişler. Cerrahi sınırın geniş olmasından kasıt, nöral yapılara zarar vermeden ve fonksiyonel defisit yaratmadan yapılacak maksimum rezeksiyondur. Omurilik, genellikle en blok rezeksiyona engel olur. Literatür verileri, bu sebeple kısıtlanan tümör rezeksiyonunun, tümör rekürensini artırdığını göstermektedir. Tüm bu planlamalar, hem hastalığın tam kürünü, hem de nörolojik ve fonksiyonel hasar vermeden tümörü çıkarmayı, morbiditeye yol açmamayı hedeflemelidir.

Ancak, cerrahi başarıda asıl rol oynayan unsur, tümörün evresi ve biyolojik yapısıdır. Özellikle metastazların tedavisinde RT ek tedavi olarak uygulanmalıdır.

Vertebra tümörlerinin tedavisinde, düşük immünite, metabolik bozukluklar, kemik iliği depresyonu, pıhtılaşma bozuklukları göz önünde bulundurulmalıdır. Onkolojik hastalarda, tromboembolik bozukluklar ve enfeksiyonlar da vardır. Bu patolojik durumlara karşı dikkatli olunmalıdır.

Cerrahi girişimlerin sonuçları genellikle başarılıdır, çünkü ağrı azalır ve hastanın yaşam kalitesi artar. Başarının uzun vadeli olabilmesi için, hastaların omurga cerrahisi uzmanı, radyoonkoloji ve medikal onkoloji ve fizik tedavi ve rehabilitasyon uzmanının olduğu bir ekip tarafından multidisipliner izlemi gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Guzik G. Surgical Treatment in Patients with Spinal Tumors - Differences in Surgical Strategies and Malignancy-Associated Problems. An Analysis of 474 Patients. *Ortop Traumatol Rehabil.* 2015 May-Jun;17(3):229-40.
2. Asdourian PL. Metastatic disease of the spine. W: H. Bridwell, RL De Wald. *The Textbook of Spinal Surgery.* II wyd. Philadelphia: Lippincott - Raven Publisher; 1997: 2007-50.
3. Boriani S, Weinstein JN, Biagini R. Spine update: primary bone tumors of the spine: terminology and surgical staging. *Spine* 1997; 22: 1036-44.
4. Harrington KD. Metastatic disease of the spine. *J. Bone Joint Surg* 1986; 68(A): 1110-5.
5. Knoeller SM, Uhl M, Gahr N, Adler CP, Herget G. Differential diagnosis of primary malignant bone tumors in the spine and sacrum. The radiological and clinical spectrum: minireview. *Neoplasma* 2008; 55: 16-22.
6. Sundaresan N, Rosen G, Boriani S. Primary malignant tumors of the spine. *Orthop Clin North Am* 2009; 40: 21-36.
7. Boriani S, Fischer CG; Evaluation and Decision Making, in *Primary Spinal Tumors*; Vitalle LR, Gökaslan Z, Fischer CG, Boriani S, AOSpine Masters series, 2015 by Thieme Medical Publishers, Inc.
8. Tomita K, Kawahara N, Kobayashi T, Yoshida A, Murakami H, Akamaru T. Surgical strategy for spinal metastases. *Spine* 2001; 26: 298-306.
9. Weigel B, Maghsudi M, Neumann C, Kretschmer R, Muller FJ, Nerlich M. Surgical management of symptomatic spinal metastases. Postoperative outcome and quality of life. *Spine* 1999; 21: 2240-6.
10. Dickman CA, Fehlings MG, Gokaslan ZL. *Spinal Cord and Spinal Column Tumors Principles and Practise.* Thieme 2004;303-33.
11. Safety and Efficacy of Surgery for Primary Tumors of the Spine, Fourney DR, Fischer CG, Boriani S. in *Primary Spinal Tumors*; Vitalle LR, Gökaslan Z, Fischer CG, Boriani S, AOSpine Masters series, 2015 by Thieme Medical Publishers, Inc.
12. Missenard G, Bouthors C, Fadel E, Court C. Surgical strategies for primary malignant tumors of the thoracic and lumbar spine. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2020 Feb;106(1S):S53-S62.
13. Sundaresan N, Rosen G, Boriani S. Primary malignant tumors of the spine. *Orthop Clin North Am* 2009;40:21-36.
14. Honoré C, Méus P, Stoeckle E, Bonvalot S. Soft tissue sarcoma in France in 2015: epidemiology, classification and organization of clinical care. *J Visc Surg* 2015;152:223-30.
15. Kan P, Schmidt MH. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. *Neuro-surg Clin N Am* 2008;19:65-70.
16. Saccomanni B. Aneurysmal bone cyst of spine: a review of literature. *ArchOrthop Trauma Surg* 2008;128:1145-7.
17. Fadel E, Missenard G, Chapelier A, Mussot S, Leroy-Ladurie F, Cerrina J, et al. En bloc resection of non-small cell lung cancer invading the thoracic inlet and intervertebral foramina. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:676-85.[6] Casali PG, Abecassis N,
18. Kathura S, Interventional Options for Primary Tumors of the Spine, in *Primary Spinal Tumors*; Vitalle LR, Gökaslan Z, Fischer CG, Boriani S, AOSpine Masters series, 2015 by Thieme Medical Publishers, Inc.

19. Önen MR, Nader S, Torakal Bölge Yaklaşımları ve Torakal Stabilizasyon Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi; in Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi; Aydın U, Kahraman S, Yalnız E (eds), Türk Omurga Derneği Yayınları-3 Birinci Basım 2016, Türk Omurga Derneği Yayınları
20. Kathurida S, Interventional Options for Primary Tumors of the Spine in Primary Spinal Tumors; Vitalle LR, Gökaslan Z, Fischer CG, Boriani S, AOSpine Masters series, 2015 by Thieme Medical Publishers, Inc.
21. Boriani S, Saravanja D, Yamada Y, Varga PP, Biagini R, Fisher CG. Challenges of local recurrence and cure in low grade malignant tumors of the spine. *Spine* 2009;34(22, Suppl):S48-S57
22. Chan P, Boriani S, Fourny DR, et al. An assessment of the reliability of the Enneking and Weinstein-Boriani-Biagini classifications for staging of primary spinal tumors by the Spine Oncology Study Group. *Spine* 2009;34:384-391
23. Biagini R, Casadei R, Boriani S, et al. En bloc vertebrectomy and dural resection for chordoma: a case report. *Spine* 2003;28:E368-E372
24. Dea N, Schouten R. Principles Behind Determining the Right Approach. in Primary Spinal Tumors; Vitalle LR, Gökaslan Z, Fischer CG, Boriani S, AOSpine Masters series, 2015 by Thieme Medical Publishers, Inc.
25. Bagley CA, Gokaslan ZL. Primary spinal tumors. In: Aebi M, Arlet V, Webb J, editors. *AOSpine manual: clinical applications*. 1. New York: Thieme; 2007. p. 215-33.
26. Boriani S, Weinstein JN, Biagini R. Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. *Spine*. 1997;22(9):1036-44.
27. Rodallec MH, Feydy A, Larousserie F, et al. Diagnostic imaging of solitary tumors of the spine: what to do and say. *Radio-graphics* 2008; 28: 1019-41.
28. Theodorou DJ, Theodorou SJ, Sartoris DJ. An imaging overview of primary tumors of the spine: part 2. Malignant tumors. *Clin Imag* 2008; 32: 204-11.
29. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 1980;153:106-120
30. Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res* 1986;204:9-24
31. Kimball BY, Yamada Y. Radiation Therapy for Primary Bone Tumors in Primary Spinal Tumors; Vitalle LR, Gökaslan Z, Fischer CG, Boriani S, AOSpine Masters series, 2015 by Thieme Medical Publishers, Inc.
32. Terezakis SA, Lovelock DM, Bilsky MH, Hunt MA, Zatzky J, Yamada Y. Image-guided intensity-modulated photon radiotherapy using multifractionated regimen to paraspinal chordomas and rare sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2007;69:1502-1508

## 40

## LOMBER BÖLGE VERTEBRA TÜMÖRLERİNDE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Ali Börekci, Ahmet Öğrenci, Alparslan Şenel

**GİRİŞ**

Vertebral kolonun primer ve metastatik tümörleri ağrıya, instabiliteye ve nörolojik defisitlere yol açabilir. Semptomatik lezyonlar en sık torakal omurgada (%70), ardından lomber omurgada (%20) ve servikal omurgada (%10) görülmektedir. Daha büyük vertebra gövdelerindeki lezyonların spinal kanalın çapı gözönüne alındığında asemptomatik olma olasılığı daha yüksektir (4,23). Omurga tümörleri primer benign, primer malign ve metastatik tümörler olarak sınıflandırılır (42) (Tablo 1).

**PRİMER BENİGN OMURGA TÜMÖRLERİ****Osteoid Osteoma**

Büyüme potansiyeli sınırlı olup (1 cm çapı aşmayan) benign osteoplastik bir tümördür. %10'u omurgada yerleşir. En çok lomber (%56-60), sonra servikal (%27), torakal (%12) ve sakral (%2) omurgayı tutar; özellikle de posterior elemanlarda görülmektedir. Genç bir kişide kas spazmı ile birlikte aniden ortaya çıkan skolyoz karşısında hatırlanması gereken bir tümör olmalıdır (16). Spinal deformiteye sebep olmayan, nöral elemanlara bası oluşturmayan vertebral osteoid osteomaların tedavisi ilk aşamada anti-inflamatuar ilaçlar ve konservatif tedavidir. Konservatif tedavinin yetersiz kaldığı durumlarda lazer fotokoagülasyon ve perkütan radyofrekans termal ablasyon gibi minimal invazif işlemler lezyonun tahrip edilmesini sağlar (43). Nörolojik basının eşlik ettiği spinal deformite, radyofrekans uygulamalarının lezyonun nöral yapılarla komşuluğu nedeniyle uygulamanın riskli olduğu ve bu uygulamaya yanıt alınamayan durumlarda rezeksiyon önerilmektedir (37).

**Osteoblastom**

Osteoblastom nadir görülen histolojik olarak benign ancak agresif davranan bir kemik tümürüdür. Omurgada yerleşim sıklığı lomber %35, torakal %35, servikal %25 ve sakral %5'tir. Vertebranın pedikül, lamina, transvers, spinöz çıkıntılar gibi posterior

elemanlarına yerleşmeyi sever. Osteoblastom hızlı gelişir, yerleştiği bölgeyi destrükte ve ekspansiyon eder. Osteoblastomların tedavisi; oluşturduğu ağrı ve tümörün büyümesine bağlı oluşan kemik destrüksiyonu, nörolojik bası bulguları, spinal deformite ve instabilite sebebiyle cerrahidir. Cerrahi tedavi olarak en blok rezeksiyon ve instabilite oluşmuşsa stabilizasyon önerilmektedir (30).

**Hemanjiom**

Vertebral hemanjiomlar omurgayı en sık tutan benign karakterde vasküler tümörlerdir. Spinal vertebral kolonda tüm vertebraları tutabilir ancak torakal ve lomber vertebra tutulumları daha fazladır. %25 hastada vertebra korpusunda, %25 hastada posterior spinal arkta ve %50 hastada her iki bölgede yerleşir. Vertebral hemanjiomlar spinal kanal içine doğru subperiostal büyümesi, pedikül veya laminanın spinal stenoz oluşturacak şekilde genişlemesi, tümörü besleyen veya drene eden vasküler yapılar tarafından oluşturulan bası, tutulan vertebrada kompresyon fraktürü, spinal epidural hematoma neden olan spontan hemoraji veya çalmaya bağlı spinal kord iskemisi mekanizmaları ile çeşitli nörolojik defisitler meydana gelerek bunlara ait semptomlar görülebilir (36). Radyoterapi, lezyon içi etanol enjeksiyonu, embolizasyon, vertebroplasti/kifoplasti uygulamalarının semptomatik hemanjiom tedavisinde etkili olduğu gösterilmiştir (5).

**Anevrizmal Kemik Kistleri**

Anevrizmal kemik kistleri; benign karakterli, ince kemik duvarlı, septalar içeren, multiloküler, lokal ve ekspansiyon olarak büyüyen, içi kan dolu kistik lezyonlardır. Tümör olmayan ancak ekspansiyon olarak çevresindeki kemiği destrükte eden bu lezyon genellikle vertebranın posterior elemanlarını ve pedikülü tutmaktadır, %70 oranında torako-lomber bölgede görülmektedir. Tedavisiz olgularda %60-70 oranında vertebra korpusu içine ilerleyip ani patolojik kırık oluşturarak nörolojik defisitlere neden olabilmektedir (17). Anjiyografi, vasküler beslenmenin değerlendirilmesi

**Tablo 1.** Omurga Tümörleri

Omurga Tümörleri		
Primer Omurga Tümörleri (Benign)	Primer Omurga Tümörleri (Malign)	Metastatik
Hemanjiom	Soliter plazmositom	Meme
Osteoblastom, osteoid osteoma	Kordoma	Prostat
Anevrizmal kemik kisti	Nöroblastom	Akciğer
Eozinofilik granülom	Osteosarkom	Böbrek
Dev hücreli tümör	Kondrosarkom	Hematopoietik (lösemi, multipl myelom)
Fibroma	Ewing sarkomu	Retinoblastom
Osteokontrom, enkondrom	Fibrosarkom	Wilm's tümörü
Kondroblastom	Rabdomyosarkom, Malign fibröz histiositom	Teratom
	Lenfoma	

dirilmesi, olası arterio-venöz şant varlığı açısından önemlidir; ayrıca cerrahi esnasında kanamayı azaltmak amacıyla preoperatif embolizasyona olanak sağlamaktadır. Lezyonun küretajı yüksek oranda nüks sebepten olduğundan geniş en blok rezeksiyon önerilmektedir. Yapılan agresif eksizyon spinal instabiliteye sebep olmakta ve stabilizasyon gerektirmektedir (18).

### Osteokondrom

Osteokondrom erişkinde en sık görülen benign kemik tümörüdür ve vertebranın posterior elemanlarını tutmaktadır. Olguların yaklaşık %50'si servikal bölgededir. Semptomatik, nörolojik defisite neden olan osteokondromlar cerrahi olarak tam rezeksiyonla tedavi edilmelidir. Cerrahi rezeksiyonun instabiliteye neden olduğu durumlarda enstrümantasyon tedavisi eklenmelidir (31).

### Dev Hücreli Tümör

Histolojik olarak benign olup agresif davranışlı bir tümördür. En sık sakrumu tutar. Tam cerrahi rezeksiyon standart tedavidir. Total çıkarılmaz ise nüks sıklığıdır. Nükslerde tekrar cerrahi ve/veya radyoterapi uygulanabilir (6).

## PRİMER MALİGN OMURGA TÜMÖRLERİ

### Soliter Plazmasitom / Multipl Myelom

Soliter plazmasitom, neoplastik monoklonal plazma hücrelerinin yumuşak ya da kemik dokuda birikimiyle karakterizedir. Soliter plazmasitom için radyoterapi öncelikli tedavi seçeneğidir. Sadece radyoterapi ile %80'den fazla lokal kontrol sağlanabilmektedir. Cerrahi tedavi nöral bası ve instabilite durumlarında yapılır. Cerrahide total rezeksiyon ve stabilizasyon ile

tam kür hedeflenir (22). Multipl Myelom omurganın en sık görülen primer malign tümörüdür (3).

### Kordoma

Kafa tabanı ve omurgada bulunan notokord artıklarından kaynaklanan, erişkinlerin en sık non-lenfoproliferatif tümörüdür. En sık kafa kaidesi ve sakrumda görülürse de hareketli omurgada da görülebilir. Tümörün total çıkarılması önemlidir çünkü radyoterapi ve kemoterapiye dirençlidir. Tümörün cerrahi sınırla birlikte tek parça hâlinde en blok çıkarılması önerilir, kapsülünün açılması nüks ihtimalini artırır (8).

### Ewing Sarkomu

Çocukluk çağıının en sık görülen primer malign omurga tümörüdür. En sık sakro-koksigeal bölgede gözlenir, lomber ve torakal bölgeler bunu izler. Ewing sarkomu kemoterapi ve radyoterapiye oldukça duyarlıdır. Mümkün olan vakalarda geniş en blok çıkarım ideal tedavidir. Onkolojik kontrolün sağlanabilmesi için adjuvan radyoterapi ve kemoterapi postoperatif dönemde mutlaka başlanmalıdır (14).

### Osteosarkom

Malign osteoblastik tümörlerin tipik bir örneğidir. Multipl myelomdan sonra en sık görülen primer malign kemik tümörüdür. En önemli tedavi yöntemi cerrahi çıkarımdır. Yapılan çalışmalarda kemoterapi ve radyoterapi ile kombine edilmiş geniş cerrahi eksizyonun uzun dönem sağkalımının, konservatif tedaviye göre daha iyi olduğu gösterilmiştir (35).

### Kondrosarkom

Malign kartilaj yapıda tümörlerdir. Kondrosarkomun

standart tedavisi total cerrahi eksizyondur. Geniş en blok rezeksiyon ideal tedavi olup, sağkalımın artırılması için gereklidir (14).

### Omurga Tümörlerinde Evreleme

Omurganın primer kemik tümörlerinde intralezyonel, marjinal en-blok, geniş en-blok eksizyon tipleri tanımlanmıştır. İntralezyonel eksizyonda tümör lezyon içine girilerek boşaltılır, bu tip cerrahilerde nüks oranı geride kalabilecek olası tümör hücreleri nedeniyle yüksektir. Marjinal en-blok rezeksiyonda tümör psödokapsülü ile birlikte tümörün içine girilmeden çıkarılırken, geniş en-blok rezeksiyonda yine tümörün içine girilmeden tümörün etrafından bir miktar sağlıklı doku ile çıkarılması hedeflenmektedir (28).

Primer omurga tümörlerinde cerrahi seçenekler intralezyonel küretaj / debulking'ten en blok rezeksiyona kadar değişmektedir. Enneking onkolojik evreleme klasifikasyonu ekstremiteler lezyonlarını evrelemek üzere tanımlanmış primer spinal omurga tümörlerine uyarlanmış bir klasifikasyondur (10). (Tablo 2.) Benign tümörler 3 kategoriye ayrılır. S1 tümörler latent, asemptomatik, belirgin kapsülü olan ve genellikle izlenen tümörlerdir. Schwannom bu tümörlere örnektir. S2 lezyonlar yavaş büyüyen, ortalama semptomları olan, reaktif dokudan oluşan ince ya da psödokapsülü olan aktif lezyonlardır. Osteoid osteomalar ve küçük osteoblastomlar bu gruba girer. En blok rezeksiyon mümkün değilse intralezyonel küretaj ile tedavi edilir. S3 lezyonlar agresif, büyüme gösteren genellikle hipervasküler bir psödokapsülü

olan lezyonlardır. Agresif osteoblastomlar bu grubu karakterize ederler. Marjinal en blok rezeksiyonla tedavi edilebilirler. Tüm malign tümörlerde geniş en blok rezeksiyon gereklidir. Bening bir tümör değilse, psödokapsül tek başına güvenli marjin olarak kabul edilemez. En blok rezeksiyonun amacı tümörün lokal ve uzak metastazını önlemektir. Adjuvan tedavi özellikle yüksek grade'li malign lezyonlarda genellikle önerilmektedir (29).

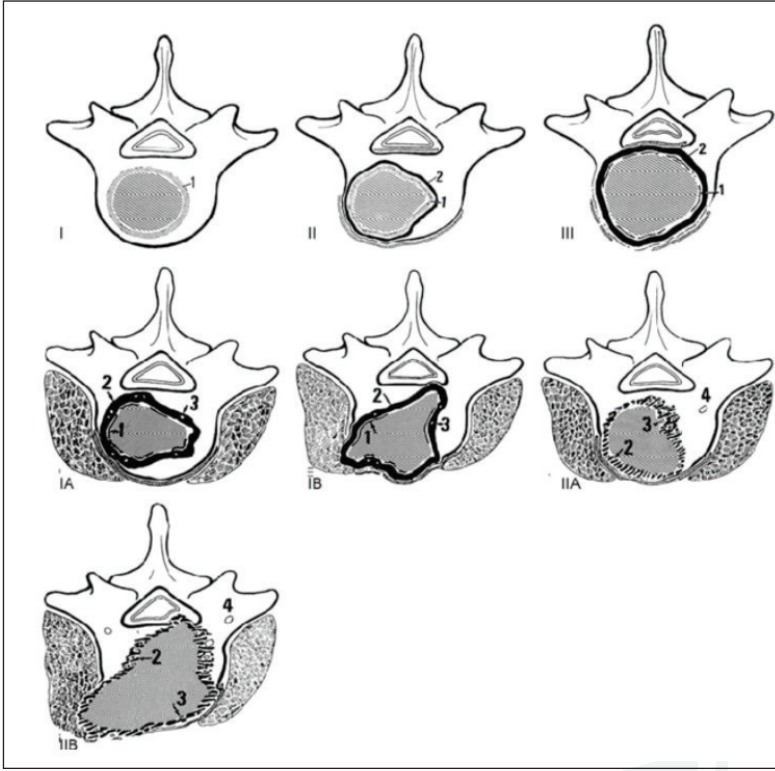
Tercih edilecek rezeksiyon yöntemi belirlendikten sonra prosedürün teknik olarak uygulanabilirliğini anlamak için hastalar cerrahi olarak evrelenmelidir (10) (Şekil 1).

**WBB (Weinstein Boriani Biagini) Evrelemesi (3):** Cerrahi girişim şeklinin (anterior, posterior, kombine) saptanmasında yardımcı olabilir (Şekil 2). Bu sisteme göre cerrahi strateji şekli 4-8, 5-9 bölgeleri arasındaki tümörlere vertebrektomi; 2-5 ve 8-11 bölgeleri arasındaki tümörlere sagittal rezeksiyon; 3-10 bölgeleri arasındaki tümörlere posterior arkus rezeksiyonu önerilir.

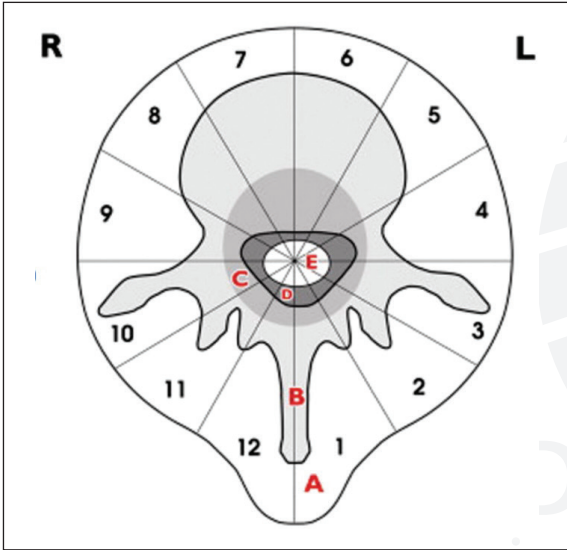
Omurga, kemik metastazların en sık görüldüğü yerdir. Spinal metastazlar en sık vertebra korpusu (%85) ve ekstradural komponenti tutarlar. Omurgadaki metastatik lezyonlar çok daha yaygındır ve dört farklı mekanizmadan kaynaklanabilir (30,36). Vertebra gövdelerine zengin arteriyel kan akımı, kemik iliğinde hematojen tohumlanmaya izin verir. Batson venöz pleksusu epidural boşlukta birikme ile metastazların iletilmesine izin verir. Batson; intraabdominal basınç

**Tablo 2.** Enneking Onkolojik Evrelendirme Sistemi

Evre	Tanım	İdeal Tedavi
Benign		
S1 (latent/inaktif): tümör büyümesi yok	İyi sınırlı kapsül	Konservatif
S2 (aktif): yavaş büyüme	Kemiğe sınırlı, ince kapsül ve reaktif psödokapsül	İntralezyonal küretaj
S3 (agresif): hızlı büyüme	Kapsül ince, tam değil veya yok; geniş reaktif psödokapsül	Marjinal en blok rezeksiyon
Malign		
Düşük Evre (I)		Geniş en blok rezeksiyon
IA (omurla sınırlı)		
IB (paravertebral uzanım)		
Yüksek Evre (II)		Geniş en blok rezeksiyon ve adjuvan tedavi
IIA (omurla sınırlı)		
IIB (paravertebral uzanım)		
Yüksek Evre ve Metastaz (III)	Uzak Metastaz	Palyatif cerrahi ve adjuvan tedavi



**Şekil 1.** Enneking Evrelemesi. Benign tümörler büyüme ve agresifliklerine göre (1 tümör kapsülü, 2 komşu doku reaksiyonu) I,II,III; Malign tümörler yayılım derecesine göre (1 tümör kapsülü, 2 doku reaksiyonu, 3 komşu doku reaksiyonuyla birlikte tümör yayılımı, 4 uzak metastaz) IA, IB, IIA, IIB olarak sınıflandırılır.



**Şekil 2.** WBB (Weinstein Boriani Biagini) sınıflaması. Bu sistem omurgayı saat yönünde 12 bölüme, ayrıca 5 doku tabakasına ayırır. A) Kemik dışı yumuşak doku, B) Kemik içi yüzeyel doku, C) Kemik içi derin doku, D) Kemik dışı ekstradural doku, E) Kemik dışı intradural doku.

artışının, kan akışını vertebral venöz sisteme yönlendirdiğini ve metastatik hastalığın tohumlanmasına izin verdiğini öne sürdü (5,46). Beyin omurilik sıvısı yoluyla üçüncü yayılma, intradural boşlukta “drop metastazların” gelişmesine izin verir. Son olarak paraspinal tümörlerin epidural boşluğa yayılması,

foramenlerden geçen venöz kanallar aracılığıyla gerçekleşir.

Metastatik spinal tümörlerde birçok parametre tedavi seçeneklerini etkilediğinden sınıflamalar önemlidir. Günümüzde farklı birçok sınıflama kullanılmaktadır. Tomita sınıflaması en yaygın kullanılanıdır.





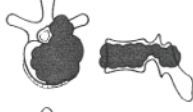


**Tomita Evrelemesi (40):** Primer benign, primer malign ve metastatik tüm omurga tümörlerinde kullanılabilen bu evreleme cerrahi strateji belirlemede yardımcı olur (Şekil 3). Tomita ve ark. Tip 2,3,4,5 ‘e total en blok spondilektomi önermekte, aynı girişimin Tip 1 ve 6 için rölatif endike olduğunu ve Tip 7 için ise uygun olmadığını bildirmektedir.

#### Tokuhashi Skorlaması

Tokuhashi skorlamasına göre (38) (Tablo 3);

- 0-8 puan: Konservatif tedavi veya palyatif tedavi. (yaşam < 6ay)
- 9-11 puan: Palyatif cerrahi ancak tek lezyon ve iç organ metastazı yoksa eksizyonel cerrahi (yaşam > 6 ay)
- 12-15 puan: Eksizyonel cerrahi (yaşam > 1 yıl) önerilir.

Tomita ve Tokuhashi skorları cerrahlar için gerçek köşe taşlarını temsil etti; ancak stabilite değerlendirilmez.

Kompartman içi	Kompartman dışı	Multipl
<p><b>Tip 1</b> vertebral korpus</p> 	<p><b>Tip 4</b> epidural uzanım</p> 	<p><b>Tip 7</b></p> 
<p><b>Tip 2</b> pedikül uzanımı</p> 	<p><b>Tip 5</b> para-vertebral uzanım</p> 	
<p><b>Tip 3</b> korpus-lamina uzanımı</p> 	<p><b>Tip 6</b> 2-3 vertebra</p> 	

### Şekil 3. Tomita Evrelemesi.

Tip 1. Kompartman içi, anterior veya posterior in situ lezyon. Tip 2. Kompartman içi, pediküle uzanımı olan lezyon. Tip 3. Kompartman içi, anterior-posterior uzanımı olan lezyon. Tip 4. Kompartman dışı, epidural uzanımı olan lezyon. Tip 5. Kompartman dışı, paravertebral uzanımı olan lezyon. Tip 6. Kompartman dışı, komşu vertebraya uzanımı olan lezyon. Tip 7. Kompartman dışı, multipl atlayan lezyonlar.

**Tablo 3.** Tokuhashi Skorlaması

Genel durum (Karnofsky performans skoru)	Skor
Kötü (% 10-40)	0
Orta (% 50-70)	1
İyi (% 80-100)	2
a) Ekstrapinal kemik metastazlarının sayısı	
3	0
1 veya 2	1
0	2
b) Vertebralardaki metastaz sayısı	
>3	0
1 veya 2	1
1	2
c) Major iç organlara metastaz	
Var, çıkarılamaz	0
Var, çıkarılabilir	1
Yok	2
d) Kanserin primer yeri	
Akciğer, mide, özofagus, pankreas	0
Karaciğer, safra kesesi	1
Diğerleri	2
Böbrek, uterus	3
Rektum	4
Tiroid, meme, prostat, karsinoid tümör	5
e) Omurilik tutuluşu	
Komplet	0
İnkomplet	1
Yok	2

dirmesi, radyoterapi/radyocerrahi ve sistemik tedavi hedefli tedavi / immünoterapideki yeni gelişmelerin etkisi dikkate alınmadığından giderek güncelliğini yitirmiştir.

### SINS Skorlaması

Omurga onkoloji çalışma grubu tarafından 6 parametreden oluşan “Omurga İnstabilite Skoru (SINS)” kullanılması önerilmektedir (11) (Tablo 4.)

### NOMS Tablosu

2013 yılında tanımlanan “NOMS tablosu” nörolojik onkolojik, mekanik ve sistemik parametrelerden oluşur ve konvansiyonel radyoterapi (cEBRT), spinal stereotaktik radyocerrahi (SRS), minimal invazif ve açık cerrahi girişimleri içeren algoritmayı içerir (25). (Tablo 5).

### Bilsky Epidural Spinal Kord Kompresyonu Evrelemesi

Bilsky ve ark. metastatik tümörün radyolojik olarak “Epidural Spinal Kord Bası Skalasını” tanımlamışlardır. MRG görüntülerinin T2 sekanslarında metastatik lezyonun korpus içine yerleşiminden, spinal kanalın invazyonuna kadar 6 gruba ayırmışlardır (2) (Şekil 4).

### LOMBER BÖLGE OMURGA TÜMÖRLERİNDE YAKLAŞIMLAR

#### Biyopsi

Perkütan spinal biyopsi teknikleri; radyoterapi, kemoterapi ve antibiyoterapi ile tedavi edilebilir lezyonlara cerrahi müdahaleye gerek duyulmadan tedaviye olanak sağlayabilir ve cerrahi öncesi tümörün sınıflandırılması ile cerrahi işlem planlamasına da yardımcı olabilmektedir (21). (Perkütan biyopsi endikasyonları Tablo 6’da sunulmuştur) (28,41)



**Tablo 4.** Spinal Neoplastik İnstabilite Skorlaması (SINS)

Lokalizasyon	Skor	Lokalizasyon	Skor
Geçiş bölgeleri (oksiput-C2, C7-T2, T11-L1, L5-S1)	3	Normal dizilim	0
Tam hareketli bölge (C3-6, L2-4)	2	Vertebral cisim çökmesi	
Yarı hareketli bölge (T3-10)	1	>%50	3
Tam hareketsiz bölge (S2-S5)	0	<%50	2
Ağrı		Çökme yok ancak >%50 vertebral cisim ilişkili	1
Evet	3	Hiçbiri	0
Zaman zaman mekanik olmayan ağrı	1	Spinal elemanların postero-lateral dahiliyeti	
Ağrısız lezyon	0	Bilateral	3
Lezyon		Unilateral	1
Litik	2	Hiçbiri	0
Karma (Litik ve blastik)	1	Toplam skor	
Blastik	0	Stabil	0 ile 6
Radyografik dizilim		Potansiyel instabil	7 ile 12
Subluksasyon/ translasyon mevcut	4	İnstabil	13 ile 18
De novo deformite (kifoz / skolyoz)	2		

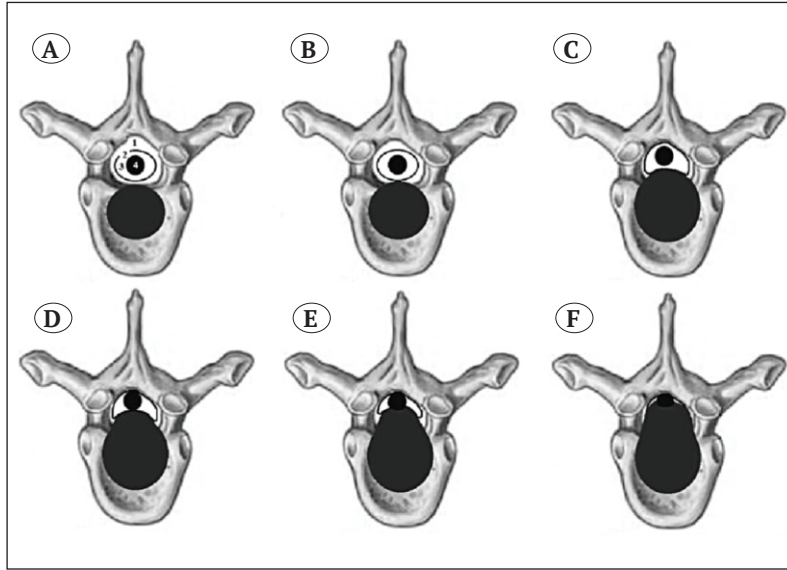
**Tablo 5.** NOMS Tablosu

Nörolojik	Onkolojik	Mekanik	Sistemik	Karar
Düşük grade ESCC, myelopati yok	Radyosensitif	Stabil	-	cEBRT
Düşük grade ESCC, myelopati yok	Radyosensitif	Stabil değil	-	Stabilizasyonu takiben cEBRT
Yüksek grade ESCC, + - myelopati	Radyosensitif	Stabil	-	cEBRT
Yüksek grade ESCC, + - myelopati	Radyosensitif	Stabil değil	-	Stabilizasyonu takiben cEBRT
Düşük grade ESCC, myelopati yok	Radyorezistan	Stabil	-	SRS
Düşük grade ESCC, myelopati yok	Radyorezistan	Stabil değil	-	Stabilizasyonu takiben SRS
Yüksek grade ESCC, + - myelopati	Radyorezistan	Stabil	Cerrahiye tolere edebilir	Dekompresyon, stabilizasyonu takiben SRS
Yüksek grade ESCC, + - myelopati	Radyorezistan	Stabil	Cerrahiye tolere edemez	cEBRT
Yüksek grade ESCC, + - myelopati	Radyorezistan	Stabil değil	Cerrahiye tolere edebilir	Dekompresyon, stabilizasyonu takiben SRS
Yüksek grade ESCC, + - myelopati	Radyorezistan	Stabil değil	Cerrahiye tolere edemez	Stabilizasyonu takiben cEBRT

**ESCC:** Epidural spinal kord basısı, **cEBRT:** Konvansiyonel radyoterapi, **SRS:** Stereotaktik radyocerrahi

**Tablo 6.** Perkütan Spinal Biyopsi Endikasyonları

Primer odağı bilinen metastatik lezyonun doğrulanması
İlk kez saptanan metastaz ile uyumlu tek veya multipl kitle varlığı
Primer spinal ve paraspinal tümör şüphesi
Radyolojik görüntülemelerde spesifik görünümü olmayan lezyonlar
Patolojik vertebra korpus fraktürü
Ampirik tedaviye yanıt vermeyen enfeksiyon
Multipl myelom gibi hematolojik hastalıklarda sitogenetik değerlendirme
Yumuşak doku kitlelerinin değerlendirilmesi
Kemoterapi etkinliğinin değerlendirilmesi
Faset eklem sinoviyal kistlerinin tedavisi
Spinal tutulum şüphesi olan sistemik enflamatuvar hastalıklar



**Şekil 4.** Bilsky epidural spinal kord bası skalası. Grade 0 (A): korpus içerisinde lezyon, Grade 1a (B): Epidural bası mevcut ancak tekal kesede deformasyon yok, Grade 1b (C): Tekal kesede deformasyon mevcut ancak spinal korda temas yok, Grade 1c (D): Tekal kesede deformasyon mevcut, spinal korda dayanan ancak basıda bulunmayan lezyon, Grade 2 (E): Spinal kord basısı mevcut ancak kord çevresinde BOS görülmekte, Grade 3 (F): Spinal kord basısı mevcut ancak spinal kord çevresinde BOS görülmemekte.

### Arteriyel Embolizasyon

Omurganın primer ve metastatik tümörlerinin embolizasyonu; tümörün vasküler beslenmesinin oklüzyonu ile operasyon öncesi boyutunu küçülterek spinal kanal basısını azaltma ve nörolojik fonksiyonu iyileştirme aracı olarak faydalı olabilir. Hipervasküler tümörlere cerrahi müdahale öncesi yapıldığında intraoperatif kan kaybında azalma sağlanabilmektedir. Anevrizmal kemik kistleri, dev hücreli tümörler, renal hücreli karsinom ve kordomaların embolizasyona olumlu yanıt verdiği bilinmektedir (34).

### Perkütan Radyofrekans Ablasyon

İlk defa spinal osteoid osteoma tedavisinde kullanıldığı bildirilmiştir. Spinal metastazların palyatif tedavisinde de kullanılmaktadır. Konservatif tedavi ile analjezi sağlanamaması, radyoterapinin hastaya uygun olmaması veya kontrendike olması, nörolojik

defisiti ve spinal instabilitesi olmayıp cerrahi düşünülmeyen hastalarda perkütan radyofrekans uygulanabilir (39).

### Alkol Ablasyonu

Alkol ablasyonda, görüntüleme eşliğinde perkütan girilerek lezyona 10-15 ml alkol enjeksiyonu yapılır. Alkol ablasyonu özellikle semptomatik hemanjiyom hastalarında uygulanmaktadır (13).

### Kriyoablasyon

Perkütan kriyoablasyon hem litik hem sklerotik tümörlerde etkilidir. Perkütan kriyoablasyon metastaza bağlı ağrı tedavisinde efektif ve güvenilir bir methodur (12).

### Laserle Ablasyon

Ablasyon alanının sınırlı olmasından ötürü, lazer ablasyon çoğunlukla küçük tümörlerde ve radyofre-

kans ablasyonunun kontrendike olduğu vakalarda kullanılır. Osteoid osteoma da ablasyon başarısı tek bir seansta % 95 civarındadır (32).

### Vertebroplasti / Kifoplasti

Vertebroplasti /Kifoplasti; torakal veya lomber patolojik kırığı mevcut, epidural kompresyonu olmayan, medikal tedavilere dirençli aksiyal ağrısı olan ve SINS skorlamasına göre 0-6 puanda stabil olan lezyonlarda endikedir. Zayıflamış vertebra korpusunu mekanik olarak bir akrilik dolgu veya kemik greft ile kuvvetlendirmek için yapılan bir minimal invazif girişimdir. Polimetilmetakrilat (PMMA) patolojik vertebra kırıklarında dolgu maddesi olarak kullanılmaktadır. Perkütan vertebroplasti ve kifoplastinin amacı osteoporoz veya tümör infiltrasyonu sonucu gelişen vertebra çökme fraktürlerine bağlı ağrı ve yükseklik kayıplarını tedavi etmektir; tümör olduğu düşünülen vakalarda girilen kanülden biyopsi yapılmalıdır. Perkütan vertebroplasti ve kifoplasti, daha sonra uygulanacak kemoterapi ve radyoterapinin tedavi edici etkisini engellemez (20). Vertebroplastide akrilik sement, perkütan enjeksiyon ile direkt vertebra korpusuna uygulanır. Kifoplastide ise sement enjekte edilmeden önce kompresyon meydana gelen vertebrayı restore etmek için balon şişirme tekniği kullanılır (45). Vertebral hemanjiomlarda, ağrı şikayeti ön planda ise vertebroplasti etkili bir tedavi seçeneğidir. Spinal metastaz ve mutipl myelomu olan hastalar vertebral augmentasyon ile tedavi edilebilir ve eş zamanlı biyopsi alınabilir (33). Ayrıca kifoplasti ve vertebroplasti; beklenen yaşam süresi kısa ve yüksek riskli metastatik omurga hastaları için palyatif bir yöntem olarak açık cerrahiye alternatif teşkil etmektedir (Tokuhashi skorlamasına göre 0-8 puan, beklenen yaşam süresi 6 aydan kısa), ancak en-blok rezeksiyonun sağ kalıma katkıda bulunacağı yavaş seyirli karsinomların soliter metastazlarında önerilmez. Osteoporotik kırıklar ile karşılaştırıldığında, metastaza bağlı kırıklarda vertebra cismindeki basınç daha yüksek olduğundan çimento kaçak ihtimali daha yüksektir (7,15).

### Minimal İnvazif Posterior Stabilizasyon

Minimal invazif teknikler, özellikle metastatik omurga hastalığından muzdarip hasta popülasyonunda açık cerrahilere göre potansiyel avantajlar sunar. Daha az yumuşak doku hasarı ile ilişkilidir ayrıca minimal invazif posterior stabilizasyonun nispeten daha düşük kan kaybı ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Daha az hastanede kalış süresi sağlar, daha düşük oranda postoperatif enfeksiyonlar görülebilir ve korseye ihtiyaç duymadan anında mobilizasyona izin verir. Bu hasta grubunda minimal invazif yaklaşım-

rın uygun olmadığı durumlar söz konusudur. Yüksek dereceli omurilik kompresyonunda perkütan prosedürler uygulanmamalıdır. Şu anda perkütan füzyonlar kanıtlanmamıştır ve bir hastada füzyon ihtiyacı gerektiriyorsa perkütan olarak tedavi edilmemelidir. Radyasyon ve kemoterapi gibi adjuvan tedavilerin yanında minimal invazif enstrümantasyon kullanılabilir ancak bir tümör her ikisine de duyarlı değilse minimal invazif bir yaklaşım uygulamadan önce bir kez daha düşünülmelidir (39).

### Total En Blok Spondilektomi

WBB evrelemesine göre şekli 4-8, 5-9 bölgeleri arasındaki tümörlere ve Tomita evrelemesine göre ise Tip 2,3,4,5' e total en blok spondilektomi önerilmektedir. Tomita Tip 1 ve Tip 6 için bu girişim rölatif endikedir. Tomita ve ark. nın standardize ve popülerize ettiği total en blok spondilektominin çeşitli modifikasyonları gün geçtikçe artmaktadır. Onkolojik ilkelere uygun olarak, tümörün kapsülünü ihlal etmeden bütünüyle çıkarılması daha düşük nüks oranları ile ilişkilidir. İntralezyonel rezeksiyonların nüks oranlarının en blok cerrahi rezeksiyonlardan daha yüksek olduğunu gösteren çalışmalar bunu doğrulamıştır. Ayrıca marjinal en blok rezeksiyonlar, geniş en blok rezeksiyonlardan daha yüksek nüks riski altındadır. En blok rezeksiyonun primer agresif spinal lezyonlar için prognozu iyileştirmede ve lokal nüksü azaltmada etkili olduğu bildirilmiştir. Kordomalar, yavaş büyüyen fakat omurganın malign primer kemik tümörüdür. Yapılan çalışmalar en blok rezeksiyonun, kordomaların tedavisinde altın standart olmaya devam ettiğini ve bu tümörler için multimodal adjuvan tedavinin önemini vurgulamıştır. Kondrosarkomların hem radyoterapiye hem de kemoterapiye dirençli oldukları kanıtlanmıştır, en blok rezeksiyonların bu lezyonlar için optimal cerrahi seçenek olduğu bildirilmiştir. Primer spinal osteosarkom için yapılan çalışmalar en blok rezeksiyonun, intralezyonel rezeksiyonlara göre daha uzun sağkalım ve azalmış lokal rekürens sağladığını göstermiştir. Dev hücreli tümörler en blok rezeksiyonun uygulanabileceği bir başka primer omurga tümörüdür.

Meme, akciğer, prostat tümörleri omurga metastazı yapmaya eğilimli olmalarına rağmen metastazların lokalizasyonları farklılık göstermektedir. Özellikle prostat kanserinin Batson pleksusu yolu ile metastaz yaptığı düşünülmektedir. Uygun hasta seçimi ve uygun sistemik hastalık durumu ile en blok rezeksiyonun uygun bir cerrahi seçenek olduğu bildirilmiştir. Onkolojik hastalığın sistemik yükü bu hastalarda mortalite ve morbiditeyi belirler. Bu nedenle, agresif bir en blok rezeksiyon tekniğinin yararları, her zaman

risklerinden daha ağır basmayabilir ve optimal rezeksiyon kapsamının belirlenmesinde tüm hasta özelliklerinin dikkate alınması zorunludur. Yapılan çalışmalar, metastatik lezyonları olan hastalarda en blok rezeksiyondan sonra ortalama sağkalımın 15 ay, primer spinal tümörlü hastalarda 47,6 ay olduğunu göstermiştir. En blok rezeksiyon, radyorezistan metastazı olan hastalara özel yarar sağlayabilir (20,27).

Sadece posterior yaklaşımla en blok spondilektominin en büyük avantajı tek insizyon ile omurganın 360 derece rekonstrüksiyonuna olanak sağlamasıdır. Vena cava inferior ve iliak damarlara olan komşuluğundan ötürü tekniğin alt lomber bölgede kullanılması önerilmese de literatürde L3, L4, L5 düzeyinde bile posterior yaklaşımla başarılı en blok rezeksiyonlar bildirilmiştir (27). Genel anestezi altında nöromonitör eşliğinde, hasta omurga tahtası ile silikon destekler üzerine çevrilir. Cerrahi uzun süreceğinden fasial dekübit yaraları ve görme problemlerinden korunmak için çivili başlık kullanımı önerilir. Bası noktalarının desteklenmesi ve abdominal bölgenin serbest olmasını takiben steril koşullara uygun olarak hasta boyanır ve örtülür. Lezyonun ortalanarak kranialde ve kaudalde 2-3 sağlıklı vertebra olacak şekilde orta hat cilt insizyonu sonrası, paravertebral adale disseksiyonu ile spinöz süreçler, laminalar, fasetler, transvers süreçler pedikül vidası uygulaması ve yeterli füzyon alanı sağlayacak şekilde disseke edilir. Takiben biyomekanik olarak stabil olacak şekilde kranialde ve kaudalde 2 yada 3 sağlıklı vertebra segmentine poliaksiyal pedikül vidaları yerleştirilir. Daha sonra üstte ve altta sağlıklı vertebralara geniş laminektomi yapılır. Ardından sırası ile inferior ve superior artiküler süreçler osteotomize edilir, artiküler yüzleri çevreleyen yumuşak dokular ile lig flavum eksize edilerek sahadan uzaklaştırılır. Vertebranın posterior elemanları ortaya konulmuş ve ekstradural çalışma alanı sağlanmış olur. Bu işlemlerden sonra vertebranın rezeksiyonuna başlanır. Bu aşamada osteom ya da kablo testere (gigli) kullanılabilir. İnferior artiküler süreçler ve pars interartikülerdeki yumuşak dokuların sinir köklerini zedelemekten temizlendiğine emin olunduktan sonra her iki pedikülden inferiora foramenlere doğru testere kılavuzu kranio-kaudal düzlemde yerleştirilir. Bu aşamada kılavuz ucu, omurluk ya da sinir köklerini zedelememesi için laminanın medial korteksi ve pedikül boyunca uzanmalıdır. Kablo testerenin kılavuz içerisinden geçirilmesi ve pedikülün etrafına sarılmasının ardından ardışık yönlü testere hareketleri ile pediküller kesilir. Vertebranın spinöz süreç, lamina, superior ve inferior artiküler süreçler, pedikül ve transvers süreçleri

serbestleştirilmiş olur. Pedikülün hemen inferior ve lateralinde yerleşen sinir kökü ile seyreden segmental arterler disseke edilip bağlanır. Böylece vertebra cisminin paravertebral yapılar, psoas ve diyafragmadan güvenli disseksiyonu olmaktadır. Lomber bölgede torakal bölgeden farklı olarak çıkan sinir köklerinin hasarlanmamasına dikkat edilmelidir. Kök tutulumu da eşlik ediyorsa bağlanıp spesmene dahil edilmelidir. Bilateral olarak künt disseksiyona devam edilir lateral duvarlar ile anterior duvar ve majör vasküler yapılar ortaya konulur. Aorta ve vena cava'nın omurga cisminin anteriorundan mobilize olduğuna emin olunmalıdır. Disseksiyon tamamlandığında anterior planda cerrahın parmak uçlarının birleşmesi gerekir. Ardından hasta vertebranın üstündeki ve altındaki anterior ve posterior longitudinal ligamanlar kesilir ve diskektomilere başlanır. Ligamanlar serbestleşmeden ve diskektomiye başlamadan önce geçici rodlar ile stabilize sağlanmalıdır. Ligamanlar eksize edildiğinde diskektomi tamamlandığında vertebra cismi mobilize olarak omurgadan ayrılmış olur. Bir sonraki aşama anterior kolonun restorasyonudur. Bu amaçla allogreft-strut greft, titanyum alaşımlı silindirik ağ kafesler, PEEK kafesler uygulanabilir. Genişleyebilen kafesler distrakte edilmediklerinde dar alanlarda güvenli manipülasyona izin verdiklerinden sıklıkla tercih edilmektedir. Fazla distraksiyon yapılmamalıdır. Kalıcı rodlar yerleştirildikten sonra otogreft ya da allogreftler posterolateral alanlara serilir.

Literatürde sadece posterior yaklaşımla en blok spondilektomiye ek olarak lomber bölgede posteriyor-anterior (retroperitoneal yaklaşım) yaklaşım ile total en blok spondilektomi tekniği de bildirilmiştir (1).

### Konvansiyonel Radyoterapi (cEBRT)

Primer tedavi seçeneği olarak radyoterapi kullanılabilecek hastalar;

- radyosensitif tümörler (multipl myelom, ewing sarkomu, lenfoma, soliter plazmositom),
- nörolojik defisiti olmayan orta derecede radyosensitif tümörler,
- üç aydan kısa sağkalım,
- operasyonu tolere edemeyecek hastalar,
- multipl vertebra metastazları ve
- bası düzeyi altında total nörolojik defisit olarak sayılabilir.

NOMS tablosuna göre düşük ve yüksek grade'li epidural spinal kord basısı olan, radyosensitif, mekanik olarak stabil lezyonlar konvansiyonel radyoterapi

için endikedir. Lee ve ark. metastatik epidural kord basısı olan hastalarda yaptıkları bir meta-analizde seperasyon cerrahisini takiben radyoterapi yapılan hastalarla, sadece radyoterapi alan hastaları karşılaştırdılar; hastaların sağkalm süreleri ve ambulasyon durumlarının cerrahi sonrası yapılan radyoterapi olgularında daha iyi olduğunu bildirdiler (26).

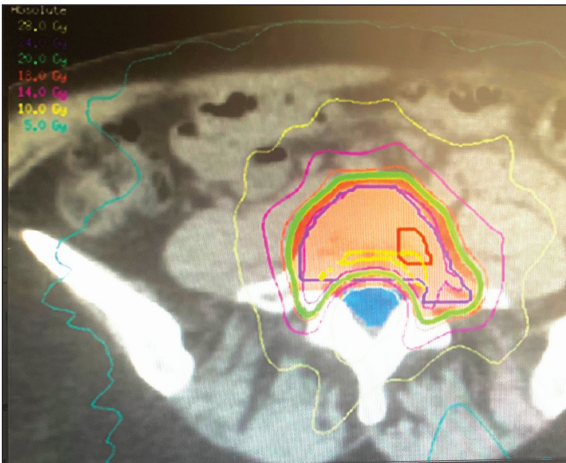
### Stereotaktik Radyocerrahi (SRS)

NOMS tablosuna göre düşük grade'li epidural spinal kord basısı olan, radyorezistan, mekanik olarak stabil lezyonlar tek başına SRS endikasyonudur; ancak yüksek grade'li epidural spinal kord basısı olan, radyorezistan, mekanik olarak stabil/unstabil lezyonlarda seperasyon cerrahisi ile SRS kombine edilmelidir. Literatürdeki kanıtlar; SRS'nin spinal metastazlı hastalarda düşük komplikasyon oranları ile lokal tümör kontrolü için güvenli ve etkili bir yöntem olduğunu desteklemektedir (Şekil 5). Yamada ve ark. tarafından yakın zamanda yapılan bir çalışma, yüksek dozlu tek bir SRS seansının, histoloji ve tümör boyutundan bağımsız olarak spinal metastazın uzun süreli kontrolünü sağladığını bildirmiştir. Bu sonuçlar, daha önce radyorezistan olarak kabul edilen metastaz vakalarında bile SRS'in etkili olabileceğini düşündürmektedir (44). SRS, omurilik kompresyonu olmaksızın soliter metastaz için kesin bir tedavi olabilir (2). %84-88'lik lokal kontrol oranları, soliter metastazlarda SRS' in total en blok spondilektomi gibi yüksek morbiditelere sahip cerrahilerin yerini almasını sağlamıştır (19). Yüksek grade'li omurilik kompresyonu olan hastalarda, seperasyon cerrahisinden sonra SRS uygulanabilir. Genel olarak SRS'in etkinliği, cerrahi tedavinin rolünü kapsamını değiştirmektedir. SRS'in bir problemi, radyoterapiyi takiben artan kompresyon kırığıdır. SRS sonrası vertebral kompresyon fraktürü için risk oranlarının konvansiyonel radyoterapiye göre %5'e

kiyasla, %40'a kadar olduğu rapor edilmiştir (33). Vertebra kompresyon fraktürü oluşumu doza bağlıdır ve yüksek riskli hastalarda radyasyon dozu fraksiyon başına 20 Gy'yi aşarsa dikkatli olunması gerekir. Yakın zamanda yayınlanmış bir sistemik inceleme, cerrahi ve radyoterapi arasında 2 hafta (en az 7 gün) gerektiğini savunmuştur. SRS ve konvansiyonel radyoterapi arasında yara komplikasyon oranları karşılaştırıldığında, birçok çalışma SRS hastalarında yara komplikasyonlarının azaldığını bildirmiştir (24).

### Seperasyon Cerrahisi

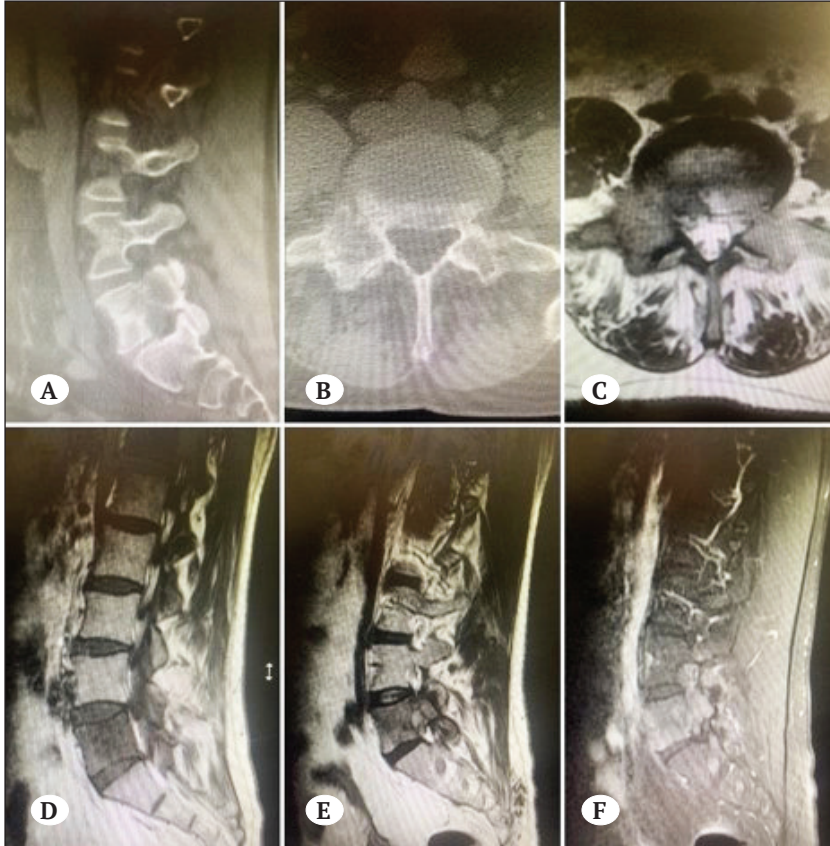
Seperasyon Cerrahisi, Bilsky epidural spinal kord kompresyon skalasına göre Grade 2-3 hastalarda endikedir ve SINS sınıflaması ile stabilizasyona karar verilir. Epidural metastatik spinal kord basısı olan hastalarda spinal kordun sirküferensiyel dekompresyonu sadece nörolojik fonksiyonları korumak, eski hâline getirmek değil aynı zamanda SRS için ablatif bir hedef oluşturmak içinde faydalıdır. Bu teknik, tümör ile omurilik arasında güvenli bir mesafe oluşturarak hedef lezyona ablatif dozların verilmesine izin verir. Güvenli yüksek doz SRS veya SBRT (stereotactic body radiation therapy) uygulanması için minimal invazif tekniklerle spinal kordun uygun dekompresyonunun sağlanması SRS'in bulunduğu merkezlerde yeni hedef hâline gelmiştir. Seperasyon cerrahisi terimi Lylano Angelov ve Edward Benzel tarafından, cerrahi rezeksiyonun amacının omurilik dekompresyonu ve SRS, SBRT için güvenli bir hedef sağlamak olan bir prosedürü belirtmek için icat edilmiştir. Bu terim cerrahların metastatik epidural spinal kord basısı olan hastalarda dekompressif cerrahi fikrini değiştirmesine neden olmuştur. Bu hastalarda radyosensitif tümörlerde cERBT ve radyorezistan tümörlerde SRS veya SBRT tarafından sağlanan güvenilir lokal kontrol oranları, kapsamlı ve agresif sitededüktif cerrahi ihtiyacını sorgulamıştır. Günümüzde agresif tümör rezeksiyonu (en blok vertebrektomi veya vertebra gövdesini intralezyoner olarak çıkarılması) rolünü kaybetmiş ve birçok yazar bu stratejiyi sadece radyosensitif tümörlerden seçilmiş tek metastatik omurga lezyonu olan vakalarda veya SRS ve SBRT'nin mevcut olmadığı durumlarda radyorezistan tümörlere bağlı epidural metastatik spinal kord basısı olan hastalarda uygulamayı önermektedir. Tümörden boşluk saptanamazsa omuriliği koruyarak yüksek dozlarda tümörisidal SRS ve SBRT uygulanamaz. Bu nedenle seperasyon cerrahisi hibrit tedavinin ilk adımı olmalıdır ve SRS ve SBRT ile temsil edilen ikinci adım için güvenli hedefler sağlayan bu alanı (en az 2-3 mm) oluşturmak gibi önemli görevi vardır. Sirküferensiyel seperasyon cerrahisi geçmiş hastalarda, ventral dekompresyonu sağlamak amacıyla



Şekil 5. Stereotaktik radyocerrahi planlama aksiyal kesit.



**Şekil 6.** Olgu. 48 yaşında kadın hasta. Bilinen over ca tanısı mevcut. Bel ve her iki bacak ağrısı şikayeti ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde bilateral kas gücü tam, bilateral L3 hipostezisi mevcut. Perkütan biyopsi sonucu: over ca metastazı. Preoperatif BT (A), Koronal T1 (B), Sagittal T1 (C), Sagittal T2 (D) sekanslı MRG kesitleri gözlenmekte. Tomita Evre 4. Hastaya tek seansta posteriyor yaklaşımla en blok rezeksiyon ve interbody füzyon ve posterior stabilizasyon (E) yapıldı. Postop nörolojik defisiti gözlenmeyen hasta Onkoloji kliniğine devredildi.



**Şekil 7.** 49 yaşında erkek hasta. Bel ve sağ bacak ağrısı şikayeti ile başvurdu. Yapılan nörolojik muayenesinde sağ ayak baş parmak dorsifleksiyon (3/5) zafiyeti dışında defisiti yoktu. Bilinen ek bir hastalığı yok. Hastanın yapılan tetkiklerinde sagittal (A), aksiyal (B) kesitli bilgisayarlı tomografi ve aksiyal T2 (C), sagittal T1 (D), sagittal T2 (E), kontrastlı sagittal MRG kesitlerinde (F) L5 vertebra korpusunda ve pediküle uzanan kitlesel lezyon gözlenmekte. Bilgisayarlı tomografi eşliğinde perkütan biyopsi yapıldı. Patoloji sonucu prostat karsinom metastazı olarak saptandı. Hastanın toraka-lomber bileşkede başka metastatik odaklarının saptanması nedeniyle Tomita Evre 7 olarak değerlendirildi. Onkoloji kliniğine devredildi.

lamina, pedikül gibi yapıların rezeksiyonu enstrümantasyon gerektirecektir. İlgili vertebra atlanırken, tümörün 2 seviye üstü ve 2 seviye altı anlamına gelen uzun fiksasyon tarif edilmiştir. Radyasyon tedavisi için bilinen ihtiyaç göz önüne alındığında, titanyum implantlarla ilgili artefaktları azaltmak için bazı yazarlar tarafından karbon fiber/ polieteterketon (PEEK rod) enstrümantasyonu önerilmiştir. İkinci aşama dekompresyon aşamasıdır. Yüksek epidural metastatik omurilik basısı nedeniyle dekompresyon aşamasında omuriliğe basınç iletmekten kaçınılmalıdır ve bunun için yüksek devirli motorla kemiği incelttikten sonra Kerrison ronjour ile intraoperatif nöromonitör eşliğinde çıkarılması önerilmiştir. Faset eklemleri ve pediküller rezeke edilerek ventrale doğru iki taraflı bir koridor oluşturulmalıdır. Tümörün ventral bileşeni duradan ayrılmalıdır. Son olarak disseke edilen epidural ventral tümör öne doğru bastırılarak omuriliğin sirkumferensiyel dekompresyonu sağlanmalıdır. Tümör dokusu ve vertebra cisminin %50'den fazlası çıkarıldığında anterior destek için polimetilmetakrilat (PMMA), PEEK veya karbon fiber, titanyum kafesler kullanılabilir (9).

## KAYNAKLAR

1. Ayhan S, Nabgiyev V, Acaroğlu E. Lomber omurga tümörlerinde rezeksiyon ve stabilizasyon. Aydınli U, Kahraman S, Yalnız E (eds). Omurga ve spinal kord tümörlerinin tanı ve tedavisi, Türk Omurga Derneği Yayınları, 2016: 283-299
2. Bilsky MH, Laufer I, Burch S. Shifting paradigms in the treatment of metastatic spine disease. Spine (Phila Pa 1976) 2009;34(22 Suppl):S101-7
3. Boriani S, Weinstein JN, Biagini R: Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. Spine (Phila Pa 1976) 22(9): 1036-44, 1997
4. Bruno F, Norbert B: Primary tumors of the spine. Spinal Disorders Fundamentals of Diagnosis and Treatment. Section 33:956-963, 2008
- 5.- Castel E, Lazennec JY, Chiras J, et al. Acute spinal cord compression due to intraspinal bleeding from a vertebral hemangioma: Two case reports. Eur Spine J8(3): 244-248, 1999
6. Charest -Morin R, Fisher CG, Sahgal A et al. Primary bone tumor of the spine-An evolving field: What a general spine surgeon should know. Global Spine J9: 108-116, 2019
7. Daşcı MF. Verteboplasti/Kifoplasti. Erken HY, Yılmaz O, Şahin E (ed). Omurga cerrahisinde yeni yaklaşımlar ve minimal invazif omurga cerrahisi, Akademisyen Yayınevi, 2021: 205-211
8. Denaro L, Berton A, Ciuffreda M, et al. Surgical management of chordoma: A systematic review. J Spinal Cord Med26: 1-16, 2018
9. Di Perna G, Cofano F, Mantovani C, et al. Seperation surgery for metastatic epidural spinal cord compression: A qualitative review. J Bone Oncol26(25):100320, 2020
10. Enneking WF, Spainer SS, Goodman MA: A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop (153): 106-120, 1980
11. Fisher CG, DiPaola CP, Ryken TC, et al. A novel classification system for spinal instability in neoplastic disease: an evidence-based approach and expert consensus from the Spine Oncology Study Group. Spine (Phila Pa 1976) 35(22):E1221-9, 2010
12. Georgy BA, Wong W. Plasma-mediated radiofrequency ablation assisted percutaneous cement injection for treating advanced malignant vertebral compression fractures. AJNR Am J Neuroradiol 28: 700-705, 2007
13. Goyal M, Mishra NK, Sharma A, et al. Alcohol ablation of symptomatic vertebral hemangiomas. AJNR Am J Neuroradiol 20(6):1091-1096, 1999
14. Gökçen B, Öztürk Ç. Malign primer omurga tümörleri. Aydınli U, Kahraman S, Yalnız E (ed). Omurga ve spinal kord tümörlerinin tanı ve tedavisi. Türk Omurga Derneği Yayınları, İris , 2016: 183-192
15. Gümüştaş SA. Spinal Tümörler için Minimal İnvazif Cerrahi Seçenekleri. Erken HY, Yılmaz O, Şahin E (ed). Omurga cerrahisinde yeni yaklaşımlar ve minimal invazif omurga cerrahisi, Akademisyen Yayınevi, 2021: 321-327
16. Haibach H, Farrell C, Gaines RW: Osteoid osteoma of the spine: surgically correctable cause of painful scoliosis. CMAJ 135(8):895-899, 1986
17. Harrop JS, Schmidt MH, Boriani S, et al. Aggressive "benign" primary spine neoplasms: osteoblastoma, aneurysmal bone cyst, and giant cell tumor. Spine (Phila Pa 1976) 34: 39-47, 2009
18. Hay MC, Paterson D, Taylor TK: Aneurysmal bone cysts of the spine. J Bone Joint Surg Br 60(3): 406-411, 1978
19. Ho JC, Tang C, Deegan BJ, et al. The use of spine stereotactic radiosurgery for oligometastatic disease. J Neurosurg Spine. 25:239-47, 2016
20. Howell EP, Williamson T, Karikari I, et al. Total en bloc resection of primary and metastatic spine tumors. Ann Transl MedMay; 7(10):226, 2019
21. Işık HS, Çağlı S, Zileli M. Percutaneous Biopsy: Analysis of 84 cases. Journal of Neurological Sciences31:258-265, 2012
22. Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, et al. Primary bone tumors of the spine : A 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. Eur Spine J16(3): 405-409, 2007
23. Klimo P, Kestle JR, Schmidt MH. Treatment of metastatic spinal epidural disease: a review of the literature. Neurosurg Focus 15:1-9, 2003

24. Kumar N, Madhu S, Bohra H, et al. Is there an optimal timing between radiotherapy and surgery to reduce wound complications in metastatic spine disease?: a systematic review. *Eur Spine J* 29(12): 3080-3115, 2020
25. Laufer I, Rubin DG, Lis E, et al. The NOMS framework: approach to the treatment of spinal metastatic tumors. *Oncologist*18(6): 744-751, 2013
26. Lee CH, Kwon JW, Lee J, Hyun SJ, Kim KJ, Jahng TA, Kim HJ. Direct decompressive surgery followed by radiotherapy versus radiotherapy alone for metastatic epidural spinal cord compression: a meta-analysis. *Spine (Phila Pa 1976)* 20;39(9): 587-592, 2014
27. Li Z, Lv Z, Li J. Total en bloc spondylectomy for the fifth lumbar solitary metastasis be a posterior only approach. *World Neurosurg*130:235-239, 2019
28. Ofluoğlu O, Boriani S, Gasbarrini A, et al. Diagnosis and planning in the management of musculoskeletal tumors: surgical perspective. *Semin Intervent Radiol* 27(2): 185-90, 2010
29. Öcal Ö, Şenel A. Yaşlı hastada primer omurga tümörlerine yaklaşım. Şimşek S, Dalgıç A, Yılmaz M, Dağtekin A, Türeyen K, Işık S, Temiz C, Gürçay E, Yaman O, Gürçay AG (eds). Yaşlanan omurga, TND Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu Yayınları, 2019:447-453
30. Öztop F: Omurga tümörlerinin patolojisi. Zileli M, Özer F(ed). Omurilik ve Omurga Cerrahisi, Cilt 2. İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri, 2002:957-974
31. Öztürk C, Tezer M, Hamzaoğlu A. Solitary osteochondroma of the cervical spine causing spinal cord compression. *Acta Orthop Belg* 73(1): 133-136, 2007
32. Rosenthal DI, Hornick FJ, Torriani M, et al. Osteoid Osteoma: percutaneous treatment with radiofrequency energy. *Radiology*229: 171-175, 2003
33. Sahgal A, Whyne CM, Ma L, et al. Vertebral compression fracture after stereotactic body radiotherapy for spinal metastases. *Lancet Oncol*14:e310-20, 2013
34. Simmons ED, Zheng Y. Vertebral tumors: surgical versus non-surgical treatment. *Clin Orthop Relat Res* 443:233-47, 2006
35. Sundaresan N, Rosen G, Boriani S. Primary malignant tumors of the spine. *Orthop Clin North Am.* 40(1): 21-36, 2009
36. Tekkök İH, Açıkgöz B, Sağlam A, et al. Vertebral Hemangioma Symptomatic During Pregnancy- Report of a Case and Review of the Literature. *Neurosurgery* 32:302-6, 1993
37. Thakur NA, Daniels AH, Schiller J, et al. Benign tumor of the spine. *J Am Acad Orthop Surg*Nov 20(11): 715-24, 2012
38. Tokuhashi Y, Matsuzaki H, Oda H, et al. A revised scoring system for preoperative evaluation of metastatic spine tumor prognosis. *Spine (Phila Pa 1976)*30(19): 2186-91, 2005
39. Tomasian A, Wallace AN, Jennings JW. Benign Spine Lesions: Advances in techniques for minimally invasive percutaneous treatment. *AJNR Am J Neuroradiol* 38(5):852-861, 2017
40. Tomita K, Kawahara N, Baba H, et al. Total en bloc spondylectomy. A new surgical technique for primary malignant vertebral tumors. *Spine*3: 324-333, 1997
41. Ulutaş M, Şimşek S. Spinal Tümörlerde Biyopsi: Endikasyonlar, Teknikler ve Sınırları. Dalbayrak S, Kaptanoğlu E, Şimşek S, Ateş Ö, Dalgıç A (ed). Omurga ve Omurilik Tümörleri, TND Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu Yayınları, 2014: 49-63
42. Ünal VM, Orakdoğan M, Ateş Ö. Omurga tümörlerinde sınıflama ve evreleme. Dalbayrak S, Kaptanoğlu E, Şimşek S, Ateş Ö, Dalgıç A (ed). Omurga ve Omurilik tümörleri, TND Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu Yayınları, 2014: 91-101
43. Vanderschueren GM, Obermann WR, Dijkstra SP, et al. Radiofrequency ablation of spinal osteoid osteoma: Clinical outcome. *Spine (Phila Pa 1976)* 34(9): 901-904, 2009
44. Yamada Y, Katsoulakis E, Laufer I, et al. The impact of histology and delivered dose on local control of spinal metastases treated with stereotactic radiosurgery. *Neurosurg Focus* 42:E6, 2017
45. Yaman O, Dalbayrak S. Spinal Tümörlerde Minimal İnvazif Yaklaşımlar. Dalbayrak S, Kaptanoğlu E, Şimşek S, Ateş Ö, Dalgıç A (ed). Omurga ve Omurilik Tümörleri, TND Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu Yayınları, 2014: 299-313.
46. Zileli M, Kılınçer C: Omurga tümörlerinde klinik yönetim. Zileli M, Özer F.(eds) Omurilik ve Omurga Cerrahisi, Cilt 2. İzmir. İntertıp Yayınevi, 2014:996-1027





## 41

## SAKRUM TÜMÖRLERİNDE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Mehmet Zileli, Cihat Karagöz

## GİRİŞ

Primer sakrum tümörleri arasında daha seyrek olarak benign lezyonlar (osteokondrom, dev hücreli tümör, osteoblastom), daha sık olarak malign lezyonlar (kordoma, osteosarkoma, multipl miyeloma) sayılabilir (8,51). Semptomlarının çok hafif olması nedeniyle sakrum tümörleri genellikle erken tanınmazlar. Tanı konduğunda büyük boyutlara ulaşırlar.

Sakrum tümörlerini cerrahi çıkarma girişimi çok sayıda teknik soruna neden olur. Ayrıca malign veya agresif benign tümörlerin intralezyonel çıkarılması şifa sağlayıcı bir işlem değildir, sıklıkla lokal rekürenseden neden olur (8, 70). Bir radikal cerrahi, parsiyel veya total sakrektomi ile sakral köklerin feda edilmesi, geniş sağlıklı doku sınırı ile yapıldığında onkolojik bir cerrahi anlamına gelir (11). Aşırı kanama olması, enfeksiyon ve yara sorunları, nörolojik kayıplar sakrektominin önemli sorunlarıdır. Ayrıca total sakrektomide omurga ile pelvisin bağlantısı kaybolduğu için stabilizasyonu sağlamak gerekir (23). Bu bölümde sakrum tümörleri hakkında genel bilgi yanısıra bu tümörlere uygulanan cerrahiler ve sakrektominin sorunlarını tartışacağız.

## Patoloji

En sık görülen primer sakrum tümörü kordomadır (43). Kordomalar primitif notokorddan köken alır ve çok agresif tümörlerdir. Kordomaların yaklaşık 1/3'ü kafa kaidesinde yer alır, %50'si sakrumda yerleşir. Mobil omurgada lokalizasyonu oldukça azdır (%15-20) (64, 69) (Tablo 1).

Uzun süre hiç semptom vermedikleri için sakral kordomalar dev boyutlara ulaşabilir ve böylece çıkarılmaları zor olur. Sakral kökleri invaze ettiğinden radikal cerrahisi köklere zarar verir. Akciğere ve diğer kemiklere metastaz yapabilirler. Lokal rekürensi çok sıktır, histolojisi benign gibi görünse de davranışları çok maligndir (15).

Sağkalım sürelerinin eksizyon materyalinin kenarlarında tümör görülmemesi ile ilişkili olduğu belirtildiğinden agresif cerrahi gerektirirler (56) (Şekil 1,2).

**Tablo 1.** Sakrumda Sık Görülen Primer Tümörlerin Histolojileri

Malign
Kordoma
Kondrosarkom
Osteosarkom
Liposarkom
Soliter plazmositom
Ependimom
Benign
Dev hücreli tümör
Schwannom
Anevrizmal kemik kisti
Osteoblastom
Hemanjiom

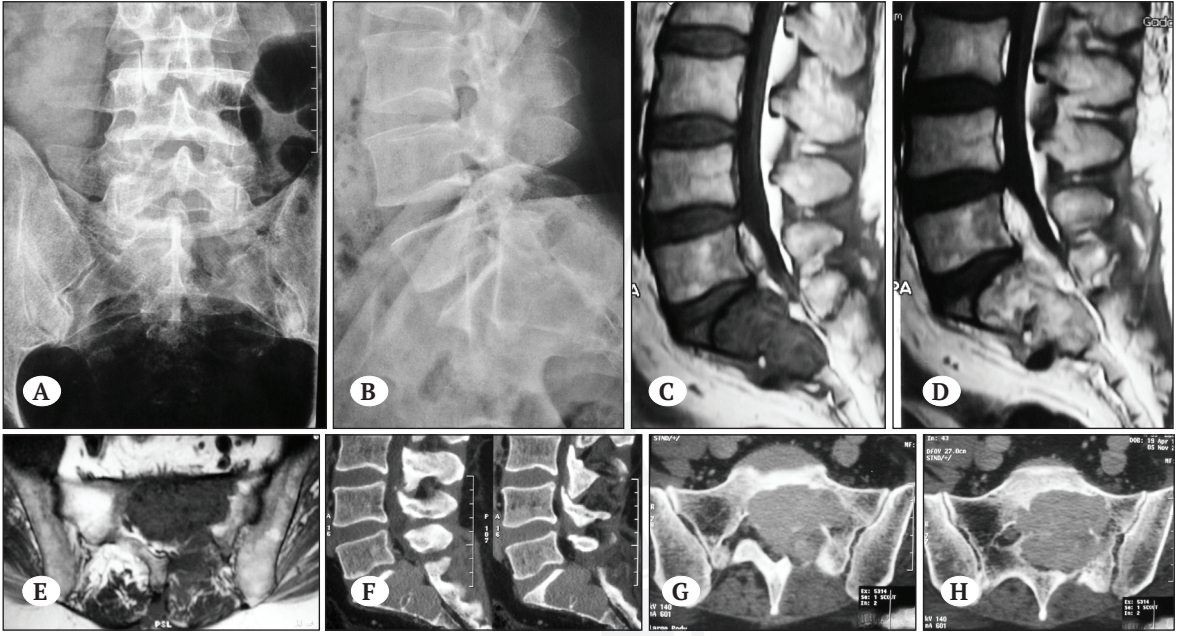
## Klinik

En sık görülen semptom lokal aksial ağrıdır. Geç evrelerde sfinkter sorunu, ereksiyon sorunu, distal motor paralizi gelişebilir. Büyük boyutlara ulaşırsa rektal obstruksiyona ve alt ekstremitelerde venöz ödeme de yol açarlar.

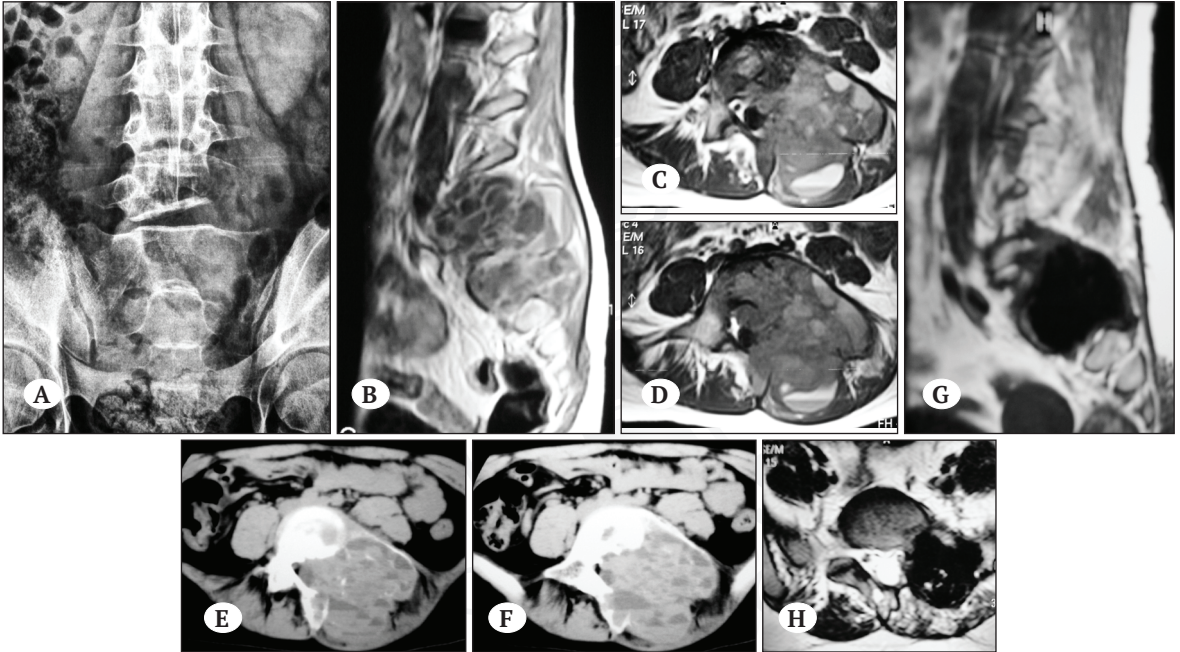
## Ameliyat

Temel ilke olarak sakrum tümörlerinde cerrahi karar verme süreci bir biyopsi ile başlamalıdır. Eğer biyopsi bir metastazı gösterirse veya kemoterapiye hassas bir tümör denirse ilk tedavi radyoterapi veya kemoterapi olmalıdır. Eğer biyopsi kordoma, kondrosarkoma veya dev hücreli tümör gibi bir primer tümör gelirse ilk aşamada radikal cerrahi yapılmalıdır.

Primer malign tümörlerde veya agresif benign tümörlerde, bir ekstramarjinal rezeksiyon planlanmalı, tümörün içine girilmeden sağlıklı doku ile çıkarılmalıdır (4, 33, 37, 48). Ancak böyle bir cerrahi büyük ve komplikasyonu bol bir girişim olduğu için, hastada ciddi morbiditeye yol açtığı için hastalar tarafından kabul edilmeyebilir. Bu durumda intralezyonal cerrahi ve küretaj dışında bir seçenek kalmaz. Kordomalar bazı deneysel çalışmalar sürmekte ise de klasik kemoterapiye yanıt vermez, radyoterapiye de direnç-



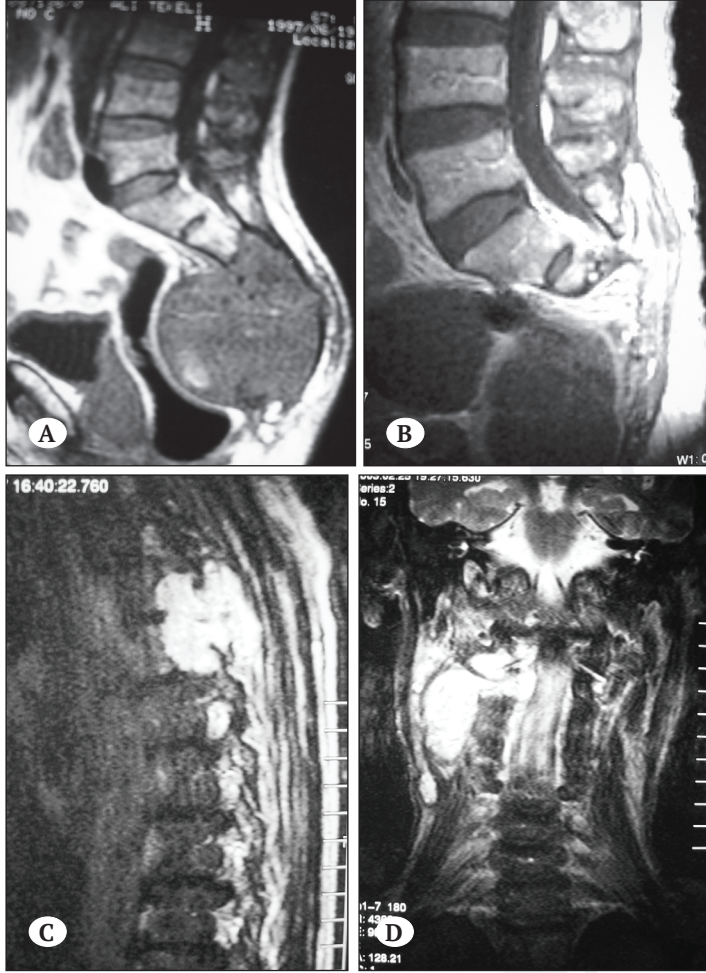
**Şekil 1. Sakrumda kemiğin dev hücreli tümörü.** 55 yaşında erkek, 3 aydır sol bacak ağrısı var. Nörolojik muayenede perianal hipoestezi, sık idrara çıkma, her iki ayak plantar fleksiyonunda güçsüzlük var. Biyopsi kemiğin dev hücreli tümörü olarak geldi. Sakrektomi önerildi, ancak kabul etmedi. Çok kanayan tümöre intralezyoner eksizyon yapıldı. Total kanama 1200 ml. 3 yıllık izleminde rekürens oldu.



**Şekil 2. Sakrumda anevrizmal kemik kisti.** 13 yaşında kız çocuğu. Bel ağrısı ve skolyoz nedeniyle çekilen kontrol filmlerinde (A,B) sakrumda bir kistik lezyon saptanıyor. Geceleri artan bir ağrısı vardı. Pelvisin AP grafisinde S1 ve L5 vertebra cisminde litik kitle saptanıyor. Sıvı-sıvı seviyeleri (C,D,E,F) anevrizmal kemik kisti için tipik bir görüntüdür. Bir intralezyoner eksizyon yapıldı, 5 yıllık izleminde rekürens olmadı. Postoperatif MR görüntülerinde kemik sement siyah renkli görülüyor (G,H).

lidir (10, 11, 60). Bu nedenlerle kordomalarda radikal ekstraparajinal rezeksiyon yapmak, postoperatif histolojik incelemede sınırlarda tümör görülmemesi bir çok cerrahın kabul ettiği bir yaklaşımdır (10, 11, 60).

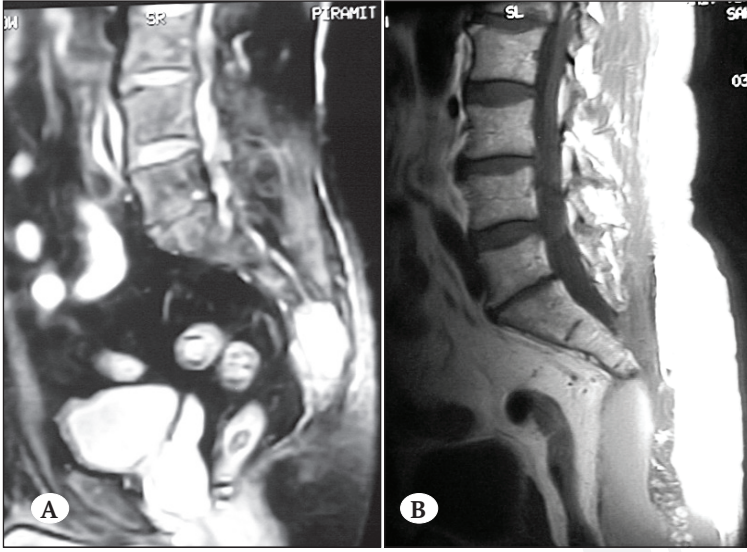
Daha önce söz ettiğimiz gibi rezeksiyon miktarı ile fonksiyonel defisitlerin miktarı ilişkilidir (23, 24, 61, 66). İyi bir cerrahi planlama için gelişmesi muhtemel defisitler hasta ile tartışılmalıdır (66). (Şekil 3,4,5).



**Şekil 3. Sakral kordoma, distal sakrektomi, metastaz.** 66 yaşında erkek hasta sol kalçasında şişlik, lokal ağrı ve sol ayakta güçsüzlük şikayeti ile geldi. S2 nin altında yer alan ve 8x14 cm boyutlarındaki tümör (A) posterior distal sakrektomi ile çıkarıldı. 6 ay sonra çekilen postoperatif MR görüntülerinde rezidiv yoktu (B). 3 yıl sonra hasta bir torakal (T4-5) metastaz ile geldi, bu düzeyde dekompresyon yapıldı (C). 5 yıl sonra bu kez servikal bölgedeki, C1-C2 den aşağıda C5 düzeyine paraspinal alana uzanan bir başka metastaz ile geldi, tekrar opere edildi (D).



**Şekil 4. Dev sakral kordoma. İntralezyonal posterior cerrahi.** 45 yaşında kadın. 2.5 yıl önce sakrum tümörü tanısı almış, ancak ameliyatı kabul etmemiş. MR görüntülerinde tümör boyutları 18X32 cm ye ulaşmış. Ciddi sfinkter sorununa bağlı böbrek yetmezliği var. Biyopsi kordoma. Bilateral düşük ayak var, anal tonus yok, perianal anestezi var. İntralezyonal cerrahi, subtotal eksizyon yapıldı ve aynı seansta kolostomi açıldı. Postoperatif radyoterapi yapıldı. 3 yıl sonra bir ameliyat daha geçirdi. Primer cerrahiden 7 yıl sonra rekürrense rağmen yaşıyordu. Böbrek yetmezliği kompanse oldu.



**Şekil 5. Distal (S3) kordoma.**

**Posterior distal sakrektomi.** S3 düzeyinde küçük bir kordoma olan bu hastaya distal sakrektomi yapıldı. Bir yıl sonra çekilen MR görüntülerinde rekürens yoktu. Ancak hasta 2 yıl sonra miyokard infarktüsü ile kaybedildi.

Primer sakral tümörlerin radikal eksizyonu için üç çeşit yaklaşım tanımlanmıştır. Hepsinde de radikal bir girişim yapmakla üstteki üç sakral kökü korumak ana çelişkilerdir:

**1-Posterior yaklaşım:** S2 düzeyinin kaudalinden köken alan tümörler sadece posterior yaklaşımla çıkarılabilir. Böyle bir cerrahi daha kısadır ve daha az morbiditeye yol açar. Yine de aşırı kanama ve pelvik organların penetrasyonu başlıca riskleridir.

Distal sakrumda ve koksikte lokalize tümörlerde is disseksiyona transperineal veya transkoksigeal yaklaşımla başlanabilir. Ancak bu boyutta ve yerleşimde küçük tümörler seyrek, sakrum tümörlerinin yaklaşık %10 unu yaparlar. Bazı cerrahlar sadece posterior cerrahinin S3 ve kaudalindeki sakrum tümörlerinde mümkün olduğunu bildirmektedir (21). Ben, S2 ve distalinde yer alan tümörlerde sadece posterior girişimin mümkün olduğunu, ancak burada karar verici olanın pelvis içindeki kitlenin boyutları ve rektum invazyonunun olup olmadığını düşünmekteyim. Büyük boyuttaki tümörlerde tümöre girme riski fazladır. S2 köklerinin bilateral feda edilmesi ciddi mesane ve anal sfinkter sorunu yaratacaktır.

**2-Kombine anterior-posterior yaklaşım:** S1 i invaze eden tümörler, ana damarların ventral kontrolü yapılmazsa aşırı kanama riski ile karşı karşıyadır. Ayrıca pelvik iç organların, özellikle rektumun perforasyonu olabilir. Bu nedenlerle, posterior osteotomilere başlamadan önce ventral disseksiyon yapmak, rektumu, ureterleri, iliak arter ve venleri mobilize etmek gereklidir. İnternal iliak arterlerin ve santral sakral arterin bağlanması kanamayı azaltmada yardımcı olur. Daha sonra aynı seansta posterior cerrahi yapılır.

**3-Tek seansta abdomino-sakral yaklaşım:** Bazı cerrahlar lateral dekubitus pozisyonunda aynı anda anterior ve posterior cerrahi yapmayı tercih eder. İliak krista ile kaburgaların alt kenarı arasında bir oblik insizyon ile karın boşluğuna girilebilir (27). Kalın bağırsak ve rektum mobilize edilir, sol ureter disseke edilir, pelvik yapılar levator aniye dek ekspoz edilir. Median ve lateral sakral arterler bağlanır. Pozisyon değiştirilmeden posterior disseksiyon yapılır, sakrumun muskuler ve ligamentöz bağlantıları kesilir.

Benim kişisel tercihim sakrektomiye anterior retroperitoneal disseksiyon ile başlama, sonra aynı seansta posterior osteotomiler yapmaktır (Şekil 6).

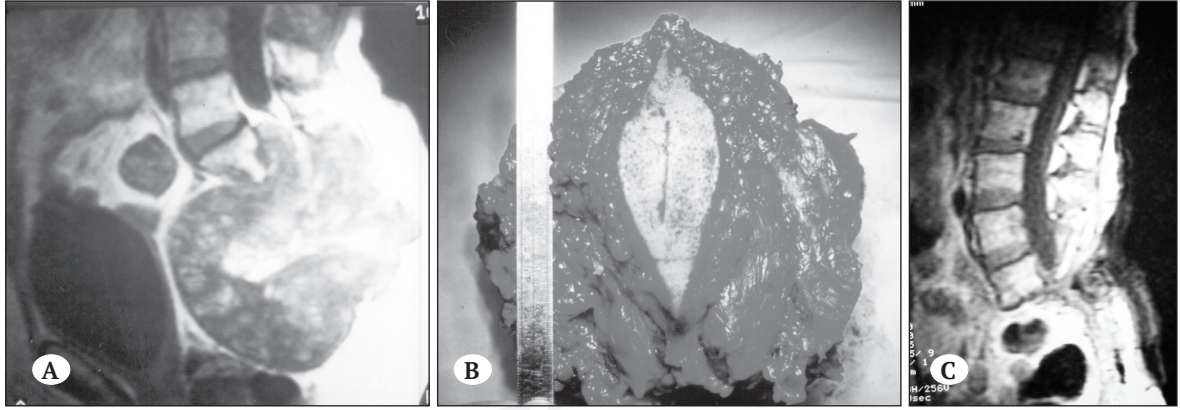
Primer sakral tümörlerin radikal eksizyonu ya da sakrektomi işlemi mümkündür (26, 31, 43, 45, 46, 61, 72, 73). Ancak bu girişim sakral sinirlerin, vasküler yapıların, iç organların korunması, aşırı kanama, yara sorunu ve enfeksiyon, lumbosakral ve sakroiliak stabiliteyi sağlamak gibi önemli sorunlara ve komplikasyonlara sahiptir (Tablo 2).

**Tablo 2.** Sakrektominin Sorunları

- |  |
|--|
| 1. Vasküler yapıları korumak           |
| 2. Visseral yapıları korumak           |
| 3. Sinir köklerini korumak             |
| 4. Aşırı kanama                        |
| 5. Yara sorunları ve enfeksiyon        |
| 6. Lumbosakral ve sakroiliak stabilite |

### Radikal Sakrum Cerrahisinin ve Sakrektominin Sorunları

**1-Vasküler yapıları korumak:** L5-S1 düzeyinden



**Şekil 6. S1 kordoma. Antero-posterior cerrahi, total sakrektomi.** 58 yaşında kadın hasta lokal ağrı, perianal anestezi ve sfinkter bozukluğu ile geldi (A). Antero-posterior cerrahi ile total sakrektomi yapıldı. Ameliyat sırasında daha önceki biyopsi kesisi de çıkarıldı (B). Postoperatif radyoterapi de yapıldı. 6 ay sonra çekilen görüntüde ameliyat alanında bir tümör yoktu (C), ancak 2 yıl sonra rekürens gelişti ve tekrar opere edildi. 5 yıl sonra vefat etti.

yapılacak bir total sakrektomiye sadece posterior yaklaşımla yapmak, anterior yerleşimli iliak arter ve venler nedeniyle mümkün değildir. Anterior yapıların retroperitoneal veya transperitoneal disseksiyonu, arter ve venlerin sakrumdan serbestleştirilmesi ameliyatın önemli bir aşamasıdır. Bu işlem, posterior cerrahiye başlamadan önce yapılmalıdır. Bu ana damarlar bir vasküler cerrahın yardımı ile titiz bir disseksiyonla korunabilir. Ben kişisel olarak median sakral arter ve veni internal iliak arterleri ve venleri feda etmeyi, gerekirse iliolumbar arterleri de sakrum ve tümöre giren bağlantılarından temizlemeyi tercih ediyorum.

**2-Visseral yapıları korumak:** İç organları -ureter, idrar torbası, bağırsaklar, rektum- korumak için de dikkatli olunmalıdır. Çok önde yerleştikleri için ureter ve mesaneyi korumak çok kolaydır. Ancak rektum duvarı sakral tümöre yapışık, hatta infiltrate olabilir. O nedenle primer cerrahiden önce elektif bir kolostomi açmak rektum perforasyonunu engellemek için gereklidir. Kalın bağırsakların ameliyat öncesi temizlenmesi de aynı nedenlerle gereklidir. Ameliyatın bu fazında disseksiyona bir genel cerrah veya vasküler cerrahın yardımcı olması iyi olur.

**3-Köklerin ve pleksusun korunması:** Sakral sinir köklerinin feda edilmesi ile oluşan nörolojik defisitler kalıcıdır. Bu nörolojik defisitlerin iki nedeni vardır:

a) Sakrektomi sırasında sakral köklerin feda edilmesi. S2 den S4 e kadar olan köklerin sfinkterlerin primer afferent ve efferentlerini taşıdığı ve idrar ve gaita kontinansını sağladığı iyi bilinmektedir. Buradaki anahtar kök S2 dir. S2 köklerinin bilateral korunması, sfinkter sorununun şiddetli olmayacağı anlamına gelir. Ayrıca, S2, S3 ve S4 köklerinin tek taraflı kay-

bedilmesi ciddi sfinkter sorununa yol açmaz (39, 45). Ancak, S2, S3 ve S4 kökleri bilateral kesilen hastalar defekasyon isteği kalkar, feçesi gazdan ayırdedemezler, mesanenin doluluğunu kavrayamazlar.

b) Lumbosakral pleksusun superior medial iliak krusta civarında veya siyatik çentik içinde yaralanması veya gerilmesi. Bu durumda nörolojik defisitler daha çok L5 kök tutuluğu ve düşük ayak şeklinde olur.

Sakral köklerin kaybının fonksiyonel sonuçları şunlardır:

a) İdrar inkontinansı. Mesanede flask bir paralizi olur. Hastalar ya alt bezi kullanmak veya sürekli idrar sondası kullanmak zorundadır.

b) Fekal inkontinansı. Hastalar eğer diyare olursa inkontinans tanımlarlar. Ancak, feçes sert ise, konstipasyon inkontinansı engeller. Hastalar intraabdominal basıncı arttırarak veya parmakları ile defekasyon yapabilirler.

c) Erkek hastalarda ereksiyon kaybı. Çoğu erkek hastada bu olur. Ancak köklerin tek taraflı feda edilmesi durumunda olmayabilir.

Total sakrektomilerde tümörün invaze ettiği çoğu sakral kök feda edilir. Bu durumda genellikle mesane ve bağırsak kontrolü kaybolur, seksüel fonksiyon kaybolur (23, 35). Çoğu olguda lomber köklerin korunması mümkündür, böylece hastanın ambulasyonu engellenmez. L5 kökünün bilateral korunması ayak hareketleri için yeterli olabilir (24). Ameliyat öncesi hiç sfinkter sorunu olmayan bir kişide sakral köklerin feda edilmesinin bir etik sorun olduğu da tartışılmıştır. Hasta, böyle bir girişimin yaratacağı sakatlık konusunda ameliyat öncesinde yeterince bilgilendirilmelidir.

**4-Aşırı kanama.** Sakrum tümörü cerrahisinin önemli sorunlarından birisi de aşırı kanamadır. Kanamanın nedeni presakral alandaki çok zengin kanlanma, epidural venler, sakrektomi için büyük osteotomiler gerekmesidir, aşırı kas diseksiyonu ve rezeksiyonudur. Bu kanama yaşam tehdit eden bir durum olabilir. Bazı serilerde 7–80 litre kanama bildirilmiştir (13, 67).

Aşırı kanamayla başetmek için değişik yöntemler önerilmiştir. Monopolar koter ile titiz bir kas diseksiyonu ve kanama kontrolü, ameliyat süresini uzatsa da kanamayı ciddi azaltır. Aşırı kanamayı azaltmak için diğer öneriler: osteotomi kenarlarında kemik mumu kullanmak, spongostan, kompressif tamponlar, polymethylmethacrylate yerleştirmek (47), sıvı nitrojen (40, 41, 42), fenol, hidrojen peroxidaz, sıcak su uygulamaktır. Ayrıca tümör yatağında hemostatik tamponlar koymak, fibrin glue, omentum flebi koymak ve kriocerrahi yapılabilir (3). Ototransfüzyon (Cell saver) da bir seçenektir, ancak malign tümörlerde uygulanamaz. Veya tümöre girmeden önce kullanılabilir, böylece tümör hücreleri tümör aspirasyonu ile vücuda dağıtılmaz.

Aşırı kanamayı engellemek için distal abdominal aortaya femoral arterden girilerek bir balon dilatasyon kateteri yerleştirilebilir. Bu amaçla girişimsel radyoloji ekibi kullanılır. Bu yöntemi biz de bazı hastalarda uyguladık (44, 49). Cilt insizyonundan hemen sonra balon dilatasyon kateteri kontrast madde ile şişirilir ve aortanın total oklüzyonu sağlanır. Bu yöntemin masif kanamanın yarattığı hemodinamik sorunları engellediğine ve masif kan transfüzyonunun komplikasyonlarını önlediğini düşünmekteyiz (49). Bu yöntemle kanamayı azaltarak radikal cerrahiler yapılabilir. Kanamanın azalması morbidite ve mortaliteyi de azaltır. Ancak, anestezi ekibi ile sıkı bir işbirliği şarttır. Oklüzyondan hemen sonra hipertansiyon atağı olacağını bilmeleri gerekir. Oklüzyondan hemen önce 5000 U heparin enjeksiyonu ve rezeksiyon tamamlandığında protamin infüzyonu yapılmalıdır.

**5-Yara sorunu ve enfeksiyon:** Birçok hastada ameliyat sonunda cildi kapatmak zordur veya ameliyattan günler veya haftalar sonra ciltte nekroz gelişebilir (72). Bunun birçok nedeni vardır: Daha önceki ameliyatın cilt insizyonu rekürensisi önlemek için çıkarılmalıdır. Aşırı kas ve kemik eksizyonu cildin kanlanmasını negatif etkiler. Geniş bir kemik ve kas eksizyonu yapıldığında cilde olan bası artar. Bu olası komplikasyonlar ciddi sorun teşkil eder (21, 54, 58).

Bu nedenlerle, ciltteki gerginliği kaldırıcı flepler çevirmek, cildin vaskülarizasyonunu artırmak için plastik cerrahların katkısı çok gereklidir. Büyük rezeksiyonlar sonrası oluşan kaviteyi küçültmek için

vaskülarize flepler kullanmak da yararlı olur. Ciltteki gerilim daima kaldırılmalı ve altındaki yumuşak dokularla kaslar rekonstrükte edilmelidir.

Yara iyileşmesini kolaylaştırmak için çeşitli kas flepleri ve insizyonlar tanımlanmıştır. Parsiyel sakrektomide veya daha önceden yapılmış insizyonun varlığında bir median longitudinal insizyon yapıyoruz. Oysa sonuçta oluşan doku defektinin çok büyük olduğu total sakrektomide biz açıklığı aşağı bakan C şeklinde bir insizyon yapıyor, apeksinde median longitudinal insizyonla uzatma yapıyoruz. Gluteal kasları defektin içini doldurmak için kullanıyoruz. Bazı olgularda ise rektus abdominis miyokutanöz pediküllü flabini defekti kapamak için kullanıyoruz (2). Burada rektus abdominus kası ve üzerindeki cilt, arteri ile birlikte batın içinden sakral defekte çevrilir.

Sakrektominin yarattığı kavite de bir sorundur. Bu kaviteyi canlı bir doku ile doldurmak ve sakrumu rekonstrükte etmek için değişik manevralar vardır; rektumun posterioara prolapsını engelleyecek mesh'ler kullanmak, boşluğu allograft kemiklerle doldurmak ve sakropelvik fiksasyona katkıda bulunmak gibi.

Böylesi uzun ve kanlı bir cerrahiden sonra enfeksiyon da bir problemdir. Postoperatif enfeksiyon gelişmesi için birçok neden vardır. Bunlar arasında rektum civarında çalışıyor olmak, dokuların aşırı retraksiyonu, kalan dokuların vaskülarizasyonunun azalması ve aşırı kan transfüzyonu sayılabilir.

Enfeksiyonu önlemek için cerrahlar intraoperatif asepsi kurallarına titiz bir şekilde uymalıdır. Ameliyat öncesi bağırsak temizliği yapılmalıdır. Rektum invazyonu varsa rezeksiyon öncesi elektif kolostomi yapılmalıdır. Profilaktik antibiyotik tedavisi daima yapılmalıdır. Bazı yazarlar vicryl ağdan bir torbayı gentamisin parçaları ile doldurup defektin üzerine koymayı önermektedir. Bu ağ hem enfeksiyonu, hem herniasyonu önlemekte ve granülasyon dokusu oluşumunu sağlamaktadır (70).

**6-Lumbosakral ve sakroiliak stabilite:** Spinal-pelvik stabilite, total sakrektomide düzeltilmesi en zor sorunlardan biridir. Çünkü lumbosakral bileşkede çok büyük yükler taşınır. Ayrıca sakrumun açılı pozisyonu bir sıkıntıdır. Burası, mobil omurgadan rijit pelvise geçişin olduğu bir zondur.

Sakroiliak eklem altından yapılan distal amputasyonlar instabiliteye yol açmaz. S1 forameninden geçen sakral amputasyonlar bile instabiliteye yol açmayabilir, çünkü sakroiliak eklem 1/3 üst kısmı korunmuştur. Bu eklem, anterior ve posterior interosoz ligamanları ile birlikte çok güçlü bir yapıdır

ve sakrumu tutar. Her iki sakroiliak eklemın kısa bir segmenti bile korunsa, iliolumbar ligamanlar çok güçlüdür ve instabilite gelişmez. S1'in rostralinden yapılan tüm sakrektomiler sakrumu ve pelvik halkayı stabilize eder, bir fiksasyon cerrahisi gerektirir. Tek bir sakroiliak eklemın bile total destrüksiyonu ciddi instabilite yaratacaktır (5, 14, 23, 67). Sakrumu sağlam olan ve minimal spinal-pelvik instabilitesi olan hastalarda sakral ve iliak vidalar yeterli olabilir.

Eğer sakrektomi S1'in tamamını içeriyorsa stabilizasyon şarttır. Pelvik halka bozulmuştur, vertebral kolonla pelvis arasındaki ilişki kaybolmuştur. Hastalar ayağa kalktığında pelvik eğim bozulur, lomber vertebra pelvisin aşağısına çöker, hasta yürümekle ağrı duyar. Eğer sakroiliak eklem tek taraflı bozulursa pelvik denge de tek taraflı bozulur, hastanın yürüyüşü de alt ekstremitelerde kısıldığında olduğu gibi olur.

Ameliyatın son hedefi stabilizeyi sağlamak olmalıdır. Ancak asıl ameliyat çok uzun sürdüyse, eğer çok fazla kanama ve kan transfüzyonu yapıldıysa, cildi korumak için plastik cerrahinin flap çevirmesi gerekiyorsa, stabilizasyon cerrahisi bir başka seansa ertelenebilir.

Stabilizasyon için çok farklı teknikler tarif edilmiştir. En sık uygulananı Galveston rodlarını kullanarak spinopelvik stabilizasyondur (28, 38, 46, 72). Bu teknikte rodlara özel bükücülerle eğim verilir, bu rodlar iliak kemiğın içine yerleştirilir. Rodlar lomber omurlara pedikül vidaları ile bağlanır (17, 18, 19, 20, 50, 63, 72). Bizler, Türkiye'de bu amaçla geliştirdiğimiz bir özel fiksasyon sistemi kullanıyoruz (72) (Şekil 7).

### Fiksasyon Sistemleri

Galveston tekniğı olarak bilinen lomber-iliak L-rod pelvik fiksasyon tekniğı sakroiliak fiksasyon için kullanılan ilk sistemdir, ilk olarak Allen ve Ferguson tarafından skolyoz ve pelvik obliklik için kullanılmıştır (1). Bu yazarların tarif ettiği sublamınar telleme için lamınaların sağlam olması gerekir. Ancak telle fiksasyon, vidalar kadar rijit değildir. Shikata ve ark. (57) sakrektomi için ilk lomber-iliak fiksasyon sistemini Harrington rodları ve kancaları ile sakral barları kombine ederek geliştirmişler, masif kemik grefti eklemiştirler. İliak kemikler sakral barlarla birbirine bağlanır, L5 2 cm aşağı inerken bir miktar öne kayar. Bu teknik omurganın horizontal aksisi üzerinde çok fazla rotasyonel stabilize sağlamaz (22). Dahası, yumuşak posterior iliak kemikleri bağlayan sakral barlar sıkı bir fiksasyon getirmez (65). Gokaslan ve ark. (22), daha önce tanımlanan işlemleri modifiye etmiştir. Galveston tekniğinde kullanılan sublamınar tel ve Harrington rodları yerine, lomber pedikül vidaları kullanmışlardır. İki adet L-şeklindeki Galveston rodu lomber pedi-

külleri iliak kanatlara bağlamak için kullanılmış, bir yivli transiliak rod pelvik halkayı rekonstrükte etmek için kullanılmış, bir tibial takoz grefti (allograft) her iki iliak arasında enstrümantasyonu desteklemek için kullanılmıştır. Jackson ve Gokaslan (31) iliak kanatlara rod yerleştirilmesini de önermiştir. Modifiye Galveston tekniğı Gokaslan ve ark. tarafından tarif edilmiştir, tellemeye göre daha fazla rijidite sağlar, ancak roda şekil vermek gibi zaman alıcı ve zor bir işlem yapma gibi bir dezavantajı vardır (31).

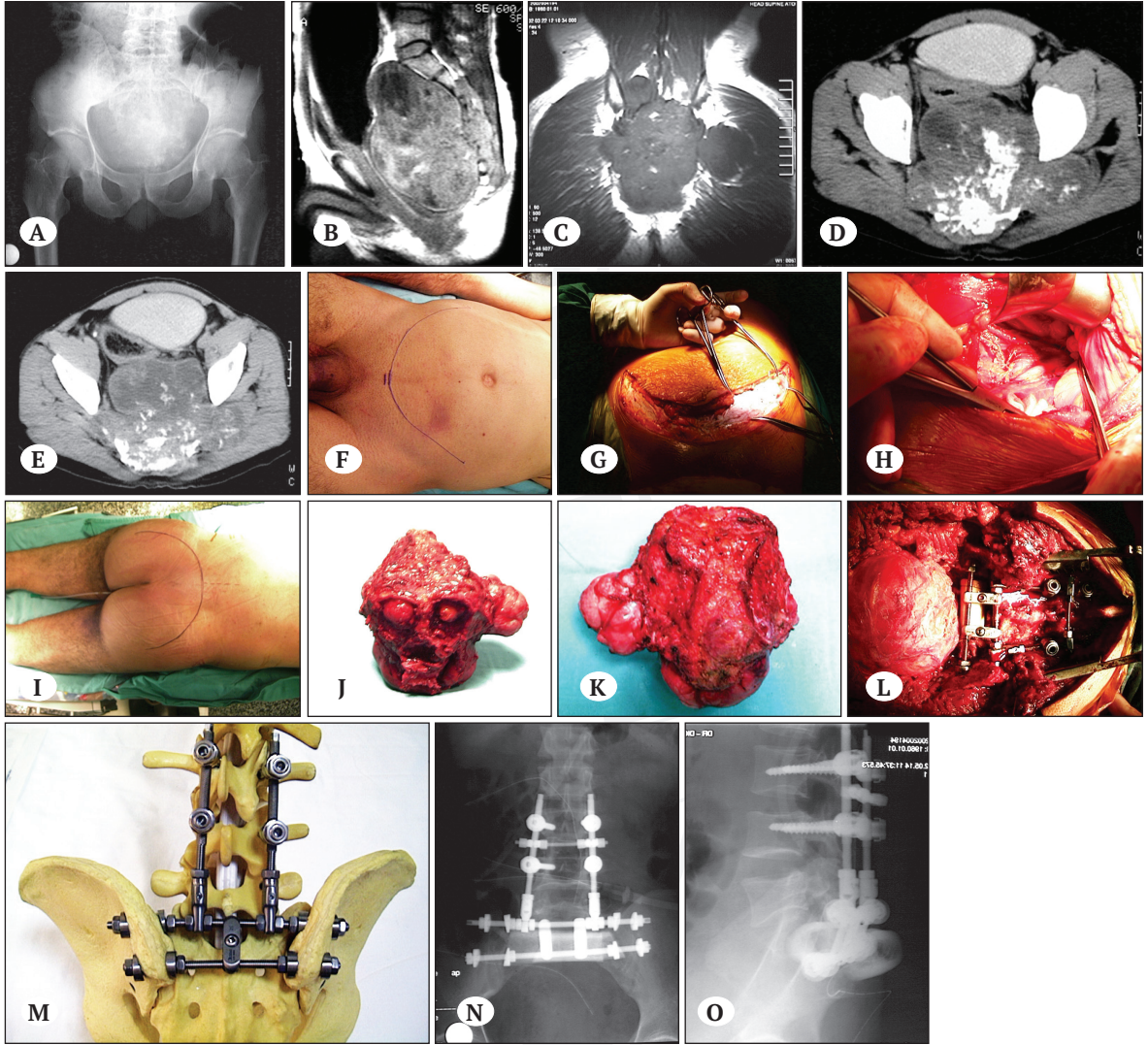
Kullanıcıya özel sistemler de lumbosakral rekonstrüksiyon amacıyla başarıyla kullanılmıştır (3, 53, 70). Wuisman ve ark. üç boyutlu gerçek çaplarında bir model dizayn etmiş ve bunu sakral protez olarak kullanmıştır (70). Bu protezde L-şeklinde bir plak L5 korpusunu ve L5 son plağını kaplamaktadır. Bir iliak kanat örtüsü kalan iliak kanadın dış-ön kısmına bağlanır. Torsiyonal stabilizeyi sağlamak için Althausen ve ark. (3) iliak vidalar ve bağlantılarını, bir rekonstrüksiyon plağını ve bu sistemi lomber pedikül vidalarına ve rodla bağlayan değişik uzunluklardaki ara bağlantıları kullanmışlardır. Salehi ve ark. nın (53) kullandığı rekonstrüksiyon sistemi ise bir transvers iliak bar ve iliak vidalardan oluşmaktadır. İliak bar L5 vertebra cisminin alt son plağına oturan bir örgü kafesin içinden geçer (53). Bu sistem spinal-pelvik stabilizeyi hemen sağlayan ve subtotal rezeksiyon yapılmış metastatik tümörlü hastaların erken mobilizasyonunu sağlayan bir sistemdir.

Bizim kullandığımız ilk stabilizasyon sistemi semirit idi, iliak plakları navikuler vidalarla iliuma bağlayan bir sistemdi (72). Bu sistemle ameliyat sırasında ciddi miktarda kontur vermek gerektiğinden, son olgularda bu dizaynı modifiye ettik. Bu yeni sistemde iki transvers barı lomber rodla özel konnektörlerle bağladık. Bu sistem, Gokaslan ve ark. nın daha sonraları tarif ettiği sisteme benzerdir (22). Bu modifiye sistem roda şekil vermeyi gerektirmez, ayrıca daha önceki iliak plaklar ve vidaları olan sistemden daha rijittir.

Cerrahi teknikler histolojiye göre planlanır. Anevrizmal kemik kistleri, hemanjiomlar, sakral schwannom ve ependimomlara intralezyonal eksizyon yapılabilir (Şekil 1, 2 ve 4). S2 veya S3'te yerleşen tümörlerde sadece posterior cerrahi yeterlidir (Şekil 3 ve 5). Ancak, S1'i içine alan tümörlerde radikal cerrahi gerekiyorsa kombine anterior-posterior yaklaşım gerekir (Şekil 6 ve 7).

Bu tip yaklaşımlarda cerrahi ekipte spinal cerrah, abdominal veya vasküler cerrah, plastik cerrah yer almalıdır. Hemipelvektomi gerekirse veya tümör kalça eklemine invaze ediyorsa, ekipte bir ortopedik





**Şekil 7. Sakral kondrosarkom.** Bu erkek hastada pelvis grafisi (A), sagittal MR (B), koronal MR (C), aksial BT (D,E) sakrumu destrükte eden dev bir tümörün pelvise uzandığını gösteriyor. Biyopsi sonucu kondrosarkom olarak belirtildi. BT kesitlerinde tümör içinde görülen kalsifikasyon kondrosarkom için tipikti. Anterior yaklaşım U-şeklinde bir insizyon ile (F) ve bilateral retroperitoneal disseksiyon ile yapıldı (G,H), bağırsaklar kitleden uzaklaştırıldı, her iki internal iliak arter ve venler ve median sakral arter bağlandı. Sonra, posterior yaklaşım yapıldı, ters C-şeklinde bir insizyonla (I) ve osteotomilerle sakrum çıkarıldı (J,K). Aynı seansta bir posterior lumbopelvik fiksasyon yapıldı. (L). Femoral allograft ve otogreftler ve rektumu örten bir mesh kullanıldı. Bu özel fiksasyon sistemi (TIPSAN AŞ., İzmir) her iki iliak kanadı bağlayan 2 adet yivli lateral bardan ve transvers konnektörlerle sagittal rodlara bağlanan bir dizaynda idi (M). Postoperatif AP (N) ve lateral (O) radyogramlarda implantlar izleniyor. Hasta postoperatif 8 inci yılda rekürens olmaksızın hayattadır.

cerrah da olmalıdır. Sakrektomi ya anterior-posterior ardışık cerrahi ile yapılır (61), veya lateral (sağ) yan pozisyonda yatarken senkronize anterior ve posterior yaklaşımla yapılabilir (39).

Bizler sakrektomiyi aynı seansta önce anterior, sonra posterior yaklaşımla yapıyoruz:

I-Anterior yaklaşım: Anterior yaklaşım abdominal U-şeklinde bir insizyonla başlar, rektus abdominis kasi korunur. Daha sonra alt lomber ve pelvik alanın

retroperitoneal disseksiyonu yapılır. Her iki iliak arterler ve venler disseke edilir. İnternal iliak arterler bağlanır. Ameliyatın bu kısmını bir genel cerrah yardımı ile yapmayı öneririz. Daha sonra pelvisin visseral ve vasküler yapıları tümörden mobilize edilir. Rektum disseksiyonundan sonra tümöre giren sakral sinir kökleri feda edilir. Eğer üst sakral amputasyon planlanıyorsa, L5-S1 anterior diskektomi ve parsiyel ventral sakroiliak osteotomiler yapılır. Değilse, S2 kökleri korunarak S1-S2 bileşkesinde bir osteotomi

yapılabilir. Bir steril batın kompresi rektumun arkasına, onu lomber vertebra ve sakrumdan izole etmek için konulur. Posterior girişimde bu kompres çıkarılır.

II-Posterior yaklaşım: Hasta yüz aşağı pozisyona çevrilir ve Y şeklinde veya ters C şeklinde bir insizyon yapılır. Eğer daha önce bir ameliyat yapıldıysa vertikal orta hat kesisi tercih edilir ve eski insizyon yeri çıkarılır. Gluteal kasları disseke ettikten ve retrakte ettikten sonra siyatik çentik ayırt edilir ve posterior osteotomiler yapılır.

Bir L5 laminektomi yapılır, dural kese ve L5 ve S1 kökleri ayırt edilir. Dura mater ve sakral kökler S1'in altında bağlanır ve kesilir. Posterior osteotomiler sakral alanların altından ve mümkün olduğunca medyalden yapılır. Osteotomiler bazen sakroiliak eklemlerin lateralinden yapılır. Tümörün iliak ekstansiyonuna bağlı olarak bazen parsiyel veya total pelvektomi yapılır. Tümör içine giren bir kök olursa feda edilir. Bu aşamada siyatik çentik explore edilir. Çentikte siyatik sinir, gluteal arter ve ven korunur. Piriform kas siyatik sinir trasesini ayırt etmek için iyi bir referanstır. Osteotomiler tamamlandıktan sonra ventral kaslar ve ligamanlar serbestleştirilir ve tümör kitlesi tamamen çıkarılır. Kapalı aspirasyon ve drenaj kateterleri yerleştirilir. Çoğu olguda bir miyokutanöz flep kullanılır.

Posterior lumbopelvik fiksasyon, ameliyatın süresi ve kanama miktarına bağlı olarak aynı seansta veya bir başka seansta gerçekleştirilir (72).

Ameliyatın farklı aşamalarda yapılması Brown ve ark. nın (7) çalışmasında da tartışılmıştır. Yazarlar, kompleks sakral tümörlerde anterior açılış ile posterior rezeksiyon fazının iki aşamaya ayrılmasının klinik sonuçları ve hastane masraflarını azalttığını belirtmişlerdir.

### Radyoterapi ve Kemoterapi

Histoloji radyosensitif bir tümör gelirse veya parsiyel rezeksiyon yapıldıysa radyoterapi eklenebilir. Bazı cerrahlar yetersiz rezeksiyonların hepsinde adjuvan radyoterapi önerirler (36). Ancak birçok çalışma radyasyonun ciddi bir yararını pek göstermemektedir. Kordomalar radyoterapiye dirençli olsalar da bazı çalışmalarda geleneksel radyoterapinin hastalıksız sağ kalım süresini uzattığı ve semptomları azalttığı gösterilmiştir (9, 11, 12, 34, 52, 69). Bu nedenle, eğer cerrahi parsiyel çıkarma ise veya patolojik inceleme sakrektominin bir kenarının tümörsüz olmadığını gösteriyorsa radyoterapi uygulanmalıdır. Eğer rekürens olursa daima radyoterapi yapılmalıdır. Ancak sakral kordomalarda radyoterapinin gerçek etkisi tartışmalıdır (6, 9, 10, 11, 54).

Özel tip bir radyoterapi, proton beam radyasyonun daha uzun sağkalım oranları sağladığı gösterilmiştir (32). Ayrıca karbon iyon radyoterapi ile de çok iyi sonuçlar bildirilmektedir (28, 29).

Kordomada yeni kemoterapi denemeleri vardır. Bunlar moleküler hedefli tedaviler (38) ve immünoterapidir (16).

### Prognoz

Sakral tümörlerin sağ kalımları daha çok tümörün biyolojisine bağlıdır. Sakral kordomaların rekürens oranları sakrektomi veya radyoterapiye rağmen çok yüksektir. Kordomalar düşük gradeli tümörler olsalar da sağ kalımları hâlâ çok uzun değildir (69). Kötü sonuçlar iki faktöre bağlıdır: (a)semptomların uzun sürmesi ve geç tanı, (b)tümörün büyük boyutlarda olması.

Değişik serilerde 5 yıllık sağ kalım oranları %45-77, 10 yıllık sağ kalım oranları %28-50 dir (36, 54, 59, 62). 15 yıllık mortalite oranı %50 civarındadır.

Lokal rekürens, prognozu etkileyen en kötü faktördür. Rekürens oranları 5 yılda %46 civarındadır, 10 yılda %54 civarındadır (4, 30, 48, 55, 71).

Sakral kordomalarda lokal rekürens tahmin etmek için ameliyat öncesi MR görüntülerinde piriformis, gluteus maximus kaslarında ve sakroiliak eklemlerde tümör parçaları var mı diye bakmak önerilmektedir (25). Bu yapılarda tutuluş varsa, lokal rekürens eğilimi fazladır. Bu durumda bu alanlarda daha geniş sağlıklı kenarlar elde edilecek şekilde rezeksiyon yapılmalıdır.

Metastaz da prognoz için kötü bir belirtidir. Metastaz oranı değişik serilerde %10-40 arasındadır (68). Samson ve ark. 10 yılda %50 metastaz oranı bildirmiştir (54).

### Sonuç

Sakrumun malign veya benign agresif tümörlerinde radikal rezeksiyon genel sağ kalım sürelerini uzatabilir. Sakrektominin düşük mortalitesi ve kabul edilebilir morbiditesi olduğu söylene de hâlâ cerrahlar ve onkologlar için sorun olmaya devam etmektedir. Çünkü çok kompleks bir girişimdir, değişik alanlardan uzmanların iş birliğini gerektirir, ciddi komplikasyonları (enfeksiyon, nörolojik defisit, lumbopelvik instabilite gibi) vardır. Hastanın yaşam kalitesi büyük oranda sakral köklerin kesilme miktarına ve sakroiliak stabilitenin sağlanmış olmasına bağlıdır. Bütün bunlara rağmen sakrektomi, primer sakral tümörlerin tedavisinde titizlikle seçilmesi ve planlanması gereken önemli bir girişimdir.

Hâlâ tam çözülememiş sorunlar vardır: iyi bir rekonstrüksiyon yapmak, aşırı kanamayı önlemek, geç iyileşmeyi sağlamak, uzun süre hastanede kalmayı önlemek, ciddi enfeksiyon oranlarını düşürmek gibi. Ayrı seanslarda ameliyatlara planlanabilir. Radyocerrahinin yeni formları ve yeni kemoterapi modaliteleri umut verici ek tedavilerdir.

## KAYNAKLAR

- Allen, B.L. Jr, Ferguson R.L., 1982. The Galveston technique for L rod instrumentation of the scoliotic spine. *Spine*. 7, 276-284
- Alper M, Bilkay U, Keçeci Y, et al., 2000. Transsacral usage of a pure island TRAM flap for a large sacral defect: a case report. *Ann. Plastic. Surg.* 44, 417-421
- Althausen P.L., Schneider P.D., Bold R.J., et al., 2002. Multimodality management of a giant cell tumor arising in the proximal sacrum: case report. *Spine*. 27, E361-E365
- Bergh P, Kindblom L.G., Gunterberg B, Remotti F, Ryd W, Meis-Kindblom J.M., 2000. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer*. 88, 2122-2134
- Bohinski R.J., Mendel E, Rhines L.D., 2005. Novel use of a threadwire saw for high sacral amputation. Technical note and description of operative technique. *J. Neurosurg. Spine*. 3(1), 71-8
- Breteau N, Demasure M, Favre A, Leloup R, Lescairier J, Sabattier R., 1996. Fast neutron therapy for inoperable or recurrent sacrococcygeal chordomas. *Bull. Cancer. Radiother.* 83 Suppl, 142s-145s
- Brown M.J., Kor D.J., Curry T.B., Warner M.A., et al., 2011. Sacral Tumor Resection: The Effect of Surgical Staging on Patient Outcomes, Resource Management, and Hospital Cost. *Spine*. 36, 1570-1578
- Capanna R, Briccoli A, Campanacci L.C., et al., 1997. Benign and malignant tumors of the sacrum. in Frymoyer JW (ed): *The Adult Spine: Principles and Practice*, ed 2. Philadelphia: Lippincott-Raven, pp 2367-2405
- Catton C, O'Sullivan B, Bell R, Laperriere N, Cummings B, Fornasier V, Wunder J., 1996. Chordoma: long-term follow-up after radical photon irradiation. *Radiother. Oncol.* 41, 67-72
- Chandawarkar RY., 1996. Sacrococcygeal chordoma: review of 50 consecutive patients. *World. J. Surg.* 20, 717-719
- Cheng E.Y., Ozerdemoglu R.A., Transfeldt E.E., Thompson R.C. Jr., 1999. Lumbosacral chordoma. Prognostic factors and treatment. *Spine*. 24, 1639-1645
- Cummings B.J., Hodson D.I., Bush R.S., 1983. Chordoma: the results of megavoltage radiation therapy. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 9, 633-642
- Dahlin D.C., Cupps R.E., Johnson E.W. Jr., 1970. Giant-cell tumor: a study of 195 cases. *Cancer*. 25, 1061-1070
- Doita M, Harada T, Iguchi T, Sumi M, Sha H, Yoshiya S, Kurosaka M., 2003. Total sacrectomy and reconstruction for sacral tumors. *Spine*. 1;28(15), E296-301
- Fan F, Templeton K, Damjanov I., 2005. Epithelioid cellular chordoma of the sacrum: a potential diagnostic problem. *Ann. Diagn. Pathol.* 9(3), 139-142
- Fenerty K.E., Folio L.R., Patronas N.J., Marté J.L., Gulley J.L., Heery C.R., 2016. Predicting clinical outcomes in chordoma patients receiving immunotherapy: a comparison between volumetric segmentation and RECIST. *BMC. Cancer*. 23;16(1), 672
- Fourney D.R., Gokaslan Z.L., 2003. Current management of sacral chordoma. *Neurosurg. Focus*. 15;15(2), E9
- Fourney D.R., Rhines L.D., Hentschel S.J., Skibber J.M., Wolinsky J.P., Weber K.L., Suki D., Gallia G.L., Garonzik I., Gokaslan Z.L., 2005. En bloc resection of primary sacral tumors: classification of surgical approaches and outcome. *J. Neurosurg. Spine*. 3(2), 111-22
- Fuchs B, Dickey I.D., Yaszemski M.J., Inwards C.Y., Sim F.H., 2005. Operative management of sacral chordoma. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 87(10), 2211-2216
- Gallia G.L., Haque R, Garonzik I, Witham T.F., Khavkin Y.A., Wolinsky J.P., Suk I, Gokaslan Z.L., 2005. Spinal pelvic reconstruction after total sacrectomy for en bloc resection of a giant sacral chordoma. Technical note. *J. Neurosurg. Spine*. 3, 501-506
- Gennari L, Azzarelli A, Quagliuolo V., 1987. A posterior approach for the excision of sacral chordoma. *J. Bone. Joint. Surg. Br.* 69, 565-568
- Gokaslan Z.L., Romsdahl M.M., Kroll S.S., et al., 1997. Total sacrectomy and Galveston L-rod reconstruction for malignant neoplasms. Technical note. *J. Neurosurg.* 87, 781-787
- Gunterberg B, Kewenter J, Petersen I, Stener B., 1976. Anorectal function after major resections of the sacrum with bilateral or unilateral sacrifice of sacral nerves. *Br. J. Surg.* 63, 546-554
- Gunterberg B, Norlen L, Stener B, Sundin T., 1975. Neurourologic evaluation after resection of the sacrum. *Invest. Urol.* 13, 183-188
- Hanna S.A., Aston W.J.S., Briggs T.W.R., et al., 2008. Sacral chordoma: can local recurrence after sacrectomy be predicted? *Clin. Orthop. Relat. Res.* 466, 2217-2223
- Harrison S.J., McDonnell D.E., 1994. Sacrectomy. In: *Surgical Disorders of the Sacrum*. JR Doty, SS Rengachary (eds), Thieme Med Pub, New York, pp 279-293

27. Huth J.F., Dawson E.G., Eilber F.R., 1984. Abdominosacral resection for malignant tumors of the sacrum. *Am. J. Surg.* 148, 157-161
28. Imai R, Kamada T, Tsuji H, Yanagi T, Baba M, et al., 2004. Carbon Ion Radiotherapy for Unresectable Sacral Chordomas. *Clinical. Cancer. Research.* 10-1, 5741-5746
29. Indelicato D.J., Rotondo R.L., Begosh-Mayne D, et al., 2016. A Prospective Outcomes Study of Proton Therapy for Chordomas and Chondrosarcomas of the Spine. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1;95(1), 297-303
30. Ishii K, Chiba K, Watanabe M, Yabe H, Fujimura Y, Toyama Y., 2002. Local recurrence after S2-3 sacrectomy in sacral chordoma. Report of four cases. *J. Neurosurg.* 97(1 Suppl), 98-101
31. Jackson R.J., Gökaslan Z.L., 2000. Spinal-pelvic fixation in patients with lumbosacral neoplasms. *J. Neurosurg. Spine.* 92, 61-70
32. Kabolizadeh P, Chen YL, Liebsch N, et al., 2017. Updated outcome and analysis of tumor response in mobile spine and sacral chordoma treated with definitive high-dose photon/proton radiation therapy. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1;97(2), 254-262
33. Kaiser T.E., Pritchard D.J., Unni K.K., 1984. Clinicopathologic study of sacrococcygeal chordoma. *Cancer.* 53, 2574-2578
34. Kamada T, Tsujii H, Tsuji H, Yanagi T, Mizoe JE, Miyamoto T, Kato H, Yamada S, Morita S, Yoshikawa K, Kandatsu S, Tateishi A., Working Group for the Bone and Soft Tissue Sarcomas., 2002. Efficacy and safety of carbon ion radiotherapy in bone and soft tissue sarcomas. *J. Clin. Oncol.* 20, 4466-4471
35. Karakousis C.P., 1986. Sacral resection with preservation of continence. *Surg. Gynecol. Obstet.* 163, 270-273
36. Keisch M.E., Garcia D.M., Shibuya R.B., 1991. Retrospective long-term follow-up analysis in 21 patients with chordomas of various sites treated at a single institution. *J. Neurosurg.* 75, 374-377
37. Krol G, Sze G, Arbit E, Marcove R, Sundaresan N., 1989. Intradural metastases of chordoma. *Am. J. Neuroradiol.* 10, 193-195
38. Lebellec L, Chauffert B, Blay JY, et al., 2017. 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.* 79, 119-128
39. Localio S.A., Eng K., 1979. Sphincter-saving operations for cancer of the rectum. *New. Engl. J. Med.* 300, 1028-1030
40. Malawer M.M., Bickels J, Meller I, et al., 1999. Cryosurgery in the treatment of giant cell tumor. A long-term followup study. *Clin. Orthop.* 359, 176-188
41. Marcove R.C., Lyden J.P., Huvos A.G., et al., 1973. Giant-cell tumors treated by cryosurgery. A report of twenty-five cases. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 55, 1633-1644
42. Marcove R.C., Sheth D.S., Brien E.W., et al., 1994. Conservative surgery for giant cell tumors of the sacrum. The role of cryosurgery as a supplement to curettage and partial excision. *Cancer.* 74, 1253-1260
43. McGee A.M., Bache C.E., Spilsbury J, et al., 2000. A simplified Galveston technique for the stabilisation of pathological fractures of the sacrum. *Eur. Spine. J.* 9, 451-454
44. Mi C, Lu H, Liu H., 2005. Surgical excision of sacral tumors assisted by occluding the abdominal aorta with a balloon dilation catheter: a report of 3 cases. *Spine.* 30, E614-E616
45. Nakai S, Yoshizawa H, Kobayashi S, et al., 2000. Anorectal and bladder function after sacrifice of the sacral nerves. *Spine* 25, 2234-2239
46. Neff J.R., 1994. Technique of subtotal and total sacral amputation for neoplasm. In: *Surgical Disorders of the Sacrum.* JR Doty, SS Rengachary (eds), Thieme Med Pub, New York, pp 266-278
47. O'Donnell R.J., Springfield D.S., Motwani H.K., et al., 1994. Recurrence of giant-cell tumors of the long bones after curettage and packing with cement. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 76, 1827-1833
48. Ozaki T, Hillmann A, Winkelmann W., 1997. Surgical treatment of sacrococcygeal chordoma. *J. Surg. Oncol.* 64, 274-279
49. Ozgiray E, Cagli S, Zileli M, Cinar C, Oran I., 2009. Occlusion of the Abdominal Aorta by Balloon Dilation Catheter Assisting Surgical Excision of a Sacrum Chordoma: Case Report. *Turkish. Neurosurgery.* 19/3, 265-268
50. Randall R.L., Bruckner J, Lloyd C, Pohlman T.H., Conrad E.U., 2005. Sacral resection and reconstruction for tumors and tumor-like conditions. *Orthopedics.* 28(3), 307-315
51. Raque G.H.Jr, Vitaz T.W., Shields C.B., 2001. Treatment of neoplastic diseases of the sacrum. *J. Surg. Oncol.* 76, 301-307
52. Rich T.A., Schiller A, Suit H.D., Mankin H.J., 1985. Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. *Cancer.* 56, 182-187
53. Salehi S.A., McCafferty R.R., Karahalios D, et al., 2002. Neural function preservation and early mobilization after resection of metastatic sacral tumors and lumbosacropelvic junction reconstruction. Report of three cases. *J Neurosurg Spine.* 97, 88-93

54. Samson I.R., Springfield D.S., Suit H.D., Mankin H.J., 1993. Operative treatment of sacrococcygeal chordoma. A review of twenty-one cases. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 75, 1476-1484
55. Sar C, Eralp L., 2002. Surgical treatment of primary tumors of the sacrum. *Arch. Orthop. Trauma. Surg.* 122, 148-155
56. Sarsik B, Doganavsargil B, Basdemir G, Zileli M, Sabah D, Oztop F., 2009. Chordomas: Is it possible to predict recurrence? Skull base, vertebral and sacral chordomas. *Turkish. J. Pathology.* 25, 027-034
57. Shikata J, Yamamuro T, Kotoura Y, et al., 1988. Total sacrectomy and reconstruction for primary tumors. Report of two cases. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 70, 122-125
58. Simpson A.H., Porter A, Davis A, et al., 1995. Cephalad sacral resection with a combined extended ilioinguinal and posterior approach. *J. Bone. Joint. Surg. Am.* 77, 405-411
59. Smith J, Ludwig R.L., Marcove R.C., 1987. Sacrococcygeal chordoma. A clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal. Radiol.* 16, 37-44
60. Soo M.Y., 2001. Chordoma: review of clinicoradiological features and factors affecting survival. *Australas. Radiol.* 45, 427-434
61. Stener B, Gunterberg B., 1978. High amputation of the sacrum for extirpation of tumors. Principles and technique. *Spine.* 3, 351-366
62. Sundaresan N., 1986. Chordomas. *Clin. Orthop. Relat. Res.* 204, 135-142
63. Sung H.W., Shu W.P., Wang H.M., Yuai S.Y., Tsai Y.B., 1987. Surgical treatment of primary tumors of the sacrum. *Clin. Orthop. Relat. Res.* 215, 91-98
64. Sung M.S., Lee G.K., Kang H.S., Kwon S.T., Park J.G., Suh J.S., Cho G.H., Lee S.M., Chung M.H., Resnick D., 2005. Sacrococcygeal chordoma: MR imaging in 30 patients. *Skeletal. Radiol.* 34(2), 87-94
65. Thomson J, Doty J.R., 1994. Sacral biomechanics and reconstruction, in Doty JR, Rengachary SS (eds): *Surgical Disorders of the Sacrum.* New York: Thieme Medical, pp 253-256
66. Todd L.T.Jr, Yaszemski M.J., Currier B.L., Fuchs B., Kim C.W., Sim F.H., 2002. Bowel and bladder function after major sacral resection. *Clin. Orthop. Relat. Res.* 397, 36-39
67. Tomita K, Tsuchiya H., 1990. Total sacrectomy and reconstruction for huge sacral tumors. *Spine.* 15, 1223-1227
68. Torelli T, Campo B, Ordesi G, Pirovano C, Azzarelli A, Zanolla R., 1988. Sacral chordoma and rehabilitative treatment of urinary disorders. *Tumori.* 74, 475-478
69. Unni K.K., 1996. Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 11,087 cases. 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; pp 291-305.
70. Wuisman P, Lieshout O, van Dijk M, et al., 2001. Reconstruction after total en bloc sacrectomy for osteosarcoma using a custom-made prosthesis: a technical note. *Spine.* 26, 431-439
71. York J.E., Kaczaraj A, Abi-Said D, Fuller G.N., Skibber J.M., Janjan N.A., Gokaslan Z.L., 1999. Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center. *Neurosurgery.* 44, 74-80
72. Zileli M, Hoscokun C, Brastianos P, Sabah D., 2003. Surgical treatment of primary sacral tumors: complications associated with sacrectomy. *Neurosurg. Focus.* 15 (5), Article 9
73. Zileli M., 2007. Sacral Chordomas. *J. Surg. Medical. Sci.* 3(51), 123-129

## 42

OMURGA VE OMURİLİK TÜMÖRLERİNDE  
MİNİMAL İNVAZİV TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Ismail Bozkurt, Salim Şentürk

Primer omurilik tümörleri 0,74-2,5/100.000 insidansa sahiptir (1). Metastatik omurga tümörlerinin gerçek insidansı bilinmemekle beraber, yapılan otopsi çalışmalarında kanser tanısı almış hastaların %5-10'unda omurga metastazı tespit edilmiştir (2). Bu oranın toplumda %20 olduğu tahmin edilmektedir çünkü iskelet sistemi vücudun üçüncü en sık metastaz odağı olup bunun da ilk sırasında omurga gelmektedir (3). Kanser hastalarının yaşam beklentisi uzadıkça omurga tümörlerinin teşhisi buna paralel olarak yükselmektedir. Sonuç olarak cerrahi sonrası ömür beklentisi artış göstermiştir ve takibinde yaşam kalitesinin artırılması hedeflenmiştir.

Son 30 yılda omurganın minimal invaziv yaklaşımlarında çok büyük bir ilerleme kat edilmesine karşın tümör cerrahisinde paralel bir ilerleme gözlenmemiştir. Minimal invaziv yaklaşımların kavranması için tecrübeli kliniklerde ek eğitim ihtiyacı olmasından ve henüz bu konu literatür anlamında bakir olduğundan kullanımı kısıtlı kalmıştır. Tedavide amaç tüm minimal invaziv yaklaşımlarda olduğu gibi ek nörolojik defisit ve instabilite yaratmadan, minimal insizyonlar ile sağlıklı dokuya asgari hasar ile lezyonun çıkartılmasıdır. Klinik olarak mevcut olan motor ve duyu defisitlerin düzeltilmesi ve/veya artmaması ile beraber ağrıyı azaltarak hastanın nörolojik ve fiziksel kapasitesinin artırılması hedeflenmektedir.

Minimal invaziv yaklaşım ile klasik açık cerrahi arasında 3 boyutlu düşünme ve oryantasyon konularında ciddi fark vardır. Açık cerrahide, klasik orta hat yaklaşımı ile spinöz proses, lamina ve faset eklemler ortaya konarak oryantasyon net olarak sağlanır. Minimal invaziv yaklaşımlarda ise, paramedian açılış ve yumuşak dokunun görüntü sahasını kaplaması sebebiyle tekniğin öğrenme eğrisi artmaktadır. Referans noktaları açıkça görülemediği için ufak ipuçları ile zihinde planlama yapılarak cerrahi navigasyon başarılı şekilde elde edilmiş olur.

Cerrahi yaklaşım hasta ve hastalığa bağlı olarak özenle planlanmalıdır ve amaç sağlıklı dokunun azami

şekilde korunarak omurganın yük taşıma özelliğinin bozulmamasıdır. Omurganın onkolojik cerrahisinde minimal invaziv yaklaşımlar ile omurga dengesinin korunduğu gösterilmiştir. Ek olarak minimal invaziv cerrahi, ek morbiditeye sahip hastalarda olumlu sonuçlar vermiştir (4). Kapsamlı ve radikal cerrahiye tolere edemeyecek immün sistemi bozuk veya malnutrisyonlu hastalarda minimal invaziv yaklaşımlar ile komplikasyon oranları, kan kaybı ve yatış süresinde azalma gözlenmiştir (5). Fakat altta yatan patoloji süreci ile beraber hastanın genel durumu göz önünde bulundurulduktan sonra açık cerrahi, minimal invaziv cerrahi ve/veya radyoterapi kararı verilmelidir. Minimal invaziv yaklaşım ile kötü prognoz beklentisi olan hasta gruplarında erken ve desteksiz mobilizasyon, ağrının giderilmesi ve yaşam beklentisinde uzama hedeflenmektedir. Ek olarak, insizyonun küçüklüğüne bağlı olarak cilt ve yumuşak dokunun kan akımı ciddi şekilde bozulmayarak yara yeri iyileşmesi hızlanmakta ve gerekli adjuvan tedavi daha erken verilebilmektedir (6).

Minimal invaziv yaklaşımlar ile klasik yaklaşımların karşılaştırılmasında anlamlı oranda cerrahi süresi, kanama miktarı, komplikasyon ve enstrümantasyon seviyesinde üstünlük saptanmıştır (6). Bu avantajlar ise perkütan cerrahi aletlerin geliştirilmesi ve daha iyi görüntü elde edilmesi, implant kalitesinde artış, intraoperatif navigasyon ve robotik cerrahiye bağlı gelişmiştir. Fakat klasik cerrahi ile minimal invaziv cerrahinin sonuçlarını kıyaslayan randomize kontrollü çalışmalar eksik kalmış olup yararlılık ve güvenilirlik analizlerine ihtiyaç duyulmaktadır.

Minimal invaziv yaklaşımlarda standart ekspoziyon elde edilemediğinden hata payı çok azdır. Dolayısıyla tercihen intraoperatif BT veya nöronavigasyon desteği mümkün ise kullanılmalıdır. İntraoperatif floroskopi mesafe tayini için kullanılabilir fakat değişen omurga anatomisi ile beraber üst ve orta torasik seviyelerde bu yaklaşım zor olabilmektedir. Olası enstrümantasyon takibi ve seviye teyidi için prone pozisyonda standart radyolüsent cerrahi masası yeterlidir.

## Metastatik Omurga, Epidural Tümör Rezeksiyonu ve Enstrümantasyon

Omurga metastazları sıklık sırasına göre meme, prostat ve akciğer kanserlerinden kaynaklanmaktadır ve %70'i torasik vertebraya yerleşmektedir. Genellikle omurga gövdesinde tutulum izlenmektedir ve yeterli rezeksiyon ve dekompresyonu takiben instabilite olması hâlinde enstrümantasyon hedeflenmektedir.

Omurganın metastatik tümörlerinde klasik açık cerrahi veya minimal invaziv cerrahi kararından bağımsız cevaplanması gereken 2 soru mevcuttur. Enstrümantasyon uygulanmalı mı? Lezyon tamamen çıkarılmalı mı? Dekompresyon sonrası enstrümantasyon kararı Spinal Onkoloji Çalışma Grubu (SOSG) tarafından yayınlanan Neoplastik Hastalıklarda Spinal Instabilite Skalası (SINS) ile rahatlıkla verilebilmektedir (7). SINS, metastatik omurga hastalığı tedavisinde her cerrahın mutlak bilmesi gereken bir skaladır. Tokuhashi (8) skalası omurga metastazı olan hastalarda prognoz açısından değerlendirme sunarak cerrahi kararın daha sağlıklı verilmesine olanak sağlar. Çıkarılması hedeflenen lezyon boyutu ise metastatik tümörlerde kitlenin omurilikten ayrışmasını sağlayarak cerrahi sonrası etkin radyoterapiye izin verecek kadar olmalıdır (9). Eğer intraoperatif BT veya navigasyon yok ise, spinal iğne ile orta torasik seviyeye kadar sakrumdan, üst torasik seviyeler için C7'den itibaren yerleştirilerek mesafe tayini yapılır. İğne ucu karışıklığı engellemek için lamina-faset bileşkesine yakın yerleştirilir ve tespit işlemi lateral ve AP skopi ile teyit edilir. Tercihen lezyona kontralateral iğneler yerleştirilir ve hastanın örtülmesinden sonra konularak intraoperatif referans noktaları olarak kullanılmaya devam edilir.

Cerrahi, prone pozisyonda tercihen navigasyon sonrası mümkün değilse skopi altında başlar. Perkütan yaklaşım ile etkilenen seviye artı enstrümantasyon planlanan seviyelerin faset eklemlerine bilateral olarak Kirschner teli gönderilir. İnsizyon orta hattın 3 cm lateralinde ve 3 cm uzunluğunda yapılır. Torasik vertebrada posteriora çıkıntısı olan transverse proses üzerine, lomber vertebrada ise faset eklemi üzerine denk gelecek şekilde insizyonu takiben fasya geçilerek dilatator ile ekspozür sağlanır. Takiben ekartör sabitlenir ve sahaya mikroskop çekilir. Metastazın lamina ve pedikülü zayıflatacağı akılda tutularak koter yardımıyla dikkatli şekilde kemik anatomisi ortaya konulur. Tercihen sağlıklı dura ve orta hat tayini için etkilenmiş seviyenin bir üstüne geçilerek laminektomi yapılır. Duranın görülmesi, anatomik oryantasyon açısından faydalıdır.

Lig. flavum alındıktan sonra tercihen sinir hooku ile etkilenen seviyeye kadar inilir ve klivaj sağlandıktan

sonra etkilenmiş seviyede laminektomi yapılır. Kemik yapısı zayıflamış olgularda drill istenmeyen sonuçlara yol açabileceği için tercihen Kerrison ile laminektomi yapılır. Eğer lezyon omurga gövdesi ile sınırlı ise drill ile laminektomi yapılabilir.

Dura ve lezyon arasında yeterince diseksiyon sağlandıktan sonra sadece epidural tutulum mevcut ise tümör rezeksiyonu tamamlanır. Omurga gövdesine ulaşmadan önce pedikül üst ve alt sınırları teyit edilir ve transpediküler yaklaşım ile drill yardımıyla duvarları oryantasyonu korumak amacıyla sağlam tutularak gövdeye kadar ilerlenir. Korpusa ulaşıldıktan sonra pedikül duvarları küret veya disk forsepsi ile alınabilir. Transpediküler yaklaşım ile korpektomi yapılır. Torasik vertebrada aynı pencereden kostotransversektomi uygulanabilir.

Bu hasta grubunda cerrahi yaklaşım ile total kür hedeflenmemelidir çünkü altta yatan patolojiye sekonder metastatik olgularda, yaşam süresi primer odağın tedavisi ile ilgilidir. Palyatif dekompresyon genellikle yeterlidir fakat agresif korpektomi gerektiren olgularda instabiliteyi engellemek amacıyla açılabilir korpektomi kafesi yerleştirilir. Takiben diğer seviyelerdeki K-teli üzerinden fenestre transpediküler vida gönderilir ve PMMA enjekte edilir. Rod yerleştirildikten sonra sistem kilitlenir. Eksizyon sonrası hemostaz için yeterli vakit ayrılmalıdır. Hemostatik ajan ve kemik mumu ile hemostaz sağlandıktan sonra tercihen dren yerleştirilerek cerrahiye son verilir. Metastatik omurga tümörlerinde hedef mevcut nörolojik fonksiyonu koruyarak hastanın hayat kalitesini artırmaktır. Dolayısıyla tümör omurilikten uzaklaştırıldıktan sonra gerek görülmesi durumunda radyoterapi ile hastalığın lokal seyri kontrol altına alınır (6,10).

## Minimal İnvaziv Torakolomber Kifoplasti ve Vertebroplasti

Hasta seçimi öncesi Tomita ve SINS ile detaylı değerlendirme yapılarak hastanın genel durumu göz önünde bulundurulduktan sonra, metastaza bağlı ağrılı patolojik kırıklar için kullanılacak en az invaziv yöntem sement ile güçlendirmedir. Bu gruba özellikle açık cerrahiye tolere edemeyecek veya kemik kalitesi iyi olmayan hastalar dâhil edilebilir. Pedikül gibi posterior elemanların tutulumu ile giden metastazlarda kullanılması uygun olmayacağı gibi tek başına omurganın dengesini sağlayamayacağı olgularda perkütan pedikül vida sistemi de uygulanabilir.

Omurga gövdesine metastaz yapmış ağrılı lezyonlarda sement ile güçlendirme sayesinde mekanik denge sağlanır, ağrı duyusunu taşıyan sinir uçları bloke edi-

lır ve tümörün nekrozu hızlandırılarak hastanın ağrısı azaltılır (11). Kanal basısı olmayan ve multipl myelom gibi kemiğin primer hastalıkları dışında kifoplasti ve vertebroplasti uygulanabilir.

En sık kullanılan ajan polimetilakrilat (PMMA) olup sıvı hâlinde hedefe sıkıldıktan sonra hızlıca sertleşerek omurga gövdesine sağlamlık kazandırır. Sıklıkla transpediküler yaklaşım tercih edilir fakat ekstrapediküler de uygundur. En çok korkulan komplikasyonu sementin spinal kanala kaçmasıdır fakat skopi yardımıyla yavaş enjeksiyon ile bu risk azaltılır.

PMMA ile kuvvetlendirme en az invaziv yöntemlerden biridir fakat uzun vade tedavi planı için uygun olmayabilir. Zamanla sement-kemik sınırında ortaya çıkan osteoklastlar nedeniyle kemik kaybına sebep olduğu gösterilmiştir (12).

Sement ile güçlendirmenin yetersiz kaldığı durumlarda perkütan yaklaşım ile bir üst ve bir alt omurgaya transpediküler gönderilen vidalar ile kısa segment enstrümantasyonun tek başına sement uygulamasına kıyasla daha dayanıklı olduğu gösterilmiştir. Bu özellikle yaşam beklentisi uzun olmayan veya açık cerrahiye tolere edemeyecek hastalarda uygulanabilecek bir yöntemdir. Tübüler dilatasyon ile kan kaybı ve doku travması azaltılır fakat bu olgularda artrodez yapılamadığı için uzun vadede füzyon oranları düşüktür. Minimal invaziv yaklaşım ile PLIF ve TLIF yerleştirme sistemleri de mevcut olup, anterior kolon sement ile güçlendirildiğinden çok sık tercih edilen bir yöntem değildir. Gerekli görülen durumlarda aynı yaklaşım ile tümör dokusu için biyopsi de alınabilir (13).

### Olgu Örneği

78 yaşında postmenopozal kadın hastada L1 osteoporotik kompresyon kırığı tespit edildi (Şekil 1). Hastanın nörolojik muayenesi normal olmakla beraber, opioid analjeziğe dirençli şiddetli bel ağrısı ve ek sistemik hastalıklar olması sebebiyle kifoplasti planlandı. Cerrahi saha floroskopi ile beraber steril örtüldükten sonra (Şekil 2), bilateral transpediküler yaklaşım ile kırık olan omurga ve lokalizasyon teyit edildi (Şekil 3-4). Vertebra korpusundan biyopsi alındı. Takibinde balon yardımıyla genişletilen omurga gövdesi (Resim 5), skopi eşliğinde PMMA ile doldurularak yüksekliği tekrar kazandırıldı (Şekil 6).

### Minimal invaziv torakoskop destekli torasik vertebraya anterior yaklaşım

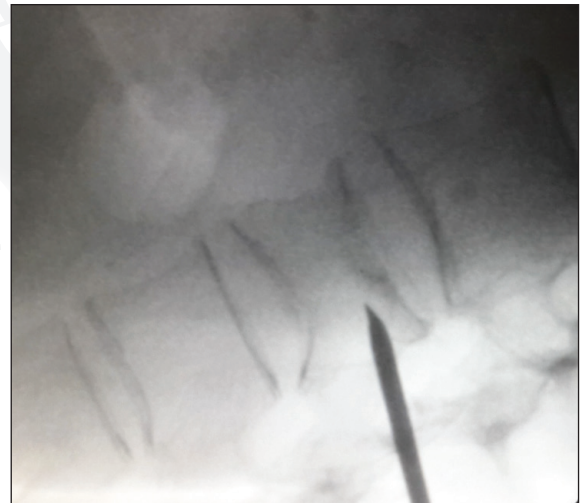
1990'lı yıllarda omurgaya endoskopik yaklaşımların tarifinden sonra torakoskopik yaklaşımlar popülarite kazanmıştır. Daha güvenli ve hızlı olan bu teknik açık



Şekil 1. Preoperatif T2 sekanslı lomber MRG, L1 kompresyon fraktürü.

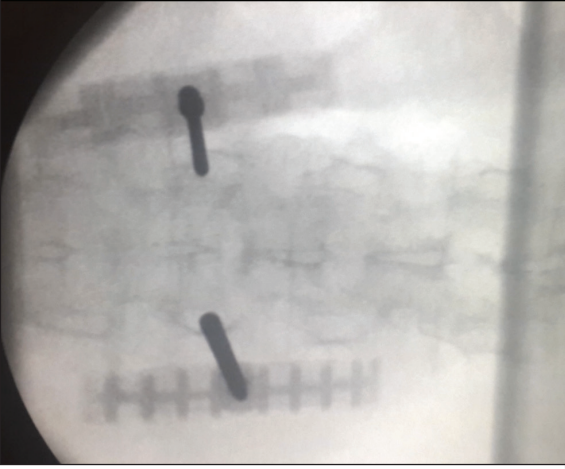


Şekil 2. Cerrahi saha ve skopi ile steril kapatma ve kifoplasti trokarlarının yerleşimi.

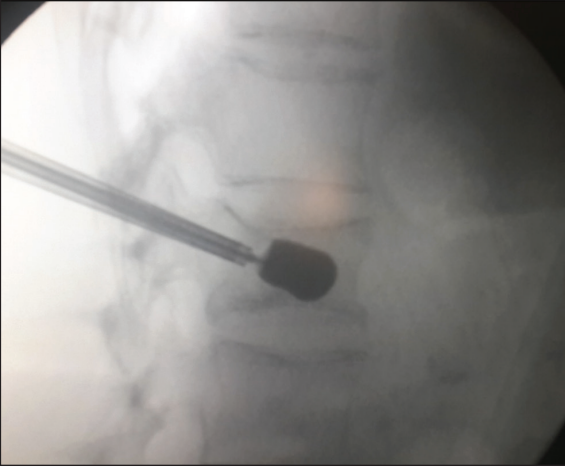


Şekil 3. Lateral X-ray görüntüsü ile kırık seviyesi tespit edildi.

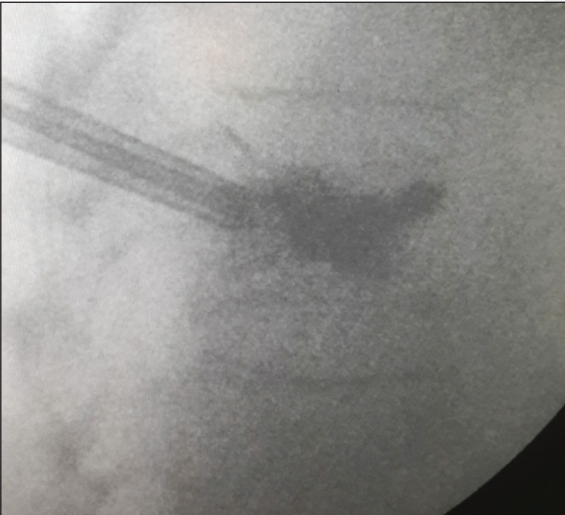




**Şekil 4.** AP görüntü ile bilateral olarak trokarların transpediküler girişi sağlandı.



**Şekil 5.** Kifoplasti balon yardımıyla omurga gövdesi genişletildi ve PMMA öncesi yer açıldı.



**Şekil 6.** Gerçek zamanlı skopi ile altında PMMA yavaşça enjekte edilerek gövdeyi doldurduğunu teyit edildi.

cerrahiye kıyasla daha düşük komplikasyon oranlarına ve daha iyi sonuçlara sahiptir (9). Genellikle skolyoz cerrahisinde anteriordan serbestleştirmek, torasik disk hernisi ve travma sonrası korpektomi amacıyla kullanılmakla beraber bu başlıkta metastatik omurga hastalığında kullanımı ele alınacaktır.

Her endoskopik cerrahide olduğu gibi elde edilebilecek en kaliteli görüntü sistemi tercih edilmelidir. Kullanılacak aletler üç nokta sabitlemeye izin verecek kadar uzun olmalı, üzerinde uzunluk cetveli barındırılmalı ve 10-mm'lik portlardan geçebilmeli. Trokar ışık yansımalarını azaltmak için tercihen siyah ve diğer tüm aletler de ışığı yansıtmayan yüzeyleri olmalı. Omurga cerrahisinde rutin olarak kullanılmayan harmonik bistüri ile endoskop görüntüsünü kaplayan duman ve termal hasar engellenmiş olur.

T11-L2 seviyeleri için sol yaklaşım ve T3-T10 seviyeleri için sağ yaklaşıma müsaade edecek şekilde hasta ameliyat masasına alınır. Lateral dekübit pozisyonunda hastayı sabit tutabilmek için sakrum, pubis, skapula ve sternum üzerinde 4 destek noktası olmalıdır. Hastanın bacakları arasına yastık yerleştirilmesi önerilir. Yukarıda kalan kol alttan desteklenirken altta kalan aksillaya yumuşak destek yerleştirilir.

Skopi ile mesafe tayinini takiben hasta üzerinde hedeflenen omurga seviyesi, disk mesafesi, anterior, posterior, rostral ve kaudal yönler işaretlenir. Çoğu torakoskopi olgusunda 4 port tekniği yeterli olur;

1. Cerrahi kanal: korpektomi uygulanması hedeflenen omurga üzeri posterior aksiller çizgi hizasında işaretlenir ve genellikle diğer kanallardan daha geniştir. Böylelikle ekartör daha rahat yerleştirilir ve iki kot rahatlıkla görülebilir.
2. Endoskop kanalı: Omurga gövdesi hizasında korpektomi planlanan seviyenin 2-3 yukarısında yine posterior aksiller çizgi hizasında açılır. Üst torasik yaklaşımlarda 2-3 seviye aşağısı tercih edilir.
3. Ekartasyon kanalı diyafragma ve akciğerin güvenli ekartasyonu için cerrahi kanalı anterioruna açılır.
4. Aspirasyon kanalı ise endoskop ve ekartasyon kanalı arasına açılır.

Bu yaklaşım ile tüm aletlerin cerrahi hedef noktasına odaklanması sağlanır ve görüntünün engellenmesi kısıtlanır. İnsizyon noktaları belirlendikten sonra tek akciğer solunumuna geçilir ve cerrahi alan gerektiğinde açık cerrahiye geçilebilecek şekilde geniş şekilde örtülür. İnsizyon sonrası künt diseksiyon ile interkostal adale geçilerek torasik boşluğa ulaşılır. Adezyon var ise palpasyon ile tespit edilerek açılır.

Takiben ilk trokar yerleştirilir ve 30 derece açılı endoskop ile torasik boşluğa girilir. 360 derece oryantasyon sağlandıktan sonra görüntü eşliğinde diğer 3 kanal açılır. Böylelikle hiçbir trokar körleme yerleştirilmez. Bu aşamada omurga, diyafragma, aort ve azigos ven tanımlanır. Diyafragma genellikle T12-L1 disk mesafesinde sonlanır. Üst lomber vertebraya erişim gerektiğinde bu seviyede harmonik bistüri ile diyafragma açılır.

Harmonik bistüri ile omurga gövdesini anterolateralden kaplayan plevra yaprakları açılır ve cerrahi seviyesindeki vasküler yapılar koterize edilerek korpus ve disk görülür. Korpektomi açık cerrahiye benzer şekilde yapılır ve pedikül ile beraber patolojik dokular çıkarılır. Tercihen yüksek devirli drill kullanılır fakat Kerrison da kullanılabilir. Geniş rezeksiyon sonrası kendinden açılabilir, korpektomi kafesi ve greft yerleştirilir. Anterolateral plak ve vida ile enstrümantasyon tamamlanır.

Diyafragma açılmış ise suture edilir ve tüm boşluk irriye edildikten sonra toraks tüpü yerleştirildikten sonra akciğer tekrar şişirilir. Cerrahiye son vermeden önce yeterince hemostaz sağlandığı ve akciğerin yeterli havalandığı görüntü ile teyit edilir (14).

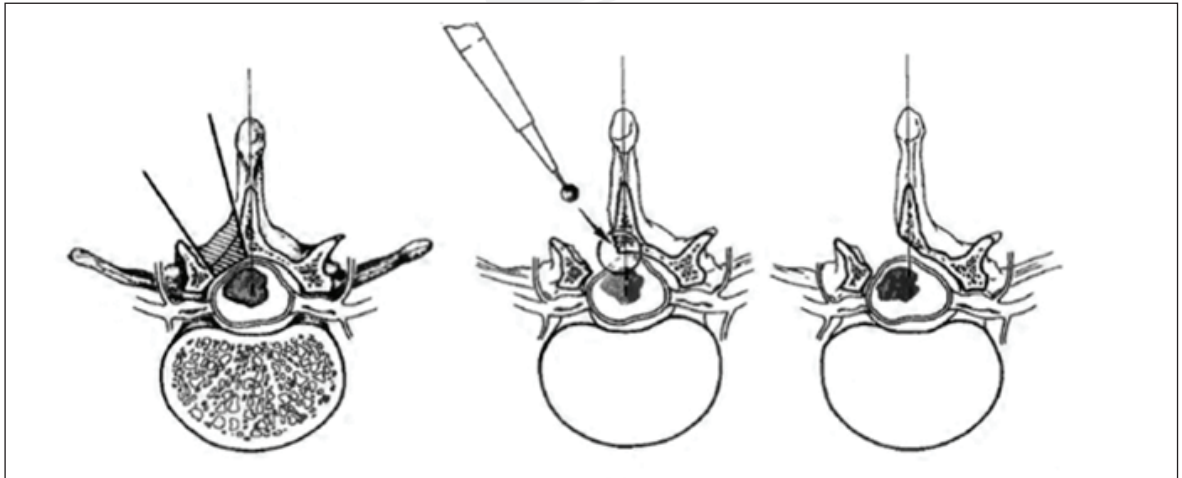
#### Minimal invaziv intradural tümör rezeksiyonu

Orta hattın korunduğu paramedian yaklaşımlar ile yapılan mikrodisektomi, laminektomi ve enstrümantasyon ile beraber spinöz proses cerrahlar için bir engel olmaktan çıkmıştır. Minimal invaziv yaklaşımlarda spinal kanal 3 boyutlu olarak görülür ve intradural patolojiler için yeterli bir saha elde edilebilir. Yaşargil ve Seeger tarafından tariflenen orta hattın korunduğu intradural ekstremitaller kitle

rezeksiyonu minimal invaziv yaklaşım için temel oluşturmuştur ve esasında minimal invaziv yaklaşım dışında aynıdır. Torakal kanalın en geniş transverse çapı 25 mm olup tümör boyutunun üst sınırını belirlemektedir. Genellikle sferik yapıda olan bu lezyonlar sıklıkla lateralizasyon göstermekte ve 28-30 mm ekspoür sağlayan minimal invaziv yaklaşım ve açılma ile kazanılan ek 5-7 mm ile rahatlıkla çıkarılabilir. Orta hat ve posterior elemanların korunması ile bu hastaların takibinde artan kifoz riski azaltılır. Lomber intradural tümörler boyut olarak torasik seviyeye göre daha fazla büyüyebileceği ve 30-35 mm'yi aştıktan sonra minimal invaziv yaklaşım için uygun olmayabileceği akılda tutulmalıdır (15,16).

Torasik yaklaşımda lombere kıyasla faset eklem palpasyonu zor olabilmekte, dolayısıyla faysa insizyonu sonrası posteriora doğru çıkıntısını veren transverse proses dilatator için öncelikli hedef olmaktadır. Bu nokta lomber faset eklemine eşdeğeri olarak yeterince güvenlidir. Aynı zamanda torasik lamina lombere kıyasla orta hatta daha dik açılı yaklaşmakta bu da spinal kanal içerisindeki çalışma alanını kısıtlamakla beraber spinöz prosesin altı daha kolay alınabilmektedir.

Tüm minimal invaziv yaklaşımlara kıyasla daha ehemmiyet taşıyan seviye tespiti sonrası etkilenen seviyede orta hattın 25-30 mm lateralinden yaklaşık 30 mm uzunluğunda insizyon yapılır. İnsizyon öncesi en az 2 defa ve transverse proses tespiti sonrası da en az 1 defa skopi ile teyit edilmesi önerilir. Bu olgularda tümör genellikle pedikül duvarının hemen medialinde yer aldığından insizyonun ortası pedikül hizasına denk getirilmesi önerilir. Fasya koter yardımıyla cilt insizyonun yaklaşık %25'inden fazla açılır. Böylelikle



**Şekil 7.** Yaşargil tarafından tarif edilen yaklaşım minimal invaziv yaklaşımlarda halen referans olarak kullanılan yöntem (17).

ekartörün açılması daha kolay olur. Dilatasyon sonrası transverse proses üzerine kalıcı ekartör yerleştirilir ve masaya sabitlenir. Transverse proses, faset eklem ve lamina üzerindeki tüm yumuşak dokular alındıktan sonra kemik anatomisi ortaya konur. Mikroskop altında yüksek devirli drill yardımıyla lamina laterali turlanır ve spinal kanal görüldükten sonra mediale doğru ilerlenir. Takiben posteriora doğru çıkıntısı olan transverse proses de drill yardımıyla tıraşlandıktan sonra ekartör mediale doğru açılabilir. Sonrasında lamina, medial faset ve spinöz prosesin altı alınarak hem ligamentum flavum hem de pedikül üst ve alt sınırları ortaya konmuş olur. Spinöz proses ve kontralateral laminanın altı tıraşlanarak dura ortaya konulur. Son olarak pedikülün medial ½'si de tıraşlandıktan sonra kemik rezeksiyonu tamamlanmış olur. Bu nokta kitlenin lokalizasyonu için referans noktası olarak kullanılacaktır.

Dura açılmadan önce yeterli hemostaz sağlanır ve gerekirse kemik mumu, hemostatik ajan veya bipolar kullanılır. Dura tercihen paramedian açılır ve lateralizasyon gösteren kitle lezyonu daha güzel ortaya konulur. Aynı zamanda omurilik kontralateral tarafa itildiğinden dolayı paramedian yaklaşım daha güvenlidir. Eğer dura 30 mm açıldığında dahi tümör görülemiyorsa hızlıca seviye tespiti tekrarlanır. Tümör görüldükten sonra dura ve olası sinir yapılarından dissekte edilerek çıkarılır. Dura insizyonu sonrası sütür ile duranın asılması daha gergin bir dura yaratacağından diseksiyonu kolaylaştırır. Tümör

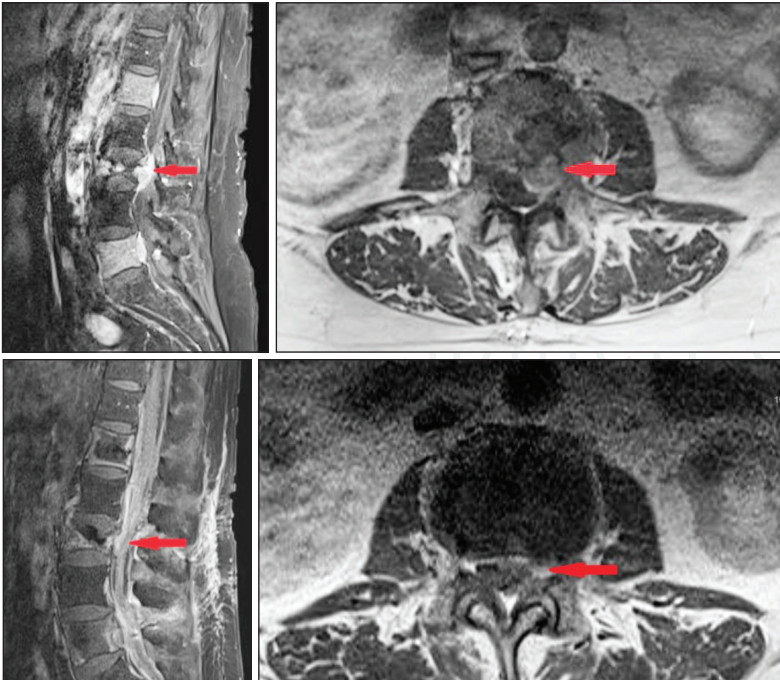
merkezinden doku örneği alınarak hem frozen için patoloji elde edilir hem de boyut küçültülerek omuriliğe olan teması azaltılır. Kalsifiye olmuş lezyonlar için ultrasonik aspiratör kullanımı, lezyonun üstüne ve dolayısıyla omuriliğe baskı yapılması ihtiyacını ortadan kaldırır. Tümör boyutu küçüldükçe ve beslenmesi azaldıkça daha soluk bir renk alır ve takiben total olarak çıkarılmasına imkân verir. Tümör çıkarıldıktan sonra mutlaka rezidüel doku açısından kontrol edilir (15).

### Omurga ve Omurilik Tümörlerinde Endoskopik Yaklaşım

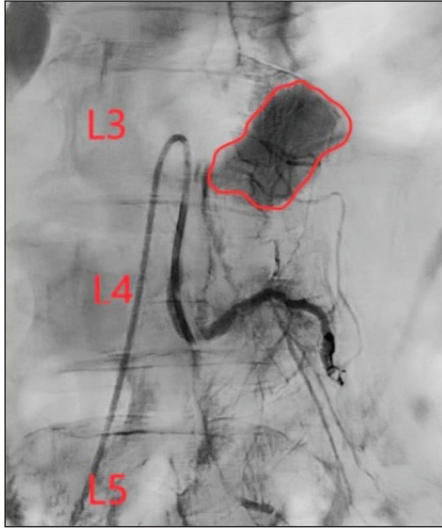
Minimal invaziv yaklaşımlara paralel olarak omurga cerrahisinde endoskopik yaklaşımlar da yaygınlaşmıştır. Daha az kan kaybı, düşük komplikasyon oranı, yatış süresinde kısalma, erken mobilizasyon ve daha küçük insizyon gibi avantajlar sunan endoskopik yaklaşımlar ile tümör cerrahisinde seçili vakalarda kullanımı ile başarılı sonuçlar elde edilmiştir (18-19). Bu başlık altında vaka sunumu ile endoskopik yaklaşım ile tedavi edilen metastatik omurga tutulumu ve lomber intradural kitle rezeksiyonu sunulacaktır.

#### Olgu 1

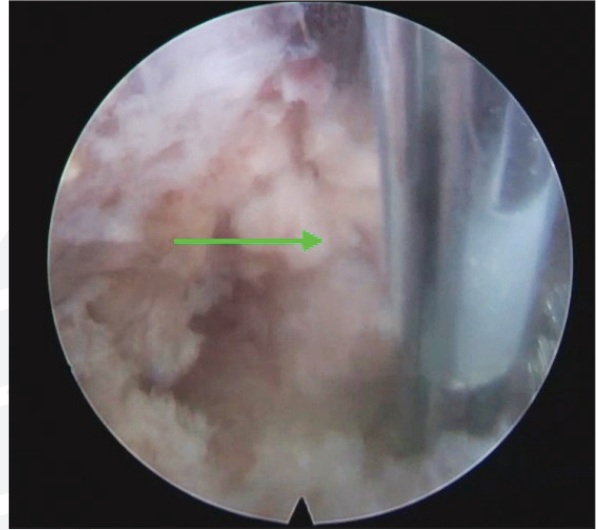
72 yaşında kadın hasta bilinen akciğer adenokarsinom hikayesi sonrası yaygın organ ve omurga metastazı ile radyoterapi ve kemoterapisini tamamlamış (10). gündür var olan sol bacakta ağrı ve 5 gündür kuvvetsizlik şikâyeti ile değerlendirildikten sonra Tokuhashi skoru 6 olarak saptandı. Çekilen lomber MRG ile L3



**Şekil 8.** Hastanın preoperatif ve postoperatif MR görüntüleri (Tümöral doku ok ile gösterilmiştir).



**Şekil 9.** Preoperatif anjiyografik inceleme ile hipervaskülarize olan lezyon.



**Şekil 10.** İntraoperatif endoskopik yaklaşım ile görülen tümöral doku. Embolizasyon ve koterizasyon ile vaskülarizasyonu azalmış, soluk renkte.

vertebra korpusunda metastatik tutulumu sekonder patolojik kırık ve sol L3 kök basısı tespit edildi. VAS ağrı skoru 10 olan ve 6 farklı analjeziğe cevap vermeyen, radyoterapi tedavisini tamamlayan hastaya tam endoskopik interlaminar dekompresyon planlandı.

Cerrahi öncesi anjiyografi ile lezyonun ileri derecede vaskülarize olduğu tespit edildi ve intraoperatif kanama riskini azaltmak amacıyla embolizasyon uygulandı. Anterior spinal arter ile embolize edildikten sonra 4 saat içinde hasta cerrahiye alındı.

Prone pozisyonda skopi ile mesafe tayinin takiben L2-3 interlaminar aralığın üstünde orta hattın 5 mm lateralinde 7 mm uzunluğunda insizyon yapıldı. Rehber teli ile ligamentum flavuma gelindikten sonra çalışma kanülü yerleştirildi ve endoskop ilerletildi. Sol L3 lamina üst tarafı endoskopik şaver yardımıyla tıraşlandı. Flavum alındıktan sonra sol L3 kökü görüldü ve ekarte edilerek metastatik lezyona ulaşıldı. Radyofrekans ablasyon ile tümör dokusu koterize edildikten sonra kök korunarak çıkarıldı ve kökün dekomprese olduğu görüldü. Karşı pedikülden girildi ve vertebra korpusuna sement enjekte edilerek vertebroplasti yapıldı, korpus güçlendirildi. Hemostaz sonrası cilt tek sütür ile kapatıldı.

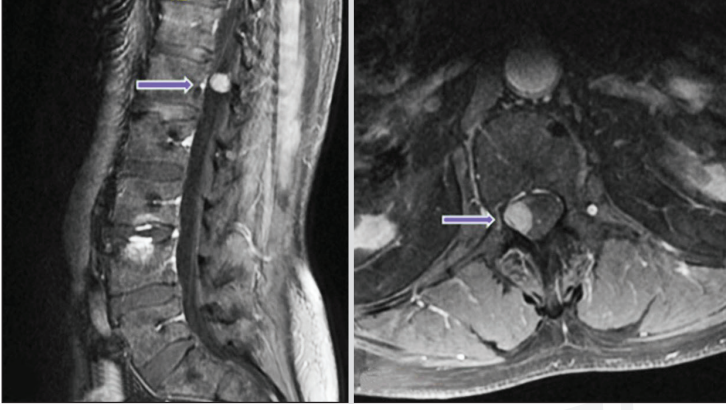
Cerrahi sonrası VAS skoru 3 olarak tespit edildi ve postoperatif ikinci günde taburcu edildi. Hasta primer patolojisine bağlı komplikasyonlar nedeniyle 2

ay sonra vefat etti. Hastanın prognozu kötü olmasına rağmen geri kalan yaşam süresinde ağrısı azaltılarak hayat kalitesi yükseltildi.

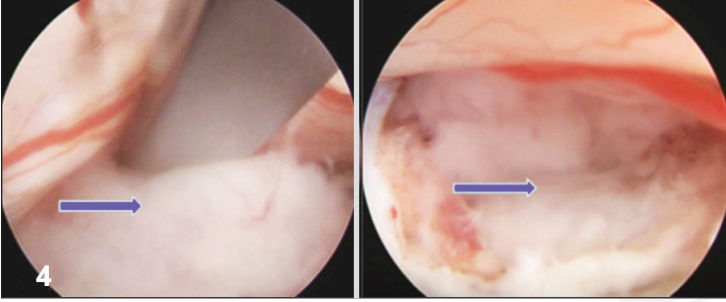
## Olgu 2

67 yaşında erkek hasta bel ağrısı ve her iki uylukta uyuşma şikayeti ile değerlendirildi. Nörolojik muayenesi doğal olan hastanın lomber MRG görüntüsünde kontrast tutulumu gösteren L1 seviyesinde benign karakterli intradural tümör tespit edildi. Hasta prone pozisyonda cerrahiye alındı ve skopi ile mesafe tayinini takiben orta hattın 10 mm lateralinde 7 mm uzunluğunda insizyon açıldı. Sağ L1 lamina çalışma kanülü ilerletildikten sonra endoskop altında yumuşak dokular diseke edildi. Şaver yardımıyla lamina inceltildikten sonra yine şaver ve Kerrison yardımıyla 10 x 15 mm boyutunda laminar pencere açıldı. L1-2 arasındaki ligamentum flavumun bir kısmı alınarak dura görülerek açıldı. Tümör dokusu görüldükten sonra disektör yardımıyla serbestleştirildi. Radyofrekans yardımıyla koterize edildikten sonra total olarak çıkarıldı. Dura defekti; dura grefti ve üzerine sıkılan doku yapıştırıcı ile kapatıldı ve kuruması için irigasyon kesildi. Cilt tek sütür ile kapatıldı.

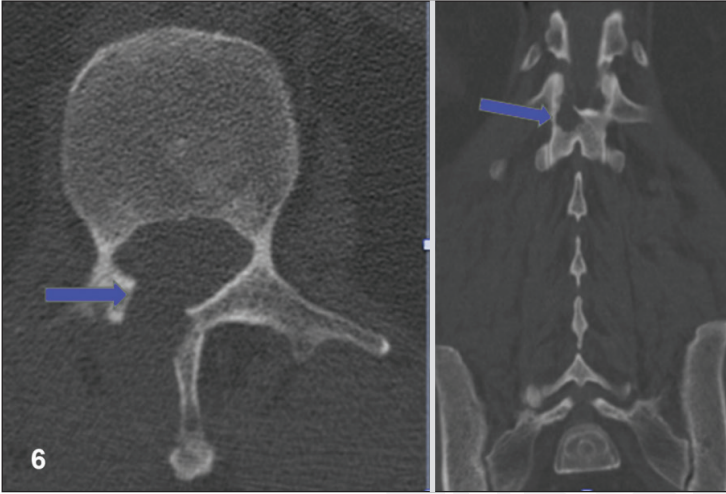
Hasta postoperatif birinci günde mobilize edildi ve patoloji sonucu meningiom evre I olarak yorumlandı. Postoperatif ikinci günde hasta taburcu edildi.



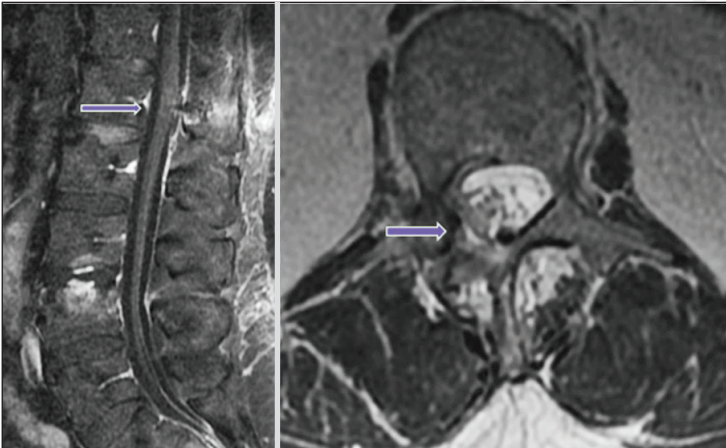
**Şekil 11.** Preoperatif kontrastlı lomber MRG T1 sekansı. Sagittal ve aksiyal görüntü, homojen kontrastlanan intradural kitle lezyonu.



**Şekil 12.** İntraoperatif endoskopik görüntü ile tümör (mavi ok) diseksiyonu.



**Şekil 13.** Postoperatif BT ile laminektomi defekti (mavi ok).



**Şekil 14.** Postoperatif 3. ay kontrol MRG'de tümöral doku izlenmedi.

**KAYNAKLAR**

1. Çağlar Y.Ş., Doğan İ. (2019) Epidemiology of Spinal Cord Tumors. In: Arnautović K.I., Gokaslan Z.L. (eds) *Spinal Cord Tumors*. Springer, Cham. [https://doi.org/10.1007/978-3-319-99438-3\\_2](https://doi.org/10.1007/978-3-319-99438-3_2)
2. Lee CS, Jung CH. Metastatic spinal tumor. *Asian Spine J*. 2012;6(1):71-87. doi:10.4184/asj.2012.6.1.71
3. National Collaborating Centre for Cancer (UK). *Metastatic Spinal Cord Compression: Diagnosis and Management of Patients at Risk of or with Metastatic Spinal Cord Compression*. Cardiff (UK): National Collaborating Centre for Cancer (UK); 2008 Nov. (NICE Clinical Guidelines, No. 75.) 1, Epidemiology. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK55011/>
4. Spetzger U, Von Schilling A, Winkler G, Wahrburg J, König A. The past, present and future of minimally invasive spine surgery: a review and speculative outlook. *Minim Invasive Ther Allied Technol*. 2013 Aug; 22(4):227-41. doi: 10.3109/13645706.2013.821414
5. George R, Jeba J, Ramkumar G, Chacko AG, Tharyan P. Interventions for the treatment of metastatic extradural spinal cord compression in adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Sep 4;2015(9): CD006716. doi: 10.1002/14651858.CD006716.pub3. PMID: 26337716; PMCID: PMC6513178.
6. Tumialán LM. Chapter 10 Minimally Invasive Decompressions for Metastatic Spinal Disease (2020). In: Tumialán LM (ed) *Minimally Invasive Spine Surgery, A Primer*. Pgs 924-990. Thieme, eISBN 978-1-62623-219-8
7. Fisher CG, DiPaola CP, Ryken TC, et al. A novel classification system for spinal instability in neoplastic disease: an evidence-based approach and expert consensus from the Spine Oncology Study Group. *Spine*. 2010; 35(22): E1221-E1229
8. Tokuhashi Y, Matsuzaki H, Oda H, Oshima M, Ryu J. A revised scoring system for preoperative evaluation of metastatic spine tumor prognosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005;30:2186-91.
9. Zuckerman SL, Laufer I, Sahgal A, et al. When less is more: the indications for MIS techniques and separation surgery in metastatic spine disease. *Spine*. 2016; 41 Suppl 20: S246-S253
10. Harel R, Doron O, Knoller N. Minimally Invasive Spine Metastatic Tumor Resection and Stabilization: New Technology Yield Improved Outcome. *Biomed Res Int*. 2015;2015:948373. doi: 10.1155/2015/948373.
11. Ha KY, Min CK, Seo JY, Kim YH, Ahn JH, Hyun NM, et al. Bone cement augmentation procedures for spinal pathologic fractures by multiple myeloma. *J Korean Med Sci*. 2015;30:88-94.
12. Quan R, Ni Y, Zhang L, Xu J, Zheng X, Yang D. Short-and-long-term effects of vertebroplastic bone cement on cancellous bone. *J Mech Behav Biomed Mater*. 2014;35:102-10.
13. Zhang Z, Mohyeldin A, Yener U, Bourekas E, Mendel E. Minimally Invasive Stabilization Alone (Thoracic and Lumbar): Cement Augmentation. (2019) In DM. Sciubba (ed.) *Spinal Tumor Surgery Springer Nature Switzerland AG* [https://doi.org/10.1007/978-3-319-98422-3\\_18](https://doi.org/10.1007/978-3-319-98422-3_18)
14. Schmidt MH. Minimally Invasive Thoracoscopic Approach to the Anterior Thoracic Spine. (2019) In DM. Sciubba (ed.) *Spinal Tumor Surgery Springer Nature Switzerland AG* [https://doi.org/10.1007/978-3-319-98422-3\\_8](https://doi.org/10.1007/978-3-319-98422-3_8)
15. Malone H, O'Toole JE. Minimally Invasive Intradural Tumor Resection. (2019) In DM. Sciubba (ed.) *Spinal Tumor Surgery Springer Nature Switzerland AG* [https://doi.org/10.1007/978-3-319-98422-3\\_28](https://doi.org/10.1007/978-3-319-98422-3_28)
16. Tumialán LM. Chapter 11 Minimally Invasive Resection of Intradural Extramedullary Lesions with in the Thoracic Spine (2020). In: Tumialán LM (ed) *Minimally Invasive Spine Surgery, A Primer*. Pgs 991-1074. Thieme, eISBN 978-1-62623-219-8
17. Yaşargil MG, Tranmer BI, Adamson TE, Roth P. Unilateral partial hemi-laminectomy for the removal of extra- and intramedullary tumours and AVMs. *Adv Tech Stand Neurosurg*. 1991;18:113-132. doi:10.1007/978-3-7091-6697-0\_3
18. Şentürk S, Ünsal ÜÜ. Percutaneous Endoscopic Interlaminar Decompression of Hypervascular Spinal Metastases: Case report, *World Neurosurg*. 2019. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.10.175>.
19. Şentürk S, Ünsal ÜÜ. Percutaneous Full-Endoscopic Removal of Lumbar Intradural Extramedullary Tumor via Translaminar Approach. *World Neurosurg*. 2019;125:146-149. doi: 10.1016/j.wneu.2019.01.206.



- |    |   |
|----|---|
| 43 | Pediyatrik İnradural ve Ekstradural Tmrler  |
| 44 | Pediyatrik Omurga Tmrleri   |
| 45 | Omurga ve Omurilięin Primer Tmrlerinde Medikal Tedavilerin Yeri                           |
| 46 | Primer Omurilik Tmrlerinde Radyoterapi  |
| 47 | Metastatik Omurga Tmrlerinde Gncel Cerrahi ve Radyocerrahi Yaklařımları                  |
| 48 | Spinal Tmrlerde Aęrı Ynetimi   |
| 49 | Tmr Cerrahisi Sonrası Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon, Endikasyonlar ve Kontrendikasyonlar |





## 43

## PEDIATRİK İNTRADURAL VE EKSTRADURAL TÜRÖRLER

Alperen Sözer, Alp Özgün Börcek

## GİRİŞ VE EPİDEMİYOLOJİ

Spinal kanal tümörleri, pediatrik popülasyonda nadir olarak görülen ancak kompleks bir olgudur. Görülme sıklığı hakkında tutarlı veriler olmamakla birlikte, literatürde tüm santral sinir sistemi tümörleri içerisinde %2-10 arasında bir kısmı oluşturduğuna dair yayınlar mevcuttur (16). Pediatrik popülasyonda bu tümörlerin görüldüğü grubun yaş ortalaması 6-8 yaşlar civarındadır, cinsiyet dağılımı ise yaklaşık 1,3:1 (E:K) olarak rapor edilmiştir (19,20). Bu tümörler spinal kanal ve dura ile ilişkisine göre sınıflandırılmaktadır. Spinal tümörlerin yaklaşık %34'ünü intramedüller tümörler, %18'ini intradural ekstraparavertebral tümörler, %39'unu vertebra ile ilişkisi olan ve olmayan ekstraparavertebral tümörler ve %7,5'ini paravertebral tümörler oluşturmaktadır. Vertebra kaynaklı ekstraparavertebral tümörler ve paravertebral tümörler çıkarıldığında, pür spinal kanal tümörlerinin %50'sini intramedüller tümörler, %27'sini intradural ekstraparavertebral tümörler ve %21'ini ekstraparavertebral tümörler oluşturmaktadır (19). Oranlar değişmekle birlikte, bu tümörlerin özellikle torakal ve servikal seviyelerde lomber seviyelere kıyasla daha sık yerleşim gösterdiği görülmektedir (3,19,20). Histopatolojik olarak tüm spinal tümörler arasında en büyük kısmı %31 ile gelişimsel tümörler (teratom, dermoid, epidermoid vb.) oluşturmaktadır, bunu %29 ile astrositomlar takip etmektedir. Nöroblastomlar %14, menenjiomlar %6, schwannomlar %6'lık kısımlarını oluştururken kalanı kordoma, ependimomlar, lösemik infiltrasyonlar ve kistik lezyonlardan oluşmaktadır. Lipomlar %1 sıklıkla görüldüğü de hemen hemen her zaman spinal disrafizm ile ilişkili bulunmuşlardır (20). Nadir bir olgu olarak disrafizm ile ilişkili olmayan spinal lipom vakaları literatürde rapor edilmiştir (2). Çocukluk çağının – özellikle erken döneminin – en sık santral sinir sistemi tümörlerinden medulloblastom, özellikle cerrahi sonrası BOS yolu ile yayılım (drop-metastaz) yaparak spinal kanalda metastatik lezyonlar oluşturabilmektedir. Nadir olmakla beraber, Primer Spinal Primitif Nöroendokrin Tümörlere (PSPNET) dair olgu sunumu ve olgu serisi düzeyinde yayınlar mevcuttur (12). Spi-

nal kord tümörlerinin yaklaşık %35-40 kadarı intramedüller olup, bunlar arasında %60 ile astrositomlar ve %30 ile ependimomlar en sık görülen tümörlerdir. İntramedüller tümörler arasında, gelişimsel tümörler yaklaşık %4 gibi bir sıklıkta görülürken, geri kalanını gangliogliomlar, oligodendrogliomlar, subependimomlar, nörositomlar, hemanjioblastomlar ve metastazlar oluşturmaktadır (3). Her ne kadar nadir görülse de yenidoğanlarda bu oranlar (diğer santral sinir sistemi tümörleri ile birlikte) germ hücre tümörleri ve embriyonik kökenli tümörler lehine değişmekte, astrositom daha az sıklıkta görülmektedir (18). Çocukluk çağında görülen intramedüller spinal kord tümörleri daha eski yayınlarda sıklıkla benign (10) ve yaklaşık %80 oranlarında histolojik olarak düşük dereceli (4) olarak rapor edilse de daha güncel yayınlarda %40'a varan malign histopatoloji oranlarından bahsedilmektedir (3).

Pediatrik spinal AVM ve AVF gibi vasküler lezyonlar nadir görülmekte olup literatürde olgu sunumu ve olgu serisi düzeyinde rapor edilmiştir. Kavernomlar ise biraz daha sık görülmesine karşın yine de pediatrik spinal kavernomlar tüm pediatrik santral sinir sistemi kavernomlarının %5'ini (13) ve pediatrik intramedüller lezyonların %1'ini oluşturmaktadır (5).

## KLİNİK PREZANTASYON

Pediatrik spinal kord tümörleri genelde (%40-57) bel ağrısı şikayeti ile başvurmaktadır (19,20). Özellikle dejeneratif süreçlerin çok nadir görüldüğü çocukluk yaş grubunda travma ile ilişkilendirilmemiş bel ağrısı ciddiye alınarak ileri inceleme yapılmalıdır. Sözel iletişim kurmayan çocuklar dahi ağrı bölgesini işaret edebilmektedir. Bunun yanında seviyeye ve yerleşime bağlı olarak; ele gelen kitle, tortikollis, hemiparezi, monoparezi, paraparezi, yürüyüş bozuklukları, sfinkter problemleri başvuru şikayeti olabilmektedir. Duyu bozukluğunun başvuru şikayeti olması nadir görülse de klinik değerlendirmede sfinkter problemleri ve tortikollis ile benzer oranlarda görüldüğü rapor edilmiştir (19). Özellikle yavaş büyüyen tümörler

uzunca bir süre, tümör kritik boyutlara ulaşana kadar, asemptomatik kalabilmektedir. İntradural tümörlerden kaynaklı bel ağrısı genellikle geceleri ve supin pozisyonda yatariken artan vasıftayken, kemik kökenli tümörlerin neden olduğu ağrı genellikle stabil olup hareket ile kötüleşmektedir (9).

İlk klinik değerlendirmede, stigmalar (özellikle dermoid ve epidermoid tümörler için), motor ve duyu muayenesi, refleks değerlendirmesi, sfinkter fonksiyonu, yürüme paterni gibi direkt lezyonun neden olduğu bulguların yanında özellikle tümör ilişkili semptomları düşündürecek genel muayene bulgularının da (Lisch nodülü, café-au-lait lekeleri, vb.) değerlendirilmesi hastanın uzun dönem takibi için yüksek önem taşımaktadır. Bir kohortta spinal tümör izlenen çocukların yaklaşık %11'inde genetik tümör sendromlarından biri (NF-1, NF-2, von Hippel Lindau vs.) bulunduğu rapor edilmiştir (19).

## TANI VE RADYOLOJİ

Tüm santral sinir sistemi tümörlerinde olduğu üzere manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tanıda önemli bir yer tutmaktadır. MRG ile tümör seviyesi, yayılımı, yerleşimi (intramedüller, intradural ekstrapedüller, ekstradural vb.) ve sinyal özelliklerinden yola çıkarak karakter tahmini gibi cerrahi girişim öncesi sahip olunması gereken birçok bilgi edinilebilmektedir. MRG'nin bir kısıtlaması olarak tümörün kemik yapı ile ilişkisi net olarak ortaya konulamamaktadır. Bu noktada direkt grafi ve detaylı inceleme gerekliliği halinde- bilgisayarlı tomografi (BT) devreye girmektedir. Preoperatif değerlendirmede, özellikle bu tümörlerin deformiteye yol açması veya birlikteliği olması nedeniyle, skolyoz grafleri operasyon planlamasında ve hastanın takibine cerrahi sonrası gelişebilecek instabilitenin takibinde faydalı olacaktır.

Vasküler lezyonlarda (AVM, AVF vb.) dijital subst-raksiyon anjiyografi (DSA) ile lezyonun kesin tanısı, besleyici ve drenaj damarlarının sayısı, pozisyonu gibi kritik birçok bilgi elde edilebilmektedir. Bu görüntüleme mutlaka değerlendirilmeli ve endovasküler tedavi seçeneği akılda tutulmalıdır.

## TEDAVİ PLANI

Tedavi planı temel olarak tümörün histopatolojik kökenine yönelik olarak şekillense de tümörün nöral yapıya olan basının kaldırılması ve histopatolojik durumunun tespit edilmesi nedeniyle cerrahi yaklaşım ön plana çıkmaktadır. Histopatolojik tanının cerrahi öncesi bilindiği durumlarda (metastaz, drop-metastaz, lösemi vb.) hastanın klinik durumu,

defisit varlığı ve tümörün öngörülen histopatolojik tanısı göz önüne alınarak onkoloji ile birlikte multidisipliner bir yaklaşımla hasta için uygun tedavi planının belirlenmesi esastır. Vasküler lezyonlar için endovasküler tedavi seçenekleri değerlendirilmelidir.

## CERRAHİ YAKLAŞIM

Spinal kord tümörlerinde eskiden cerrahi yaklaşım dekompresif laminektomi ve biyopsi düzeyinde iken, mikrocerrahi tekniklerin gelişmesi ile subtotal rezeksiyon, kitle dekompresyonu uygun lezyonlar için daha yaygın uygulanır duruma gelmiştir. Günümüzde ise intraoperatif elektronörofizyolojik uygulamaların ve görüntüleme olanaklarının artmasıyla birlikte bu tümörlerin daha büyük bir kısmı çıkartılabilmekte, uygun olgularda gross-total rezeksiyon güvenle, defisit yaratmaksızın sağlanabilmektedir. İntradural veya ekstradural, spinal kanal tutulumu yapan tümörlere çoğu kez standart posterior yaklaşım ile ulaşmak mümkündür. Daha lateral yerleşimli tümörlerde Wilt-se veya modifiye versiyonları kullanılabilir (17).

Posterior yaklaşımda kanala ulaşmak için laminektomi veya laminoplasti yapmak gereklidir. Çocuklarda posterior kolon bütünlüğünün bu şekilde bozulması özellikle kifotik deformite gelişimine neden olabilmektedir. Eski yayınlarda %50'ye varan oranlar (15) rapor edilse de günümüzde %26 civarında daha düşük oranlar görülmektedir. Posterior kolonun yük taşıyan elemanlarının zarar görmesiyle ve bu çocuklardaki posterior spinal kasların yeterliliği ile kırıldak endplatelerin anterior kısmında yükün artmasının bu deformiteye neden olduğu düşünülmektedir (1). Laminoplasti, kifotik deformite ile laminektomi arasındaki ilişkiyi inceleyen birçok yayında alternatif yöntem olarak tavsiye edilmektedir. Ancak, median yaşın 12,9 olduğu ve hastaların %29'una laminektomi, %71'ine laminoplasti uyguladıkları 66 olguluk bir seride, laminektomi yapılan hastaların %11'ine laminoplasti yapılanların ise %17'sine spinal deformite nedeniyle füzyon cerrahisi uygulanmıştır. Her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştır (8). Laminoplastinin laminektomiye bir üstünlüğü ise ameliyat sonrası epidural alan ile cilt altı dokular arasında ekstra bir bariyer oluşturması ve ihtimal dahilinde olan nüks sonrası tekrar operasyonlar sırasında kasların tekrar sıyrılabilmesi için güvenli plan sağlamasıdır.

Tümör rezeksiyonunda genel yaklaşım hastanın ameliyat öncesi muayene bulguları, tümörün yerleşimi ve öngörülen histopatolojik tanıya göre şekillenir. Günümüzde nöromonitörizasyonun yaygın kullanıma geçmesi ile ek defisit oluşturmadan daha yüksek

rezeksiyon oranlarına ulaşmak mümkündür. Cerrahi girişimin, özellikle gross total rezeksiyonun, sağ kalımı artırdığı gösterilmiştir (7).

Dural kapamada su geçirmez şekilde sürekli veya aralıklı yöntem ile sütüre etmek esas yaklaşımdır. Sütür materyali olarak vasküler anastomoz için üretilmiş titanyum kliplerin kullanıldığı, başarılı sonuçlar rapor eden yayınlar mevcuttur (11). Gerekli olduğu hallerde greft (yağ, kas, fasya) veya sentetik materyaller ile desteklenebilir. Özellikle fasya, cilt altı ve cildin katlar hâlinde sütüre edilmesi ek bariyerler oluşturarak BOS kaçağı riskini düşürmektedir. BOS kaçağı riskini düşürmek amacıyla gerekli görülen olgularda lomber drenaj uygulaması da yapılabilir ancak bu uygulama çocuklardaki uygulama zorluğu ve ameliyat sonrası dönemde toleransın düşük olması nedeniyle kısıtlıdır.

## ONKOLOJİK TEDAVİ

Cerrahi sonrası, patolojik tanıya göre çeşitli onkolojik tedavi modaliteleri değerlendirilebilir. Genellikle çocuklarda sıklıkla görülen dermoid/epidermoid tümörlerde bu tür tedavilere ihtiyaç duyulmamaktadır. Özellikle teratomların malign transformasyon veya içerisinde yassı hücreli karsinom barındırabilme potansiyelinden dolayı patolojik inceleme dikkatle bu hususlar göz önünde bulundurularak yapılmalıdır. Tedavinin bu kısmının planlamasında multidisipliner bir yaklaşım ile kemoterapi veya radyoterapi uygulanacaksa bunun zamanlaması, planlaması yapılmalıdır. Gross total rezeksiyonun sağlandığı, acil onkolojik tedavi endikasyonu bulunmayan olgularda özellikle radyoterapi öncesi yara yeri komplikasyonlarını azaltmak için uygun bir süre dura ve yara iyileşmesini beklemek uygun olabilir. İdeal bekleme süresi ile ilgili olarak kesin öneriler bulunmamakla beraber, tümörün tipi, Ki indeksi benzeri derece gösteren özellikleri, hastanın yaşı, genel durumu, rezeksiyon oranı, tümörün yerleşimi planlanan radyoterapi dozu, kemoterapötik ajanlar ve özellikleri göz önünde bulundurularak bu multidisipliner ekipçe hasta özelinde güncel literatür bilgisi ve klinik tecrübe ile planlanması uygun olacaktır.

## PROGNOZ

Pediatrik spinal kanal tümörlerinde prognoz genellikle patolojik tanı ile ilişkilidir. Sıklıkla görülen gelişimsel tümörler (dermoid, epidermoid vb.) genellikle benign olup özellikle rezidü kapsül/tümör kalması durumunda lokal rekürrens ile ilişkilidir. Özellikle intramedüller tümörler çevre nöral dokuya yapışıklıkları yüzünden defisit çıkarmamak adına kapsül veya bir kısım tümör bırakılmasını gerektirebilir (6). Epider-

moid tümörlerde nadir de olsa malign transformasyon gelişebileceği (14) göz önüne alındığında bu hastaların nüks veya malign transformasyon gibi olumsuz olaylara karşı yakın takipte tutulması gereklidir. Nöromonitörizasyon olanakları ve mikrocerrahideki gelişmeler vasıtasıyla nöromotor kayıp oluşturmaksızın maksimum, hatta mümkünse gross-total tümör çıkartılması bu hastaların prognozuna çok büyük bir katkı sağlamaktadır (7).

## KAYNAKLAR

1. Babashahi A, Taheri M: Kyphotic deformity after laminectomy surgery for a gunshot wound to the spine: a case report. *J Spine Surg* 2: 64-68, 2016.
2. Bhatoo HS, Singh P, Chaturvedi A, Sahai K, Dutta V, Sahoo PK: Nondysraphic intramedullary spinal cord lipomas: a review. *FOC* 18: 1-5, 2005.
3. Bhimani AD, Rosinski CL, Denyer S, Hobbs JG, Patel S, Shah K, Mudreac A, Diamond R, Behbahani M, Mehta AI: Acute Surgical Risk Profile of Intramedullary Spinal Cord Tumor Resection in Pediatric Patients: A Pediatric National Surgical Quality Improvement Program Analysis. *World Neurosurgery* 121: e389-e397, 2019.
4. Constantini S, Miller DC, Allen JC, Rorke LB, Freed D, Epstein FJ: Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. *Journal of Neurosurgery: Spine* 93: 183-193, 2000.
5. Fiani B, Reardon T, Jenkins R, Covarrubias C, Sekhon M, Soula M, Kortz M: Intramedullary spinal cord cavernous malformations in the pediatric population. *Surg Neurol Int* 11, 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7538982/>
6. Guo S, Xing Y: A review on five cases of intramedullary dermoid cyst. *Childs Nerv Syst* 30: 659-664, 2014.
7. Hani U, Tebha SS, Bakhshi SK, Shamim MS: Intramedullary spinal cord lesions in children. *Childs Nerv Syst* 37: 1-3, 2021.
8. Hersh DS, Iyer RR, Garzon-Muvdi T, Liu A, Jallo GI, Groves ML: Instrumented fusion for spinal deformity after laminectomy or laminoplasty for resection of intramedullary spinal cord tumors in pediatric patients. *Neurosurgical Focus* 43: E12, 2017.
9. Hsu W, Jallo GI: Chapter 100 - Pediatric spinal tumors [Internet]; içinde *Handbook of Clinical Neurology*. Editör Dulac O, Lassonde M, Sarnat HB. Elsevier, 2013 [a.yer 2021 May 23]. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780444529107000167>
10. Jallo GI, Freed D, Epstein F: Intramedullary spinal cord tumors in children. *Child's Nervous System* 19: 641-649, 2003.

11. Kaufman BA, Matthews AE, Zwienenberg-Lee M, Lew SM: Spinal dural closure with nonpenetrating titanium clips in pediatric neurosurgery: Clinical article. *PED* 6: 359-363, 2010.
12. Kumar R, Reddy SJ, Wani AA, Pal L: Primary Spinal Primitive Neuroectodermal Tumor: Case Series and Review of the Literature. *Pediatr Neurosurg* 43: 1-6, 2007.
13. Lena G, Ternier J, Paz-Paredes A, Scavarda D: Cavernomes du système nerveux central chez l'enfant. *Neurochirurgie* 53: 223-237, 2007.
14. Li J, Qian M, Huang X, Zhao L, Yang X, Xiao J: Repeated recurrent epidermoid cyst with atypical hyperplasia. *Medicine (Baltimore)* 96: e8950, 2017.
15. Lonstein JE: Post-laminectomy kyphosis. *Clin Orthop Relat Res* 93-100, 1977.
16. Nemeiko I, Borgstedt-Bakke JH, Wichmann TO, Gudmundsdottir G, Rasmussen MM: Characteristics and outcomes in patients with primary intraspinal tumours5, 2019.
17. Ngerageza JG, Ito K, Aoyama T, Murata T, Horiuchi T, Hongo K: Posterior Laminoplastic Laminotomy Combined with a Paraspinal Transmuscular Approach for Removing a Lumbar Dumbbell-shaped Schwannoma: A Technical Note. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 55: 756-760, 2015.
18. Shahab S, Fangusaro J: Neonatal Central Nervous System Tumors. *Clinics in Perinatology* 48: 35-51, 2021.
19. Spacca B, Giordano F, Donati P, Genitori L: Spinal tumors in children: long-term retrospective evaluation of a series of 134 cases treated in a single unit of pediatric neurosurgery. *The Spine Journal* 15: 1949-1955, 2015.
20. Wilson RE, Oleszek JL, Clayton GH: Pediatric Spinal Cord Tumors and Masses. *The Journal of Spinal Cord Medicine* 30: S15-S20, 2007.

# 44 PEDIATRİK OMURGA TÜMÖRLERİ

Mevlüt Özgür Taşkapılıoğlu, Şeref Doğan

Pediyatrik yaş grubunda omurga tümörleri nadir görülmekle birlikte erişkinlere göre semptomatolojisi, patolojisi ve tedavisi farklılık göstermektedir (37). Pediyatrik spinal tümörlerin yaklaşık %30'unu ekstradural tümörler oluşturmaktadır (70). Çocukluk çağında primer omurga tümörleri epidural alandan gelişenler, vertebranın kemik ve kartilajinöz elemanlarından gelişenler, paravertebral alandan kaynaklananlar olarak sınıflandırılabilir (68) (Şekil 1). Hastanın yaşı, nörolojik durumu, hastalığın yaygınlığı, patolojisi, spinal instabilite durumlarına göre hastaların tedavi şeması değişkenlik göstermektedir.

İki aydan daha uzun süre devam eden ağrısı olan hastaların %85'de lezyon saptanmıştır. Klinik semptomlar sadece ağrıyı içermez. Ateş, kilo kaybı, güçsüzlük, nörolojik defisit, mesane ve bağırsak disfonksiyonu da görülebilir (21). Omurilik tümörleri çocuklarda nadir olduğundan erken tanı konulması için öncelikli olarak şüphelenilmesi gerekmektedir. Radyolojik görüntülemenin hassasiyeti tümörün büyüklüğü ve histolojisine bağlıdır. Radyolojik görüntüleme direkt grafi, 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi (3D BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılabilir. Radyolojik incelemeden sonra patolojiyi doğrulamak için bazı olgularda ince iğne biopsisi tavsiye edilmektedir (Tablo 1).

## BENİGN KEMİK TÜMÖRLERİ

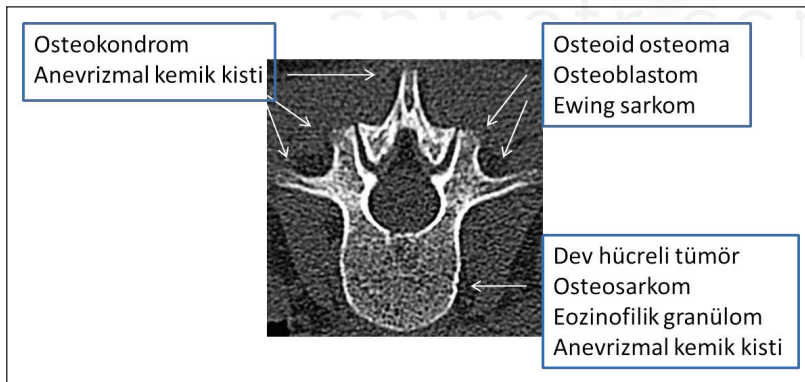
Benign kemik tümörleri diğer alanlara yayılmamla beraber büyüyerek komşu yapılarda basıya neden olabilir ve klinik bulguların, fonksiyonel bozuklukların ortaya çıkmasına sebep olabilir.

### Hemanjiyom (Benign hemanjiyom)

Hemanjiyomlar vertebranın en sık karşılaşılan benign tümürüdür ve hastalar sıklıkla asemptomatiktir (24). Otopsi serilerinde %11 oranında görülebilmektedir (18). Tüm hemanjiomların %0.9-1,2'si semptomatiktir (49).

Vertebral hemanjiyomların 3 histolojik alt tipi vardır: kapiller, kavernoöz ve miks (35). Nadiren spinal kord kompresyonuna neden olarak ilerleyici nörolojik defisite neden olabilirler (71). Hemanjiyomların doğal hikayesi bilinmemekle beraber ileri derecede vasküler yapısı agresif bir seyir izlemelerine neden olabilir. Sıklıkla tek vertebrayı tutmakla beraber nadiren çoklu vertebra seviyelerini tutan olgular da bildirilmiştir (24) (Şekil 2).

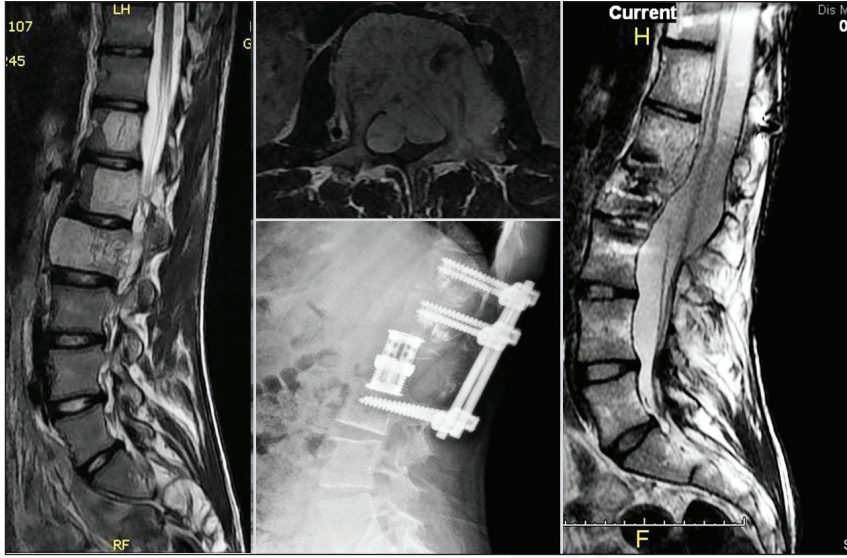
Vertebral hemanjiyomlar çok geniş bir klinik semptomatolojiye sebep olabilirler. İnsidental lezyonlardan, sinir kökünü sıkıştıran agresif semptomatik olgulara kadar değişik bulgular saptanabilir. Nörolojik defisiti olan olgular en sık yeni gelişen sırt ağrısı ve bunu takiben gelişen subakut ilerleyici torakal miyelopati



**Şekil 1.** Pediyatrik omurgada en sık izlenen primer lezyonların topografik yerleşimi (52).

**Tablo 1.** Pediatrik Omurga Tümörlerinin Karakteristikleri (52)

Tümör tipi	Başvuru şikayeti	Görüntüleme	Tümör davranışı	Lokalizasyon	Omurgada lokalizasyon	Tedavi
Osteoid osteoma	NSAİD'lere yanıt veren gece ağrısı	BT: sklerotik, hiperdens ve ekspansil, MRG: <2cm, kemik ve çevre doku hiperintens	Benign	Servikal ve lomber	Posterior elemanlar: lamina, pedikül ve faset eklemler	Cerrahi, takip, radyofrekans ablasyon
Osteoblastom	NSAİD'lere yanıt vermeyen gece ağrısı	BT'de buzlu cam manzarası, >2cm	Benign, lokal invaziv	Servikal ve lomber	Posterior elemanlar: lamina ve pedikülün süngerimsi kemikleri	Cerrahi
Osteokondrom	Ağrı, kanal basısına bağlı nörolojik bulgular	BT: sapsı veya sapsız kitle, yuvarlak veya yay şeklinde kalsifikasyonlar MRG: kıvrımda kısm T1 hipointens, T2 hiperintens	Benign; %10 malign transformasyon ile osteosarkom	Servikal, torakal ve lomber	Posterior elemanlar: lamina, spinöz prosesler ve transvers prosesler	Cerrahi
Osteosarkom	Ağrı, yumuşak doku şişliği, %40 nörolojik semptom	Radyografilerde radyolüsent, radyodens veya karışık radyolüsent-radyodens lezyon; MRG: T1 ve T2'de kemik bileşeni düşük sinyal ve T1 ve T2'de yüksek sinyal özellikli yumuşak doku kitlesi.	Malign, lokal ve sistemik invazyon	Torakal ve lomber	Vertebra gövdesi	Lokal kontrol cerrahisi, kemoterapi, radyoterapi
Anevrizmal kemik kisti	Ağrı ile kötüleşen lokalize ağrı, patolojik kırıklara bağlı spinal instabilite veya nörolojik disfonksiyon	Radyografide ekspansil, radyolüsent lezyon; MRG'de Multioküle, septasyonlu, T1'de düşük yoğunluk ve T2'de yüksek yoğunluk yaratan / sıvı-sıvı seviyeli genişleyen lezyon; BT: kortikal kemigin "yumurta kabuğu" görünümü ile çevrili sıvı-sıvı seviyeleri	Benign, lokal invaziv	Lomber ancak torakal ve servikal bölgede de olabilir	Posterior elemanlar: pedikül ve omur gövdesine uzanabilir ve birden fazla seviyeye yayılabilir	Cerrahi, preoperatif embolizasyon uygulanabilir, denosumab tedavisi denenebilir
Eozinofilik granülom	Boyun ağrısı, myelopati, spinal deformite	Radyografilerde vertebra plana; BT: litik destrüksiyon, vertebra plana	Benign, destrüktif	Servikal ve torakal	Vertebra gövdesi	Gözlem, biopsi, ekzisyon (nörolojik disfonksiyon var ise)
Dev hücreli tümör	Ağrı, lokalize şişlik, hassasiyet	Radyografide radyolüsen alan olarak görülen fokal yıkım alanı; MRG'de kontrast tutan genişleyici lezyon	Benign, lokal invazif	Sakral ve servikal	Arkada sakrum boyunca; sakrum dışındayken, vertebral gövdede meydana gelir	Cerrahi: mümkünse geniş rezeksiyon, denosumab
Ewing sarkomu	Ağrı, nörolojik deficit, yumuşak doku kitlesi, ağrı, kilo kaybı	Radyografide: uzun kemik Ewing sarkomunda bulunan karakteristik "soğan kabuğu"ndan yoksun litik lezyon; BT/MRG: çevreleyen yumuşak doku kitlesini gösterir, ancak spesifik radyolojik kriterler yoktur	Malign	Sakrum, bazen lomber	Posterior elemanlar, sakral ala	Biopsi, yüksek evrelerde kemoterapi, radyoterapi, rezidüel tümöre cerrahi, düşük evreli tümörde en blok rezeksiyonu takiben adjuvan kemoterapi



**Şekil 2.** 14 yaşında erkek hastada torakolomber bölgede çoklu segmenti tutan ve kanalı komprese eden kitle lezyonu izlenmekte. İlk operasyonun ardından nüks eden ve progrese olan hastada RT ve propranolol tedavisi sonrası lezyonların regrese olduğu görülmekte.

ile başvururlar (24). Vertebral hemanjiyomlara bağlı gelişen spinal kord kompresyonu için 4 patofizyolojik mekanizma tanımlanmıştır: en sık karşılaşılan mekanizma vertebradaki tümörün büyümesine bağlı olarak spinal kanalın kompresyonudur. Tümörün epidural aralığa büyümesi, kompresyon kırıkları ve kitleden epidural aralığa kanama olması diğer mekanizmalardır (24).

Spinal kord basısı yapan çoğu lezyon torakal bölgede tariflenmiştir (43). Kapiller telanjiektazi, AVM, AVF, kapiller anjiomlar, anevrizmalar, dissemine anjiomatozis (Rendu-Osler-Weber sendromu)'den ayırıcı tanısının yapılması gerekir.

Vertebral hemanjiyomun tanısı radyolojik inceleme ile konulur. Direkt grafilerde vertebra gövdesinin en az 1/3'ünü tutan bal peteği manzarası ve kompresyon kırıkları izlenebilir. BT'de "polka dot" denilen kalınlaşmış vertikal trabekülalar izlenebilir (50). MRG tanıda önemli rol oynar. İntra-ekstraosseöz hemanjiyomların ayırımında yararlıdır. Ekstraosseöz hemanjiyomlar daha sık semptomatik lezyonlara neden olmaktadır. İnaktif hemanjiyomların T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerinde yüksek sinyal intensitesi gösteren yağlı avasküler stroma izlenirken, aktif lezyonlarda T1 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal intensitesi gösteren hipervasküler stroma izlenir (55).

Tedavi nörolojik defisit, ciddi ağrı gibi semptomları olan hastalara uygulanmaktadır. Ağrısı olan olgularda en sık uygulanan tedavi yöntemi radyoterapidir. Tek başına RT uygulanan olgularda 15-20 fraksiyon şeklinde 30-40 Gy total doz önerilir (57). Endovasküler olarak embolizasyon diğer bir tedavi seçeneğidir. Genellikle tek başına bir tedavi olarak kullanılmaz.

Preoperatif dönemde uygulanabilir ancak özellikle orta torakal bölgedeki watershed alanlarda ciddi risk taşır (1). Lezyonlar cerrahi olarak anteriordan veya posteriordan rezektü edilebilir. Anterior vertebranın tutulumuna bağlı olarak korpektomi ve strut greft uygulaması en uygun cerrahi yöntem olabilir (24). Spinal kord kompresyonu olan olgularda dekompresif laminektomi tercih edilmektedir. Subtotal rezeksiyonlardan sonra uygulanan RT rekürens oranını azaltmaktadır (9). Vertebroplasti, balon kifoplasti, transarteriyel embolizasyon, RT de diğer tedavi seçenekleridir. Standart en bloc rezeksiyon bu patolojide çoğu hastada tavsiye edilmemektedir. İntralezyonel rezeksiyon ile çoğu hastada mükemmel lokal kontrol sağlamak mümkün olmaktadır (26).

### Osteoid osteoma

Tüm benign kemik tümörlerinin %11'ini oluşturan osteoid osteomalar erkeklerde ve 5-24 yaş arasında daha sık görülürler (39). Genellikle 1-2 cm büyüklüğünde, radyolüsent nidusu olan reaktif periostal kemikten keskin sınırlarla ayrılan lezyonlardır (15). Klasik olarak, salisilatlara yanıt veren iyi lokalize gece ağrısı ile prezante olurlar. Tümörün konkav kısmında kas spazmına sekonder gelişen konpensatuvar skolyoz görülebilir (65). Lezyon sıklıkla posterior spinal elemanları tutar. En sık lomber bölgede izlenirken azalan sıklıkla servikal, torakal, sakral bölgelerde de izlenebilir. Direkt grafiler normal olabilir veya kortikal kalınlaşma ile beraber iyi sınırlı, santral lüsent alan ve kortikal kalınlaşmanın eşlik ettiği solid periostal reaksiyon izlenebilir (69) (Şekil 3). Tanıda ilk tercih BT'dir. BT'de fokal kalsifiye nidusu çevreleyen sklerotik reaktif kemik izlenir. Teknesyum-99m ile yapılan sintigrafide tipik fokal tutulum ve çok spesifik



olan çift dansite işareti görülebilir (39). MRG sensitif olabilir ancak nidusu göstermede BT kadar başarılı değildir. Spontan regresyon olabileceğinden sadece semptomatik hastalara tedavi uygulanır. Semptomlar hafif veya orta şiddette olduğunda antiinflamatuvar ilaçlar uzun dönem kullanılabilir. Cerrahi rezeksiyon, küretaj veya radyofrekans ablasyon tedavileri lezyonun yeri veya cerrahın tecrübesine göre tercih edilebilir (65).

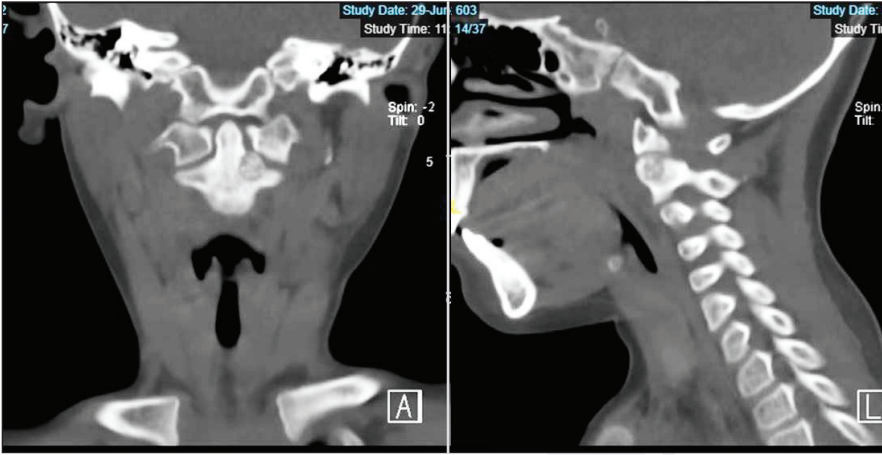
### Osteoblastom

Osteoblastomlar, histolojik olarak osteoid osteoma ile aynıdır ancak 1 cm'den daha büyük çapı ve daha agresif davranması ile ayırt edilirler (69). Aynı yaş grubundaki hastaları etkilerler ancak osteoid osteomalara göre çok daha nadirdirler. Erkeklerde daha sık izlenir. Osteomalar gibi vertebral kolonun herhangi bir yerinde olabilir ancak posterior elemanları daha sık tutarlar (14).

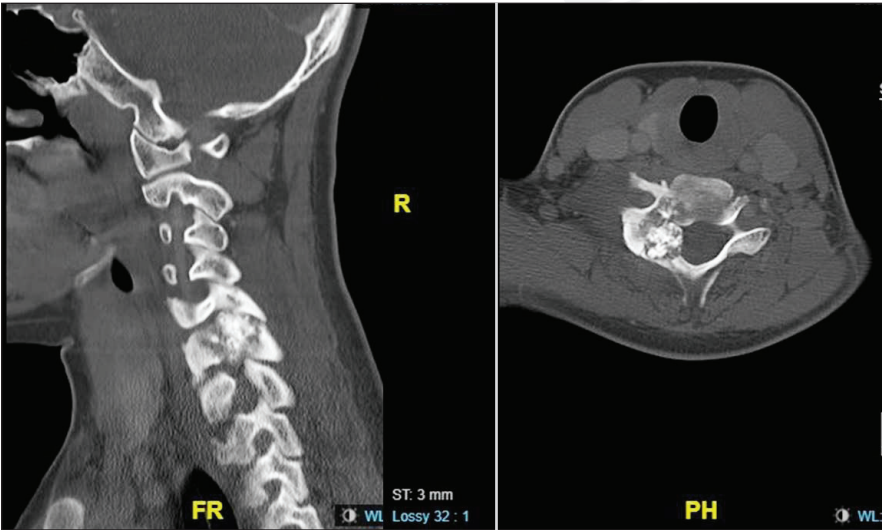
Tümörlerin çoğu ilk olarak palpe edilebilen bir kitle olarak fark edilirler. İleri boyutlara ulaşanlar spinal kordu komprese ederek semptomatik hâle gelebilirler (21). Direkt grafilerde reaktif sklerozu bulunan bir rim ile çevrili litik lezyonlar olarak izlenirler. Tanıda değişik derecelerde matriks mineralizasyonu bulunan litik lezyonu göstermede BT, MRG'den daha üstündür. MRG görüntüleri nonspesifik olabilir. T1 ve T2 santral alanlarda hipo/izointens (kalsifik odak), çevredeki kemik ve yumuşak dokuda T2 hiperintens lezyon izlenebilir (69) (Şekil 4). Gadolinyum ile kontrast tutarlar. Teknesyum-99 ile yapılan sintigrafide artmış kemik yapım ve yıkımını gösteren tipik fokal tutulum izlenir. Tedavisi cerrahi olarak total eksizyondur. Kanamayı azaltmak için preoperatif embolizasyon uygulanabilir (12).

### Osteokondrom

Osteokondromlar tüm kemik tümörlerinin %0-15'ini ve tüm benign kemik tümörlerinin %20-50'sini oluştururlar (48). Osteokondromların %1,3-4,11'i omur-



**Şekil 3.** Boyun ağrısı şikayeti ile başvuran kadın hastada C2 vertebra korpusunun sol yarısında, yaklaşık 1cm çapında nidusu olan osteoid osteoma ile uyumlu lezyon izlenmektedir.



**Şekil 4.** 13 yaşında erkek hasta boyun ağrısı ve boyun hareketlerinde kısıtlılık şikayeti ile başvurmuş idi. Servikal BT'de C6 vertebra sağ pedikülü ve lamine lokalize, litik lezyon izlenmektedir.

gada görülür (22). Osteokondromlar sıklıkla servikal veya torakal bölgede posterior elemanları tutarlar. Genellikle asemptomatikdirler; nadiren kompresif miyelopatiye neden olurlar (2).

Osteokondromların, konjenital bir defekt veya travmanın sonucu olarak büyüme plakasının anormal kırıkdağının ilerleyen encondral ossifikasyon sürecinden kaynaklandığı düşünülmektedir. Ergenlik döneminde spinöz proces, transvers proces, artiküler proces ve vertebral gövdenin end plate kısmında yer alan sekonder ossifikasyon merkezleri, vertebral kolonun büyümesini tamamlar. Bu merkezlerde ossifikasyon daha hızlı oldukça aberran kartilaj oluşma ihtimali de artar. Bu durum osteokondromların niçin omurganın üst kısımlarında görüldüğünü açıklamaktadır (2).

Osteokondromlar genetik anomalilerin eşlik etmediği soliter lezyonlar veya herediter olan çoklu lezyonlar şeklinde bulunabilir. En sık (%50) alt ekstremitelerdeki uzun kemikleri tutar. Spinal tutulum nadirdir (48).

Spinal osteokondromların %49'u servikal (en sık C2), %26'sı torakal ve %23'ü lomber bölgede izlenir (2). Erkeklerde daha sık görülür ve tanı anında ortalama yaş 20 veya daha gençtir (2). Sıklıkla spinöz procesin uç kısmından gelişir ve dışarı doğru büyürler.

Klinik semptomatolojisi çok değişkendir. Ağrılı veya ağrısız kitleler şeklinde ortaya çıkabilirler. Spinal kanalı komprese eden olgularda radikülopati veya miyelopati görülebilir. Direkt grafilerde osteokondromun tanınması zordur. BT'de karakteristik olarak paraspinal, kardan adam şeklinde veya eksantrik yerleşmiş, yuvarlak ve keskin sınırlı kemik dansitesinde dağınık kalsifikasyonlar ve komşu kemikte osteosklerotik değişikliklerle birlikte kemik benzeri yoğunluklu ve kontrast tutulumu olmayan kitledir (41). Preoperatif tanıda simetrik kalsifikasyon saptanması önemlidir (46). MRG seviye ve nöral basının tespitinde faydalıdır.

Asemptomatik hastalar, malign transformasyon ihtimali düşük olduğundan (%2,7) konservatif olarak tedavi edilebilir (13). Kompresyona bağlı ağrı, nörolojik bulguları olanlarda veya tanısı tam olarak konulamayan olgularda cerrahi rezeksiyon önerilmektedir. Cerrahide total çıkarım amaçlanmalıdır; kısmi rezeksiyonlar tümör rekürsine neden olabilir (5). Spinal osteokondromlar ile sekonder kondrosarkomların birbiri ile karışabileceği unutulmamalıdır.

### Anevrizmal kemik kisti

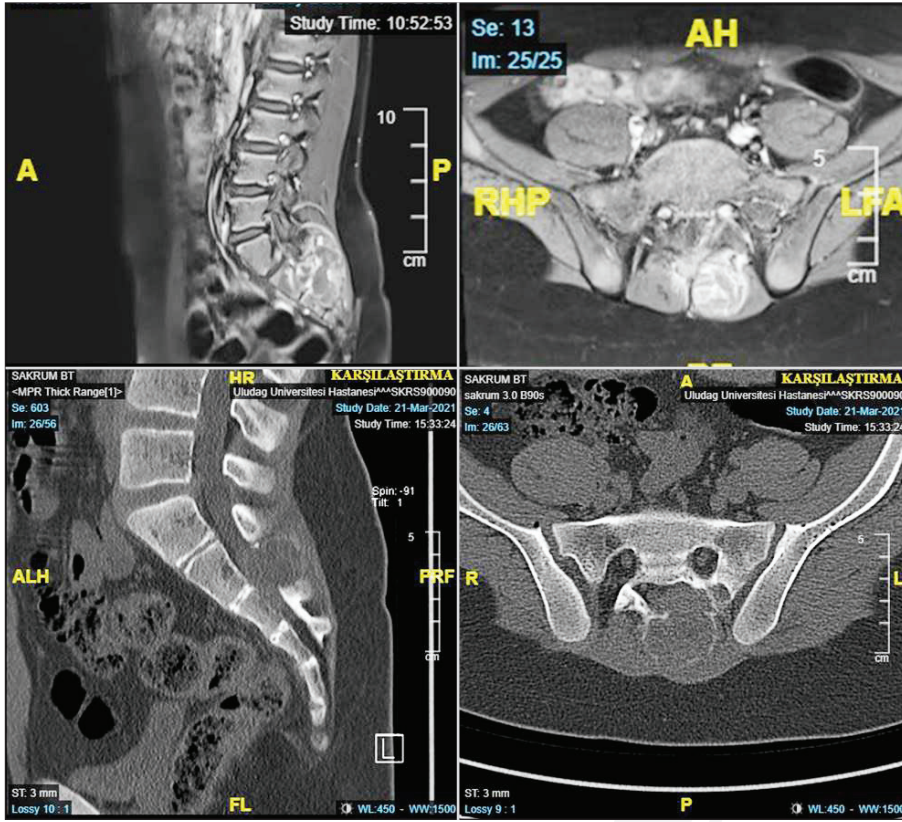
Anevrizmal kemik kistleri (AKK) agresif, nonneoplastik, ekspansif, osteolitik lezyonlardır ve tüm

primer spinal tümörlerin %5'ini oluştururlar (4). Olguların %80'i ilk 2 dekatta saptanır; yıllık insidansı 1,4/100.000'dir (8). AKK'lerinin %70'i primer, %30'u osteosarkomlar, kondroblastomlar, fibröz displazi, ve dev hücreli tümörler gibi diğer patolojilere ikincil olarak gelişmektedir (23). Olguların yaklaşık %70'i lomber bölgede izlenir.

Makroskopik olarak lezyon, ince fibröz septa ile ayrılmış ve genellikle kanla dolu, endoteli olmayan çok sayıda boşluktan oluşur (25) (Şekil 5). AKK oluşumu, vasküler kanlanmaya neden olan yerel bir dolaşım bozukluğu ile ilişkilidir (16). Travmatik hasara bağlı subperiostal kanama veya altta yatan patolojiye bağlı kanama sonrası kemikte olan vasküler yıkım sonrası geliştiği düşünülmektedir. İkincil AKK'lerin, dev hücre tümörleri, osteoblastomlar veya fibröz displazi gibi mevcut patolojilere bağlı reaktif bir onarım sürecinden kaynaklandığı sanılmaktadır (8). Omurganın tüm segmentlerinde görülebilir ve sıklıkla vertebra gövdesi ve posterior elemanları tutma eğilimindedir (29).

En sık karşılaşılan klinik bulgu özellikle geceleri artan lokal ağrıdır. Radikülopati veya miyelopati izlenebilir. Bu semptomlar kronik, ilerleyici veya akut olabilir. Lezyon omurgada çökme ile birlikte kifotik deformiteye neden olabilir (72). Direkt grafilerde keskin sınırlı, genişleyici osteolitik lezyon olarak görülür. BT'de multiloküle litik lezyonlar ve sıvı seviyeleri kemik destrüksiyonunun göstergesidir. Patolojik kırıklar, kısmi veya tam omurga kollapsları izlenebilir. MRG yumuşak dokuya uzanımı, nöral yapılarıdaki basıyı göstermektedir. Eğer MRG'de solid lezyon saptanırsa ikincil AKK'den şüphelenilmelidir (29).

AKK'nin tedavisi tartışmalıdır. İntralezyonel küretaj, total eksizyon, endovasküler embolizasyon, perkütan intralezyonel ilaç enjeksiyonu, medikal tedavi ve radyoterapi uygulanabilecek tedavi şekilleridir. Cerrahi eksizyon iyi lokal kontrol oranı ve düşük nüks ile beraberdir ancak kanama, ağrı, büyümenin bozulması, stabilizasyon gerektiren instabilite gibi komplikasyonları vardır. Eğer cerrahi eksizyonun riski büyük ise küretaj ve kemik greftleme tedavide bir alternatif olabilir. Subtotal rezeksiyondan sonra lokal hastalığın ilerleme riski geniş serilerde 2 yıl içinde %25 olarak bildirilmiştir (33) Rezeksiyon sonrası lokal nüksü önlemek için fenol, kemik sement, sıvı nitrojen ile kriyoterapi, yüksek hızlı drill ile sınırların drillenmesi gibi adjuvan tedaviler uygulanabilir ancak bu tedavilerin sonuçları arasında anlamlı fark saptanmamıştır (25). Embolizasyon yoğun vasküler içeriği olan bu tümörlerde adjuvan tedavi olarak önerilir ancak tedavi olarak sadece embolizasyon uygulanan olgularda



**Şekil 5.** Sol bacakta ağrı şikayeti ile başvuran 10 yaşında erkek hastanın MR ve BT görüntülerinde S2-3 vertebra arka elemanlarından köken alan, santral nöral kanalı daraltan, rim ve septa kontrastlanması gösteren kitle lezyonu izlenmekte.

rekürrens sıklıkla. Kalsitonin ve metilprednizolon asetat enjeksiyonları cerrahi olarak uygun olmayan olgularda veya yüksek riskli hastalarda uygulanabilir (16). Bu ilaçlar osteoklastik aktiviteyi azaltarak kemik büyümesini hızlandırır. Cerrahi olarak tedavi edilemeyen olgularda, yüksek riskli hastalarda, rekürren hastalığı bulunanlarda veya inkomplet rezeksiyondan sonra adjuvan tedavi olarak radyoterapi uygulanabilir (33). Nöral kompresyon olmayan olgularda sikloterapi uygulanabilir (64). Doksisisiklin, etanol gibi ajanlar kullanılabilir ancak hastalarda tekrarlayan enjeksiyonlar gerekebilir (66).

### Eozinofilik granülom

Eozinofilik granülom (EG), Letterer-Siwe ve Hand-Schuller-Christian hastalıklarını içeren histiyositozis X hastalık grubunun en benign formudur (30). EG primer olarak kafatası, kostalar ve uzun kemikleri etkileyen benign osteolitik bir hastalıktır. Olguların %80'i 20 yaşının altındadır (31). Omurgada en sık torakal bölgeyi tutar. Azalan sıklıkta lomber ve servikal bölgelerde de görülür (54). Erkekleri daha fazla etkiler ve 1-3 yaş arasında görülme sıklığı pik yapar (29).

Langerhans hücreli granümatöz lezyonların varlığı ile karakterize birçok farklı durumu kapsar (67).

Vertebralarda kollapsa neden olabilir ve radyolojik olarak vertebra plana görüntüsüne neden olabilir. Bu yaş grubundaki hastalarda non-Hodgkin lenfomadan ayırıcı tanısı yapılmalıdır (42). EG klinik olarak bel ağrısı ve nörolojik defisitlere neden olabilir. Direkt grafi ve BT'de sklerotik rim olmadan litik lezyonlar veya vertebra plana izlenebilir. MRG'de T1, T2 hipointens lezyon izlenir. Lezyon gadolinium ile kontrast tutar (10). Sınırlı hastalıkta prognoz iyidir. Nörolojik bulguların olmadığı hastalarda 1-2 yıl içinde spontan fibrozis gelişebileceğinden takip yeterli olabilir ancak sistemik formlarında kemoterapi planlanabilir (42). Tanı için biopsi, küretaj, steroid tedavisi, RT, spinal kord kompresyonu olan olgularda dekompresyon ve gerekirse stabilizasyon tedavi seçenekleridir (42).

### Sakrokoksigeal Teratom

Sakrokoksigeal teratom yenidoğanın en sık karşılaşılan neoplazmidir ve 40.000 canlı doğumda 1 görülür. Tümörlerin yaklaşık %10-20'si maligndir. Özellikle 2 aydan sonra tanı konulan olgularda malignite oranı daha yüksektir. Doğumda tanı konulan olgularda malign transformasyon gelişmemesi için erken dönemde cerrahi önerilmektedir. Tümörün kökeni genellikle ilkel düğümün pluripotent hücrelerine veya Hensen düğümüne atfedilir (19).

Kompleks sakral nöroanatomi ve pelvik organlara olan yakınlık tedavisinde güçlükler yaratmaktadır (Tablo 2) (3). Nörolojik bozukluklar, kontrol edilemeyen intraoperatif kanama, total rezeksiyondaki zorluklar, yüksek rekürens oranları tedavisindeki başlıca güçlüklerdir (62).

Kadın erkek oranı 3-4:1'dir (59). Doğumda tespit edilemeyen sakrokoksigeal teratomlu hastalarda başvuru nedeni sıklıkla rektal veya mesane kompresyonuna bağlı olur (27) (Şekil 6).

Sakrokoksigeal teratomların esas tedavisi cerrahidir. Sakral alandan tümörün eksizyonu veya koksiksini çıkarılması ile kombine olarak abdominosakral yaklaşımla tümörün eksizyonu planlanabilir. Koksiksini çıkarılması ile rekürens oranları anlamlı derecede

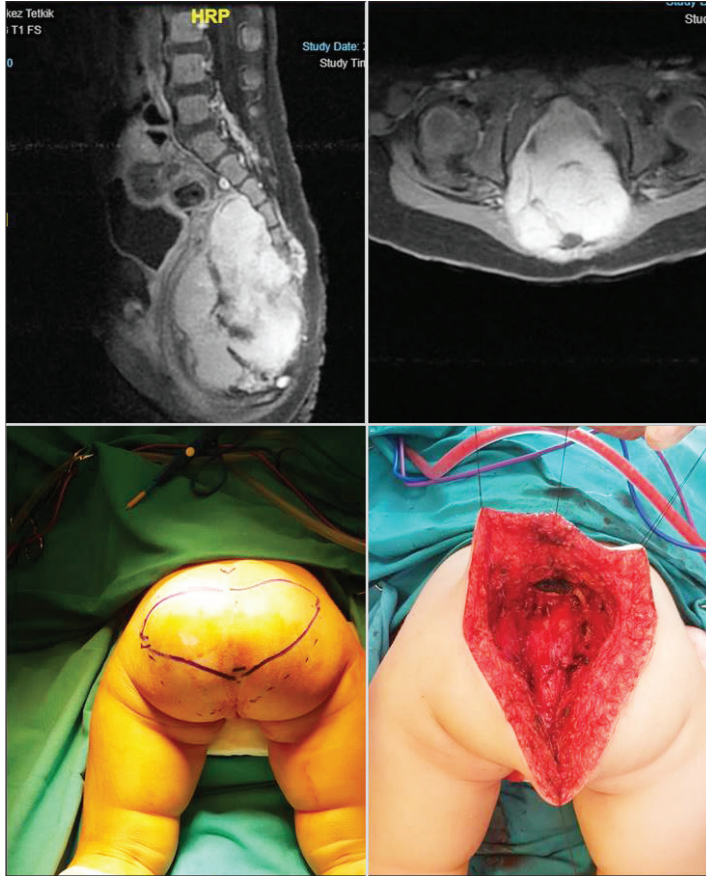
azalmaktadır (56). Koksiksini çıkarılmadığı olgularda %0-40 oranında rekürens bildirilmektedir.

### Dev hücreli tümör

Tüm primer kemik tümörlerinin %5'ini oluştururlar; çok nadiren çocukluk yaş grubunda ortaya çıkarlar. Kadınlarda daha sık rastlanır (52). Ağrı, lokalize şişlik, hassasiyet en sık başvuru şikayetleridir. Dev hücreli tümörler en sık sakrumda izlenirler (34). İlerleyerek sakroiliyak eklemleri de tutabilirler. Sakrum dışında vertebra gövdesini tutabilirler ancak özellikle çocuklarda bu çok nadirdir (58). Bu tümörler benign ancak lokal olarak agresif tümörlerdir. Direkt grafilerde kortikal sınırların belirgin olmadığı ekspansil fokal destrüksiyon izlenir. BT ve MRG tanı ve preoperatif evrelemede faydalıdır (7). MRG'de kontrast tutan

**Tablo 2.** Sakrokoksigeal Teratom İçin Altman Sınıflaması (3)

Sakrokoksigeal teratom sınıflaması	
Tip I	Teratomun çok az presakral komponenti mevcut.
Tip II	Teratom ağırlıklı olarak eksternaldir ancak kesin intraabdominal uzanımı bulunmaktadır.
Tip III	Teratom ağırlıklı olarak abdomindedir ancak küçük eksternal komponenti bulunmaktadır.
Tip IV	Teratom tamamen presakral bölgededir. Eksternal komponenti yoktur.



**Şekil 6.** 11 aylık kız çocuğu hastanın preoperatif kontrastlı MR görüntüleri ve peroperatif görüntüleri.

ekspansil lezyonlar olarak izlenirler. Dev hücreli tümör tanısından şüphelenildiğinde akciğer grafisi ile hastaların %9'da görülen pulmoner lezyonlar ekarte edilmelidir (52). Tedavisi primer olarak cerrahidir. %80'e varan oranlarda rekürens bildirildiğinden geniş rezeksiyon önerilmektedir. Seçilmiş olgularda embolizasyon tek başına bir tedavi olarak kullanılabilir. RT inoperable kabul edilen hastalarda uygulanabilir. Bir monoklonal antikor olan denosumab iskelet gelişimini tamamlamış ve opere edilemeyen olgularda kullanılabilir.

## MALİGN KEMİK TÜMÖRLERİ

### Ewing sarkom

Ewing sarkom (ES), ikinci en sık rastlanan primer malign kemik tümörüdür ve %10'u omurgadan kaynaklanır (36). Çocukluk çağında omurganın en sık görülen nonproliferatif primer malign tümörüdür (6). Hastaların çoğu ilk 2 dekatta ortaya çıkar ve erkekleri daha sık etkiler (20). ES matriks oluşturmaz ve histolojik olarak kanama ve nekroz alanları içeren gri-beyaz doku şeklinde görülür. Normal kemik dokudan zor ayrılır ve sıklıkla çevre yumuşak dokuyu ve epidural alanı invaze eder (11). Radyolojik olarak litik lezyon şeklinde görüntülenir ve genellikle ES ile ilişkilendirilen "soğan kabuğu" görünümünden yoksundur (11). Bu tümör sıklıkla sakrum (%54) ve lomber bölgede (%25) yerleşir. Sakral ala ve posterior elemanları sıklıkla tutar. Ayırıcı tanıda osteomyelit ve hematolojik malignansilerden ayırt edilmesi gerekmektedir. ES'nin homojen yuvarlak hücreleri, lenfositlerden önemli ölçüde daha büyüktür. Mitotik figürler aralıklı olarak apoptotik ve karyopiknotik hücrelerle birlikte bulunur. İmmünohistokimyasal, moleküler ve genetik analizler genellikle en tanısaldır, 11 ve 22 kromozom-

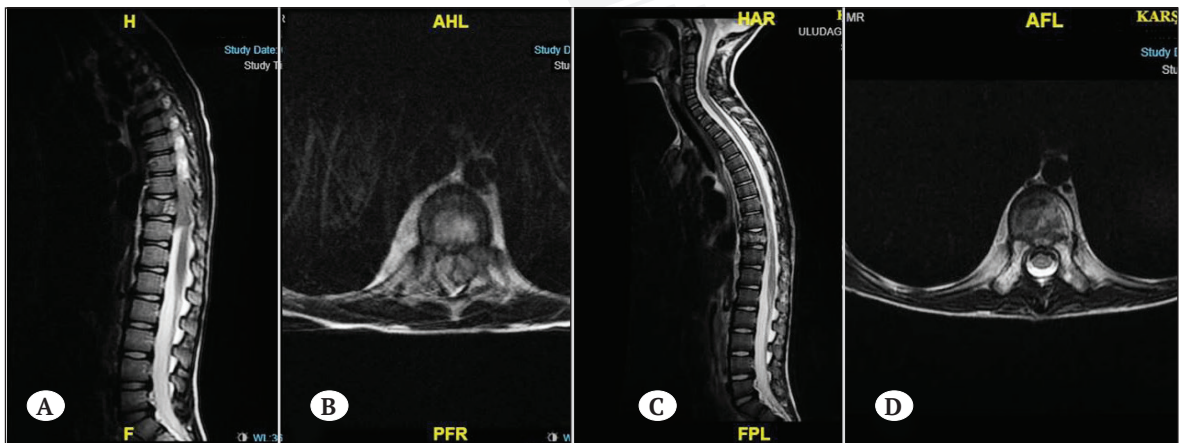
larının uzun kolları, t (11; 22) (q24; q12) ve CD99 ile vimentin pozitifliği arasında karşılıklı bir translokasyon gösterir (11).

Primer omurga ES'ü tedaviye yanıt ve sağkalım açısından sakral ve sakral olmayan şeklinde ikiye ayrılır (Şekil 7). Sakral olmayan grup daha nadirdir ve tedaviye daha iyi yanıt verir (32). ES genellikle multifokal bir hastalık olduğundan evreleme için iskelet sintigrafisi şarttır.

Radyasyon tedavisi ile birlikte veya tek başına neoadjuvan kemoterapi ES için endikedir (61). RT'ye diğer sarkomlardan daha iyi yanıt vermektedir. Spinal ES'si olan hastalarda sağkalım, osteosarkomlu hastalara göre biraz daha iyidir. İzole spinal lezyonu olan hastaların medyan sağkalımı 90 ay iken, uzak metastazı olanlarda sağkalım 20 aydır. 5 yıllık genel sağkalım oranı yaklaşık % 41'dir (47).

### Lenfoma

Hematolojik malignansiler pediatrik omurgadan kaynaklanabilir veya onu etkileyebilir. Tanı anında hastaların %5,7-16'sında kompresyon fraktürü vardır. Kırıklar en sık orta torakal veya torakolomber seviyede olur (45). Hem lösemi hem de lenfoma epidural aralığa yayılabilir ve nöral elemanlarda kompresyona neden olarak nörolojik bulgulara neden olabilirler. Lenfomada erken tanı çok önemlidir çünkü uygun tedavi ile yüz güldürücü sonuçlar elde edilebilir. Çoğu pediatrik hasta non-Hodgkin lenfomadır ve tipik olarak erken adolesan çağda bulgu verirler (28). Hodgkin hastalığı, radyografilerde görülebilen blastik, fibröz veya karışık bir reaksiyonu uyandırabilir ve genellikle bu hastalıkla ilişkilendirilen karakteristik "fildişi omur"u açıklar (11). Mikroskopide etkilenen spinal seviyelerde kemğin ilik alanı içinde yoğun şekilde paketlen-



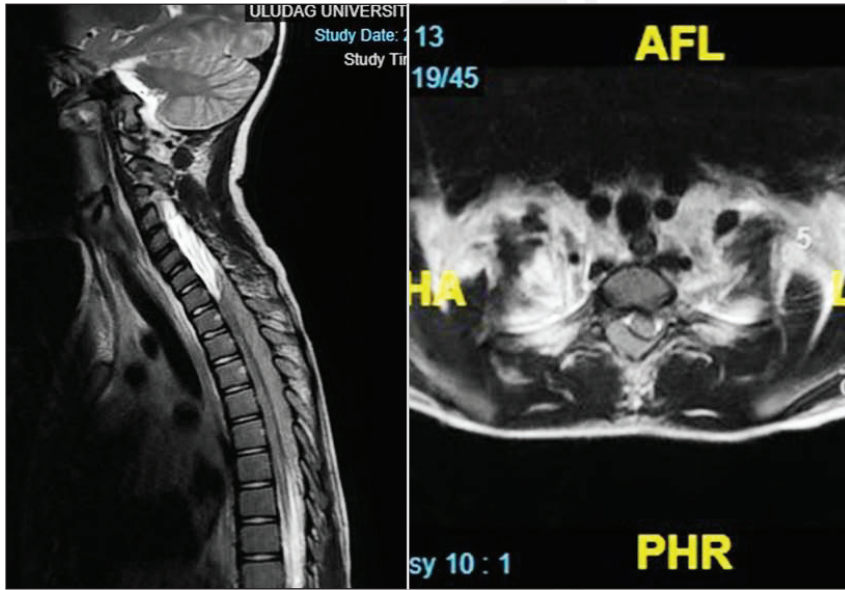
**Şekil 7.** T2 ağırlıklı MRG'de T10 vertebra düzeyinde paravertebral yumuşak doku planlarına epidural mesafeye, nöral foramenlere uzanım gösteren, spinal kanalda kompresyona neden olan spinal kitle izlenmekte (A, B). Postoperatif T2 ağırlıklı sagittal (C), ve aksiyel (D) MR görüntüleri.

miş lenfoid hücreleri izlenir. Tanının konulması için immünohistokimyasal inceleme şarttır. Non-Hodgkin lenfomaların çoğu, CD20 için pozitif boyanan büyük B hücrelerinin tabakalarından oluşurken, Hodgkin lenfoma, CD15 ve CD30 için pozitif boyanan Sternberg-Reed hücreleri dahil immünohematopoetik hücrelerin heterojen bir koleksiyonu olarak görünür. RT ile birlikte veya tek başına KT cerrahiye ihtiyaç olmadan lenfomanın tedavisinde yeterli olabilir (Şekil 8).

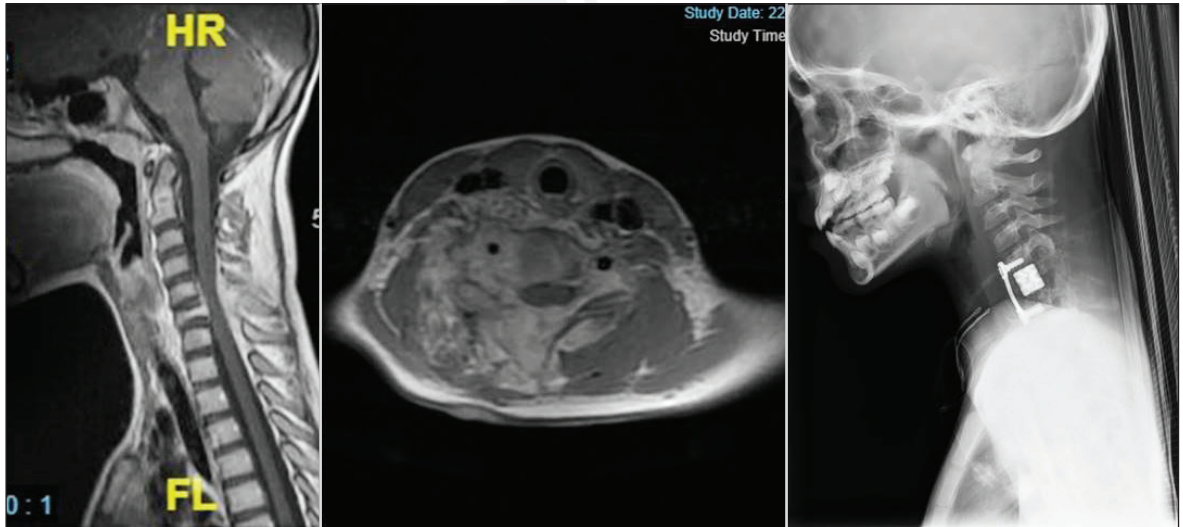
### Osteojenik sarkom

Primer spinal osteosarkomlar (OS) nadir lezyonlardır. Tüm primer OS'ların %4-5'i spinal kolonda yerleşmiştir. En sık 10-20 yaş arasında görülür ve en sık lomber bölge etkilenir. Radyolojik ve histopatolojik

görüntüsü tümörün ürettiği matriksin tipine bağlıdır. Genellikle osteoblastiktirler ve radyolojik olarak yumuşak doku kitlesi oluşturan ekspansil tümör şeklinde görülürler (52). Vertebra gövdesini tutma eğilimindedirler ve olguların %80'inde pediküle ve medüller kanala uzanım gösterirler (52). Metastaz yaptıklarında hematogen yolla akciğerlere yayılabilirler. Radyolojik olarak komşu dokularda kitle görülmediğinde OS tanısının konulması zor olabilir. OS ayırıcı tanısı osteblastom ile yapılmalıdır. Osteblastomlar sıklıkla posterior elemanları tutup vertebra gövdesine doğru yayılırken, OS vertebra gövdesinden posterior elemanlara doğru yayılmaktadır (38) (Şekil 9). Histolojik olarak hiperkromatik nükleuslu, osteoid veya kemik üreten çeşitli şekillerde hücrelerle



**Şekil 8.** T2 ağırlıklı görüntülerde torakal seviye boyunca kordun komprese eden ekstradural kitle lezyonu izlenmektedir.



**Şekil 9.** 10 yaşında kadın hasta kollarda güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Kontrastlı MRG'de kordun komprese eden ve C6 seviyesinde kompresyon fraktürüne neden olan kitle lezyonu ve postoperatif yan servikal grafi izlenmekte.

karakterizedir (38). Radyolojik olarak direkt grafler blastik lezyonları veya osteolizisi gösterebilir. Bazen tamamen litik patern izlenebilir. BT litik lezyonların mineralizasyon paternini gösterir ve kortikal hasarı göstermede tercih edilecek tanı yöntemidir (51). Tümörün heterojenitesi nedeni ile MRG nonspesifiktir. Tümörün solid komponenti kontrast tutabilir. Ossifiye kısım tüm sekanslarda düşük sinyal özelliği gösterecektir (63). Klinik olarak OS bel ağrısı veya olguların %40'da tanı anında nörolojik semptomlar ile başlayabilir (52).

Total rezeksiyon ve adjuvan KT günümüzde en geçerli tedavidir. Çocukluk çağında ortalama sağkalım 29,5 aydır (52). Vasküler ve spinal yaralanma riski olmakla beraber en blok rezeksiyonların lokal kontrolü sağladığı ve sonuç sağkalımı iyileştirdiği yönünde bilgiler bulunmaktadır (73).

### Nöroblastom

Çocuklarda en sık görülen ekstrakraniyal solid tümördür. Lezyonlar sempatik sinir sistemi, adrenal bezler, pelvik, torakal, servikal gangionlardan köken alır. Lezyonlar tipik olarak foramenden çıkar ve dambıl şeklini alırlar. Epidural alana yayılarak nöral bası oluşturabilirler (Şekil 10). Lezyonlar KT ve RT'ye duyarlıdır; cerrahi akut nörolojik defisit gelişen hastalarda uygulanmalıdır.

### Rabdomiyosarkom

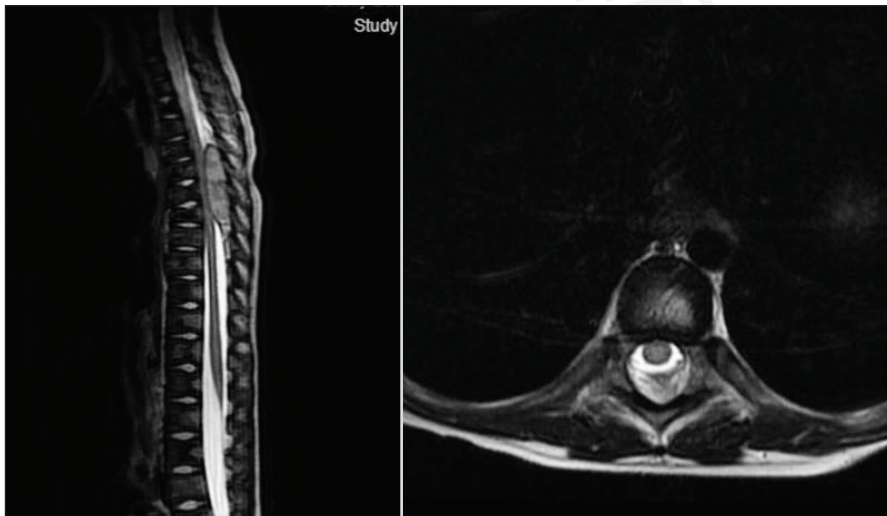
Rabdomiyosarkomlar tüm pediatrik solid tümörlerin %8'ini oluşturur. Spinal tutulum olduğunda nöroblastom gibi davranır. Epidural kompresyon yapan, dambıl şeklinde, büyük paraspinal yumuşak doku kitlesi olarak saptanır. KT ve RT'ye duyarlıdır; cerrahi nörolojik semptomu olan hastalarda uygulanır (17).

### Kordoma

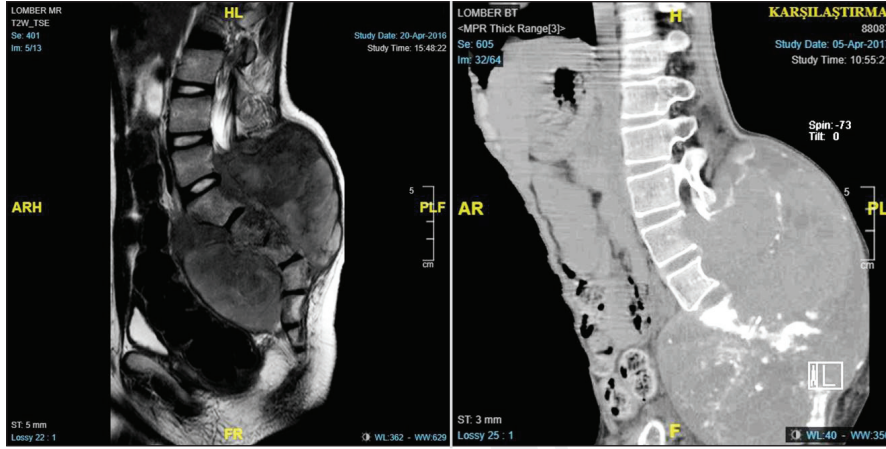
Kordomalar notokordial elemanların malign transformasyonu sonucu gelişen lokal agresif lezyonlardır. Çocuklarda nadirdir, ancak esas kafa tabanında, bazen omurganın hareketli kısmında ve seyrek olarak sakrokoksigeal bölgede ortaya çıkabilirler (Şekil 11). Cerrahide amaç en blok rezeksiyondur. Proton beam tedavisi rezidüel veya rekküren tümörler için uygulanabilir. İmitinib ve sunitinib kullanımı ile ilgili umut verici çalışmalar bulunmaktadır (44). 5 yıllık sağkalım oranı yaklaşık %50'dir (60).

### Metastazlar

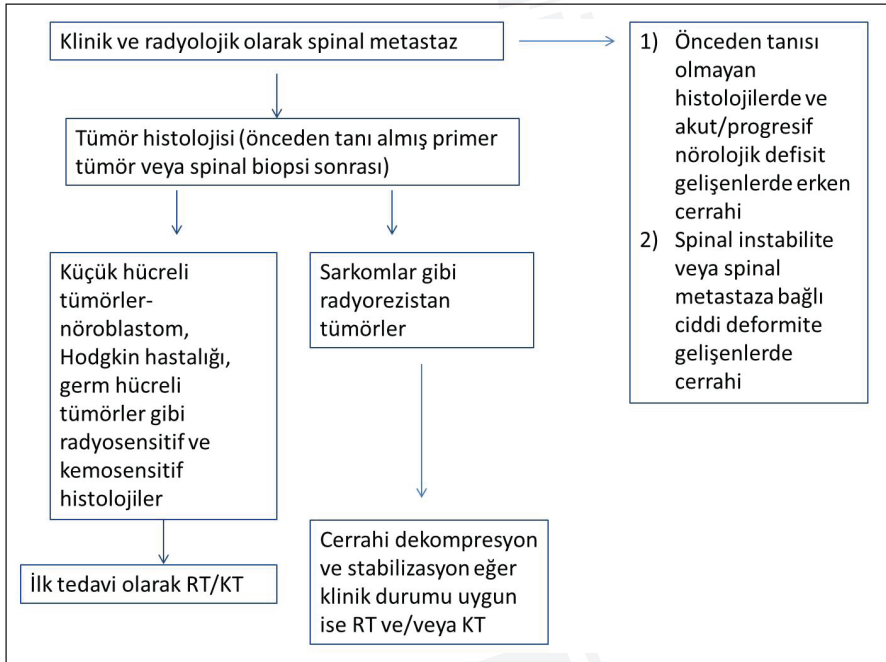
Spinal metastazlar erişkin yaş grubunda en sık karşılaşılan spinal kitlelerdir; çocukluk çağında çok daha az sıklıkla görülmekle beraber güncel tedavi yöntemlerindeki gelişmelerle ve malign tümörü olan çocuklarda artan sağkalımla birlikte spinal metastazlar daha sık görülmeye başlanmıştır. Tanısında tercih edilecek tanı yöntemi omurga ve spinal kordu, varsa kompresyonun seviyesini gösteren MRG olmalıdır (53). Geniş bir seride 2259 malign tümürlü pediatrik hastanın %5'de spinal kord kompresyonuna neden olan epidural metastaz saptanmıştır (40). En sık sebep Ewing's sarkom ve nöroblastomadır. Bunu osteojenik sarkom, rabdomiyosarkom, Hodgkin hastalığı, yumuşak doku sarkomu, germ-hücreli tümör, Wilm's tümör ve hepatoma izler (40). Küçük hücreli tümörler için (nöroblastom, Hodgkin hastalığı, germ hücreli tümörler) KT ve/veya RT alan veya KT ve /veya RT öncesinde dekompresif laminektomi yapılanlarda sonuç benzerdir. Tedavide esas belirleyici tümörün histolojisi ve bunun RT ve/veya KT'ye yanıtıdır. Kural olarak RT radyosensitif tümörlerde ilk tedavi seçeneğidir ve cerrahi spinal kord kompresyonunu rahatlatmak için



**Şekil 10.** T2 ağırlıklı görüntülerde torakal seviyede kordu komprese eden ekstradural kitle lezyonu izlenmektedir.



**Şekil 11.** Sakral bölgede kordu komprese eden, kemiklerde lizise neden olan büyük sakral kordoma ile uyumlu lezyon izlenmektedir.



**Şekil 12.** Spinal tümörü bulunan hastalarda tedavi algoritması (37).

uygulanır. Spinal deformitesi olan çocuklarda tümörün cerrahisi sırasında veya RT sonrası bu durum göz önüne alınmalı, seçilmiş olgularda korse özellikle dekompresif prosedürlerden sonra düşünülmelidir (Şekil 12).

## SONUÇ

Çocukluk çağında omurga tümörleri nadiren görülür. Tanıda 3D BT ve MRG faydalıdır. İğne biyopsisi çoğu olguda tanının onaylanması için tavsiye edilmektedir. Standart tedavilerden çok kişiye ve patolojiye özel tedaviler planlanmalıdır. Çocuklarda omurga tümörlerinin özelliklerini bilmek, sonuçları ve iyileşme oranlarını artırmak için oldukça önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Aksu G, Fayda M, Saynak M, Karadeniz A: Spinal cord compression due to vertebral hemangioma. *Orthopedics* 31:169, 2008
2. Albercht S, Crutchfield JS, SeGall GK: On spinal osteochondromas. *J Neurosurg* 77:247-252, 1992
3. Altman R, Randolph J, Lilly J: Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J Pediatr Surg* 9(3):389-398, 1974
4. Ameli N, Abbassioun K, Saleh H, et al: Aneurysmal bone cysts of the spine: report of 17 cases. *J Neurosurg* 63: 685-690, 1985
5. Arasil E, Erdem A, Yuceer N: Osteochondroma of the upper cervical spine. A case report. *Spine* 21:516-518, 1996



6. Berrman R, Kliegman RM, Arvin AM. Nelson's textbook of pediatrics. 15. ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1996
7. Boriani S, Weinstein JN, Biagini R: Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. *Spine (Phila Pa 1976)* 22:1036–1044, 1997
8. Boriani S, De Iure F, Campanacci L, et al: Aneurysmal bone cyst of the mobile spine: report on 41 cases. *Spine* 26: 27–35, 2001
9. Bremnes RM, Hauge HN, Sagsveen R: Radiotherapy in the treatment of symptomatic vertebral hemangiomas: technical case report. *Neurosurg* 39:1054–1058, 1996
10. Broadbent V, Egler RM, Nesbit ME Jr: Langerhans cell histiocytosis – clinical and epidemiological aspects. *Br J Cancer Suppl.* 23:11-24, 1994
11. Bullough PG: Bone tumors, in Bullough PG, ed: *Orthopaedic Pathology*, ed 5. Philadelphia, PA, Mosby, 2009, 361- 496
12. Cappuccio M, De Iure F, Amendola L, et al.: Cervical osteoid osteoma progression to osteoblastoma. *Spine J* 14(6):1070-1071, 2014
13. Chatzidakis E, Lypiridis S, Kazdaglis G, et al.: A rare case of solitary osteochondroma of the dens of the C2 vertebra. *Acta Neurochir* 149:637–638, 2007
14. Clarke MJ, Mendel E, Vrionis FD: Primary spine tumors: diagnosis and treatment. *Cancer Control.* 21(2):114-23, 2014
15. Cohen MD, Harrington TM, Ginsburg WW: Osteoid osteoma: 95 cases and a review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 12(3):265-281, 1983
16. Cottalorda J, Bourelle S: Modern concepts of primary aneurysmal bone cyst. *Arch Orthop Trauma Surg* 127: 105–114, 2007
17. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, et al: Intergroup rhabdomyosarcoma study—IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 19:3091–3102, 2001
18. Dagi TF, Schmidek HH. Vascular tumors of the spine. In: Sundaresan N, Schmidek HH, Schiller AL, eds. *Tumors of the spine: diagnosis and clinical management*. Philadelphia: WB Saunders, 1990:181–91
19. De Backer A, Madern G, Hakvoort-Cammel F, et al.: Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 41:173–181, 2006
20. Esiashvili N, Goodman M, Marcus RB Jr: Changes in incidence and survival of Ewing sarcoma patients over the past 3 decades: Surveillance Epidemiology and End Results data. *J Pediatr Hematol Oncol* 30(6):425-430, 2008
21. Fenoy AJ, Greenlee JD, Menezes AH, et al.: Primary bone tumors of the spine in children. *J Neurosurg* 105(4):252-60, 2006
22. Fiumara E, Scarabino T, Guglielmi G, et al.: Osteochondroma of the l–5 vertebrae: a rare case of sciatic pain. Case report. *J Neurosurg* 91:219–222, 1999
23. Fletcher C, Unni K, Mertens F: Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone; in: WHO Classification of Tumours, ed 3. Lyon, IARC Press, 2006, 338–340
24. Fox MW, Onofrio BM: The natural history and management of symptomatic and asymptomatic vertebral hemangiomas. *J Neurosurg* 78:36–45, 1993
25. Frassanito P, D'Onofrio GF, Pennisi G, et al.: Multimodal Management of Aggressive Recurrent Aneurysmal Bone Cyst of Spine: Case Report and Review of Literature *World Neurosurg* 126:423-427, 2019
26. Goldstein CL, Varga PP, Gokaslan ZL, et al.: Spinal hemangiomas: results of surgical management for local recurrence and mortality in a multicenter study. *Spine (Phila Pa)* 40(9):656-664, 2015
27. Gabra H, Jesudason E, McDowell H, et al.: Sacrococcygeal teratoma—a 25-year experience in a UK regional center. *J Pediatr Surg* 41:1513–1516, 2006
28. Glotzbecker MP, Kersun LS, Choi JK, et al.: Primary non-Hodgkin's lymphoma of bone in children. *J Bone Joint Surg Am* 88(3):583-594, 2006
29. Graham GN, Browne H: Primary bony tumors of the pediatric spine. *Yale J Biol Med* 74(1):1-8, 2001
30. Green WT, Farber S, McDermott LJ: Eosinophilic or solitary granuloma of bone. *J Bone Joint Surg* 24: 499–526, 1942
31. Greenlee JD, Fenoy AJ, Donovan KA, et al.: Eosinophilic granuloma in the pediatric spine. *Pediatr Neurosurg* 43(4):285-292, 2007
32. Grubb MR, Currier BL, Pritchard DJ, et al.: Primary Ewing's sarcoma of the spine. *Spine (Phila Pa)* 19(3):309-313, 1994
33. Harrop JS, Schmidt MH, Boriani S, et al.: Aggressive “benign” primary spine neoplasms: osteoblastoma, aneurysmal bone cyst, and giant cell tumor. *Spine* 34(suppl 22):S39-S47, 2009
34. Harter D, Weiner H: Spine tumors, in Albright AL, Pollack I, Adelson P (eds): *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*, ed 3. New York: Thieme, 2014, pp 721–734
35. Hillman J, Bynke O: Solitary extradural cavernous hemangiomas in the spinal canal: report of five cases. *Surg Neurol* 36:19–24, 1991
36. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, et al.: Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol* 33(9):506-513, 2004
37. Joaquim AF, Ghizoni E, Valadares MGC, et al.: Spinal tumors in children. *Rev Assoc Med Bras* 63(5):459–465, 2017

38. Katonis P, Datsis G, Karantanas A, et al.: Clin Med Insights Oncol 7:199-208, 2013
39. Kaweblum M, Lehman WB, Bash J et al.: Diagnosis of osteoid osteoma in the child. Orthop Rev 22(12):1305-1311, 1993
40. Klein SL, Sanford RA, Muhlbauer MS: Pediatric spinal epidural metastases. J Neurosurg 74(1):70-75, 1991
41. Labram EK, Mohan J: Diaphyseal aclasis with spinal cord compression. Report of two cases and review of the literature. J Neurosurg 84:518-521, 1996
42. Lam S, Reddy GD, Mayer R, et al.: Eosinophilic granuloma/Langerhans cell histiocytosis: pediatric neurosurgery update. Surg Neurol Int 6(Suppl 17):S435-9, 2015
43. Laredo JD, Reizine D, Bard M, et al.: Vertebral hemangiomas: radiologic evaluation. Radiology 161:183-189, 1986
44. Lebellec L, Aubert S, Zaïri F, et al.: Molecular targeted therapies in advanced or metastatic chordoma patients: facts and hypotheses. Crit Rev Oncol Hematol 95:125-131, 2015
45. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, et al.: Chordoma: Incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. Cancer Causes Control 12(1):1-11, 2001
46. Morikawa M, Numaguchi Y, Soliman JA: Osteochondroma of the cervical spine: MR Wndings. Clin Imaging 19(4):275-278, 1995
47. Mukherjee D, Chaichana KL, Gokaslan ZL, et al.: Survival of patients with malignant primary osseous spinal neoplasms: Results from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database from 1973 to 2003. J Neurosurg Spine 14(2):143-150, 2011
48. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, et al.: Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. Radiographics 20:1407-1434, 2000
49. Nguyen JP, Djindjian M, Gaston A: Vertebral hemangiomas presenting with neurologic symptoms. Surg Neurol 27:391-397, 1987
50. Pastushyn AI, Slin'ko EI, Mirzoyeva GM: Vertebral hemangiomas: diagnosis, management, natural history and clinicopathological correlates in 86 patients. Surg Neurol 50:535-547, 1998
51. Prichtard DJ, Dahlin DC, Dauphine RT: Ewing's sarcoma: a clinic pathologic analysis of patients surviving 5 years or longer. J Bone Joint Surg 57:10-16, 1975
52. Ravindra VM, Eli IM, Schmidt MH, et al.: Primaryosseous tumors of the pediatric spinal column: review of pathology and surgical decision making. Neurosurg Focus 41:E3, 2016
53. Ray GL, Buchsbaum JC, McMullen KP, et al. Definitive treatment of leptomeningeal spinal metastases in children. Pediatr Blood Cancer 60(11):1839-1841, 2013
54. Robert H, Dubouset J, Miladi L: Histiocytosis X in the juvenile spine. Spine 12: 167-172, 1987
55. Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, et al.: Vertebral hemangiomas:MR imaging. Radiology 165:165-169, 1987
56. Rowe M, O'Neill J, Grosefeld J, et al.: Teratoma and germ cell tumours. Essentials of pediatric surgery. Mosby, St Louis, 1995: 296-305
57. Schild SE, Buskirk SJ, Frick LM, Cupps RE (1991) Radiotherapy for large symptomatic hemangiomas. Int J Radiat Oncol 21:729-735
58. Schütte HE, Taconis WK: Giant cell tumor in children and adolescents. Skeletal Radiol 22:173-176, 1993
59. Shonubi A, Musa A, Akiode O, et al.: Mature sacrococcygeal teratoma: a case report and literature review. West Afr J Med 23(2):176-179, 2004
60. Staab A, Rutz HP, Ares C, et al: Spot-scanning-based proton therapy for extracranial chordoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 81:e489- e496, 2011
61. Sundaresan N, Boriani S, Okuno S: State of the art management in spine oncology: A worldwide perspective on its evolution, current state, and future. Spine (Phila Pa 1976) 34(22 suppl):S7-S20, 2009
62. Tang X, Guo W, Yang R, et al.: Risk factors for blood loss during sacral tumor resection. Clin Orthop Relat Res 467:1599-1604, 2009
63. Tasdemiroglu E, Bagatur E, Ayan I, et al.: Primary spinal column sarcomas. Acta Neurochir (Wien) 138(11):1261-1266, 1996
64. Tsagozis P, Brosjö O: Current strategies for the treatment of aneurysmal bone cysts. Orthop Rev 7:6182, 2015
65. Uehara M, Takahashi J, Kuraishi S, et al.: Osteoid osteoma presenting as thoracic scoliosis. Spine J 15(12):e77-81, 2015
66. Ulici A, Sterian AG, Tevanov I, et al.: Aggressive development of an aneurysmal bone cyst of the proximal femur in a paediatric patient: a case report. J Int Med Res 46: 538-545, 2018
67. Velez-Yanguas MC, Warriier RP: Langerhan cell histiocytosis. Orthop Clin North Am 27(3):615-634, 1996
68. Vural M: Ekstradural ve omurga tümörleri. Baykaner K, Erşahin Y, Mutluer S, Özek M (eds), Pediyatrik nöroşirurji, TNDER Yayınları, 2014: 607-617

69. Yalcinkaya U, Doganavsargil B, Sezak M, et al.: Clinical and morphological characteristics of osteoid osteoma and osteoblastoma: a retrospective single-center analysis of 204 patients. *Ann Diagn Pathol* 18(6):319-325, 2014
70. Yamamoto Y, Raffel C: Spinal extradural neoplasms and intradural extramedullary neoplasms. Albright AL; Pollack IF, Adelson PD (eds), *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*, New York: Thieme, 1999: 685-696
71. Yazici M, Iyigun OL, Gulman B, et al.: Vertebral hemangioma presenting with intermittent claudication. *Eur Spine J* 5: 131-133, 1996
72. Zileli M, Isik HS, Ogut FE, et al.: Aneurysmal bone cysts of the spine. *Eur Spine J* 22:593-601, 2013
73. Zils K, Bielack S, Wilhelm M, et al.: Osteosarcoma of the mobile spine. *Ann Oncol* 24: 2190-2195, 2013



TND-SPSCG  
spinetr.com

# 45 OMURGA VE OMURİLİĞİN PRİMER TÜRÖRLERİNDE MEDİKAL TEDAVİLERİN YERİ

Fatih Karataş

## GİRİŞ

Medulla spinalisin primer kanserleri ender görülmektedir ve çoğunlukla erken evrede tanı almaktadır (10). Erken evredeki tümörlerde küratif tedavi genellikle tam cerrahi rezeksiyon, adjuvant radyoterapi iken, cerrahi uygun olmayan hastalarda ise radyoterapi (RT) (kemoterapi eş zamanlı ya da tek başına RT şeklinde) ile yapılmaktadır (25). Bazen lokal ileri evrede tanı alan ve tanı anında unrezektable halde olan hastalarda da neoadjuvant kemoterapiler (KT) ile tümör küçültülerek ve var ise hayatî organlardan bu küçülme ile uzaklaştırılarak (örn. büyük damar invazyonu ya da diğer organlara uzanım) daha az komplikasyonlu bir cerrahiye olanak sağlayan temiz cerrahi sınır elde edilebilecek aşamaya getirilebilir (21). Ancak, lokal ileri ya da metastatik evredeki tümörlerde çoğunlukla kür elde edilmediği için palyatif kemoterapiler ve destek tedavileri uygulanmaktadır (14). Medulla spinalisin primer tümörlerinde tedavi çoğunlukla santral sinir sisteminin diğer bölgelerinde, özellikle de beyin tümörlerindeki tümör tiplerine göre olan kemoterapi yaklaşımları ile benzerlik göstermektedir. Örneğin, primer spinal kord kökenli ependimom ya da menenjiomlu bir hastada sistemik kemoterapiler beyin kökenli ependimom ve menenjiomdaki ile bire bir aynıdır. Aşağıda bazı ileri evre primer medulla spinalis tümörlerinde sistemik kemoterapi tedavilerinin etkinliklerinden bahsedilecektir. Burada bir önemli detay, aşağıdaki kemoterapi datalarının çoğunun çocukluk çağı santral sinir sistemi tümörlerinden elde edildiği ve erişkin hastalarda bu tümörlere ait detaylı Faz 3 kemoterapi çalışmalarının çoğunlukla olmadığı ve erişkin yaştaki tümörlere ait dataların maalesef net aydınlatılmamış olduğunu hatırlatmak gereklidir.

## Ependimomada Medikal Tedavi

Ependimomalar daha çok çocukluk çağında görülmekle birlikte erişkinlerde SSS tümörlerinin yaklaşık %1.5-2'sini oluşturmaktayken, erişkinlerde çoğunlukla beyinden ziyade spinal kanaldan köken alırlar (23). Kemoterapi bu hastalıkta ileri evre-metastatik hastalıkta uygulanabilir. Kemoterapiler ileri evre

ependimomalı hastalarda en iyi destek tedavilerine kıyasla, daha iyi progresyonsuz ve genel sağkalım elde edilmesini sağlayabilir (5,23,24,52). Kemoterapi seçenekleri; sisplatin/karboplatin + etoposide, alkilleyici ilaçlardan olan nitrozürelere (karmustin, lomustin) ya da temozolamid, ifosfamid (çoğunlukla önceki yazan ajanlarla kombine), bir vasküler endotelial growth faktör reseptör inhibitörü olan Bevacizumab ve yakın zamanda kullanılması önerilen lapatinib ve yüksek doz temozolamid kombinasyonu tedavileridir (2,7,29,34). Bu tedaviler ile etkinlik oranları (tümör yanıtı oranları) düşüktür. Faz 2 bir çalışmada, Lapatinib + Temozolamid tedavisi ile medyan progresyonsuz sağkalım 7.8 ay (%95 GA: 5.5,12.2); 6 ve 12 aylık progresyonsuz sağkalım oranları %55 ve %38 iken, toplam 50 hastadan 2 hastada radyolojik ve patolojik tam yanıt ve 6 hastada ise kısmi yanıt elde edilmiştir ve hastalarda iyi semptom ve ağrı kontrolü sağlanmıştır (7). Platin/etoposide kombinasyonları daha eski bir tedavi seçeneğidir ve literatürde genel yanıt oranları %25-30 arasında değişmektedir (6).

## Medullablastomada Medikal Tedavi

Definitif RT ile eş zamanlı haftalık Vinkristin kemoterapisi çoğunlukla standart bir tedavi yaklaşımı hâline gelmiştir (17). Ayrıca, özellikle rekürens riski yüksek medulloblastom hastalarında radyoterapi sonrası adjuvant sisplatin, lometin ve vinkristin ya da siklofosfamide, sisplatin ve vinkristin tedavileri ile ılımlı da olsa daha iyi bir nüksüz ve genel sağkalım avantajı elde edilmiştir (28,41). Metastatik hastalıkta ise, platin+etoposide (+/-siklofosfamide), yüksek doz siklofosfamide +/- etoposide, oral etoposide, temozolamid kemoterapiler verilebilir ve yanıt oranları bu tedaviler arasında benzer ve %40-60 arasında değişmektedir (3). Son zamanlarda, sonik hedgehog (kirpi) sinyal yolağı mutasyonu olan hastalarda bir hedgehog yolak tirozin kinaz inhibitörü olan Vismodegibin %60' lara varan etkinliği cesaret uyandırmaktadır (42).

## Spinal Menenjiomlarda Medikal Tedavi

Spinal menenjiomlar araknoid bölgelerden köken

alırlar ve yüzde doksan oranda benign karakterde iken, nadiren orta dereceli ya da malign karakter sergilerler (38). Benign olma ihtimali ve çoğunlukla asemptomatik doğasından dolayı tedavisiz aktif izlem ilk seçilebilecek tedavi yöntemidir. İlk tedavi yöntemi lokal hastalıkta cerrahi ya da radyoterapi (bazen birlikte) olsa da, çoğu high grade menengioma nüks ederler ve yeniden cerrahi ya da radyoterapiye gerek duyarlar (9). Ancak, yeniden cerrahinin ya da radyoterapinin yapılmadığı, semptomatik hastalarda medikal tedavilere ihtiyaç duyulur. Menengioma etkin bir medikal tedaviye ait randomize prospektif bir ilaç çalışması yoktur ve maalesef medikal tedaviye ait bilgiler daha çok az sayıda olgu içeren çalışma ve olgu serilerine dayanmaktadır. Son yirmi yılda daha çok somatostatin analogları yaklaşık 6-12 aylık progresyonsuz sağkalıma katkı sağladıkları için kullanılmaktaydı (10). Günümüzde, çok merkezli randomize olmayan bir çalışmada, daha önceki cerrahi ve radyoterapiler sonrası nüks etmiş 36 menengioma hastasına sunitinib (bir antianjiyogenik) verilmiş; ortalama 5.2 aylık progresyonsuz sağkalım ve 24.6 aylık genel sağkalım elde edilmiştir. Ancak, sunitinibe bağlı ciddi toksisitede yaklaşık 3 hastadan birinde görülmüştür (27). Antianjiyogenik molekül olan bevacizumabta bu hastalıkta kısıtlı etkinliğe sahiptir (6 aylık progresyonsuz sağkalım yaklaşık %44) (20). Ancak, bevacizumab ile everolimusun (bir mTOR yolağı inhibitörü) kombinasyonu cesaret uyandırıcıdır. Faz 2 bir çalışmada, everolimus + bevacizumab verilen nüks menengioma hastalarda takip süresince stabil hastalık oranı %88 olarak saptanmış, ortalama progresyonsuz sağkalım 22 ve genel sağkalım ise 23.8 ay olarak bulunurken hastaların yarısından fazlasında 18 ayın sonunda progresyon olmamıştır (48).

### Kordomada Medikal Tedavi

Kordomalar notokord kalıntılarından köken alan ve aksiyal, sakro-koksigeal bölgeye yerleşim eğilimi gösteren tümörlerdir ve en sık ileri yaşta ve konvansiyonel tipi görülür (22). Menengioma olduğu gibi primer tedavisi tekrarlayan cerrahiler ve radyoterapilerden oluşsa da çoğunlukla kötü diferansiyasyonlu tipleri nüks etmeye meyillidir ve nadiren de sistemik metastazlar yapabilirler. Kordomaların dediferansiyasyon alt tiplerinin az bir kısmı hariç geri kalan çoğunluğu kemoterapiye dirençlidir (13). Kordomalarda aşırı ekspresyon edilen, PDGFR (platelet kökenli büyüme faktörü reseptörü), EGFR (epidermal büyüme faktörü reseptörü), ve mTOR yolağı hedefe yönelik tedaviler için alternatif oluşturur. Bir faz 2 çalışmada, ileri evre 56 kordomalı hastalara imatinib adlı tirozin kinaz inhibitörü verilmiş (ckit, bcr-abl, PDGFR inhibitörü), hastaların %70'inde stabil hastalık yanıtı ve ortalama 9

ay progresyonsuz sağkalım saptanmıştır. İmatinib bu nedenle özellikle c-Kit mutant (CD117 pozitif) kordomalı hastalarda ilk seçenek olarak kullanılan sistemik medikal tedavi ajanıdır (50). İmatinibe dirençli olgularda ise, EGFR inhibitörü olan lapatinib ve erlotinib etkili olabilmektedir (49). İmatinib dirençli 18 hastanın yer aldığı küçük bir faz 2 çalışmada lapatinib ile tüm hastalarda stabil hastalık yanıtı elde edilmiş, ve ortalama 8 aylık bir progresyonsuz sağkalım elde edilmiştir (Choi yanıt kriterlerine göre ise %22 klinik yarar oranı izlenmiştir) (51). Sorafenib isimli bir multi tirozin kinaz inhibitörü ile, 27 kordomalı hastada, 9 aylık progresyonsuz sağkalım hastaların %73'ünde elde edilebilmiştir (4). Benzer bir çalışmada dasatinib ile de ortalama yaklaşık 6 aylık bir progresyonsuz sağkalım elde edilebilmiştir (45). Sunitinib isimli multiple hedefli tirozin kinaz inhibitörü de kordoma tedavisinde etkin ve öncül tercih edilen medikal tedavilerden biridir (32).

### Medulla Spinalisin Primer Glial Tümörlerinde Medikal Tedavi

Santral sinir sisteminin diğer bölgelerinde daha sıkça rastlanan (özellikle beyin ve serebellum oligodendroglioma (anaplastik ya da değil), astrositoma (anaplastik ya da değil), grade 1-3 diğer glial tümörlerin medikal tedavisi ile medulla spinalisin primer glial tümörlerinde medikal tedavi benzerdir. Bu nedenle medulla spinalisin primer glial tümörlerinde medikal tedavisi için ilgili histolojik alt tip için beyin ve beyincikte yer alan tümörlerdeki tedavi protokollerine bakılması önerilir. Gliomlarda genel olarak adjuvant ve palyatif medikal tedavide lomustin + prokarbazin + vinkristin (PCV) kemoterapi kombinasyonu (39), temozolamid ve BRAF mutant ve rekürren hastalarda dabrafenib+trametinib (8), selumetinib (18) ya da vemurafenib+kobimetinib (33), NTRK füzyon geni varlığında larotrektrinib ya da entrektrinib (37), tedavileri kullanılmaktadır. Anaplastik gliomlarda ise yukarıdakilere ilaveten bevasizumab isimli vasküler endotelial growth faktör inhibitörü bir kemoterapi ile kombine (örneğin karmustin ile) olarak kullanılmaktadır (30).

### Medulla Spinalise Metastaz Varlığında Medikal Tedaviler

Medulla spinalisin en sık malign tümörlerini metastazlar oluşturmaktadır. Metastazlarda primer odaklar akciğer (küçük hücreli dışı ve küçük hücreli akciğer kanseri), meme kanseri, prostat kanseri, mide kanseri, böbrek ve diğer ürotelyal tümörler ve melanomlar sıklık sırasıyla en önde olsa da bu duruma hemen tüm kanser tipleri sebep olabilir (43). Medulla spinalise metastazlarda en korkulan senaryo geri dönüşümsüz

spinal kord hasarı gelişmesi riski olduğundan dolayı, bu klinik durumda tedavi tıbbın en önemli acillerinden birini oluşturmaktadır. Spinal korda basının olduğu ya da güçlü bir risk olduğu durumlarda en öncelikle, dekompresyon cerrahisi yapılmalı, ayrıca tümör tipine göre de, radyoterapiye hassas kanserlerde acil spinal – vertebral radyoterapi uygulaması yapılması gereklidir (44). Tüm bu cerrahi ve/veya radyoterapiler acil tedavi seçeneği olarak en ön planda kullanılmalı, sistemik tedaviler de (kemoterapi ya da akıllı ilaçlar) bu durumda kullanılabilir. Bir sitotoksik ajan olmasa da, spinal kord kompresyonu olan metastatik durumlarda hemen hemen tüm vakalarda, peritümöroal ödemi azaltmak için öncelikle kortikosteroidler (örneğin; deksametazon 4x4 mg/gün i.v.) kullanılmalıdır (1). Cerrahi ya da radyoterapi yapıldıktan sonra (ya da yapılamadığı durumlarda) tümör tipine göre en uygun medikal tedaviler seçilmelidir. Kanser acillerinden biri olan bu durumda, mevcut kansere yönelik en etkin ve etkinlik ihtimali en yüksek tedavilerden birinin seçilmesi en doğru yaklaşımdır. Ancak, bazen etkin tedavi seçeneklerini değerlendirirken olası öncül yan etkiler de mutlaka akılda tutulmalıdır. Örneğin, günümüzde metastatik prostat kanseri çoğunlukla vertebraya da metastaz yapmakta ve medulla spinalisi tehdit etmektedir. Prostat kanserinde, en etkin ilk basamak olan ve her basamakta da mutlaka uygulanması gereken androjen azaltma tedavisi spinal kord basısı olan hastalarda çok dikkatli seçilmelidir. Günümüzde hemen her hastada Luteinizan hormon releasing hormone (LHRH) analogları androjen baskılamada kullanılmaktadır ve diğer bir seçenek olan orşiektomi ise cerrahi komplikasyonlar, psikososyal yan etkileri nedeniyle artık terk edilmiştir. Ancak, LHRH analogları ile başlanan bir tedavide tedavinin ilk birkaç haftasında hipofizer LH ve FSH salınımında ani bir pik artış oluşur ve bu durumda testislerden de ani bir geçici testosteron artışı olur. Spinal kord kompresyonlu hastalarda ilk birkaç haftada bu ani artış nedeniyle kord basısı artışı ve felç riski kaçınılmazdır. Bu nedenle, tümöre bağlı spinal kord basısı olan hastalarda ilk seçenek olarak bu anlık artıştan kaçınmak için orşiektomi yapılmalıdır (15). Bir diğer istisna durum da, küçük hücreli akciğer kanseri ve lenfomalardır. Bu iki tümör kemoterapiye hayli hassas oldukları ve kemoterapiye yanıt süresinin birkaç günler içinde olması nedeniyle, çok şiddetli olmayan kord basılarında bu tümörlerde radyoterapi verilmeksizin yalnızca kemoterapi verilebilir ve çoğunlukla sonrasında da bir cerrahiye ihtiyaç duyulmaz (46). Leptomeningeal metastaz varlığında ise, hemen tüm kanserlerde “kraniospinal radyoterapi” ve beraberinde intratekal +/- sistemik kemoterapilerin verilmesi gereklidir (31). İntratekal

verilen tedavilere; meme kanseri ve lenfomalarda methotrexate, ara-C, birçok kanserde sisplatin, Her-2 pozitif meme kanserlerinde trastuzumab örnek olarak verilebilir (47). Leptomeningeal metastaz varlığında santral sinir sistemine nüfuz edebilecek (ki bunlar kanser tedavisinde kullanılan ilaçların çok küçük bir kısmıdır) ajanlar seçilmelidir. Cisplatin, carboplatin, etoposide, lapatinib, irinotecan, bevacizumab kan beyin bariyerini aşarak santral sinir sistemine yüksek konsantrasyonlarda geçebilen ajanlara örnek olarak verilebilir (19).

### Dev Hücreli Kemik Tümöründe Medikal Tedavi

Benign karakterli ancak yerleşim yerindeki kemik doku üzerinde destrüktif ve etraf organlara kitle basısı etkisi ile morbid mortal seyreden tümördür. Etiyopatolojisinde osteoklastlarda yıkıcı bir etkiyi artıran RANKL hiper ekspresyonu yer almaktadır ve tümör hücrelerinden aşırı RANKL sekresyonu söz konusudur (35). Köken aldıkları bölgeler temel alındığında, tüm dev hücreli kemik tümörlerinin toplam yaklaşık %6-7 si medulla spinaliste yer alır ve bunların yarısından fazlası üst omurgada iken geri kalan kısmı sakrumda lokalizedir (53). Omurgada yerleşim durumunda semptom genellikle şiddetli ve progresif olarak artan sırt ve bel ağrısı ile karakterizedir. Nadiren vertebral destrüksiyon ve medulla spinalise bası nedeniyle ekstremitelerde güç kaybı ya da paraplejiye de sebep olabilirler. Direkt radyografide vertebralarda kistik ve genellikle ekspansil kitle görünümü mevcuttur. Histopatolojik kesin tanı kitleden alınan iğne biyopsisi ya da eksizyonel biyopsi ile konulmaktadır. Tedavide cerrahi rezeksiyon öncelikli düşünülmelidir. Ancak, çok vasküler bir tümör olduğundan dolayı, cerrahi komplikasyonları azaltmak için operasyon öncesinde kitleye radyolojik embolizasyon yapılması çoğunlukla tercih edilen bir yöntemdir (35). Omurga lezyonlarında, medulla spinalise yakınlık ya da kök sinirlere doğrudan temas gibi durumlardan dolayı cerrahi tam rezeksiyon bazı olgularda yapılamayabilir. Tama yakın rezeksiyon ve küretaj sonrası hastaların çoğunda ilk iki yıl içinde lokal nüks gelişir. Nüks olgularda yeniden cerrahi yapılabilir. Cerrahi yapılamayan olgularda, monoklonal RANKL inhibitör olan denosumab tedavide kullanılmaktadır ve denosumaba yanıt oranı yaklaşık %85-86 civarındadır (12,16,36). Denosumab başlangıçta opere edilemeyen hastalara neoadjuvan olarak da verilebilir. Neoadjuvan denosumab kullanımında %90'lara varan çok iyi radyolojik yanıt oranları elde edilebilir (40). Cerrahi sonrasında tam rezeke edilemeyen hastalarda bir diğer seçenek, radyoterapidir. 50-55 cGy radyasyon dozunda radyoterapi ile uzun dönemde %80 hastada lokal nüksün gelişmediği izlenmiştir. Esasında radyoterapinin bu

başarısı beraberinde sekonder kanserler ve fibrosis riskini getirmektedir (26). Bu nedenle, görece daha az sıklıkta olan ve daha az mortal yan etkileri olduğundan dolayı, günümüzde radyoterapinin yerini denosumab almıştır ve radyoterapi denosumab'a rağmen progresif olan ya da denosumab'ın kontrendike olduğu hastalarda kullanılmaktadır (16).

### Medulla Spinalisin Primer Glial Tümörlerinde Medikal Tedavi

Santral sinir sisteminin diğer bölgelerinde daha sıkça rastlanan (özellikle beyin ve serebellum oligodendrioglioma (anaplastik ya da değil), astrositoma (anaplastik ya da değil), grade 1-3 diğer glial tümörlerin medikal tedavisi ile medulla spinalisin primer glial tümörlerinde medikal tedavi benzerdir. Bu nedenle Medulla spinalisin primer glial tümörlerinde medikal tedavisi için ilgili histolojik alt tipi içeren beyin ve beyincikte yer alan tümörlerdeki tedavi protokollerine bakılması önerilir.

### KAYNAKLAR

1. Al-Qurainy R, Collis E. Metastatic spinal cord compression: diagnosis and management. *Bmj*.2016;353.
2. Armstrong T, Yuan Y, Wu J, Mendoza T, Vera E, Omuro A, et al. Rare-24. Objective Response And Clinical Benefit In Recurrent Ependymoma In Adults: Final Report Of Cern 08-02: A Phase Ii Study Of Dose-Dense Temozolomide And Lapatinib. *Neuro-Oncology*. 2018;20(Suppl 6):vi241.
3. Bartlett F, Kortmann R, Saran F. Medulloblastoma. *Clinical oncology*. 2013;25(1):36-45.
4. Bompas E, Le Cesne A, Tresch-Bruneel E, Lebellet L, Laurence V, Collard O, et al. Sorafenib in patients with locally advanced and metastatic chordomas: a phase II trial of the French Sarcoma Group (GSF/GETO). *Annals of Oncology*. 2015;26(10):2168-73.
5. Bouffet E, Capra M, Bartels U. Salvage chemotherapy for metastatic and recurrent ependymoma of childhood. *Childs Nerv Syst* 2009;25(10):1293-301.
6. Bouffet E, Foreman N. Chemotherapy for intracranial ependymomas. *Childs Nerv Syst* 1999;15(10):563-70.
7. Brown M, Biomed E L, Mendoza T, Biostatistician M. A Phase II Study of Dose-Dense Temozolomide and Lapatinib for Recurrent Low-Grade and Anaplastic Supratentorial, Infratentorial and Spinal Cord Ependymoma.
8. Brown NF, Carter T, Kitchen N, Mulholland P. Dabrafenib and trametinib in BRAFV600E mutated glioma. *CNS oncology*. 2017;6(04):291-6.
9. Buerki RA, Horbinski CM, Kruser T, Horowitz PM, James CD, Lukas RV. An overview of meningiomas. *Future Oncology*. 2018;14(21):2161-77.
10. Chamberlain MC, Glantz MJ, Fadul CE. Recurrent meningioma: salvage therapy with long-acting somatostatin analogue. *Neurology*. 2007;69(10):969-73.
11. Chamberlain MC, Tredway TL. Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. *Current neurology and neuroscience reports*. 2011;11(3):320-8.
12. Chawla, S., Blay, J. Y., Rutkowski, P., Le Cesne, A., Reichardt, P., Gelderblom, H., ... & Palmerini, E. (2019). Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study. *The Lancet Oncology*, 20(12), 1719-1729.
13. Colia V, Stacchiotti S. Medical treatment of advanced chordomas. *European Journal of Cancer*. 2017;83:220-8.
14. Cooper PR, Epstein F. Radical resection of intramedullary spinal cord tumors in adults: Recent experience in 29 patients. *Journal of neurosurgery*. 1985;63(4):492-9.
15. de Lichtenberg, M. H., Kvist, E., Hjortberg, P., & Karle, A. (1992). Adenocarcinoma of the Prostate and Metastatic Medullary Compression: A Retrospective Study of 22 Patients. *Scandinavian Journal of Urology and Nephrology*, 26(1), 25-28.
16. Errani, C., Tsukamoto, S., Leone, G., Righi, A., Akahane, M., Tanaka, Y., & Donati, D. M. (2018). Denosumab may increase the risk of local recurrence in patients with giant-cell tumor of bone treated with curettage. *JBJS*, 100(6), 496-504.
17. Evans AE, Jenkin RDT, Sposto R, Ortega JA, Wilson CB, Wara W, et al. The treatment of medulloblastoma: results of a prospective randomized trial of radiation therapy with and without CCNU, vincristine, and prednisone. *Journal of neurosurgery*. 1990;72(4):572-82.
18. Fangusaro J, Onar-Thomas A, Poussaint TY, Wu S, Ligon AH, Lindeman N, et al. Selumetinib in paediatric patients with BRAF-aberrant or neurofibromatosis type 1-associated recurrent, refractory, or progressive low-grade glioma: a multicentre, phase 2 trial. *The lancet oncology*. 2019;20(7):1011-22.
19. Franciosi, V., Cocconi, G., Michiara, M., Di Costanzo, F., Fosser, V., Tonato, M., ... & Di Sarra, S. (1999). Front line chemotherapy with cisplatin and etoposide for patients with brain metastases from breast carcinoma, nonsmall cell lung carcinoma, or malignant melanoma: a prospective study. *Cancer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society*, 85(7), 1599-1605.

20. Franke AJ, Skelton IV WP, Woody LE, Bregy A, Shah AH, Vakharia K, et al. Role of bevacizumab for treatment-refractory meningiomas: A systematic analysis and literature review. *Surgical neurology international*. 2018;9.
21. Garcia DM. Primary spinal cord tumors treated with surgery and postoperative irradiation. *International Journal of Radiation Oncology\* Biology\* Physics*. 1985;11(11):1933-9.
22. George B, Bresson D, Herman P, Froelich S. Chordomas: a review. *Neurosurgery Clinics*. 2015;26(3):437-52.
23. Gilbert MR, Ruda R, Soffiatti R. Ependymomas in adults. *Current neurology and neuroscience reports*. 2010;10(3):240-7.
24. Gramatzki D, Roth P, Felsberg J, Hofer S, Rushing EJ, Hentschel B, et al. Chemotherapy for intracranial ependymoma in adults. *BMC cancer*. 2016;16(1):1-12.
25. Grimm S, Chamberlain MC. Adult primary spinal cord tumors. *Expert review of neurotherapeutics*. 2009;9(10):1487-95.
26. Jamshidi, K., Gharehdaghi, M., Hajialiloo, S. S., Mirkazemi, M., Ghaffarzadehgan, K., & Izanloo, A. (2018). Denosumab in patients with giant cell tumor and its recurrence: a systematic review. *Archives of Bone and Joint Surgery*, 6(4), 260.
27. Kaley TJ, Wen P, Schiff D, Ligon K, Haidar S, Karimi S, et al. Phase II trial of sunitinib for recurrent and progressive atypical and anaplastic meningioma. *Neuro-oncology*. 2015;17(1):116-21.
28. Kann BH, Lester-Coll NH, Park HS, Yeboa DN, Kelly JR, Baehring JM, et al. Adjuvant chemotherapy and overall survival in adult medulloblastoma. *Neuro-oncology*. 2017;19(2):259-69.
29. Khatua S, Ramaswamy V, Bouffet E. Current therapy and the evolving molecular landscape of paediatric ependymoma. *European Journal of Cancer*. 2017;70:34-41.
30. Laub CK, Stefanik J, Doherty L, editors. *Approved treatments for patients with recurrent high-grade gliomas*. *Seminars in oncology nursing*; 2018: Elsevier.
31. Le Rhun, E., Preusser, M., van den Bent, M., Andratschke, N., & Weller, M. (2019). How we treat patients with leptomeningeal metastases. *ESMO open*, 4, e000507.
32. Lipplaa A, Dijkstra S, Gelderblom H. Efficacy of pazopanib and sunitinib in advanced axial chordoma: a single reference centre case series. *Clinical sarcoma research*. 2016;6(1):1-6.
33. Maraka S, Janku F. BRAF alterations in primary brain tumors. *Discovery medicine*. 2018;26(141):51-60.
34. Merchant TE, Bendel AE, Sabin ND, Burger PC, Shaw DW, Chang E, et al. Conformal radiation therapy for pediatric ependymoma, chemotherapy for incompletely resected ependymoma, and observation for completely resected, supratentorial ependymoma. *Journal of Clinical Oncology*. 2019;37(12):974.
35. Montgomery, C., Couch, C., Emory, C. L., & Nicholas, R. (2019). Giant cell tumor of bone: review of current literature, evaluation, and treatment options. *The journal of knee surgery*, 32(04), 331-336.
36. Palmerini, E., Chawla, N. S., Ferrari, S., Sudan, M., Picci, P., Marchesi, E., ... & Chawla, S. P. (2017). Denosumab in advanced/unresectable giant-cell tumour of bone (GCTB): for how long?. *European Journal of Cancer*, 76, 118-124.
37. Papusha L, Zaytseva M, Druy A, Valiakhmetova A, Yasko L, Salnikova E, et al. The experience of successful treatment of ETV6-NTRK3-positive infant glioblastoma with entrectinib. *Neuro-Oncology Advances*. 2021;3(1):vdab022.
38. Perry A. *Meningiomas. Practical surgical neuropathology: a diagnostic approach*: Elsevier; 2018. p. 259-98.
39. Peyre M, Cartalat-Carel S, Meyronet D, Ricard D, Jouvett A, Pallud J, et al. Prolonged response without prolonged chemotherapy: a lesson from PCV chemotherapy in low-grade gliomas. *Neuro-oncology*. 2010;12(10):1078-82.
40. Puri, A., Gulia, A., Hegde, P., Verma, V., & Rekhi, B. (2019). Neoadjuvant denosumab: its role and results in operable cases of giant cell tumour of bone. *The bone & joint journal*, 101(2), 170-177.
41. Ris MD, Packer R, Goldwein J, Jones-Wallace D, Boyett JM. Intellectual outcome after reduced-dose radiation therapy plus adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: a Children's Cancer Group study. *Journal of clinical oncology*. 2001;19(15):3470-6.
42. Robinson GW, Orr BA, Wu G, Gururangan S, Lin T, Qaddoumi I, et al. Vismodegib exerts targeted efficacy against recurrent sonic hedgehog-subgroup medulloblastoma: results from phase II pediatric brain tumor consortium studies PBTC-025B and PBTC-032. *Journal of Clinical Oncology*. 2015;33(24):2646.
43. Schick U, Marquardt G, Lorenz R. Intradural and extradural spinal metastases. *Neurosurgical review*. 2001;24(1):1-5.
44. Schmidt MH, Klimo P, Vrionis FD. Metastatic spinal cord compression. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*. 2005;3(5):711-9.
45. Schuetze SM, Bolejack V, Choy E, Ganjoo KN, Staddon AP, Chow WA, et al. Phase 2 study of dasatinib in patients with alveolar soft part sarcoma, chondrosarcoma, chordoma, epithelioid sarcoma, or solitary fibrous tumor. *Cancer*. 2017;123(1):90-7.



46. Ses, E., N&#39;ri Oka, D., Varlet, G., Koffi, K., Boni, N. R., & Zeze, B. (2001). Medullary compression by Burkitt lymphoma. Analysis of 7 cases. *Neurochirurgie*, 47(6), 552-556.
47. Shapiro, W. R., Johanson, C. E., & Boogerd, W. (2009, August). Treatment modalities for leptomeningeal metastases. In *Seminars in oncology* (Vol. 36, pp. S46-S54). WB Saunders.
48. Shih KC, Chowdhary S, Rosenblatt P, Weir AB, Shepard GC, Williams JT, et al. A phase II trial of bevacizumab and everolimus as treatment for patients with refractory, progressive intracranial meningioma. *Journal of neuro-oncology*. 2016;129(2):281-8.
49. Singhal N, Kotasek D, Parnis FX. Response to erlotinib in a patient with treatment refractory chordoma. *Anti-cancer drugs*. 2009;20(10):953-5.
50. Stacchiotti S, Longhi A, Ferraresi V, Grignani G, Comandone A, Stupp R, et al. Phase II study of imatinib in advanced chordoma. *Journal of Clinical Oncology*. 2012;30(9):914-20.
51. Stacchiotti S, Tamborini E, Vullo SL, Bozzi F, Messina A, Morosi C, et al. Phase II study on lapatinib in advanced EGFR-positive chordoma. *Annals of oncology*. 2013;24(7):1931-6.
52. Wright KD, Gajjar A. Current treatment options for pediatric and adult patients with ependymoma. *Current treatment options in oncology*. 2012;13(4):465-77.
53. Yang, Y., Li, Y., Liu, W., Xu, H., & Niu, X. (2018). A nonrandomized controlled study of sacral giant cell tumors with preoperative treatment of denosumab. *Medicine*, 97(46).

TND-SPSCG  
spinetr.com

## 46

PRİMER OMURİLİK TÜMÖRLERİNDE  
RADYOTERAPİ

Rahşan Habiboğlu

## GİRİŞ

Primer spinal kord tümörleri, santral sinir sistemi tümörlerinin %2-4'ünü oluştururlar. Spinal kord tümörlerinin standart tedavisi cerrahidir. Adjuvan radyoterapinin katkısına yönelik güncel kontrollü randomize çalışmalar yoktur. Astrositom ve Ependimom gibi düşük gradeli tümörlerde, total eksizyon sonrası prognoz iyidir. Adjuvan tedavi eklenmeyen grupta lokal nüks oranı %10'dan düşüktür (17,41,72). Bu nedenle çoğu merkez bu grupta adjuvan radyoterapinin kullanımını önermemektedir. Ancak uzun dönem takiplerinde lokal nüks meydana gelirse radyoterapi düşünülmektedir. Postoperatif radyoterapinin (PORT) kullanımı, düşük gradeli tümörlerde subtotal eksizyon veya biyopsi sonrası retrospektif verilerle desteklenmiştir (22). Hatta biyopsi sonrası radyoterapi uygulanan hastalarda lokal nüks oranı, gross total eksizyon yapılanlarla eşit bulunmuştur (59,61,62,68). Ancak yüksek gradeli tümörlerde prognoz kötü olduğundan tedavi multimodaldir. Rezeksiyon genişliğine bakılmaksızın adjuvan radyoterapi rutinde uygulanır.

## OMURİLİK TÜMÖRLERİ

Omurilik tümörleri 3 anatomik lokalizasyona göre sınıflandırılırlar:

- 1) İntramedüller yerleşimli olanlar; en sık Ependimom ve Astrositom görülür.
- 2) İntradural-Ekstramedüller olanlar; en sık Menenjiom ve Sinir Kılıfı Tümörü görülür.
- 3) Ekstradural olanlar; en sık metastatik tümörler görülür. Prostat, meme ve akciğer kanserleri, vertebra metastazına sebep olan en yaygın kanserlerdir. Bu grup, metastatik spinal tümörlere yaklaşım bölümünde anlatılacaktır. Bu bölümde sadece Kordomalardan bahsedilecektir.

İNTRAMEDÜLLER YERLEŞİMLİ SPİNAL  
TÜMÖRLER

## Spinal Astrositom

Hem düşük gradeli, hem yüksek gradeli spinal kord astrositomlarında PORT'nin katkısını gösteremeyen çalışmalar olduğu gibi (2,20,37,54,71), PORT'nin net katkısını gösteren çalışmalar da vardır (23,34,38,39,61).

Spinal kord pilositik astrositomları (Gr 1) ve gross total rezekte (GTR) edilmiş Gr 2 astrositomlarda takip önerilir (1,13,16,27). Yavaş büyüme hızları ve radyoterapinin (RT) yan etkileri sebebi ile adjuvan RT önerilmez.

Subtotal rezekte edilmiş (STR) Gr 1 ve Gr 2 astrositomlarda PORT'nin katkısı gösterilmiştir. Gr 3-4 tümörler, progrese tümörler, fonksiyonel morbidite sebebi ile inop kabul edilenler ve lokal rekürrens durumlarında PORT endikedir.

## Radyoterapi Teknikleri

Son yıllarda RT cihazlarında oluşan teknolojik gelişmeler, normal doku toksisitesini azaltırken, hedef tümöre istenilen dozu vermeyi sağlamaktadır. Konvansiyonel 2 boyutlu RT, 3- Boyutlu Konformal RT (3BKRT), Yoğunluk Ayarlı RT (YART), Fraksiyone Stereotaktik RT (SFRT), Stereotaktik Radiocerrahi (SRS) ve Proton Terapi spinal kord tümörlerinde en sık kullanılan RT teknikleridir. Bu yöntemlerin hepsinde normal doku toksisitesinin azaltılması ve tümörün mümkün olduğunca yüksek dozla ışınlanması amaçlanmaktadır. Bu bölümde teknikler hakkında kısa bilgi verilir bundan sonraki bölümlerde anlatılmayacaktır. Ancak RT yöntemlerindeki gelişmelere rağmen doz sınırlayıcı organlar (spinal kord ve kauda equina) sebebi ile hedef hacimde doz artırımı mümkün olmamaktadır.

3BKRT ile spinal kord tedavi edilirken, her seviye için farklı alan seçimleri kullanılır. Servikal bölgeyi tedavi ederken karşılıklı lateral alanlar, torakal bölge için ise

3 alan posteroanterior (PA) alanlar ve karşılıklı lateral alanlar kombine edilir. Lomber bölge için böbrekleri korumak amaçlı 4 alan tedavi tercih edilir. Anteroposterior (AP) / (PA) ve karşılıklı lateral alanlar gibi. 3BKRT uygun olan her durumda tercih edilir.

YART ise çoklu açılardan alan açılarak ışınlama sağladığından, normal dokuların düşük doz almasını ve yan etkinin azalmasını sağlar. Bu avantajları nedeni ile çok yaygın kullanılan bir yöntemdir. Ayrıca görüntüleme eşliğinde RT sayesinde, RT alanları küçültülebilir ve böylece normal doku daha da fazla korunabilir. Cihaz teknolojisinin gelişmesi ile ülkemizde birçok merkez bu imkânlarla sahip olup bu teknikle tedavi uygulamaktadır.

SFRT, hedef tümöre 1-5 fraksiyonda yüksek doz vermeyi sağlayan bir yöntemdir. Kısa tedavi süresinin yanı sıra tümöre yüksek doz verirken, alan kenarlarında keskin doz düşüşü sağlayarak komşu normal dokuları korur.

SRS, hedef tümöre tek fraksiyonda yüksek doz vermeyi sağlar.

Proton terapi, partikül radyasyon tedavisidir. Düşük giriş dozu ve sifıra yakın çıkış dozu ile normal dokuları koruma özelliği, bütün diğer yöntemlerden fazladır. Normal dokuları koruyarak tümörde yüksek dozlara çıkılmasını sağlar. Geç yan etkileri azalttığından (İkincil kanserler ve kardiyotoksosite) pediyatrik yaş grubu ve yetişkinlerde tercih edilir (36,65).

### Tedavi Alanları ve Hedef Volüm

3BKRT ve YART planlarını yaparken International Commission on Radiation Units (ICRU)'ya göre hedef volümler belirlenir. Bu belirlenen hedef volümler üzerinden RT planlanır. Gross Tümör Volüm (GTV), spinal manyetik rezonans (MR) görüntüleme T1-kontrast imajlardaki (T1+K) kontrast tutan tümör veya kontrast tutmayan tümörler için ise T2 yada Flair imajlardaki ödemden oluşur. Clinical Target Volüm (CTV) ise mikroskobik yayılımı veya rekürens için şüphe taşıyan alanı kapsayan marjinle oluşturulur. Planning Target Volüm (PTV) günlük tedavi değişiklikleri ve fizyolojik varyasyonu kapsayan marjindir.

Hasta, supin veya pron pozisyonunda, servikal bölge için termoplastik baş boyun maskesi ile torakal bölge için immobilizasyon aletleri kullanılarak sabitlenir ve CT (computerized tomography) simülatörde planlama görüntüleri oluşturulur. Preoperatif ve postoperatif kontrastlı MR ile GTV belirlenir. GTV postop rezidü tümör ve rezeksiyon kavitesinden oluşur. CTV marjinleri ve dozlar Tablo 1'de özetlenmiştir.

PTV, kritik organ yakınlığına göre 3-5 mm olarak belirlenir. Yüksek gradeli astrositomlarda yaygın leptomeningeal tutulumda bile kraniyospinal RT, toksisite nedeni ile önerilmemektedir.

### Kritik Organ Dozları

Spinal kanaldaki tümörün lokalizasyonuna bağlı olarak etkilenen organlar değişir. Dozu sınırlayan en önemli organ spinal korddur. Eski data spinal kord dozunu 1.8-2 Gy /fraksiyondan 45-50 Gy olarak sınırlarken (46,66), güncel çalışmalar eşliğinde yayınlanan rehberler ve Quantitative Analysis of Normal Tissue Effects in the Clinic (QUANTEC) çalışmasının sonucunda spinal kord dozları tekrar değerlendirildi (29). Yeni bilgiler ışığında konvansiyonel eksternal RT 1,8-2 Gy /fraksiyondan 50Gy, 60Gy, ve 69Gy'in sırasıyla %0.2, %6, %50 myelopatiye sebep olduğu bilinmektedir. Ancak pediyatrik hastalarda ve kemoterapi alanlarda, spinal kord tolerans dozlarının düştüğü unutulmamalıdır.

Diğer Kritik organ dozları;

Larinks mean doz 44Gy veya V50<%27, Farinks mean doz <50Gy, Özefagus mean doz < 34Gy, Kalp V25 <%10, Akciğerler V20≤ %30, Karaciğer mean doz < 30-32 Gy, her iki Böbrek < 15-18 Gy, İnce Bağırsaklar V15< 120cc.

### Radyasyon Toksisitesi

Radyoterapi uygulanan spinal kord seviyesine göre değişir. Akut ve geç olmak üzere ayrılır.

Servikal ve üst torasik bölgede akut toksisite: Disfaji, odinofajidir.

Orta torasik ve lomber bölgede akut toksisite: Bulantı, kusma, diareidir.

**Tablo 1.** Spinal Astrositomlarda MR'a Dayalı Volümler ve Tedavi Dozları

Tanı	Başlangıç Tedavi			Ek Doz		
	GTV1	CTV1	Doz	GTV2	CTV2	Doz
Astrositom Gr 1	T1+K	1 cm	45-50.4Gy	-	-	-
Astrositom Gr 2	T1+K + ödem	2 cm	45 Gy	T1+K	2 cm	50.4-54Gy
Astrositom Gr 3-4	T1+K + ödem	2 cm	45-50.4Gy	T1+K	2 cm	55.8-61.2Gy

Her 3 lokalizasyonda akut toksisite: RT uygulanan ciltte hiperpigmentasyon ve eritem, yorgunluk, kemik iliği supresyonu, nörolojik semptomlarda geçici kötüleşme ve ödemin sebep olduğu ağrıdır.

Geç toksisite: Radyasyon myelopatisi, nörolojik defisit kalıcı kötüleşmesi, radyasyon nekrozu, kalıcı hiperpigmentasyon, vertebra korpusunda kompresyon fraktürü veya kollaps, sekonder kanserler, hipotiroidi, kalıcı disfaji, radyasyon pnömonisi, renal veya hepatik disfonksiyondur.

### Spinal Ependimom

Yetişkinlerde en sık görülen intramedüller tümördür (70). Optimal tedavi gros total eksizyondur. Nöral aksa yayılma özelliği sebebi ile BOS incelemesi ve tüm spinal MR değerlendirilmesi yapılmalıdır. Adjuvan radyoterapinin katkısını gösteren randomize çalışma bulunmamaktadır.

Miksopapiller Ependimom biyolojik ve morfolojik olarak diğerlerinden farklıdır. Bu nedenle ayrı alt başlık şeklinde anlatılacaktır.

*Miksopapiller Ependimom:* Sıklıkla total rezeke edilen ve kürle sonuçlanan tümörlerdir. Ancak bazı hastalarda cerrahiden 20 yıl sonra bile nüks veya leptomeningeal tutulum görülebilmektedir. Bu nedenle National Comprehensive Cancer Network (NCCN) subtotal rezeke edilmiş veya biopsi yapılmış hastalarda PORT önermektedir (42). Birçok gözlemsel çalışma PORT'nin lokal kontrole ve progresyonsuz sağkalıma katkısını göstermiştir. Ancak genel sağkalıma etkisi net değildir (6,47,67). PORT'nin eklenmesini destekleyen randomize çalışma bulunmamaktadır. Buna rağmen 50.4-54 Gy gibi dozların düşük dozlardan daha etkili olduğu düşünülmektedir (67).

*Ependimomlarda PORT endikasyonu:* Subtotal rezeke edilmiş ependimom, yüksek dereceli ependimom ve nöral aksa yayılmış ependimomlarda PORT'nin lokal kontrolü artırdığı gösterilmiştir (1,18,32,35,58,69).

Subtotal rezeke edilmiş Gr 2 ependimom, Gr 3 anaplastik ependimom ve nüks hastalıkta re-rezeksiyon sonrası PORT endikedir.

### Target Volüm ve Dozlar

Teknik ve yöntemlerle ilgili bilgiler spinal astrositom bölümünde anlatıldığından bundan sonraki konularda sadece volümler ve dozlar anlatılacaktır.

GTV: preop ve postop MR'lardaki kontrast tutan rezidü ve rezeksiyon kavitesi olarak belirlenir.

CTV: GTV + 1.5 cm

PTV: CTV + 0.5 cm

Doz: 1.8 cGy /50.4-54Gy

Eğer BOS tutulumu veya MR'da spinal tutulum varsa kraniyospinal RT önerilir.

Kraniyospinal aksa 36-45Gy, boost alanına 50.4-54 Gy uygulanır.

## İNTRADURAL EKSTRAMEDÜLLER YERLEŞİMLİ SPİNAL TÜMÖRLER

### Spinal Menenjiom

En sık torakal spinal kanalda görülürler. Tedavi komplet rezeksiyondur. Ancak cerrahiye uygun olmayan yaş, komorbidite, nüks tümör, spinal kordun anterioruna yerleşen tümörlerde ve multipl tümör varlığında uygun tedavi seçeneği radyoterapidir (15,21). Lokalizasyon nedeni ile komplet rezeksiyona uygun olmayan hastalarda subtotal rezeksiyonu takiben uygulanan RT ile gros total rezeksiyon yapılan hastaların uzun dönem sağkalım sonuçları eşit bulunmuştur (12). Gr 1 menenjiomlu hastalarda subtotal rezeksiyon sonrası RT eklenen grupta, eklenmeyen gruba göre progresyonun azaldığı gösterildi. Genel sağkalıma katkı gösterilemedi (63).

GR 2 ve 3 menenjiomlarda GTR'a rağmen nüks olasılığı yüksek olduğundan, adjuvan RT eklenir (3,26). RTOG 0539 faz 2 çalışmasının ön sonuçlarına göre yüksek riskli menenjiomlu (yeni tanı Gr 3 ve nüks Gr 3, nüks Gr 2 veya STR yapılan Gr 2) hastalarda 3 yıllık progresyonsuz sağkalım %58.8 bulunmuştur. Bu çalışma GTR yapılan GR 2 hastaları, gruba dahil etmemiştir. Bu grupta PORT kullanımı hâlâ tartışmalıdır (50).

Gr 1 menenjiomlar, 3BKRT, IMRT, Volumetric Arc Therapy (VMAT), SRS veya SFRT ile tedavi edilirler. Benign tümörler olduğundan en düşük normal doku toksisitesi amaçlanır. Bu nedenle minimum marjin ile tedavi edilirler. Gr 1 menenjiomlarda SRS kullanımı gelişmeye devam etmektedir. Non randomize ve retrospektif çalışmalar, özellikle 3.5 cm'den küçük Gr 1 menenjiomlarda SRS kullanımının mükemmel tümör kontrolü ve iyi bir sağkalım oranı sağladığını bildirmiştir. Ancak optimal doz hâlâ net değildir (11,14,31,48,57).

### Target Volüm ve Dozlar

Gr 1 menejiom: GTV: Rezidü tümör + cerrahi yatak (MR'da T1+ K)

CTV: GTV + 1 cm

PTV: CTV + 3-5 mm

1.8-2Gy / frk 50-54 Gy

SRS 1frk 12-16 Gy

SFRT 5 frk 25-30 Gy

Gr 2 menenjiom: GTV: Rezidü tm + cerrahi yatak (MR'da T1+ K)+ T2/Flair ödem

CTV: GTV + 1-2 cm

PTV: CTV + 3-5 mm

1.8-2 Gy / frk 54-60Gy

Gr 3 menenjiom: GTV: Rezidü tm + cerrahi yatak (MR'da T1 +K) + T2/Flair ödem

CTV: GTV + 2-3 cm

PTV: CTV + 3-5 mm

1.8-2 Gy / frk 59.4-60 Gy

### Sinir Kılıfı Tümörü

Periferik sinir sisteminin schwann hücrelerinden ve perinöral hücrelerinden köken alırlar. %65'i schwannom geri kalanları nörofibromlardır. Malign sinir kılıfı tümörleri çok nadirdir. Tedavisi mikrocerrahi rezeksiyondur. Büyük tümörlerde açık cerrahi ile total eksizyon amaçlanır. Cerrahiye uygun olmayan ve komorbiditesi olan hastalarda RT endikedir. Benign tümörler olduklarından kritik organların daha iyi korunacağı radyocerrahi yöntemi tercih edilmektedir. Cerrahi yapılamayan ve seçilen vakalarda SRS primer tedavi seçeneği olabilmektedir. Bu hastaların uzun yaşam beklentisi olduğundan radyasyon myelopatisi açısından çok dikkatli olunmalıdır. Yine cerrahi sonrası rezidüsü olan ve nüks eden hastalarda da SRS iyi bir seçenek olabilir. Spinal sinir kılıfı tümörlerinin radyocerrahi konusunda literatür sayısı az olmakla beraber, vaka sayılarının az olması, takip sürelerinin kısa olması ve intradural benign tümörlerin aynı gruplarda toplanması nedeni ile bilgimiz sınırlıdır. Ancak sınırlı verilere rağmen ilk bilgiler spinal sinir kılıfı tümörlerinde SRS kullanımının güvenli ve etkin sonuçlarını ortaya koymuştur. Bu konuda yapılan çalışmaların bazıları Tablo 2'de özetlenmiştir.

Tedavi volümleri ve dozları konusunda bir görüş birliği yoktur. MR'da görülen kitlenin planlama tomografisine füzyonu ile GTV oluşturulur. PTV konusu da tartışmalıdır. Marjin vermeden alan yazarlar olduğu gibi 1-3 mm PTV marjini veren merkezler de vardır.

## EKSTRADURAL SPİNAL TÜMÖRLER

### Spinal Kordoma

En sık sakrokoksigeal bölgeye yerleşir. Tedavisi GTR olmasına rağmen, infiltratif yapısı sebebi ile pek mümkün değildir. Subtotal rezeksiyon veya biyopsi sonrası mutlaka RT eklenmelidir. Ancak radikal rezeksiyonun sağkalımı uzattığı bilinmelidir (28). Birçok çalışmada Konvansiyonel RT(KRT) ile tedavi edilen ve 2Gy / fraksiyondan 55Gy-70Gy uygulanan hastalarda, 5 yıllık genel sağkalım %38-58 olarak belirtilmiştir (4,10,19,30,33,49,51,55). EBRT hastaliksız süreyi uzatmasına rağmen, tümör komplet rezeke edilemediğinde nüks oranı çok yükselmektedir. Bu hastalarda lokal progresyon en sık ölüm nedenidir. Eski bir seride sakrokoksigeal kordomanın lokal kontrol oranı, monoterapi ile % 0 iken cerrahi ve RT kombine edildiğinde, oran % 40'a çıkmaktadır (55). Bazı çalışmalarda KRT dozu arttıkça lokal kontrol oranları da artmaktadır. Tedavide 40Gy ve altı, 48Gy ve üstü, 50Gy ve üstü, 55Gy ve üstü uygulanan hastalarda hastaliksız sağkalım sırasıyla %0, %13, %31 ve %41 bulunmuştur (19,51). Bu sonuçlar tüm çalışmalarda gösterilememiştir (11). Kordomalar nispeten radyorezistan olduklarından, 66 Gy'in üstü dozlara çıkmak gerekir. Kritik organ komşuluğu nedeniyle konvansiyonel yöntemlerle bu dozlara çıkılmamaktadır. Bu nedenle kordoma tedavisinde tek başına veya KRT ile kombine proton tedavinin etkinliği savunulmaktadır (5,7,8,25,40,43,44,45,52,64). Maksimum rezeksiyondan hemen sonra veya nüks sonrası uygulanan 65Gy-76Gy proton terapi ile lokal kontrol oranları 3 yıllık, 5 yıllık ve 10 yıllık; sırasıyla %71, %75 ve %54 ve genel sağkalım oranları da 3 yıllık, 5 yıllık ve 10 yıllık; sırasıyla %97, %80 ve %54 olarak belirtilmiştir (9,25,40,44,56).

Bu bilgiler ışığında kordomada lokal kontrol sağlamanın yolu, nüksten ziyade başlangıç cerrahisi sonrası uygulanan RT ile çok daha etkin olmaktadır (45,73).

**Tablo 2.** Spinal Schwannom ve Nörofibrom Tedavisinde SRS Kullanımı ile İlgili Literatürler

Çalışmalar	Schwannom / Nörofibrom (n)	Ortalama takip süresi (ay)	Ortalama RT dozu (Gy)	Fraksiyon (n)	Lokal kontrol (%)
Gerszten ve ark. (2008) (21)	35 / 25	37	21 (15-25)	1	100
Sachdev ve ark. (2011) (53)	47 / 24	33	19,4 (14-30)	1-5	99
Shin ve ark. (2015) (60)	69 / 23	43	13-25	1-5	95,4

Erken adjuvan RT daha yüksek hastalık kontrolü sağlamaktadır. Erken adjuvan RT'nin salvaj RT ile karşılaştırıldığı bir çalışmada, 5 yıllık lokal kontrol oranı %88'e %9 erken RT lehine bulunmuştur (24).

## SONUÇ

Radyoterapi teknolojisinin gelişmesi, spinal kord tümörlerinde toksisiteyi azaltarak hedef volümü ışınlamayı sağlasa da spinal kord toksisitesi ile ilgili cevaplanmayı bekleyen daha çok soru vardır.

SRS ve Partikül tedavileri (proton terapi ve karbon iyon tedavileri) umut verici, ancak cihazların az sayıda merkezde bulunması ve çalışmaların azlığı nedeni ile pratik bilgimiz sınırlıdır.

## KAYNAKLAR

1. Abdel-Wahab M, Etuk B, Palermo J, et al: Spinal cord gliomas: A multiinstitutional retrospective analysis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 64(4):1060–1071, 2006.
2. Adams H, Avendano J, Raza SM, et al. Prognostic factors and survival in primary malignant astrocytomas of the spinal cord: a population-based analysis from 1973 to 2007. *Spine*. 2012;37(12):1–20
3. Aghi MK, Carter BS, Cosgrove GR, et al. Long-term recurrence rates of atypical meningiomas after gross total resection with or without postoperative adjuvant radiation. *Neurosurgery* 2009;64:56–60.
4. Amichetti M, Cianchetti M, Amelio D, et al: Proton therapy in chordoma of the base of the skull: A systematic review. *Neurosurg Rev* 32(4):403–416, 2009.
5. Austin-Seymour M, Munzenrider JE, Goitein M, et al: Progress in low-LET heavy particle therapy: Intracranial and paracranial tumors and uveal melanomas. *Radiat Res Suppl* 8:S219–S226, 1985.
6. Bagley CA, Wilson S, Kothbauer KF, et al. Long term outcomes following surgical resection of myxopapillary ependymomas. *Neurosurg Rev* 2009;32:321
7. Benk V, Liebsch NJ, Munzenrider JE, et al: Base of skull and cervical spine chordomas in children treated by high-dose irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 31(3):577–581, 1995.
8. Berson AM, Castro JR, Petti P, et al: Charged particle irradiation of chordoma and chondrosarcoma of the base of skull and cervical spine: The Lawrence Berkeley Laboratory experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 15(3):559–565, 1988.
9. Castro JR, Linstadt DE, Bahary JP, et al: Experience in charged particle irradiation of tumors of the skull base: 1977–1992. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 29(4):647–655, 1994.
10. Catton C, O'Sullivan B, Bell R, et al: Chordoma: Long-term follow-up after radical photon irradiation. *Radiother Oncol* 41(1):67–72, 1996
11. Compter I, Zaugg K, Houben RM, et al. High symptom improvement and local tumor control using stereotactic radiotherapy when given early after diagnosis of meningioma. A multicentre study. *Strahlenther Onkol* 2012;188:887–893.
12. Condra KS, Buatti JM, Mendenhall VM, et al. Benign Meningiomas: primer treatment selection affects survival. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997; 39: 427–436.
13. Constantini S, Miller DC, Allen JC, et al. Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. *J Neurosurg*. 2000;93(2 Suppl):183–93.
14. Debus J, Wuendric M, Pirzkall A, et al. High efficacy of fractionated stereotactic radiotherapy of large base of skull meningiomas: long-term results. *J Clin Oncol* 2001;19:3547–3553.
15. Dodd RL, Ryu MR, Kamnerdsupaphon P, et al. CyberKnife radiosurgery for benign intradural extramedullary spinal tumors. *Neurosurgery*. 2006; 58(4):674–85
16. Epstein FJ, Farmer J, Freed D. Adult intramedullary astrocytomas of the spinal cord. *J Neurosurg*. 1992;77(3):355–9.
17. Eroes CA, Zausinger S, Kreth FW, et al. Intramedullary low grade astrocytoma and ependymoma. Surgical results and predicting factors for clinical outcome. *Acta Neurochir (Wein)* 2010;152(4):611–618.
18. Feldman WB, Clark AJ, Safaee M, et al: Tumor control after surgery for spinal myxopapillary ependymomas: Distinct outcomes in adults versus children: A systematic review. *J Neurosurg Spine* 19(4):471–476, 2013.
19. Fuller DB, Bloom JG: Radiotherapy for chordoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 15(2):331–339, 1988.
20. Garcés-Ambrossi GL, McGirt MJ, Mehta VA, et al. Factors associated with progression-free survival and long-term neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors: analysis of 101 consecutive cases. *J Neurosurg Spine*. 2009;11(5):591–9.
21. Gerszten PC, Burton SA, Ozhasoglu C, et al. Radio-surgery for benign intradural spinal tumors. *Neurosurgery*. 2008;62(4):887–95.
22. Guidetti B, Mercuri S, Vagnozzi R. Long-term results of the surgical treatment of 129 intramedullary spinal gliomas. *J Neurosurg* 1981;54(3):323–330
23. Huddart R, Traish D, Ashley S, et al. Management of spinal astrocytoma with conservative surgery and radiotherapy. *Br J Neurosurg*. 1993;7(5):473–81.
24. Hug EB, Fitzek MM, Liebsch NJ, et al. Locally challenging osteo-and chondrogenic tumors of the axial skeleton: results of combined proton and photon radiation therapy using three-dimensional treatment planning. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1995;31:467–76.)

25. Hug EB, Loredon LN, Slater JD, et al: Proton radiation therapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base. *J Neurosurg* 91(3):432–439, 1999.
26. Hug EB, Devries A, Thornton AF, et al. Management of atypical and malignant meningiomas: role of high dose, 3D- conformal radiation therapy. *J Neurooncol* 2000;48:151-160.
27. Innocenzi G, Salvati M, Cervoni L, et al. Prognostic factors in intramedullary astrocytomas. *Clin Neurol Neurosurg*. 1997;99(1):1–5
28. Jawad MU, Scully SP: Surgery significantly improves survival in patients with chordoma. *Spine (Phila Pa 1976)* 35(1):117–123, 2010
29. Kirkpatrick JP, van der Kogel AJ, Schultheiss TE. Radiation dose-volume effects in the spinal cord. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2010;76(3 Suppl):S42–S49.
30. Klekamp J, Samii M: Spinal chordomas—results of treatment over a 17-year period. *Acta Neurochir (Wien)* 138(5):514–519, 1996.
31. Kondziolka D, Mathieu D, Lunsford LD, et al. Radio-surgery as definitive management of intracranial meningiomas. *Neurosurgery* 2008;62:53-58.
32. Lin YH, Huang CI, Wong TT, et al: Treatment of spinal cord ependymomas by surgery with or without post-operative radiotherapy. *J Neurooncol* 71(2):205–210, 2005.
33. Magrini SM, Papi MG, Marletta F, et al: Chordoma-natural history, treatment and prognosis. The Florence Radiotherapy Department experience (1956-1990) and a critical review of the literature. *Acta Oncol* 31(8):847–851, 1992.
34. McGirt MJ, Goldstein IM, Chaichana KL, et al. Extent of surgical resection of malignant astrocytomas of the spinal cord: outcome analysis of 35 patients. *Neurosurgery*. 2008;63(1):55–60.
35. McGuire CS, Sainani KL, Fisher PG: Both location and age predict survival in ependymoma: A SEER study. *Pediatr Blood Cancer* 52(1):65–69, 2009.
36. Merchant TE. Proton beam therapy in pediatric oncology. *Cancer J* 2009;15(4):298–305. 103. Travis LB, Fossa SD, S ( 102)
37. Milano MT, Johnson MD, Sul J, et al. Primary spinal cord glioma: a surveillance, epidemiology, and end results database study. *J Neurooncol*. 2010;98(1):83–92
38. Minehan KJ, Shaw EG, Scheithauer BW, et al. Spinal cord astrocytoma: pathological and treatment considerations. *J Neurosurg*. 1995;83(4):590–5.
39. Minehan KJ, Brown PD, Scheithauer BW, et al. Prognosis and treatment of spinal cord astrocytoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2009;73(3):727–33.
40. Munzenrider JE, Liebsch NJ: Proton therapy for tumors of the skull base. *Strahlenther Onkol*. 175(Suppl 2):57–63, 1999.
41. Nakamura M, Tsuji O, Fujiyoshi K, et al. Long-term surgical outcomes of spinal meningiomas. *Spine* 2012;37(10):E617–E623.
42. NCCN guidelines available at [http://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/f\\_guidelines.asp#site\(-](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp#site(-) Accessed on March 23,2015)
43. Noel G, Habrand JL, Mammar H, et al: Combination of photon and proton radiation therapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base: The Centre de Protontherapie D’Orsay experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 51(2):392–398, 2001
44. Noel G, Habrand JL, Jauffret E, et al: Radiation therapy for chordoma and chondrosarcoma of the skull base and the cervical spine. Prognostic factors and patterns of failure. *Strahlenther Onkol*. 179(4):241–248, 2003
45. Park L, Delaney TF, Liebsch NJ, et al: Sacral chordomas: Impact of highdose proton/photon-beam radiation therapy combined with or without surgery for primary versus recurrent tumor. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 65(5):1514–1521, 2006.
46. Phillips TL, Buschke F. Radiation tolerance of the thoracic spinal cord. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1969;105(3):659–664.
47. Pica A, Miller R, Villa S, et al. The results of surgery, with or without radiotherapy, for primary spinal myxopapillary ependymoma: a retrospective study from the rare cancer network. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009; 74:1114.
48. Pollock BE, Stafford SL, Utter A, et al. Stereotactic radiosurgery provides equivalent tumor control to Simpson Grade 1 resection for patients with small-to medium- size meningiomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2003;55:1000-1005.
49. Rich TA, Schiller A, Suit HD, et al: Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. *Cancer* 56(1):182–187, 1985.
50. Rogers CL, Won M, Vogelbaum MA, et al. High risk meningioma: initial outcomes from NRG Oncology/ RTOG 0539. *Int Radiat Oncol Biol Phys* 2020;106:790-799.
51. Romero J, Cardenas H, la Torre A, et al: Chordoma: Results of radiation therapy in eighteen patients. *Radiother Oncol* 29(1):27–32, 1993.
52. Rutz HP, Weber DC, Sugahara S, et al: Extracranial chordoma: Outcome in patients treated with function-preserving surgery followed by spotscanning proton beam irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 67(2):512– 520, 2007.
53. Sachdev S, Dodd RL, Chang SD, et al. Stereotactic radiosurgery yields long-term control for benign intradural, extramedullary spinal tumors. *Neurosurgery*. 2011;69(3):533–9.
54. Santi M, Mena H, Wong K, et al. Spinal cord malignant astrocytomas. Clinicopathologic features in 36 cases. *Cancer*. 2003;98(3):554–61

55. Saxton JP: Chordoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 7(7):913–915, 1981.
56. Schoenthaler R, Castro JR, Petti PL, et al: Charged particle irradiation of sacral chordomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 26(2):291–298, 1993.
57. Selch MT, Ahn E, Laskari A, et al. Stereotactic radiotherapy for treatment of cavernous sinus meningiomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2004;59:101-111.
58. Sgouros S, Malluci CL, Jackowski A: Spinal ependymomas—the value of postoperative radiotherapy for residual disease control. *Br J Neurosurg* 10(6):559–566, 1996.
59. Shaw EG, Evans RG, Scheithauer BW, et al. Radiotherapeutic management of adult intraspinal ependymomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1986;12(3):323–327.
60. Shin DW, Sohn MJ, Kim HS, et al. Clinical analysis of spinal stereotactic radiosurgery in the treatment of neurogenic tumors. *J Neurosurg Spine*. 2015;23(4):429–37.
61. Shirato H, Kamada T, Hida K, et al. The role of radiotherapy in the management of spinal cord glioma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995;33(2):323–328.
62. Sonneland PR, Scheithauer BW, Onofrio BM. Myxopapillary ependymoma. A clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases. *Cancer* 1985;56(4):883–893.
63. Soyuer S, Chang EL, Selek U, et al. Radiotherapy after surgery for benign cerebral meningioma. *Radiother Oncol* 2004;71 :85-90.
64. Torres MA, Chang EL, Mahajan A, et al: Optimal treatment planning for skull base chordoma: Photons, protons, or a combination of both? *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 74(4):1033–1039, 2009
65. Tukenova M, Guibout C, Oberlin O, et al. Role of cancer treatment in longterm overall and cardiovascular mortality after childhood cancer. *J Clin Oncol* 2010;28(8):1308–1315. ( 104)
66. Wara WM, Phillips TL, Sheline GE, et al. Radiation tolerance of the spinal cord. *Cancer* 1975;35(6):1558–1562.
67. Weber DC, Wang Y, Miller R, et al. Long –term outcome of patients with spinal myxopapillary ependymoma: treatment results from MD Anderson Cancer Center and institutions from the Rare Cancer Network. *Neuro oncol* 2015; 17:588.
68. Wen BC, Hussey DH, Hitchon PW, et al. The role of radiation therapy in the management of ependymomas of the spinal cord. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991;20(4):781–786
69. Whitaker SJ, Bessell EM, Ashley SE, et al: Postoperative radiotherapy in the management of spinal cord ependymoma. *J Neurosurg* 74(5):720–728, 1991.
70. WHO classification of Tumors of the Central Nervous System, 4TH ed, Louis DN, Ogaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, IARC, Lyon 2016
71. Wong AP, Dahdaleh NS, Fessler RG, et al. Risk factors and longterm survival in adult patients with primary malignant spinal cord astrocytomas. *J Neurooncol*. 2013;115(3):493–503.
72. Yang S, Yang X, Hong G. Surgical treatment of one hundred seventy-four intramedullary spinal cord tumors. *Spine* 2009;34(24):2705–2710.
73. Zabel-du Bois A, Nikoghosyan A, Schwahofer A, et al: Intensity modulated radiotherapy in the management of sacral chordoma in primary versus recurrent disease. *Radiother Oncol* 97:408–412, 2010.





## 47

# METASTATİK OMURGA TÜMÖRLERİNDE GÜNCEL CERRAHİ VE RADYOCERRAHİ YAKLAŞIMLARI

Selçuk Göçmen, Hale Başak Çağlar, Serdar Kahraman

Kemik metastazları meme, prostat, akciğer, böbrek, mesane ile tiroid kanserinde ve bununla birlikte primer tümörler olarak düşünülebilecek multiple miyelom ve diğer hematolojik malignitelere sık görülen bir olaydır. Kemik metastazları tüm malign kemik lezyonlarının %70-80'ini oluşturur. Kemik, akciğer ve karaciğerden sonra en sık metastaz görülen bölgedir (1). Yetişkinler arasında spinal metastazların % 60'ı meme, akciğer veya prostat kanseridir. Meme ve akciğer kanserleri genellikle torakal bölgeye yayılırken, prostat kanseri ise lomber omurgalara, sakrum ve pelvise metastaz yapmaktadır (2).

Omurga kemik metastazların en sık görüldüğü yerdir. Yaşlı insan popülasyonunun artması, tümörlerde tanı yöntemlerinin gelişmesi, cerrahi, radyasyon tedavisi ve kemoterapi ile tedaviye iyi yanıt alınması, böylece hastaların sağkalımlarını uzattıkları için, metastazlardan etkilenme olasılıkları da artmaktadır. Kanser hastalarının %40'ında omurga metastazına rastlanır. Bu metastazların %10-20 kadarında spinal kord basısı olmaktadır (1,3). Kanserli hastalar, tanı öncesinde kilo kaybı varsa, malnütrisyon, günlük yaşam aktiviteleri etkilendiğinde daha kısa yaşam sürelerine sahip olmaktadır (4). Spinal metastazlar, en sık vertebra korpusu (%85) ve ekstradural komponenti tutarlar. Daha sonra vertebra pedikülleri ve posterior elemanlara yayılırlar (%10-15). İntradural ve intramedüller tutulum nadirdir (%5). Tüm omurgayı tutabilen metastaz en sık torasik (%70), lomber (%20), servikal ve sakral omurganın korpusunu etkiler (5).

Yaklaşık olarak tüm kanserlerin %60'ı ve kanserden ölümlerin %70'i altmış beş yaş ve üzerinde meydana gelmektedir (1). Hastanın kronolojik yaşından ziyade biyolojik yaşı (performans durumu ve eşlik eden hastalıklar) önemlidir. Dolayısıyla metastazlar yaşlılarda önemli bir sorun hâline gelmiştir (1). Tüm metastazları göz önünde bulundurarak sekonder spinal tümörlerden etkilenen hastaların yaş ortalaması 55 - 60 yıl iken, prostat kanseri ve multiple miyelom gibi yaşlılarda daha yaygın olan tümörler göz önüne

alındığında anlamlı olarak daha yüksektir. Örneğin prostat kanseri, 60-79 yaşları arasındaki erkeklerde 40-59 yaşları arasında en az altı kat daha sık görülür. Meme kanseri yaşlılarda (60-79 yaş), orta yaşlılara (40-59 yaş) göre beş kat daha fazladır ve akciğer kanseri neredeyse iki kat daha fazladır. Kolorektal kanser görülme sıklığı 65-84 yaş arasında gençlere göre 6 kat fazladır (1).

Bu bölümde hastalarda spinal metastaz tespit edildiğinde, güncel algoritma ve tedavileri tartışılmıştır.

## YAYILIM

### Hematojen Yayılım

- Batson pleksusu
- Arterial yol
- Kötü huylu metastatik hücreler en sık omurgaya hematojen olarak yayılırlar ve paravertebral pleksusunda (Batson pleksusu) venöz kanallar valfsiz olup, metastatik embolizasyonun en önemli kaynağıdır (1,5). Venöz kan geri dönüşünün, abdominal ve intratorasik basıncın artmasına bağlı olarak, intervertebral ve basivertebral damarlar yoluyla Batson pleksusa yansır. Sonuç olarak, bu yolu izleyen metastazlar, kemik yayılımının karakteristiğine yol açar. Avasküler yapısından dolayı, disk genellikle tümör tutulumundan korunur: ancak, omurun en sık ve en çok etkilenen kısmı omur gövdesidir (yaklaşık %80) bunu takip eden pediküller ve posterior elemanlardır (5).
- Tümör hücreleri doğrudan besleyici arterler yoluyla vertebra korpusuna ulaşabilir.

### Seed and Soil Teori

Tümör hücreleri, spesifik bir organdaki mikroçevresel faktörlere göre, konakçı dokuya yerleşir. 1889'da Paget tarafından öne sürülen bu teori 1929 yılında Amerikalı patoloğ James Ewing tarafından geliştirildi.

rilerek, tümör dokularının yalnızca uygun dokulara “Seed and Soil” yayılabileceğini bildirdi. (5). Günümüzde de spinal metastazlarda tek neden olmamakla birlikte geçerliliğini devam ettirmektedir.

### **Direkt invazyon**

Bu yayılım prostat kanserinde potansiyel bir yol olarak bilinmektedir. Petroperitoneal ya da mediastinumda yerleşen tümör doğrudan kemiği erode ederek veya nöral foramenden girerek omurgalara yayılabirler. Omurga içine direkt tümör infiltrasyonu yoluyla yayılımı, Pancoast’ın akciğer tümöründe de görebilmekteyiz (5).

### **KLİNİK**

Metastatik omurga hastalığının kliniği ağrı (%85), nörolojik kusur, ilerleyici deformite ve genel zayıflıktır. Ağrı, omurganın belli bir yapısı ve bölgesine lokalize olabilir ve radiküler veya medüller kökenli olabilir. Ağrı, biyolojik (sitokin salınımı, periost irritasyonu, intraosseöz sinir uyarımı, kemik içindeki kitle etkisi) ya da mekanik (sinir kökü basısı, patolojik kırık, instabilite, deformite) nedenlerle ortaya çıkar. Genel olarak, bilinen bir kanser hastalığı olan bir hastada meydana gelen veya bir tümör öyküsü olmayan yaşlı bir hastada belirgin hâle gelebilen, yavaş ilerleyen, boyun veya sırt ağrısı, aksi ispat edilmedikçe spinal metastazın neden olduğu düşünülmelidir (1). Nörolojik kusur, ağrının ilk ortaya çıkışından sonraki daha geç dönemde ortaya çıkar. İlk ağrı ile nörolojik kusur arasındaki süre servikal ve torasik omurga için haftalar-aylar arası, ancak bel omurgasında günler-haftalar arasında görülebilir (1). Hastalar motor veya duysal defisite veya her ikisine de sahip olabilir. Sadece radiküler ve/veya medüller kompresyon seçeneği de vardır. Spinal kord basısı (%10-20), erken (ödem, venöz konjesyon ve demyelinizasyon nedeniyle) veya geç (vasküler invazyona sekonder spinal enfarkt nedeniyle) dönemde nörolojik kusur görülebilmektedir (1).

Mesane ve sfinkter disfonksiyonu genellikle 48 saatten daha uzun sürerse veya bazen daha kısa süreli olsa dahi geri dönüşüzdür(1). Sfinkter rahatsızlıkları da oldukça geç ortaya çıkmaktadır ve yaşlı insanlarda bu konuya daha az dikkat edilebilir. Çünkü erkeklerde prostat problemi, kadınlarda ise mesane/uterus ilişkisi ve zayıf pelvik çatı nedeniyle bu bulgu gözden kaçırabilir. Bu klinik bulgu, geri dönüşümsüzdür ve olumsuz prognostik faktördür.

### **GÖRÜNTÜLEME**

Hastada çekilen direkt grafilere (Anteriyoposterior, lateral, oblik) “winking owl” pedikül destrüksiyonu,

vertebra korpus destrüksiyonu (%30-50 tutulum) veya normal (tümör +/-) bulunabilir. Kemik sintigrafisi, iskelet metastazlarında tarama amacıyla kullanılmakta olup, %65-70 doğruluk payı vardır. Bununla birlikte, günümüzde yaygın olarak metastaz şüphesi olan hastalarda veya kanser nedeniyle takip edilen hastalarda tüm vücut pozitron emisyon tomografi (PET-BT) kullanılmaktadır. Kemik tutulumunu, bilgisayarlı tomografi (BT) daha kesin olarak gösterdiğinden, hâlâ önemli bir rol oynamaktadır. Bu hastalara mutlaka kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılmalıdır. Gerekirse dijital subtraction anjiyografi (DSA) vasküler anatomi-tümör ilişkisi veya embolizasyon için tercih edilmelidir. Anatomik bir bölgede daha spesifik bir araştırma için, örneğin, servikal, torasik veya lumbosakral omurganın MRG’si kemik sintigrafisinden daha yüksek bir duyarlılığa sahiptir (1).

Şüpheli hastalarda biyopsi tercih edilmelidir. Tedavi öncesi ayırıcı tanı için önemli olup, işlem sırasında patolojik doku veya kültür alınabilmekte ve vertebroplasti de yapılabilmektedir. Perkütan BT eşliğinde, litik lezyonlarda tanı %93, sklerotik lezyonlarda tanı %76, komplikasyon riski ise %0.2 civarındadır. Biyopsi hedefi seçiminde PET-BT yol göstericidir (6).

Vertebraya metastaz yapan tümör tipine göre vertebrada osteolitik, osteoplastik veya mikst tip yanıt oluşur. Litik lezyonlar osteoplastik, blastik lezyonlar osteoplastik aktiviteyi gösterir. Osteoplastik olanlar (prostat, mesane, mide) genelde yavaş büyürler. Bu nedenle ağrısız olup, patolojik kırık az görülür. Osteolitik olanlar (akciğer, böbrek, tiroid) ise agresif seyredir ve genelde ağrılı olup, patolojik kırık riskleri fazladır. Meme, testis, over, serviks ve bazı akciğer kanserlerinin metastazları ise mikst tipte olabilir (7).

### **TEDAVİ**

Metastatik spinal tümöre, omurga cerrahı, medikal ve radyasyon onkolojisi, algoloji, girişimsel radyoloji ve rehabilitasyon uzmanlarıyla birlikte multidisipliner yaklaşım çok önemlidir. Kür çoğu zaman mümkün olmadığından, amaç nörolojik fonksiyonların korunması veya yeniden sağlanması, ağrının giderilmesi ve mekanik stabilizasyonun sağlanmasıdır. Cerrahi karar verebilmek için prognostik faktörlerin, tümör dağılım ve derecesi, tümörün patolojisi, yaşam beklentisi, hastanın ameliyata girmeden önceki yaşam standartları (Karnofsky skoru), ameliyat sonrası beklentilerin cerrah tarafından kategorize edilmesi ve planlanması gerekir. Bu nedenle bazı sınıflamalar klinik olarak kullanılmaktadır.

## SINIFLAMALAR

Birçok parametre tedavi seçeneklerini etkilediğinden sınıflamalar önemlidir. Günümüzde farklı birçok sınıflama kullanılmaktadır. “Tomita” sınıflaması en yaygın olup, benign ve malign primer omurga tümörlerini kompartman içi ve kompartman dışı lezyonlar olarak ikiye ayırır (Tablo 1) (8). Tomita ve ark. Tip 2-3-4 ve 5’e total en blok spondilektomi önermekte, aynı girişimin Tip 1 ve 6 için de rölatif endike olduğunu, Tip 7 için ise uygun olmadığını bildirmektedir (8). Diğer sıklıkla kullanılan “Tokuhashi” skorlamasıdır. “Gözden geçirilmiş Tokuhashi prognostik skoru” has-

tanın genel durumu, omurga dışı metastazların sayısı, vertebralardaki metastazların sayısı, iç organlara metastaz, primer odak ve nörolojik defisiti hesaplanır.  $\geq 9$  puan olan hastalarda cerrahi tedavi ve sağkalım 6 ay üzeri,  $\leq 8$  puan alan hastalarda ise palyatif tedavi ve sağkalım 6 aydan az olarak bildirilmiştir (9).

Omurga onkoloji çalışma grubu (SOSG) tarafından, uzman görüşleri ve kanıta dayalı tıp bilgileri temelinde oluşturulmuş, yapılan çalışmalar ile radyoloji ve radyasyon onkolojisi uzmanlarınca da kullanılabilirliği ve geçerliliği araştırılmış, 6 parametreden (vertebra cisim kollapsı, ağrı, metastaz yerleşimi, dizilim, radyoloji, posterior eleman tutulumu) oluşan, kullanımı kolay ve güncel sistem olan “Omurga İnstabilite Neoplastik Skoru (SINS)” kullanılması önerilmektedir (10). Bilsky ve ark., metastatik tümörün radyolojik olarak “Epidural spinal kord bası (ESCC)” skalasını tanımlamışlardır (11). MR görüntülerinin T2 sekanslarında, metastatik lezyonun korpus içine yerleşiminden tüm spinal kanalın invazyonuna kadar altı gruba ayırmışlardır. 2013 yılında tanımlanan “NOMS Tablosu” nörolojik, onkolojik, mekanik ve sistemik parametrelerden oluşur ve konvansiyonel radyoterapi, spinal stereotaktik radyocerrahi (SRS), minimal invaziv ve açık cerrahi girişimleri içeren algoritma içerir (Tablo 2) (12).

**Tablo 1.** “Tomita” Sınıflaması

Kompartman içi lezyonlar	
<b>Tip 1</b>	Anterior veya posterior in situ lezyon
<b>Tip 2</b>	Pediküle uzanımı olan lezyon
<b>Tip 3</b>	Anterior-posteriora uzanımı olan lezyon
Kompartman dışı lezyonlar	
<b>Tip 4</b>	Epidural uzanımı olan lezyon
<b>Tip 5</b>	Paravertebral uzanımı olan lezyon
<b>Tip 6</b>	Komşu vertebraya uzanımı olan lezyon
<b>Tip 7</b>	Multiple, atlayan lezyon

**Tablo 2.** “NOMS Tablosu”

Nörolojik	Onkolojik	Mekanik	Sistemik	Karar
<i>Düşük grade ESCC / Myelopati yok</i>	Radyosensitif	Stabil	-	cEBRT
<i>Düşük grade ESCC / Myelopati yok</i>	Radyosensitif	Stabil değil	-	Stabilizasyon takiben cEBRT
<i>Yüksek grade ESCC; +/- Myelopati</i>	Radyosensitif	Stabil	-	cEBRT
<i>Yüksek grade ESCC; +/- Myelopati</i>	Radyosensitif	Stabil değil	-	Stabilizasyon takiben cEBRT
<i>Düşük grade ESCC / Myelopati yok</i>	Radyorezistan	Stabil	-	SRS
<i>Düşük grade ESCC / Myelopati yok</i>	Radyorezistan	Stabil değil	-	Stabilizasyon takiben SRS
<i>Yüksek grade ESCC; +/- Myelopati</i>	Radyorezistan	Stabil	Cerrahiye tolere edebilir	Dekompresyon/ Stabilizasyon takiben SRS
<i>Yüksek grade ESCC; +/- Myelopati</i>	Radyorezistan	Stabil	Cerrahiye tolere edemez	cEBRT
<i>Yüksek grade ESCC; +/- Myelopati</i>	Radyorezistan	Stabil değil	Cerrahiye tolere edebilir	Dekompresyon/ Stabilizasyon takiben SRS
<i>Yüksek grade ESCC; +/- Myelopati</i>	Radyorezistan	Stabil değil	Cerrahiye tolere edemez	Stabilizasyon takiben cEBRT



hormon (PTH) ilk öne çıkan ajan olmuştur. PTH'nin kemik üzerine etkisi karmaşıktır, uygulama şekline bağlı olarak kemik formasyonunu ve rezorbsiyonunu artırabilir veya azaltabilir. Devamlı infüzyonlar serum PTH seviyesini sürekli yükselterek ciddi kemik rezorbsiyonuna ve kemik mineral yoğunluğunda (KMY) azalmaya neden olurken, günlük enjeksiyonlar serum PTH seviyesinde aralıklı yükselmeye, osteoblastik uyarılmaya ve KMY'de artışa, kortikal ve trabeküler yüzeylerde yeni kemik oluşumuna dolayısıyla kemik kütlesi ve gücünde artışa yol açar (14). Teriparatid (TPTD), rekombinant insan PTH (1-34) peptidi olup, kırık için yüksek riskli olan veya daha önceki osteoporoz tedavilerine yanıt vermemiş hastalarda etkili bir tedavidir (14).

Cerrahi endikasyonlar ise; hastanın yaşam beklentisi ve genel medikal durumu değerlendirildikten sonra, ağrı ve morbiditeyi azaltmak için (fonksiyonel yaşam), lokal tümör kontrolü ve stabilite, ilerleyen nörolojik kusur ve spinal kord bası durumunda, uygulanacak ek tedavilerin etkinliğine yardımcı olmak için (Radyorezistan tümör ve Separasyon cerrahisi), primeri bilinmeyen tümörün histopatolojik tanısı için, radyoterapi sırasında veya sonrasında nörolojik bozulma veya artan ağrı, soliter metastatik tümör için küratif tedavi amacıyla cerrahi yapılabilir (15). Cerrahi seçenekler; seperasyon cerrahisi, dekompresyon ve stabilizasyon (Anterior / Posterior / Kombine), minimal invaziv cerrahi (vertebroplasti/kifoplasti veya perkütan stabilizasyon ile vertebral güçlendirme) yapılabilmektedir. Vaskülerize spinal metastazlarda veya primer tümörlerde preoperatif embolizasyon önemlidir. Bu, kan kaybını ve dolayısıyla morbidite ve mortaliteyi büyük ölçüde azaltabilir ve cerrahin çalışmasını önemli ölçüde kolaylaştırabilir. Kan kaybını azaltmak için preoperatif embolizasyon özellikle böbrek tümörleri, multiple miyelom ve tiroid tümörleri metastazlarında kesinlikle göz önünde bulundurulmalıdır. Bu tip operasyona en az 2 cerrah ile girmek gerekir.

Son olarak, teknolojinin gelişmesine bağlı olarak tümör cerrahisi de daha efektif ve yaşam kalitesini artırır hâle gelmiştir. Bugün tartışılan soru, RT tek başına hastalar için yeterli olup olmadığı veya bunun seperasyon cerrahisi (dekompresyon) veya stabilizasyon ile birleştirilmesi gerekip gerekmediği ve ameliyattan önce RT yapılmalıdır. Cerrahi açıdan, tek başına RT tedavi için yeterli değilse, cerrahi kesinlikle ışınlamadan önce yapılmalıdır. RT alan doku içine yapılan cerrahi işlem, önemli ölçüde daha yüksek bir enfeksiyon oranına (%30) sahiptir ve RT öncesinde yapılan cerrahiye göre daha zordur (1). Yeni teknikler ile metastatik omurga tümör cerrahisi stabiliteyi daha

iyi sağlamakta, omurilik basısını kaldırmakta ve ağrıyı azaltmaktadır. Stabilizasyon veya seperasyon cerrahisi sonrası yapılan radyocerrahi(SRS)/RT sonuçları, sadece radyoterapiye göre daha başarılı olduğu çalışmalarla gösterilmiştir.

Yapılan bir meta-analiz çalışmasında, çoğu kontrolsüz cohort (Class III) 24 makale taranmış, 999 hastanın 543'üne RT yapılmıştır. Bu çalışmada cerrahi hastaların 1.3 kat ambulatuar kaldığı ve 2 katı hasta yeniden ambulatuar olduğu, sonuç olarak primer tedavi metodunun cerrahi ve adjuvan radyoterapi olduğu bildirilmiştir (16). Lee ve ark.ları metastatik epidural spinal kord basısı olan hastalarda yaptıkları meta-analiz çalışmada, seperasyon cerrahisi takiben RT yapılan hastalarla sadece RT alan hastaları karşılaştırmışlardır (17). Hastaların yaşam süresi ve ambulasyon durumlarının seperasyon cerrahisi takibinde RT yapılan hastalarda daha iyi olduğunu bildirmişlerdir.

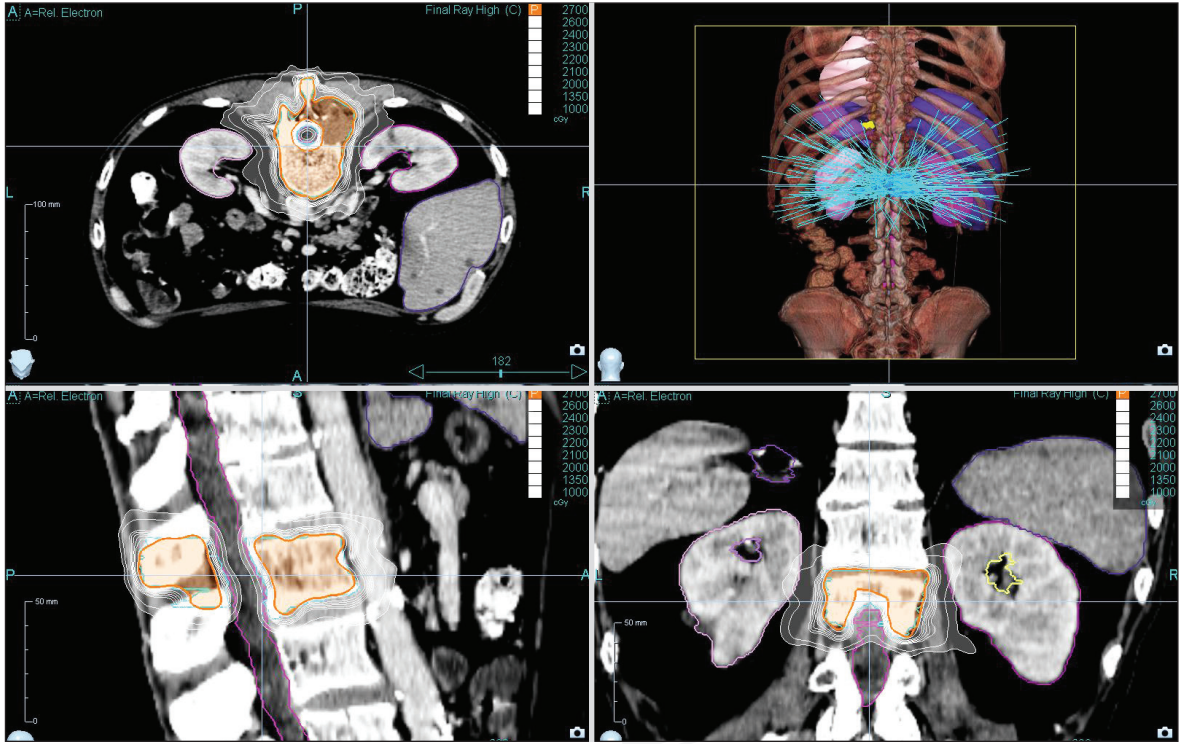
Cerrahinin, uygun olan hastalarda yaşam beklentisinin en az 6 ay olduğu durumlarda endike olduğu bildirilmektedir. Bu 6 aylık kural, daha hızlı bir iyileşmeye izin veren ve daha az cerrahi travmaya neden olan daha az invaziv cerrahi prosedürlerin yapılmasıyla değişmiştir.

Hastanın ameliyat öncesi nörolojik kusuru önemlidir. Tanı sırasındaki paraparetik hastaların yaklaşık yarısı yürüme kabiliyetine kavuşur, ancak paraplejik olan hastaların ambulasyonunu yeniden kazanması daha zordur (1). Postoperatif komplikasyonlar sık görülür ve yaklaşık olguların %15-30'unda bulunur (1).

Wai ve ark.ları, metastatik omurga hastalığının cerrahi tedavisinden sonra onaylanmış bir global sağlık durumu yaşam kalitesi değerlendirme ölçeği (Edmonton Semptomları Değerlendirme Ölçeği) kullanılarak prospektif olarak yaşam kalitesini değerlendirdi. Ağrı skorlarında ciddi düzelme olduğunu, ayrıca diğer yaşam kalitesi değerlendirmelerinde de iyileşme olduğunu bildirdiler (1).

## METASTATİK OMURGA TÜMÖRLERİNDE RYOCERRAHİ PRENSİPLERİ

Radyocerrahi, yüksek radyasyon dozlarının sınırlı bir hedefe kısa düşük fraksiyonda uygulanmasına olanak sağlayan bir tedavi yöntemidir. Bu tedavi tekniği iyi görüntüleme, iyi planlama (hızlı doz düşüşü) ve tedavi uygulamasında hassasiyeti gerektirir (Şekil 2). Radyasyona bağlı hücre ölümü biyolojik dozun daha yüksek olması durumunda daha fazla olacağından ve konvansiyonel radyoterapi (RT) yöntemleri ile bunun mümkün olmaması nedeniyle bu tedavi tekniği geliş-



Şekil 2. Spinal radyocerrahi tedavi planı.

tirilmiştir. Tedavi yöntemi önce intrakranial patolojiler için uygulanmış ve olumlu tedavi yanıtları elde edilmiştir. Kranial radyocerrahinin spinal metastazlara uygulanması, vertebranın anatomik zorluğu, hareketi, spinal korda yakınlığı ve stereotaktik çerçeve kullanılamaması nedeniyle daha zorlayıcı bir durumdur. Son zamanlarda tedavi planlama sistemlerinde ve görüntü rehberliğinde radyoterapi uygulamalarındaki gelişmeler sayesinde spinal radyocerrahi kolaylıkla uygulanabilir hâle gelmiştir. Toronto Üniversitesi'nden araştırmacılar spinal lezyonların %95 kesinlikle hedeflenebileceğini bildirmişlerdir (18). Günümüzde spinal radyocerrahi uygulamasında kullanılan birçok sistem bulunmaktadır. Bu sistemler arasında tedavi başarı oranları açısından fark gözlenmemektedir.

Yeni tanı konulmuş spinal metastazlarda radyocerrahi uygulamalarının lokal kontrol ve ağrı palyasyonu oranları oldukça yüksektir. Radyocerrahiye standart konvansiyonel RT ile karşılaştıran 2 adet faz 3 randomize çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmalardan ilki RTOG 0631 çalışmasıdır ve 2019 senesinde bildirilmiştir (19). Bu çalışmada sınırlı spinal metastazı olan 339 hasta 2:1 şeklinde konvansiyonel RT veya tek fraksiyonda 16/18Gy radyocerrahi koluna randomize edilmiştir. Primer sonlanım noktası ağrı kontrolü olan çalışmada ilk 3 aylık değerlendirmede ağrı kontrolü açısından bir fark gösterilememiştir.

Daha yakın tarihli bir diğer çalışma ise sınırlı sayıda spinal metastazlı hastaları 5 fraksiyonda 20 Gy dozda konvansiyonel eksternal radyoterapi veya 2 fraksiyonda 24 Gy radyocerrahi uygulaması açısından karşılaştırmıştır (20). Primer sonlanım noktası 3 ayda tam ağrı yanıtı oranları olan bu çalışmaya 229 hasta dahil edilmiştir. İlk randomize çalışmanın aksine bu çalışmada radyocerrahi tekniğinin ağrı palyasyonunda daha etkili bir tedavi olduğu gösterilmiştir. Medyan takip 6.7 aylık analizde radyocerrahi koluna randomize olan hastaların %35'inde 3 ayda tam ağrı kontrolü sağlanmışken, bu oran konvansiyonel tedavi kolunda %14 olarak bildirilmiştir ( $p=0.0002$ ). Bu iki çalışma arasında sonuçların farklı olmasının nedeninin radyocerrahi ile uygulanan radyasyon dozu arasındaki fark olduğu düşünülmektedir. Yakın zamanda yapılmış olan meta-analizde ise tek veya çoklu fraksiyonlarda tedavi edilmiş 1024 hasta verisi değerlendirilmiştir ve 1 yıllık lokal kontrol oranı %90 olarak bildirilmiştir (21).

Spinal radyocerrahinin en önemli geç dönem komplikasyonlarından biri vertebral kompresyon fraktürüdür. Bu komplikasyonun görülme olasılığı ilk uygulamalarda %25-40 oranında iken konu ile ilgili bilginin artması ve tecrübe ile bu oranlarda belirgin azalma gözlenmiştir. Spinal radyocerrahiye bağlı vertebral kompresyon fraktürünün oranları ve geliş-

me nedenlerinin araştırıldığı bir çalışmada bu oran %13.9 olarak bildirilmiş ve bunların %37'sine girişim yapılması gerekmiştir (22). Çalışmada çok değişkenli analizde vertebral kompresyon fraktürüne yol açan koşullar olarak litik metastaz olması, radyocerrahi öncesi kompresyonun olması, fraksiyon dozunun yüksek olması, spinal deformiteler, ileri yaş ve vertebra cisminin %50'sinden fazlasının tümör ile tutulu olması belirlenmiştir. Buna yola açmamak radyocerrahi öncesi multidisipliner ortamda değerlendirme ve gerekli olgularda öncü vertebroplasti kararı alınması önerilmektedir.

Semptomatik vertebral kompresyon fraktürü, mekanik instabilite veya akut semptomatik malign epidural spinal kord basısı olması durumunda cerrahi önceliklidir. Ancak tek başına cerrahi ile lokal nüks oranlarının yüksek olması nedeniyle bu işlemde sonra standart tedavi eksternal radyoterapi idi. Seçili hasta grubunda postoperatif radyocerrahi uygulamasının lokal kontrol oranlarında artışa neden olabileceği öne sürülmüştür (23) ve konu ile ilgili kısıtlı sayıda retrospektif çalışma yayımlanmıştır. Yakın zamanda yapılmış olan bir derlemede postoperatif radyocerrahi uygulamasının değerlendirildiği 12 çalışmaya dahil edilen 426 hastada lokal kontrol oranları %88.6 olarak bildirilmiştir (24).

Radyocerrahinin vertebra metastazlarında bir başka uygulanma alanı ise ikincil seri ışınlamalardır. Bu yöntem özellikle ilk olarak konvansiyonel eksternal radyoterapi uygulaması sonrasında lokal başarısızlık nedeniyle yeniden radyoterapi uygulanma gerekliliği ve bu uygulamada spinal kordun aldığı radyasyon dozunun myelopatiye neden olmayacak şekilde sınırlandırılması gerekliliğinde akla gelmektedir. Bu sayede hem lokal kontrol hem de ağrı palyasyonu daha yüksek oranda sağlanabilmektedir. Yakın zamanda yayımlanmış olan bir derlemede radyocerrahi yöntemi ile ikincil ışınlama uygulanan hastalarda 1 yıllık lokal kontrol oranları %66-90, ağrı palyasyonu oranları %65-81, vertebral kompresyon fraktür oranları %12 ve %1'in altında spinal kord hasarı bildirilmiştir (25).

## SONUÇ

Metastatik omurga tümörü olan her hasta ayrı ayrı değerlendirilmeli ve tedavi karar süreci multidisipliner yaklaşımla ortak yürütülmelidir. Hastanın sağkalım süresi, tümör biyolojisi, RT'ye sensitif (lenfoma, seminoma, koryokarsinoma ve myeloma) veya dirençli (renal, tiroid, hepatoselüler, kolon, küçük hücreli olmayan akciğer karsinoması ve melanoma) olması, adjuvan tedaviler önemli parametrelerdir. Ağrı, instabilite ve nörolojik kusur durumunda sepe-

rasyon cerrahisi, vertebra güçlendirmesi için minimal invaziv yaklaşımlar ve stabilizasyon düşünülmelidir. Vaskülerize spinal metastazlarda (böbrek tümörleri, multipl miyelom ve tiroid tümörleri gibi) preoperatif embolizasyon önemli olup, kan kaybına bağlı morbidite ve mortalite yüksek olduğu için, birden fazla cerrah ile ameliyata girmek morbiditeyi düşürmede yardımcı olacaktır. Özellikle radyorezistans tümörlerde seperasyon cerrahisi ve SRS kombinasyonu ile yapılan multidisipliner tedaviler, metastatik omurga tümörlerinin tedavisinde artık standart yaklaşım olarak kabul görmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Max Abei. Spinal metastasis in the elderly. Eur Spine J. 2003;12(2):202-215.
2. Gilbert RW, Kim JH, Posner JB. Epidural spinal cord compression from metastatic tumor: Diagnosis and treatment. Annals of neurology 3:40-51, 1978.
3. Özdoğan S, Süslü HT, Yıldırım AE. Metastatik spinal tümör sınıflamaları. İçinde: Omurga ve Omurilik Tümörleri Kitabı. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014: 226.
4. Kanesvaran R, Li H, Koo KN, Poon D. Analysis of prognostic factors of comprehensive geriatric assesment and development of a clinical scoring system in elderly Asian patients with cancer. J Clin Oncol 2011; 29: 3620-3627
5. Önen MR, Naderi S. Metastatik Omurga Tümörlerinin Fizyopatolojisi. İçinde: Omurga ve Omurilik Tümörleri Kitabı. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014:235-236.
6. Lis E, Bilsky MH, Pisinski L, Boland P, Healey JH, O'malley B, Krol G. Percutaneous CT-guided biopsy of osseous lesion of the spine in patients with known or suspected malignancy. AJNR Am J Neuroradiol 2004;25:1583-1588.
7. Keskin F, Kalkan E. Metastatik Spinal Tümörlerin Özellikleri. İçinde: Omurga ve Omurilik Tümörleri Kitabı. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014:241.
8. Tomita K, Kawahara N, Baba H, Tsuchiya H, Fujita H, Toribatake Y. Total en bloc spondylectomy. A new surgical technique for primary malignant vertebral tumors. Spine (3):324-333, 1997.
9. Tokuhashi, Y., Matsuzaki, H., Oda, H., Oshima, M. & Junnosuke, R. A revised scoring system for preoperative evaluation of metastatic spine tumor prognosis. Spine 2005, 30 (19), 2186-2191.
10. Ayhan S, Nabyev V, Acaroğlu E. Lomber Omurga Tümörlerinde Rezeksiyon ve Stabilizasyon. İçinde: Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi Kitabı. Ankara: Türk Omurga Derneği Yayınları, 2016:287.



11. Bilsky MH, Laufer I, Fourney DR, et al. Reliability analysis of the epidural spinal cord compression scale. *J Neurosurg Spine*, 2010 Sep;13(3):324-328.
12. Laufer I, Rubin DG, Lis E, Cox BW, Stubblefield MD, Yamada Y, Bilsky MH. The NOMS framework: approach to the treatment of spinal metastatic tumors. *Oncologist*. 2013 Jun;18(6):744-51.
13. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines) "Central Nervous System Cancers". 2019; 32-35.
14. Çevikol A, Karaahmet ZÖ, Gürçay E, Karataş G, Umay EK, Çakıcı A. Şiddetli Osteoporozlu Hastalarda Teriparatid Tedavisi: Kemik Mineral Yoğunluğu, Biyokimyasal Parametreler, Sırt Ağrısı ve Yaşam Kalitesi Üzerine Etkiler. *Turk J Osteoporos* 2014;20(2):51-55.
15. Penas-Prado M, Loghini ME. Spinal cord compression in cancer patients: review of diagnosis and treatment. *Curr Oncol Rep*. 2008 Jan;10(1):78-85.
16. Klimo P Jr, Thompson CJ, Kestle JR, Schmidt MH. A meta-analysis of surgery versus conventional radiotherapy for the treatment of metastatic spinal epidural disease. *Neuro Oncol*. 2005 Jan;7(1):64-76.
17. Lee CH, Kwon J, Lee J, Hyun SJ, Kim KJ, Jahng TA, Kim HJ. Direct Decompressive Surgery Followed by Radiotherapy Versus Radiotherapy Alone for Metastatic Epidural Spinal Cord Compression: A Meta-Analysis. *Spine*, 2014 Feb 5.
18. Hyde D, Lochray F, Korol R et al. Spine stereotactic body radiotherapy utilizing cone-beam CT image-guidance with a robotic couch: intrafraction motion analysis accounting for all six degrees of freedom. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;82: e555–e562.
19. Ryu, S. et al. Radiosurgery Compared To External Beam Radiotherapy for Localized Spine Metastasis: Phase III Results of NRG Oncology/RTOG 0631. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*, Volume 105, Issue 1, S2 - S3.
20. Sahgal A, Myrehaug SD, Siva S et al. Stereotactic body radiotherapy versus conventional external beam radiotherapy in patients with painful spinal metastases: an open-label, multicentre, randomised, controlled, phase 2/3 trial. *Lancet Oncol* 2021 Jul;22(7):1023-1033.
21. Husain ZA, Sahgal A, De Salles A, et al. Stereotactic body radiotherapy for de novo spinal metastases: systematic review. *J Neurosurg Spine*. 2017;27(3):295-302.
22. Faruqi S, Tseng C, Whyne C et al. Vertebral Compression Fracture After Spine Stereotactic Body Radiation Therapy: A Review of the Pathophysiology and Risk Factors. *Neurosurgery* 2018 Sep 1;83(3):314-322.
23. Sahgal A, Bilsky M, Chang EL, et al. Stereotactic body radiotherapy for spinal metastases: current status, with a focus on its application in the postoperative patient. *J Neurosurg Spine*. 2011;14 (2):151-166.
24. Redmond KJ, Lo SS, Fisher C, Sahgal A. Postoperative stereotactic body radiation therapy (SBRT) for spine metastases: a critical review to guide practice. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2016;95 (5):1414-1428.
25. Myrehaug S, Soliman H, Tseng C, Heyn C, Sahgal A. Re-irradiation of vertebral body metastases: treatment in the radiosurgery era. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 2018;30(2):85-92.

TND-SPSCG  
spinetr.com

# 48 SPİNAL TÜMÖRLERDE AĞRI YÖNETİMİ

Mustafa Emrah Kaya, Ali Maksut Aykut, Atilla Yılmaz

Santral sinir sistemi tümörlerinin yaklaşık %10-25'ini oluşturan spinal tümörler primer ve sekonder olmak üzere ikiye ayrılır. Yerleşim yerine göre primer tümörler ekstradural, intradural ekstrapredüller ve intradural intramedüller olarak sınıflandırılır. Metastazlar ise sekonder spinal tümörlerdir (13,17,34). Vertebraanın metastatik tümörü primer tümörlerden daha sık görülür (12). Kemik metastazların kesin insidansı bilinmemekle birlikte tüm kanser olgularının %60 ile %84'ünde vertebra kolonu tutulmaktadır ki bu oldukça yüksek bir yüzdendir (1). Vertebra metastazlarındaki ağrı mekanik ağrıdan farklı olarak istirahatle geçmez. İlerleyici ve genellikle geceleri şiddetlenme eğilimindedir (11,31).

İntradural ekstrapredüller yerleşimli tümörlerden kaynaklanan ağrının şiddetinin valsalva manevrası ile artması intramedüller kitlelerden ayrılmasını sağlayan önemli bir özelliktir (17). Spinal tümörlü hastaların %90'ında lokal veya radiküler ağrı mevcut olup tedavi edilmeyen olguların doğal seyri genellikle şiddetli ve ilerleyici ağrı, motor-duyu kayıpları ve sfinkter bozukluklarıyla sonuçlanır (22). Spinal tümörlerde klinik bulgu tümörün yerleşim yerine göre oluşur. Klekamp ve Samij'in 1081 olguluk çalışmasında ekstradural yerleşimli spinal tümör olgularında ana semptom ağrı iken, intradural yerleşimli spinal tümör olgularında nörolojik defisit ilk ve esas semptom olarak bildirilmiştir (18).

Ağrının birçok tanımı olmasına karşın Uluslararası Ağrı Araştırmaları Derneği (IASP) ağrıyı, vücudun herhangi bir yerinden kaynaklanan, olası bir doku hasarına bağlı olan veya olmayan, kişinin geçmiş deneyimleri ile ilgili, hoş olmayan sensoryal ve emosyonel bir duygu durumu olarak tanımlamıştır (9). Spinal tümör ağrısı karmaşık bir kronik ağrı olmakla birlikte bu duruma depresyon, anksiyete bozukluğu, uyku bozuklukları, anoreksi gibi affektif bozukluklar ve vejetatif bulgular da eşlik etmektedir (39).

## Spinal Tümörlerde Ağrı Etiyolojisi (2,20,32,38)

Spinal tümör ağrılarını, tümörün kendisine veya

tedavisine bağlı olmak üzere iki ana başlık altında değerlendirebiliriz.

- 1) Tümörün kendisine bağlı ağrı; Ağrıya duyarlı yapıların invazyonu veya kompresyonu sonucu oluşur. Hastaların %62-78'inde bu nedenlerden dolayı ağrı olur. Kemik metastazları (%50) sonrası patolojik kırıklar, instabilite veya deformiteler, tümörün sinir köklerine, pleksuslara veya medulla spinalise basısı veya infiltrasyonu, fasya, periost, abdominal ve pelvik organlar gibi ağrıya duyarlı yapılara invazyonu, vasküler yapı oklüzyonu veya invazyonu bunlara örneklerdir.
- 2) Tedaviye bağlı gelişen ağrılar; hastaların %19-25'inde ağrı nedeni ile geçirilmiş cerrahi tedavi, kemoterapi ve radyoterapidir.
  - a) Geçirilmiş cerrahiye bağlı ağrılar; Akut postoperatif ağrılar, fantom ağrı ve lenf ödeme bağlı ağrı.
  - b) Kemoterapiye bağlı ağrılar; kas-eklem ağrıları, nöropati, stomatit, aseptik kemik nekrozu, steroid psödöromatizması.
  - c) Radyoterapiye bağlı ağrılar; cilt yanıkları, radyasyon fibrozis, mukozit, osteonekroz, keratit, myelopati.

## Ağrının Sınıflandırılması (16,33,36)

Birçok ağrı sınıflandırması olmasına karşın spinal tümör hastalarında görülen ağrı nörofizyolojik oluşum mekanizmasına göre nosiseptif ağrı ve visseral ağrı olarak iki ana başlıkta incelenebilir. Ağrının devam ettiği süreye göre ise 3 aydan kısa ağrılar akut; 3 aydan uzun süren ağrılar kronik ağrı olarak sınıflandırılabilir. Ayrıca hastalarda psikolojik sorunların (depresyon, anksiyete) temel oluşturduğu nörofizyolojik duyarlılığın artmasıyla ağrının olduğundan çok daha fazla şiddetle hissedildiği "psikomatik (psikojen) ağrı" da görülebilir.

- 1) **Nosiseptif Ağrı;** Tümör hastalarının çoğunda görülen bu ağrı tipi vücudun tüm doku ve organ-

larında yaygın görülen özelleşmiş ağrı reseptörlerinin (nosiseptör) uyarılmasıyla oluşur. Somatik veya visseral kökenli olabilir.

- a) **Somatik ağrı;** Genellikle iyi lokalize edilebilen, sabit, keskin, bıçak saplanır tarzda veya zonklayıcı şekilde olan ağrıdır. Kemik metastazları ve postoperatif ağrılar buna örnek verilebilir.
  - b) **Visseral ağrı;** İç organlardaki nosiseptörlerin uyarılmasıyla oluşan, derinden gelen, iyi lokalize edilemeyen, kramp, kolik tarzda sıkıştırıcı ağrıdır. Yansıyan ağrılar buna örnek verilebilir.
- 2) **Nöropatik Ağrı;** Santral veya periferik nöral dokuların direkt tümör veya tedavide kullanılan ilaçlara bağlı hasarı sonucu oluşan ağrıdır. Yanma, batma, karıncalanma tarzında ve elektrik çarpması gibi hissedilen şiddetli ağrıdır. Bu ağrıya otonomik disfonksiyon da eşlik edebilir.
- a) **Santral nöropatik ağrı;** Talamik ağrı buna en iyi örnektir.
  - b) **Periferik nöropatik ağrı;** Diyabetik nöropati ve postherpetik nevralsi buna en iyi örnektir.

### 3) Psikojenik (Psikomatik) Ağrı

#### Ağrının Değerlendirilmesi

Ağrının ölçümü ve değerlendirilmesi, ağrılı hastaların tanı ve tedavisinin temelini oluşturur (6). Subjektif bir bulgu olan ağrının şiddetinin belirlenmesinde asıl kaynak hastanın kendisidir (2). Ayrıca ağrının sadece şiddeti değil, süresi, lokalizasyonu, dağılımı, ağrıyı

arttıran ya da azaltan faktörler, günlük aktiviteden etkilenme durumu, emosyonel belirtileri de değerlendirilmelidir (6).

Melzack ve Casey tarafından ağrı; duyuşsal, hissi ve bilişsel olarak üç boyutta tanımlanmıştır. Bu boyutlar ağrının şiddeti, kalitesi ve emosyonel bileşenlerini gösterir. Ağrı değerlendirilmesinde tek boyutlu ve çok boyutlu birçok yöntem mevcuttur. Vizüel analog skalası (VAS), sayısal değerlendirme ölçekleri ve kategori derecelendirme skalaları gibi tek boyutlu yöntemler en yaygın ölçekler olup daha çok ağrının şiddetini ve tedaviye yanıtının değerlendirilmesinde kullanılır (4,10).

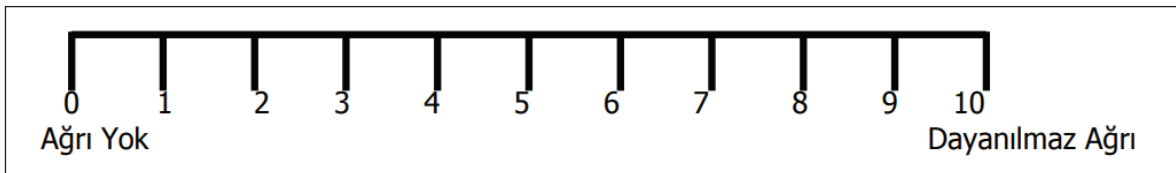
Ağrının şiddetinin yanı sıra sözel tanımlayıcılar ile ağrının geçici, alansal, affektif ve kalitatif özelliklerinin de değerlendirildiği çok boyutlu yöntemlerden en yaygın kullanılanı McGill ağrı anketidir. Ayrıca Memorial ağrı değerlendirme kartı, West Haven Yale yöntemi de çok boyutlu ağrı değerlendirme yöntemlerine örnektir (10). Ağrı değerlendirmesinde hangi ağrı skalasının kullanıldığından çok, aynı ağrı değerlendirme yönteminin kullanılması tutarlılık açısından daha önemlidir.

#### Ağrı Tedavisi

Basit medikal tedaviyle kanser hastalarının %80-90'ından fazlasında ağrı kontrolü sağlanabilir olsa da hekim ve yardımcı sağlık personellerinin ağrıyı yeteri kadar değerlendirmemesi ve tedavide kullanılan opioid ilaçlara karşı olan önyargılardan dolayı günümüzde hâlâ yetersiz ağrı tedavisi yaygın olarak görülmektedir. Ağrı kontrolünde öncelikle ağrısı



Şekil 1. Vizüel analog skalası (VAS).



Şekil 2. Sayısal değerlendirme ölçeği.

olduğunu söyleyen hastaya inanılması ve seçilecek tedaviye hasta ile karar verilmesi gerekmektedir. Ağrı tedavisinin amacı, tedavinin ucuz ve yan etkilerinin az olması, ağrıyı en kısa sürede hafifletmesi ya da geçirmesi ve tekrarını engellemesi, hastaların yaşam kalitesini ve aktivitelerini artırması, fiziksel ve ruhsal olarak iyiliğin sağlanması olmalıdır (24).

Spinal tümör hastalarında ağrı yaklaşımı primer olarak tümöre yönelik radyoterapi, kemoterapi, hormon tedavisi ve cerrahi tedavi, veya ağrıya yönelik, non-farmakolojik, farmakolojik ve invaziv girişimleri ya da tüm bunların kombinasyonlarını kapsar (14). Lokalize metastatik kemik ağrılarında eksternal radyoterapi iyi bir ağrı kontrolü sağlar. Radyofarmasötik bir ajan olan Samarium 153'ün prostat ve meme kanserlerinin kemik metastazlarında kemik ağrısı ve analjezik kullanım miktarı üzerinde olumlu etkisi olduğu gösterilmiştir (1). CyberKnife radyocerrahi, ağrı palyasyonu ve hastaların yaşam kalitesi üzerinde etkili bulunmuştur. Spinal lezyonlu hastalarda primer olarak kullanılan bu teknik ayrıca inopere olgularda, daha önceden radyoterapi almış olgularda veya cerrahi teknikleri desteklemek için de kullanılabilir (17).

#### Ağrı Tedavisinde Kullanılan Yöntemler

##### A) Non-Farmakolojik rehabilitasyon yöntemleri

- Fizik tedavi ve rehabilitasyon uygulamaları, Bilişsel terapiler

##### B) Farmakolojik tedaviler

- 1) Non-opioid analjezikler
- 2) Opioid analjezikler
- 3) Adjuvan analjezikler

##### C) İnvaziv girişimler

###### 1) İntra spinal girişimler (Augmentif yöntemler)

- Epidural/ intratekal uygulamalar - İntratekal ilaç Salınımı Pompası (Morfin Pompası)
- Sinir blokajları
- Nöromodülasyon (Spinal Kord Stimülasyonu, Derin Beyin Stimülasyonu)

###### 1) Fokal ablatif yöntemler

- Kemoablasyon
- Radyofrekans ablasyon
- Kriyoablasyon

- Sementoplasti (vertebroplastik/kifoplasti)

##### 2) Nöroablatif yöntemler

- Kordotomi
- Trigeminal traktotomi ve nükleotomi
- Dorsal rood entry (DREZ) cerrahisi
- Ekstralemniscal miyelotomi
- Singulotomi
- Rizotomi
- Talamotomi
- Mezensefalotomi ve Pontin traktotomi

#### A) Non-farmakolojik Rehabilitasyon Yöntemleri

Ağrı kontrolünde kullanılan non-farmakolojik yöntemler fizik tedavi ve bilişsel-davranışsal yöntemlerdir. Ağrı tedavisinde önemli yeri olan başlıca fizik tedavi yöntemleri; sıcak/soğuk uygulamaları, elektriksel stimülasyonlar, masaj, traksiyon, mobilizasyon, manipülasyon, egzersiz programları ve akupunktur olarak sıralanabilir. Bilişsel-davranışsal yöntemler arasında ise gevşeme ve hayal kurma, hipnoz, dikkati başka yere çekme, psikolojik yönlendirme ve destek grupları sayılabilir (20,29,40).

#### B) Farmakolojik Tedaviler

##### 1) Non-opioid analjezikler

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ)'nün kanser ağrıları için önerdiği Merdiven analjezik tedavi yöntemi spinal tümör ağrı tedavisinde de yaygın olarak kullanılmaktadır. Oral yolla kullanılmaya başlanılan analjeziklerin intravasküler, subkutan, intramüsküler, intranazal, intratekal ve rektal uygulama yolları da mevcuttur.

Analjezik seçiminde ağrının şiddeti ve oluş mekanizması dikkate alınmalıdır. Analjezikler hastaya uygun dozda ve düzenli aralıklarla verilmelidir. Merdiven analjezik tedavi 3 basamaktan oluşmaktadır. Tedaviye birinci basamağı oluşturan non-streoid antiinflamatuar analjezikler ve asetaminofen ile başlanmalıdır. İkinci basamağa geçmeden önce ilaç değişimi yapmak faydalı olabilir (21).

##### 2) Opioid analjezikler

Orta ve şiddetli ağrılarda kullanılan opioidlerin seçiminde hastanın ağrı şiddeti, ağrı tipi ve hastanın başka ek hastalığı olup olmaması göz önünde bulundurulmalıdır (36). Opioidler mü, kappa ve delta reseptörleri üzerinden etki gösterir. Tramadol, kodein

ve hidrokodon zayıf opioid iken morfin, hidromorfin, fentanil, buprenorfin ve oksikodon ise güçlü opioidlerdir.

Opioid kullanımında görülen en sık yan etki kabızlık ve bulantı-kusma olmakla beraber kaşıntı, öfori, disfori konfüzyon, kooperasyon bozukluğu, solunum depresyonu, bradikardi, üriner retansiyon, solunum depresyonu, tolerans gelişmesi, fiziksel ve psikolojik bağımlılık gibi yan etkileri de olabilir. Hasta yan etkiler konusunda mutlaka bilgilendirilmelidir (39).

### 3) Adjuvan Analjezikler

Temelde analjezik etkisi olmayan fakat etki mekanizması sonucu dolaylı olarak ağrının azalmasını sağlayan ilaçlar olarak tanımlanabilir. Bu grupta en sık kullanılanları trisiklik antidepressanlardır. Ayrıca kortikosteroidler, bifosfonatlar, nöroleptikler, anti-konvülzanlar (gabapentin, karbamazepin), kalsitonin, benzodiazepin ve kafein de bu grupta yer alır (25,26).

### C) İnvaziv Girişimler

Hâlen kabul gören, DSÖ'nün merdiven analjezik tedavisinde kullanılan farmakolojik ve fizik tedavi yöntemlerine rağmen onkolojik hastaların %20'sinde ağrı kontrolü sağlanamayabilmektedir. Medikal tedaviyle ağrı kontrolünün sağlanmadığı veya medikal tedavinin yan etkilerinden dolayı yaşam kalitesinin ciddi olarak bozulduğu bu gibi durumlarda invaziv yöntemler düşünülebilir.

İnvaziv yöntemler iyi bir ağrı kontrolü sağlarken kullanılan analjezik ilaç dozlarının azaltılmasına da olanak tanır. Böylece hastaların yaşam kalitesi artar (29,40). İnvaziv yöntemleri; intraspinal girişimler, fokal ablatif yöntemler ve nöroablatif yöntemler olmak üzere üç başlık altında gruplayabiliriz.

#### 1) Intraspinal Girişimler

##### a) İntratekal opioid uygulaması – İntratekal ilaç Salınımı Pompası (Morfin Pompası)

Opioid ilaçların sistemik yan etkilerini tolere edemeyen hastalarda bir kateter yardımıyla beyin omurilik sıvısına doğrudan verilmesi şeklinde uygulanır. Epidural yaklaşımda geç komplikasyonlar, fibrozis ve yüksek doz ihtiyacı daha çok görülür. Bu yüzden intratekal yerleştirme daha çok tercih edilmektedir.

Bu uygulamada öncelikle oral opioidlerin düzenli kullanılması ile birlikte intratekal doz yapılarak etkinlik test edilmektedir. İntratekal test girişimi Baklofen test girişiminden farklıdır. Baklofen test girişiminde L4-L5 mesafesinden girilen bir Tuohy iğnesi aracılığıyla intratekal aralığa Baklofen ilacı enjekte

edilmektedir. İntratekal Opioid test döneminde ise tıpkı eksternal lomber drenaj mantığında olduğu gibi intraspinal aralığa bir kateter yerleştirilmekte ve bu kateter ağrı ile ilgili dermatomal spinal seviyeye kadar ilerletilmekte ve ilgili spinal seviyeye sürekli bir şekilde opioid infüzyonu uygulanmaktadır. Eğer test dönemi sırasında yeterli ağrı kontrolü sağlanırsa, intratekal kateter subkutan port veya abdominal bölgeye yerleştirilen bir otomatik pompaya konnekte edilmektedir. (Baklofen Pompasında olduğu gibi) (Şekil 3).

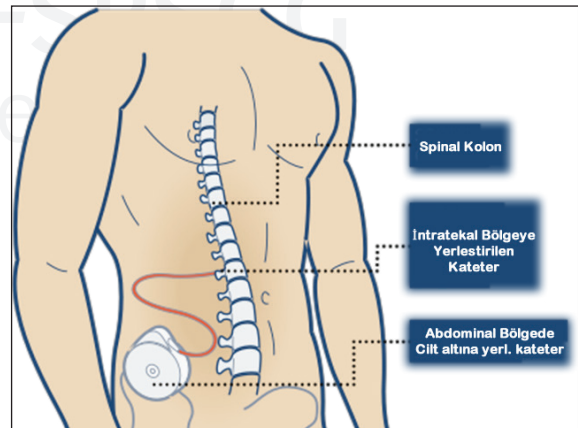
Yaşam beklentisi 3-6 aydan fazla olan hastalarda uygun maliyetli olarak kabul edilen, kontrollü, sabit hızlı ve programlanabilir pompalar mevcuttur. Rutinde, ülkemizde Baklofen Pompası olarak kullanılan bu pompalar opioid pompası/ İntratekal ilaç salınımı pompası olarak da kullanılabilir. Bu pompa sayesinde intratekal bölgeye iletilecek opioid dozu bir uzaktan kumanda aracılığı ile ayarlanabilmekte böylece doz artırımları veya azaltışları rahatlıkla gerçekleştirilebilmektedir.

Hastaya uygulanan doza ve pompa içine konulan ilacın konsantrasyonuna bağlı olarak pompanın belirli sürelerle doldurulması gerekmektedir. Hasta başında gerçekleştirilebilen bu işlem için özel bir pompa dolum seti de mevcuttur (Şekil 4).

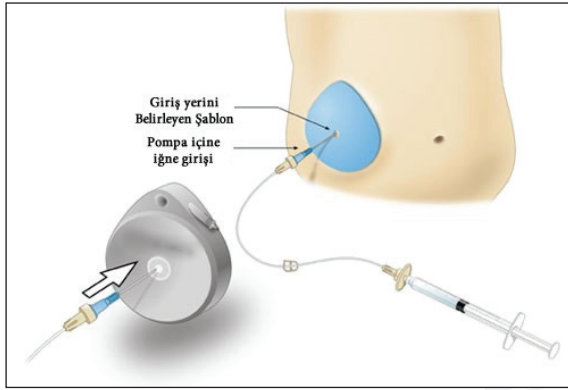
Bu uygulamada en sık kullanılan ilaçlar; morfin, hidromorfin, fentanil, subfentanil, bupivacaine, baklofen (özellikle spastisite ağrılarında), meperidine, klonidin ve ziconatide'dir. Bu uygulamada etkin bir ağrı kontrolü sağlamasına karşın kateter disfonksiyonu (kopma, tıkanma), BOS kaçağı, spinal epidural apse, idrar retansiyonu, bulantı, kaşıntı, solunum depresyonu gibi bazı yan etkiler de görülebilmektedir (14,20,29).

##### b) Sinir Blokajı

Özellikle beklenen yaşam süresinin kısa olduğu olgu-



Şekil 3. İntratekal ağrı pompası.



Şekil 4. Pompa dolumu.

larda yapılan bu yöntemlerin etki süresi 3-6 ay kadardır. En sık yapılan sinir blokajı türü Çölyak pleksus blokajı olup ağrının tekrarlanma ihtimali ne yazık ki yüksektir. Bu yöntemlerin ameliyathane şartlarında ve floroskopi kontrolünde yapılması başarı şansını artırıp komplikasyon oranını azaltmaktadır (21,40).

#### c) Nöromodülasyon (Spinal kord stimülasyonu (SKS), Derin beyin stimülasyonu)

Spinal kord stimülasyonu (SKS), epidural mesafeye yerleştirilen elektrotlar ve buna bağlı bir tür ayarlanabilir elektrik akım üretici aracılığıyla hastanın omuriliğine düşük voltajlı ve voltaj değeri, frekansı, dalga genişliği ayarlanabilir elektrik akımlarının gönderilmesi mantığına dayanan bir sistemdir (19). İlk olarak 1967 yılında uygulanmaya başlanan ve 1989 yılında FDA onayı alan SKS girişiminin etki mekanizması hâlen bir tartışma konusudur en çok kabul gören görüş kapı kontrol teorisidir. Bildiğiniz üzere ağrı duyusu spinal kord boyunca daha ince ve miyelinsiz liflerle iletilmektedir. Bu nedenle bu tip sinir liflerinin dışarıdan bir elektrik akımı ile uyarılabilme eşik noktaları miyelinli liflerle karşılaştırıldığında düşüktür. Bu durum, miyelinsiz sinir liflerinin dışarıdan verilecek oldukça düşük bir elektrik akımı ile daha kolay uyarılabilmelerini dolayısıyla distalden gelen ağrı sinyalinin iletiminin blokajını sağlamaktadır. Kapı kontrol teorisi dışında uzun süreli SKS uygulanan hastalarda Spinotalamik nöronların direkt inhibisyonu sayesinde kortikal aktivitede değişiklikler gerçekleştirdiği (fMRI, PET gibi radyolojik tetkikler ile gösterilmiştir), desandan modülatör etki yardımıyla Nosiseptif reflekslerde, duysal uyarılmış potansiyellerde ve sempatik aktivitede azalma gerçekleştirdiği (Elektro fizyolojik çalışmalarla gösterilmiş), son olarak da Nörokimyasal modülasyon gerçekleştirerek GABA, Serotonin, Noradrenalin ve dopamin' Antagonistlerinde azalmaya sebep olduğu (Hayvan modelleri sayesinde) gösterilmiştir. Tüm bu teoriler SKS girişiminin tedaviye dirençli cerrahi girişim gerektirmeyen veya uygulanamayacak kronik ağrılı hastalarda ağrı kontrolünde etkili olduğunu göstermektedir.

minin tedaviye dirençli cerrahi girişim gerektirmeyen veya uygulanamayacak kronik ağrılı hastalarda ağrı kontrolünde etkili olduğunu göstermektedir.

Konumuzla yakından ilgili olan vertebra metastazına bağlı gelişen malignite ağrılarında başvurduğumuz SKS'nin diğer endikasyonları arasında şunları sayabiliriz;

- Postlaminektomi sendromu
- İskemik nöropati ile seyreden periferik vasküler hastalıklar
- Rejyonel ağrı sendromu
- Fantom ağrısı
- Nöropatik ağrı
- Posttherpetik nevralji
- Spinal kord lezyonuna ikincil ağrılar.
- Unstabil anjina

SKS cerrahisi genel olarak elektrotların ilgili seviyede epidural mesafeye yerleştirilmesinden sonra harici bir jeneratöre bağlanmasıyla gerçekleştirilen test süreci (ortalama 14 gün) ve bu test sürecinde olumlu yanıtın alınması koşulunda (ağrılarda %50'den fazla azalma) internal jeneratörün (pil) cilt altına yerleştirilerek mevcut elektrotlara bağlanması süreci olmak üzere 2 aşamada gerçekleştirilmektedir.

Perkütan veya cerrahi yöntemle yerleştirilebilen bu elektrotlarda perkütan yerleşimin; lokal anestezi altında yerleştirilebilmesi, birden fazla elektrotun daha fazla sayıda seviyeye yerleştirilebilmesi, yerleştirme sırasında mevcut elektriksel akımın tam da ağrının olduğu dermatomları kapsayıp kapsamadığının hastaya birebir sorularak tespiti gibi avantajları olmasının yanında aşağıdaki durumlarda cerrahi elektrot yerleştirilmesi önerilmektedir.

- İlgili seviyede veya elektrotun ilerletileceği yol boyunca geçirilmiş spinal cerrahinin ve buna bağlı olarak epidural alanda fibrosizin varlığı
- Cerrahin perkütan yaklaşım konusunda tecrübesiz oluşu
- Epidural mesafede elektrotun ilerleyişini engelleyebilecek derecede bir darlığın oluşu

#### Perkütan Yöntem Tekniği

Prone pozisyonda gerekli saha temizliği ve örtümü takiben lokal anestezi altında ve skopi yardımıyla L4 pedikülünün medial giriş yeri olarak hedeflenir. Tuo-

hy iğnesi (14 G Touhy / 16 G R-K) ve skopi yardımıyla 45 derece dikey açı ile orta hatta doğru ilerlenerek epidural aralığa girilir. Epidural mesafeye giriş “loss of resistance” yöntemi ile doğrulandıktan yönlendirilebilir elektrot hedeflemiş olduğumuz ağrı dermatomuyla uyumlu spinal seviyeye skopi altında ilerletilir. İlgili seviyeye gelindikten sonra harici bir jeneratör aracılığıyla test akımları gönderilerek hastaya elektriksel akımları tam olarak ağrının olduğu bölgelerde hissedip hissetmediği sorularak elektrot, gerekirse hastadan gelen bu geri bildirimlere göre ileri veya geri hareket ettirilir. Bu şekilde elektrotun seviyesinin tam da hastanın ağrısını hissettiği dermatomu inerve eden seviyede olması amaçlanır. Perkütan yerleşimin en büyük avantajlarından biri de budur. Hastadan tatmin edici bir yanıt alınması hâlinde elektrot bir uzatma kablosuna bağlanarak geçici harici pile bağlanır ve hasta test dönemine alınır (Şekil 5A-D).

### Cerrahi Yöntem Tekniği

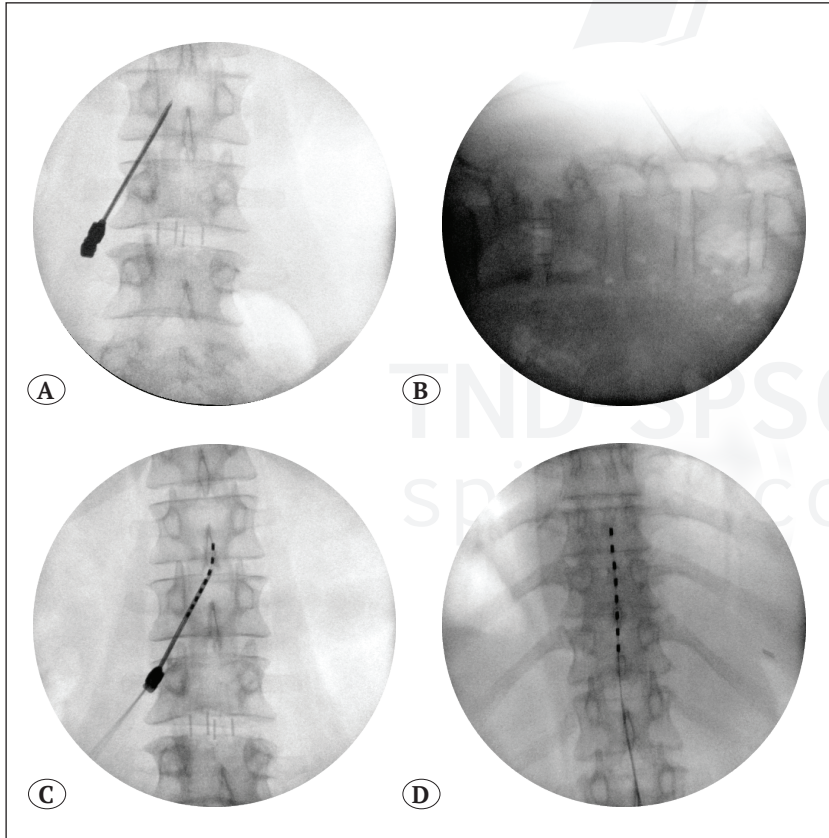
Prone pozisyonda gerekli saha temizliği ve örtümü takiben genel anestezi altında ve skopi yardımıyla hastanın mevcut ağrı şikayetine uygun spinal seviye belirlenir (Tablo 1). Hedeflenen spinal seviyede küçük bir insizyon ile cilt-cilt altı geçilerek paravertebral adaleler nazikçe sıyrılarak lamina ortaya çıkartılır.

Hemiparsiyel mini bir laminektomi yapılarak epidural mesafe ortaya konulduktan sonra skopi altında kılavuz yardımı ile cerrahi elektrot epidural mesafede hedeflenen bölgeye skopi yardımı ile yerleştirilir. Elektrotun orta hatta olmasına azami dikkat gösterilir (Şekil 6). Ardından tıpkı perkütan yöntemde olduğu gibi mevcut elektrotun uzatma kabloları uzak bir noktadan ciltten çıkılarak harici bir jeneratöre bağlanarak hasta test dönemine alınır.

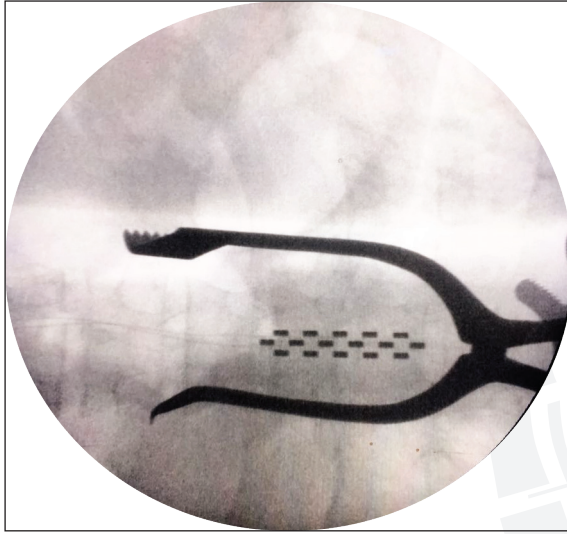
Bu yöntemde hasta genel anestezi altında olduğundan hastaya, elektriksel akımların tam olarak ilgili ağrı bölgesini kapsayıp kapsamadığı sorulamaz. Cerrahi yaklaşımın en önemli dezavantajı bu olup bu problemin önüne geçmek için intraoperatif nöromonitörizasyona da başvurulabilir.

**Tablo 1.** Ağrı Dermatomuna Göre Spinal Elektrotun Giriş ve Hedeflenen Üst Sınır Noktaları

Ağrı lokalizasyonu	Giriş noktası	Hedeflenen üst sınır
Ayak	L2-L3	T11-L1
Alt Ekstremiteler	T12-L1	T9-T10
Göğüs üst kısmı	T4-T6	T1-T2
Üst Ekstremiteler	T1-T3	C3-C5



**Şekil 5.** A) İğnenin giriş noktası ve açısı. B) İğnenin epidural mesafeye girişi. C) Elektrotun epidural mesafeye girişi. D) Elektrotun ilgili spinal seviyeye ilerletilişi.



**Şekil 6.** Cerrahi metotla yerleştirilmiş bir elektrota ait skopi görüntüsü.

SKS girişiminin en sık görülen komplikasyonları arasında enfeksiyon ve elektrot migrasyonu sayılabilmektedir. Epidural hematoma, kanama, nöral hasar gibi komplikasyonların oranı literatürde %0,1 ile %0,19 arasında değişmektedir. Bununla birlikte yine çok nadiren de olsa BOS sızıntısı, seroma oluşumu ve uyarının rahatsızlık hissi vermesi gibi komplikasyonlar da görülebilmektedir (3,7).

SKS'nun kanser ilişkili ağrılarda etkili olduğunu gösteren çeşitli çalışmalar mevcuttur (41). Metastatik vertebra tümörü sonucu gelişen ağrılar dışında kanser ilişkili ağrılar grubu içinde değerlendirilebileceğimiz viserosomatik ağrı sendromunda ve tümör ilişkili nöropatik ağrı sendromunda da, (sıklıkla tümör dokusunun nöral yapılara direkt oluşturduğu baskı sonucu oluşur) etkili olduğu gösterilmiştir. SKS girişiminin tüm bu ağrı gruplarının tedavisinde 3. basamak bir girişim olduğu, öncesinde mutlaka tüm konvansiyonel tedavi girişimlerinin denenmiş ve yeterince yanıt alınamamış olması gerektiği akıld tutulmalıdır.

### Derin Beyin Stimülasyonu

Derin Beyin Stimülasyonu, periaquaduktal gri cevher ve talamik bölgeye yerleştirilen elektrotlar aracılığıyla ağrı kontrolünün sağlanabileceği bir yöntemdir. Yaşam beklentisi uzun ve diğer tedavi girişimlerine dirençli olgularda nadiren tercih edilmektedir (14).

### 2) Fokal Ablatif Yöntemler

Bu uygulamalar genellikle orta ve şiddetli ağrısı olan hastalara uygulanmaktadır. Girişim en fazla iki bölge ile sınırlı ve buna uygun belirgin patolojiler tespit edilmelidir. Bu yöntemlerin uygulanması için ayrıca

lezyonların ablatif cihaz kullanımına uygun olması gerekmektedir (29).

#### a) Kemoablasyon;

Etanol ve polidokanol gibi sklerozan ajanların kontrast madde ile karıştırılarak radyolojik görüntüleme eşliğinde lezyona enjekte edilmesi esasına dayanmaktadır. Tedavideki başarı sklerozan ajanların tüm kaviteyle temas etmesine bağlıdır. Eğer lezyon dışına kontrast madde sızarsa işlem derhal durdurulmalıdır. Yapılan işlem ağrılı olduğundan sedo-analjezi altında yapılması önerilir. 3-6 cm boyutlarındaki lezyonlarda daha iyi sonuç alınmakla birlikte ağrı kontrolü 10-27 hafta kadar sürebilmektedir (30).

#### b) Radyofrekans ablasyon (RFA)

RFA ilk olarak osteoid osteoma vakasında başarı ile kullanılmış olup metastatik litik kemik tümörlerinde de ağrı kontrolü için kullanılabilir. İşlem, lokal anestezi ve sedasyon altında radyolojik görüntüleme teknikleri eşliğinde gerçekleştirilmektedir.

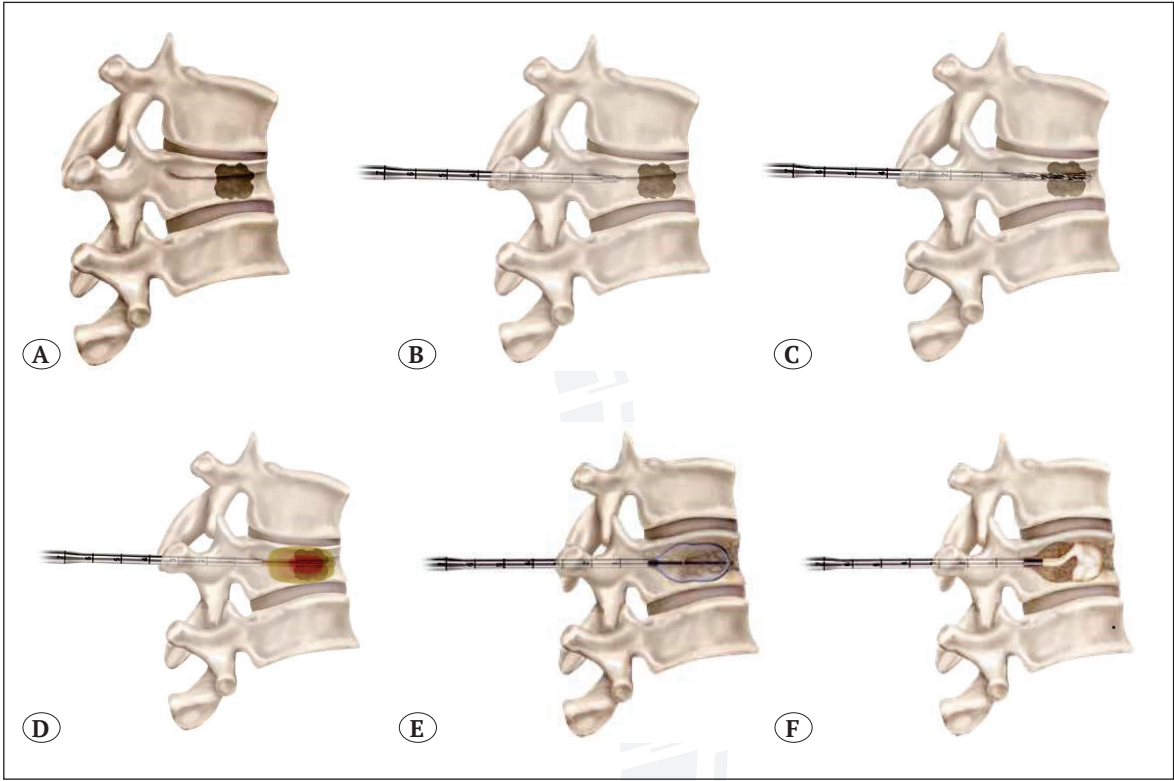
Tipik vertebroplasti veya kifoplasti tekniğinde olduğu gibi transpediküler veya parapediküler yaklaşımla bir kanül aracılığıyla vertebra korpusuna ulaşılmaktadır. Bu sırada tanı amacıyla perkütan biyopsi de alınmaktadır. Aynı kanül içerisinden gönderilen RFA probu ile, tümör tip ve yerleşim yerine göre belli bir ısıda ve belli süreyle yakma işlemi gerçekleştirilerek tümörde küçülme sağlanır ardından aynı kanül içinden gönderilen vertebroplasti sementi (Polymetil Metakrilat (PMMA)) veya kifoplasti balonu ile kifozun düzeltilmesinin ardından gönderilen vertebroplasti sementi ile hem ağrı ile mücadele hem de kifotik deformitenin gelişmesi engellenir (Şekil 7A-F).

RFA'nun sementoplasti teknikleri ile kombine kullanılması durumunda ağrı kontrolünü daha iyi sağladığı gösterilmiştir. Bu kombine yaklaşım özellikle litik metastatik çökme fraktürlerinde önerilmektedir. RFA tümör hacmi yoğunluğunu azaltıp sementin homojen dağılmasını sağlar ayrıca tümörde koagülasyon nekrozu yaparak tümörün lokal veya sistemik yayılım riskini azaltmaktadır. Bunların yanında perkütan biyopsi olanağı sağlaması, lokal anestezi altında yapılabilmesi ve en önemlisi girişimden hemen sonra yara yeri iyileşme periyodu gerektirmediğinden hastaya direkt radyoterapi uygulanabilmesi gibi avantajları da mevcuttur. RFA eğer hastalarda lokal enfeksiyon, ciddi koagülopati veya pacemaker varsa uygulanmamalıdır (27,28,30).

#### c) Kryoablasyon (KA)

Radyolojik görüntüleme teknikleri eşliğinde uygula-





**Şekil 7.** A) Vertebra Korpusu yerleşimli tümör dokusu. B) Tümör dokusuna Kanül aracılığıyla ulaşılması (transpediküler yaklaşım). C) RF probunun Kanül içerisinden tümör dokusu içine ilerletilmesi. D) RFA probu ile tümör yakma işleminin gerçekleştirilmesi. E) Kanül içinden ilerletilen kifoplasti balonunun şişirilmesi. F) Oluşan kaviteye sement yerleştirilmesi.

nan bu yöntem blastik kemik metastazı olan hastalarda güvenle uygulanan ve ağrı kontrolü sağlayan bir ablasyon yöntemidir. Hücre ölümü lezyonu -100 dereceye kadar soğutarak sağlanmaktadır. KA patolojik fraktür riski olan olgularda sementoplasti ile kombine edilebilir. RFA ile karşılaştırıldığında KA'nın avantajı geniş bir ablasyon alanı sağlaması ve ablasyon alanının bilgisayarlı tomografide direkt olarak takip edilebilmesidir. %4-11 oranında komplikasyon riski bulunmaktadır. En sık görülen komplikasyonlar arasında osteomyelit, patolojik fraktür, nörolojik semptomlar ve hemotoraks sayılabilir (8,37).

#### **d) Sementoplasti (Vertebroplastik/kifoplasti)**

Sementoplasti, kemik stabilizasyonu sağlamak amacıyla kemik içine sement enjekte edilmesi olarak tanımlanabilir. Bu işlemin vertebralara yapılması vertebroplastik olarak adlandırılır.

Galibert ve ark. tarafından ilk kez 1987 yılında servikal hemanjiom olgusu tedavisinde kullanılmıştır. Ağrı kontrolü ve mekanik stabilizasyon sağlamada güvenli ve etkin olduğu gösterilen bu teknik zamanla standart bir uygulama hâline gelmiştir. En sık kullanılan

sement materyali polimetilmetakrilat (PMMA)'dır. PMMA termal ve kimyasal etki ile doku nekrozu yaparak ağrıyı azalttığı düşünülse de bunun için yeterli bilimsel kanıt bulunmamaktadır.

Kifoplasti vertebroplastiden farklı olarak balon yardımıyla oluşturulan kaviteye sement enjeksiyonu yapılmasıdır.

Vertebroplastik ve kifoplastik lokal anestezi ve sedasyon altında bazen ise genel anestezi altında radyolojik görüntüleme teknikleri eşliğinde transpediküler veya parapediküler olarak ilgili vertebra korpusuna özel kanüller ile girilerek sement enjeksiyonu yapılarak gerçekleştirilir. Daha çok lomber ve torakal bölgeye uygulanan bu yöntemler prone pozisyonunda yapılırken uygun servikal lezyonu olan olgularda anterior yaklaşımla da yapılabilir. Kifoplastide vertebroplastik girişimine ek olarak bir balon yardımıyla kavite oluşturulabilmekte ve kifoz açısı bir miktar düzeltilebilmektedir.

Vertebroplastide kanül korpusu anterior 1/3'lük kısma kadar ilerletilir. Kifoplastide ise korpusun posterior 1/3'lük kısmına kadar ilerletilir. Korpus kavite-

sinin tamamının sement ile doldurulması, tümöral dokunun yayılımına neden olabileceği için önerilmez. Vertebroplasti / kifoplasti radyoterapiye duyarlı tümörlerde radyoterapi ile radyoterapiye dirençli tümörlerde RFA ile kombine edilmesi, bu komplikasyonu ve etkin ağrı kontrolü sağlar. Bu teknik kontrol edilemeyen koagülopati, lokal enfeksiyon ve yaygın kemik metastazi, sement alerjisi olduğu durumlarda kontrendikedir. Sement kaçağı, pulmoner emboli, kauda equina sendromu sık görülen komplikasyonlardır. Sement kaçağı çoğunlukla asemptomatiktir (3,28,30,35).

### 3) Nöroablatif Yöntemler

Ağrı sinyalini sinir sisteminde taşıyan ve kontrol eden ilgili ağrı yollarında lokal lezyon oluşturarak ağrı kontrolü sağlamak için kullanılan yöntemlerdir. Bu yöntemlerin çoğu spinal korda uygulanmaktadır (21,29).

#### a) Kordotomi;

Spinal kord boyunca ventralde seyreden ve vücudun kontralateral ağrı, ısı ve kaba dokunma duyasunu taşıyan lateral spinatolamik traktusta lezyon oluşturarak ağrı kontrolü sağlayan bir yöntemdir. Kordotomi, perkütan veya açık cerrahi girişimle yapılabilir de cerrahideki komplikasyon ve dezavantajlar nedeniyle açık cerrahi girişim tekniği artık tercih edilmemektedir. Kordotomi için en uygun hasta grubu tek taraflı ve medikal tedaviye dirençli ağrısı olan hastalardır. Bilateral ağrısı olan ve medikal tedaviye dirençli olgularda bilateral kordotomi de uygulanabilir.

Teknik olarak kordotomi ağrının kontralateraline uygulanır. Lokal anestezi altında radyolojik görüntüleme eşliğinde kordotomi iğnesiyle C1-C2 mesafesinde mastoid çıkıntının hemen altından girilir. Elektrodlar lateral spinatolamik traktusa konumlandırılır. 65-80°C arasında ısı ile 30 saniye süreyle lezyon oluşturulur. Kordotomide %80-90 oranında ağrı kontrolü sağlanır ve etkisi 1 yıl kadar sürer. Uyku apnesi, parazi, mesane disfonksiyonları en sık görülen komplikasyonlardır (5,14,21).

#### b) Trigeminal traktotomi ve nükleotomi

Kraniofasyal kanser ağrılarında etkili olan bu teknik prone pozisyonda servikomedüller bileşkeye radyolojik görüntüleme eşliğinde girilerek RF ile lezyon oluşturarak yapılmaktadır. İşlem ağrılı taraftan yapılır. Bu işlem çok ağrılı olsa da ağrı kontrolü sağlamada yüksek başarı oranı göstermektedir (5).

#### c) DREZotomi (Dorsal Root Entry Zone'da hasarlama)

Bu yöntem ağrılı segmente ait sinirlerin santral sinir sistemine iletiminin başlangıcı olan dorsal kök boynundaki yüzeysel laminalarda RF ile lezyon oluşturulması temeline dayanmaktadır. DREZotomi, servikal bölgeye, konus medülleri, dorsal spinal kord ve nükleus kaudalisin substansia jeltinozasına uygulanabilir. Kanser hastalarında ağrı kontrolü için sık kullanılan bir yöntem olmamakla birlikte tedavide alternatif bir yöntem olduğu unutulmamalıdır. DREZotominin komplikasyonları gerçekleştirilen lezyonun seviyesine bağlıdır. Bu komplikasyonlar arasında ataksi, sensörimotor bozukluklar, kanama ve enfeksiyonlar sayılabilir (5,21).

#### d) Ekstralemniskal Miyelotomi

Prone pozisyonda kordotomi prensipleri ile servikomedüller düzeyde lezyon oluşturulması esasına dayanan bu yöntem özellikle bilateral alt ekstremitte ve pelvisi de içine alan malignite ağrılarında ve daha çok visseral ağrıda kullanılan invaziv bir girişimdir (5).

#### e) Singulotomi

Ağrı kontrolünde uygulanan hiçbir yöntemle iyileştirilemeyen olgularda veya yaygın metastazi olan olgularda singulat girusun bilateral olarak RF ile hasarlanmasıyla gerçekleştirilen bir yöntemdir. Hastaların %50-80'inde ağrı kontrolü sağlanabilmektedir (15).

#### f) Rizotomi

Perkütan (RF kullanılarak) ya da kimyasal (fenol, fenolgliserin solüsyonu kullanılarak) olarak uygulanabilmektedir. Özellikle ekstremitte malignitelerinde kullanılan bu yöntem ağrı kontrolü sağladıktan sonra kısa bir sürede şikayetlerin tekrarlanması ve açık cerrahi ihtiyacı olması nedeniyle günümüzde pek tercih edilmemektedir (23,14).

#### g) Talamotomi

Stereotaktik yöntemlerle talamusta lezyon oluşturulması ile yapılır. Bu yöntemde lezyon tek taraflı oluşturulmaktadır. İşlem sonrasında kalıcı psikiyatrik problemler görülebilmektedir (5).

#### h) Mezensefalotomi Pontin traktotomi

Kordotomi prosedürünün beyin sapında uygulanımı olarak da değerlendirilebilir. Spinotalamik traktüste beyin sapı düzeyinde lezyon oluşturarak yapılır. %50-85 oranında ağrı kontrolü sağlanabilmektedir (21).

## KAYNAKLAR

1. Arıkan M. Kemikteki metastatik tümörler, TOTBİD Dergisi 2014; 13:269–286
2. Arslan D, Tatlı A.M, Üyetürk Ü. Kansere Bağlı Ağrı ve Tedavisi, Abant Medical Journal, 2013 cilt 2, sayı 3; 256-261
3. Baran O, Barutçuoğlu M. Lomber bölgede girişimsel Ağrı Uygulamaları. Türk Nöroşir Derg 28(2):190-195, 2018
4. Basch E, Deal AM, Kris MG, et al. symptom monitoring with patient-reported outcomes during routine cancer treatment: a randomized controlled trial. J Clin Oncol 2016;34:557-565.
5. Bekar A, Taşkapılıoğlu M.Ö, Kanser Ağrı Tedavisinde Perkütan Girişimsel Yöntemler. Türkiye Klinikleri J Med Oncol-Special Topics 2017;10(3):295-9
6. Bloodworth D, Calvillo O, Smith K, Grabois M. Chronic pain syndromes: evaluation and treatment. In: Braddom RL (ed). Physical medicine and rehabilitation. Philadelphia: WB Saunders Company, 2000; 913-33.
7. Bozkurt H, Araç D, Kaya İ. Spinal Kord Stimülatörü Uygulamasında Cerrahi Teknik ve Endikasyonlar. Türkiye Klinikleri J Neurosurg-Special Topics 2017; 7(2):117-9
8. Callstrom MR, Dupuy DE, Solomon SB, Beres RA, Littrup PJ, Davis KW, Paz-Fumagalli R, Hoffman C, Atwell TD, Charboneau JW, Schmit GD, Goetz MP, Rubin J, Brown KJ, Novotny PJ, Sloan JA. Percutaneous image-guided cryoablation of painful metastases involving bone: multicenter trial. Cancer 2013;119(5):1033–41.
9. Champman CR, Casey KL, Dubner r.et. Pain measurement, an overview, Pain 22;1-31,1985
10. Chapman CR, Syrjala KL. Measurement of pain. In: Loeser JD (ed). Bonica's management of pain. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001; 310-28.
11. Çiftdemir M, Erem M. Omurga metastazları. TOTBİD Dergisi 2019;18:538–543
12. Demir A.K, Çiçek M, Şahin F, Hasgül B, Taş U, Ayan M. Malign Akciğer Tümör Metastazına Bağlı Spontan Servikal Vertebral Kırık; Kocatepe Medical Journal 2014;15(3):331-4
13. Edelson RN, Deck MD, Posner JB; Intramedullary spinal cord metastases. Clinical and radiographic findings in nine cases. Neurology Dec 22(12):1222-31,1972
14. Eti Z. Kanserde ağrı tedavisi. Üroonkoloji Bülteni 2005;2: 16-20.
15. Fuchs PN, Peng YB, Boyette-Davis JA, Uhelski ML. The anterior cingulate cortex and pain processing. Frontier in Interactive Neuroscience 2014;35(B):1-10.
16. Kanpolat Y, Ugur HC, Ayten M, Elhan AH. Computed tomography-guided percutaneous cordotomy for intractable pain in malignancy. Neurosurgery 2009; 64(Suppl 3):187-93.
17. Kaptan H, Kasımcıan Ö, Çakıroğlu K, Kılıç C. Spinal Tümörler. Sinir Sistemi Cerrahisi Derg 1: 59-66, 2008
18. Klekamp j, Samii M. Surgery of spinal tumors. Springer, Berlin ,2007, pp.241-320
19. Krames ES., Mechanisms of Action of Spinal Cord Stimulation. Interventional Pain Management, Waldman S.D. (eds), W.B. Saunders Company, A Division of Harcourt Brace and Company, Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo; 2001. p. 561-5.
20. Kutlutürkan S. Kanser ve Ağrı Kontrolü. TAF Prev Med Bull 2011; 10(6): 751-758
21. Kutsal YG, Varlı K, Çeliker R. Ağrıya multidisipliner yaklaşım PANEL Hacetepe Tıp Dergisi 36:111-128, 2005
22. Loblaw DA, Perry J, Chambers A, Laperriere NJ. Systematic review of the diagnosis and management of malignant extradural spinal cord compression; the Cancer Care Ontario Practice Guidelines Initiative's Neuro-Oncology Disease Site Group. J Clin Oncol 23(9):2028-37,2005
23. Loeser JD. Dorsal rhizotomy for the relief of chronic pain. J Neurosurg 1972;36:745-50.
24. Lucas LK, Lipman AG. Recent advances in pharmacotherapy for cancer pain amnagement. Cancer pract 10;14-20,2002
25. Lussier D, Huskey AG, Portenoy RK. Adjuvant analgesics in cancer pain management. Oncologist 2004;9:571-91.
26. Mayadağlı A, Ekici K. Metastatik kemik tümörlerine yaklaşım. J Kartal TR 2011;22(1):49-55.
27. Ofloğlu Ö, Gümüştas S A. Bel ağrılı kişilerde lomber bölge benign, primer malign ve metastatik omurga tümörleri nasıl ayırt edilir, tanı ve tedavi yaklaşımı ne olmalıdır? TOTBİD derg 2015;14:323-340
28. Ofloğlu Ö, Gümüştas S A. İskelet metastazlarında minimal invaziv tedaviler. TOTBİD Dergisi 2019; 18:627–637
29. Özgencil E, Akkemik M. Kemik Metastazlarına Bağlı Ağrı Tedavisinde Algolojik Yöntemler. Nucl Med Semin 2020;6:5-10
30. Öztürk M, Selçuk MB. Kemik ve Yumuşak Doku Tümörlerinde Biyopsi ve Girişimsel İşlemler. Türkiye Klinikleri 2019:102-110.
31. Öztürk S, Erol F S. Vertebral Resection in Invasive Tumors to Vertebrae. Türkiye Klinikleri J Thor Surg-Special Topics 2018;9(1):175-80
32. Portenoy RK, Mathur G. Cncer pain, In; Yeung SC, Escalante CP, Gagek RF, eds. Medical Care of the Cancer Patient, Pmph USA; 60-71,2009

33. Sadock BJ, Sadock VA (eds). Kaplan & Sadock's synopsis of psychiatry-behavioral sciences/clinical psychiatry. 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003.
34. Sioutos PJ, Arbit E, Meshulam CF, Glicich JH; Spinal metastases from solid tumors. Analysis of factors affecting survival. Cancer Oct 15 76(8);1453-9,1995
35. Ulutaş M, Türeyen K. Vertebroplastide Güncel Teknoloji ve Tedavi Yaklaşımları. Türkiye Klinikleri J Neurosurg-Special Topics 2017;7(2):141-8
36. Uyar M. Kanser ağrısının farmakolojik tedavisi ve kanser ağrısında girişimsel yöntemler. Ulusal İç Hastalıkları kongresi: 2006
37. Wallace AN, McWilliams SR, Connolly SE, Symanski JS, Vaswani D, Tomasian A, Vyhmeister R, Lee AM, Madaelil TP, Hillen TJ, Jennings JW. Percutaneous imageguided cryoablation of musculoskeletal metastases: pain palliation and local tumor control. J Vasc Interv Radiol 2016; 27(12):1788-96.
38. Weinstein JN; Differential diagnosis and surgical treatment of pathologic spine fractures. Instr course lect 41;301-315,1992
39. Yekedüz E, Utkan G, Ağrılı Kemik Metastazlarında Onkolojik Yaklaşımlar. Nucl Med Semin 2020;6:11-16
40. Yılbaşı A, Çelebi N, Palyatif Bakımda Ağrı Tedavisi ve Sonrası. Journal of Anesthesia - JARSS 2014; 22 (3): 124 - 134
41. Z So M, Bansal N, Piracha MM. Neuromodulation and Pancreatic Cancer Pain. J Palliat Med. 2018; 21(8):1064-1066. doi:10.1089/jpm.2018.0109



## 49

## TÜMÖR CERRAHİSİ SONRASI FİZİK TEDAVİ VE REHABİLİTASYON, ENDİKASYONLAR VE KONTRENDİKASYONLAR

Nurdan Korkmaz, Eda Gürçay

## GİRİŞ

Omurga ve omurilik tümörleri, köken aldığı bölgeye göre doğrudan santral sinir sisteminden kaynaklanan primer tümörler ya da farklı bölge tümörlerinin yayılımı sonucu metastatik veya sekonder tümörler olarak adlandırılır (23). Bu tümörlerin tedavisi, omurganın stabilitesi, nörolojik durum ve ağrının varlığına göre değişir (39). Tedavi seçenekleri arasında cerrahi müdahale, radyasyon tedavisi, medikal tedavi, kemoterapi ve hormonal tedavi yer alır (28).

Omurga ve omurilik tümörlerinin tedavisi, manyetik rezonans görüntüleme, dekompresif cerrahi teknikler, spinal enstrümantasyon ve radyoterapideki ilerlemeler sayesinde önemli ölçüde gelişmiştir. Teknik gelişmeler, omurgayı stabilize etme, lokal tümör nükslerini önleme ve nörolojik fonksiyonları sürdürme yeteneğini iyileştirmiş olsa da bu tümörler, hayatta kalan bireylerde önemli nörolojik bozukluklara yol açabilir (34). Bu nörolojik bozukluklar, omurgada instabilite, omurilikte bası, pleksopati veya radikülopati yaparak lezyon seviyesi veya altındaki nöronal yolların kaybı sonucu uzun süreli engelliliğe neden olur (21). Lokalize, mekanik veya radikuler ağrı, motor güçsüzlük, duysal bozukluk ve bağırsak, mesane ve cinsel bozuklukları içeren otonom disfonksiyonlar olarak semptom verir (29).

Primer tedavi sonrası hayatta kalan hastalarda, bu tümörlere ve tümörlerin tedavisine bağlı olarak, başta fiziksel olmak üzere psikolojik ve sosyal birçok bozukluk ortaya çıkabilir (33). Bu bozukluklara sahip bireylerin yaşam kalitesini iyileştirme gerekliliği, akut dönem ve uzun vadede rehabilitasyon ihtiyacı yaratır (36). Rehabilitasyon, bu hastalarda semptomları hafifletmeyi, fonksiyonel bağımsızlığı artırmayı, yaşam kalitesini iyileştirmeyi, omurilik hasarına bağlı ikincil komplikasyonları önlemeyi, psikolojik destek sağlamayı, bireyin ve ailenin eğitimini hedefler (15). Böylece bireyin fiziksel, psikolojik, sosyal ve mesleki fonksiyonları mümkün olan en üst düzeyde yeniden kazandırılmaya çalışılır. Ancak omurga ve omurilik

tümörleri hem nörolojik ve fonksiyonel sonuçlar hem de kansere bağlı komorbiditeler ve azalmış yaşam beklentisi nedeniyle hastalar ve sağlık çalışanları için zorlayıcıdır (3).

## EPİDEMİYOLOJİ ve PATOFİZYOLOJİ

Kanserli hastaların %5-10'unda semptomatik metastatik epidural omurilik basısı meydana gelir. Primer omurga ve omurilik tümörleri metastatik olanlar kadar yaygın değildir ancak yine de omurilik basısı ve nörolojik defisit ile sonuçlanabilir (26). Omurga ve omurilik tümörleri, tüm omurilik hasarı nedenlerinin %11,8'ini ve travmatik olmayan omurilik hasarı nedenlerinin %19,2'sini oluşturmaktadır (11). Tümörlere bağlı omurilik hasarı gelişen kişiler 50'li veya 60'lı yaşlarda olma eğilimindedir ve nispeten eşit bir cinsiyet dağılımına sahiptir (24). Maligniteye bağlı omurilik basısı olan hastalar, travmatik omurilik yaralanması olan hastalardan önemli ölçüde yaşlı ve daha sıklıkla kadındır. Malignite nedeni omurilik basısı daha sık olarak torakal omurgayı tutar ve parapleji ile ortaya çıkar ve travmatik omurilik yaralanmasına göre daha sık inkomplettir (22).

Omurga ve omurilik tümörleri klasik olarak ekstradural, intradural ekstrapedüller ve intradural intramedüller tümörler olmak üzere üç gruba ayrılır. Ekstradural tümörler dural kesenin dışında tipik olarak vertebralardan kaynaklanır. Primer olabilir ancak genellikle metastatik tümörlerdir. Tüm omurga tümörlerinin en yaygın olanıdır ve yaklaşık %60'ını oluşturur (20). İntradural ekstrapedüller tümörler dura içinde ancak omurilik parankiminin dışında yer alır. Bu tümörler çoğunlukla iyi huyludur ve periferik sinirler, sinir kılıfları ve sempatik ganglionlardan kaynaklanır (19). İntradural intramedüller tümörler ise omurilik parankimi içinde yer alır. Yetişkinlerde tüm intraspinal tümörlerin %20'sini oluşturur (31). Nöronal, glial ve diğer bağ doku hücrelerinden kaynaklanır. Sitolojisine göre düşük, orta ve yüksek dereceli olarak sınıflandırılır (28).

## REHABİLİTASYON

Omurga ve omurilik tümörlerinin primer tedavisi sonrası hayatta kalım arttıkça bu bireylere uygulanacak rehabilitasyon prensiplerini anlamak önem kazanır. Rehabilitasyon, onkolojik tedavisi yapılan omurga ve omurilik tümürlü hastalarda olumlu sonuçlar verir ve primer tedavinin tamamlayıcısıdır, özellikle nörolojik bozuklukların ortaya çıktığı durumlarda daha da önemlidir (17). Ancak, bu hastalarda rehabilitasyon süreci oldukça zor olabilmektedir (35).

Maligniteye bağlı omurilik yaralanmasında demografik özellikler, yaralanma mekanizması ve eşlik eden tıbbi hastalıklar travmatik omurilik yaralanmasından farklı olabilir fakat yapılan çalışmalar travmatik omurilik yaralanmasında uygulanan nöro-rehabilitasyon ilkelerinin tümörlere bağlı omurilik yaralanması olan bireyler için de uygun olduğunu göstermiştir (15). Bununla birlikte maligniteye bağlı omurilik yaralanma rehabilitasyonu, bireyin yaşam kalitesi algısı ve yaşam beklentisi doğrultusunda, kanser ve tedavisinden kaynaklanan tıbbi komplikasyonlar hesaba katılarak geleneksel ilkelerin varyasyonları şeklinde uygulanmalıdır (27). Bu doğrultuda rehabilitasyon, semptomları hafifletmeyi, fonksiyonel bağımsızlığı artırmayı, yaşam kalitesini iyileştirmeyi ve komplikasyonları önlemeyi ve eğer oluşmuş ise tedavi etmeyi amaçlar (15).

Omurilik yaralanma rehabilitasyonu bir fiziksel tıp ve rehabilitasyon hekimi liderliğinde, rehabilitasyon hemşiresi, fizyoterapist, iş-üçraşı terapisti, psikolog, diyetisyen, sosyal hizmet uzmanı, ortez-protez teknisyeni ve hastanın ihtiyaçlarına göre yutma ve konuşma terapisti, çocuk gelişimi ve eğitimi uzmanından oluşan geleneksel multidisipliner ekip tarafından yürütülür. Bu ekip, omurga ve omurilik tümörlerinin rehabilitasyonunda cerrah, radyasyon onkoloğu, medikal onkolog ve palyatif bakım profesyonelleri ile genişletilmelidir (24).

Bu bölümde omurga ve omurilik tümör cerrahisi sonrası rehabilitasyon planlanan hastaların genel değerlendirmesi, nörolojik sekellerin yönetimi, semptomatik tedavileri, komplikasyonların önlenmesi ve tedavisi, rehabilitasyonun endikasyon ve kontrendikasyonları ile ilgili genel ilkeler anlatılacaktır. Ancak rehabilitasyon programlarının, parezinin derecesi, kas-iskelet sistemi dışında diğer sistemlerin işlev bozuklukları, sağkalım prognozu, yaş, bağımlılık durumu ve alınan tedaviler gibi faktörler göz önüne alınarak her hasta için ayrı ayrı tasarlanması gerektiği unutulmamalıdır (17).

## GENEL NÖROLOJİK DEĞERLENDİRME

Omurilik basısına neden olan omurga ve omurilik tümörleri kapsamlı bir teşhis çalışması gerektirir. Fizik muayenede, motor, duyu, refleksler ve sfinkter fonksiyonlarını içeren nörolojik değerlendirme yapılmalıdır. Omurilikte tümörün bası yeri ve şiddetine göre değişen oranlarda motor, duyu ve otonom bozukluklar ortaya çıkar. Omurilik Yaralanmasının Nörolojik Sınıflandırması için Uluslararası Standartlar (International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury, ISNCSCI) (1) bu muayeneyi tamamlamak için bir rehber olarak kullanılabilir (28). Bu basit ve uluslararası kabul görmüş sınıflandırma, motor ve duyu kaybın derecesine göre Amerikan Spinal Yaralanma Derneği (American Spinal Injury Association, ASIA) tarafından belirlenen ASIA bozukluk skalası (ASIA Impairment Scale, AIS) ile A-E olarak beş kategoriye ayrılır (16). Buna göre vücudun sağ ve sol yarısında motor ve duyu seviyeye ve yaralanmanın komplet ya da inkomplet olduğuna karar verilir. Duyusal muayenede, hafif dokunma ve ağrı (iğne batırma) duyusu vücudun her iki yanında belirlenmiş 28 dermatomun anahtar noktalarından değerlendirilir ve 0-2 arasında puanlandırılır. Motor muayenede, vücudun her iki yanında belirlenmiş 10 myotom (üst ekstremitede 5, alt ekstremitede 5 kas grubu) manuel olarak değerlendirilir ve kas güçlerine göre 0-5 arasında puanlandırılır. Nörolojik yaralanma seviyesi bilateral normal duyu ve motor fonksiyona sahip en kaudal omurilik segment olarak tanımlanır. Komplet yaralanma, derin anal basınç ve istemli anal kontraksiyonu içeren en alt sakral segmentteki duyu ve motor kaybın olduğu yaralanmayı tanımlar (AIS A). İnkomplet yaralanma, en alt sakral segmentte farklı derecelerde korunmuş duyusal ve motor fonksiyonların olduğu yaralanmayı tanımlar (AIS B, C, D, E) (16). Şekil 1'de ASIA omurilik yaralanması için uluslararası standartlar formu verilmiştir (12).


Maligniteye bağlı bası nedeni ile gelişen omurilik hasarı AIS evreleri %11,1'inde A, %8,6'sında B, %17,3'ünde C ve %63'ünde D olarak bulunmuştur (11).

## NÖROLOJİK REHABİLİTASYON

Maligniteye bağlı non-travmatik omurilik yaralanması olan hastalarda rehabilitasyon programı birçok yönden travmatik omurilik yaralanmalı hastaların rehabilitasyonuna benzer. Ancak maligniteye bağlı olanların daha yaşlı olması, komorbid hastalıkların daha fazla olması, kansere bağlı ağrı, kaşeksi ve yorgunluk gibi semptomların eşlik etmesi, bu popülasyonun rehabilitasyonunda bazı düzenlemeler ve ayarla-

Hastanın Adı Soyadı: \_\_\_\_\_ Tarih / Saat: \_\_\_\_\_

Formu Dolduran: Dr \_\_\_\_\_



**ASIA**  
AMERICAN SPINAL INJURY ASSOCIATION

**ISCOS**

**SPİNAL KORD YARALANMASINDA NÖROLOJİK SINIFLAMA İÇİN ULUSLARARASI STANDARTLAR**

**MOTOR**

ANAHTAR KASLAR (skorlama arka sayfada)

R	L			=	
C5	C6	C7	C8	T1	

0 = kayıp  
1 = bozuk  
2 = normal  
TE = test edilemiyor

ÜST EKSTREMİTE TOPLAM (MAKSİMUM) (25) (25) = (50)

**MOTOR**

ANAHTAR KASLAR (skorlama arka sayfada)

Sag	+	=	
L2	L3	L4	L5
S1	S2	S3	S4-5

İstemli anal kontraksiyon (Evet/Hayır)

ALT EKSTREMİTE TOPLAM (MAKSİMUM) (25) (25) = (50)

**HAFİF İĞNE BATIRMA DOKUNMA SKORU**

Sag	Sol	Sag	Sol
C2	C3	C4	C5
C6	C7	C8	T1
T2	T3	T4	T5
T6	T7	T8	T9
T10	T11	T12	L1
L2	L3	L4	L5
S1	S2	S3	S4-5

Derin anal duyu (evet/hayır)

İĞNE BATIRMA SKORU (maks: 112)

HAFİF DOKUNMA SKORU (maks: 112)

TOPLAM (MAKSİMUM) (56) (56) = (56) (56)

**NÖROLOJİK SEVİYE**

Normal fonksiyon gösteren en kaudal segment

Sag	Sol
DUYU	DUYU
MOTOR	MOTOR

TEK NÖROLOJİK SEVİYE

TOPLAM (MAKSİMUM) (56) (56) = (56) (56)

**KOMPLET YA DA İNKOMPLET ?**

İnkomples = S4-S5'te herhangi bir duyu veya motor fonksiyon

ASIA BOZUKLUK SKALASI (ABS)

(Sadece komplek yapılabilmekte)

PARSİYEL KORUNMUŞ BÖLGE

Herhangi bir inervasyonu olan en kaudal seviye

REV 04/11

Şekil 1. ASIA spinal kord yaralanması nörolojik sınıflandırması için uluslararası standartlar formu.



malar yapılmasını gerektirir (25). Ayrıca fonksiyonel iyileşme travmatik omurilik yaralılarına göre daha azdır (30).

Bu hastaların kalan yaşamlarını en verimli şekilde geçirebilmeleri için, fonksiyon ve yaşam kalitesini iyileştirme ve yeniden eski hâline getirebilme çabaları hızlı bir şekilde tasarlanmalı, uygulanmalı ve başarıyla tamamlanmalıdır (34).

Omurilik basısına bağlı gelişen nörolojik bozuklukların rehabilitasyonunda, öncelikle hastaların giriş AIS skorları belirlenmelidir. Rehabilitasyon ihtiyacı, hastaların fonksiyonel ve onkolojik durumu, aldığı tedaviler, eşlik eden semptomları, sosyal desteği ve kendi beklentileri doğrultusunda belirlenmelidir. Genel olarak, pozisyonlama, yatak içi aktiviteler, eklem hareket açıklığı egzersizleri, güçlendirme egzersizleri, solunum egzersizleri, cihazlama, oturma ve ayakta durma dengesi eğitimi, transfer ve günlük yaşam aktivitelerinin eğitimi, mobilite ve yürümeye yardımcı cihazları planlama, tekerlekli sandalye sürüş eğitimi, denge-koordinasyon ve yürüme egzersizleri uygulanır (28). Ayrıca psikolojik destek, hasta ve aile eğitimi verilir (24).

Maligniteye bağlı non-travmatik omurilik yaralanması olan hastalarda rehabilitasyonun olumlu etkileri çok sayıda çalışmada gösterilmiştir (8, 10). Rehabilitasyon alan hastaların tekerlekli sandalye kullanabilme, transferler, ambulasyon, merdiven inip çıkabilme, giyinme ve kişisel hijyen gibi fonksiyonel bağımsızlıklarını daha uzun süre sürdürebildiği (21). Yanı sıra tıbbi komplikasyonlar nedeni ile hastaneye tekrar yatışlarının daha az olduğu bildirilmiştir (8).

## SEMPTOMATİK TEDAVİ

Nörolojik sekellerin rehabilitasyonuna ek olarak, kanserle ilişkili semptomların anlaşılması ve bu semptomların destekleyici tedavisi bireyin tıbbi durumunu ve yaşam kalitesini iyileştirmek açısından esastır (18).

Ağrı, omurga ve omurilik tümörlerinde yaygın görülen semptomlardan biridir. Ayrıca nörolojik semptomlardan önce ortaya çıkabilen en sık ilk semptomdur (21). Ağrı, vertebral kemikte yıkıma neden olan lezyonlar, omurilik sıkışması, omurgada instabilite ve spinal sinir kökü basısı nedeni ile ya da cerrahi sonrası ağrı sendromları, radyasyon tedavisi ve kemoterapiye bağlı olarak oluşabilir (21, 27). Ağrı etiyojisi, ağrının hem karakterini ve şiddetini etkiler hem de tedavisini belirlemek için önemlidir. Spinal sinir kökünü sıkıştıran tümörlerde ağrı radiküler tarzda olabilirken, tümörün yerine göre egzersizle şiddetlenen mekanik vasıfta, lokalize, dalgalı, sürekli veya gece ağrısı olarak

ortaya çıkabilir (13). Ağrı tedavisi için postural destek, fizik tedavi modaliteleri ve ilaçlar olmak üzere birkaç seçenek mevcuttur (27). Postural destek, omurganın tüm bölgeleri için kişiye özel ve ticari ortezler ile sağlanabilir. İlgili omurga segmentinin korseye dahil edildiğinden, uygun düzeltmenin sağlandığından ve korsenin tolere edildiğinden emin olmak için korseli ve korsersiz vertebral hizalamayı değerlendirmek gerekir. Stabilitayı sağlarken daha fazla kas güçsüzlüğünü önlemek için hastaya uygun en az kısıtlayıcı korse seçilmelidir (28). Ağrı yönetiminde ısı, soğuk, ultrason ve elektrik stimülasyonu gibi fizik tedavi modalitelerinden yararlanılabilir. Duyu kaybı olan bölgelerde uygulanırken dikkatli olunmalıdır. Ayrıca kan akımı artışını destekleyen modalitelerin primer hastalığın yayılımını artırma potansiyeli etkisi ağrı kesici etkisinden daha ağır basabileceğinden karar verirken dikkatli olunmalıdır (27, 28). Medikal tedavide nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar, antikonvülsanlar, trisiklik antidepressanlar, steroidler ve opioidler kullanılabilir (14). Nöropatik vasıftaki ağrılar için gabapentin ve pregabalinin semptomları azalttığı gösterilmiştir (7).

Kanserli hastalarda diğer sık görülen semptom yorgunluktur. Yorgunluk nedenleri arasında anemi, genel tümör yükü, depresyon, enfeksiyon, radyasyonun neden olduğu hipotiroidizm gibi radyasyon etkileri, tümör kaynaklı metabolik faktörler, merkezi etkili veya ağrı kesici ilaçların sedasyon etkisi sayılabilir. Bu hastalar, radyasyon sonrası disfaji, özofajit, azalmış gastrointestinal motilite, tümör nedenli gastrointestinal sistemde obstrüksiyonlar, azalmış iştah nedeniyle kalori alımının azalması, paraneoplastik sendromların tetiklediği faktörler nedeniyle yeme isteğinin azalması gibi nedenlerle kaşeksiye yatkındır. Ayrıca kemoterapi ve radyoterapinin beyne etkileri, karın içi malignite, kemik tutulumuna bağlı hiperkalsemi, radyoterapinin bir yan etkisi olarak hipotiroidi, enfeksiyonlar, B12 eksikliği gibi beslenme sorunları, opioid tarzı ağrı kesiciler ve tümörün doğrudan santal sinir sistemine olan etkileri sonucu oluşan organik disfonksiyonlar anksiyete, depresyon ve deliryum gibi duyu durum bozukluklarına yol açabilir. Dispne yaygın olarak görülebilen semptomlardan bir diğeridir. Dispnenin nedenleri: kaşeksi ve motor kayıplara bağlı zayıflamış solunum kasları, karında malign asit birikimine bağlı diyafragma hareketlerinin sınırlandırılması, metastatik akciğer hastalığı, daha önceden var olan kardiyopulmoner hastalıklara bağlı kötü premorbid durum olabilir (4, 27). Semptomatik tedavi genellikle nedene yönelik olarak düzenlenir. Hasta için en iyi tedavi seçeneklerini belirleyerek bağımlılığı en aza indirmek ve yaşam kalitesini artırmak için multidisipliner yaklaşım gereklidir (24).

## KOMPLİKASYONLAR ve TEDAVİSİ

Mesane disfonksiyonu sık görülen bir komplikasyondur. Suprasakral veya sakral kord ve köklerin basısına bağlı olarak üst motor (sfinkter dissinerjisi olan veya olmayan aşırı detrüör aktivitesi) veya alt motor (hipotonik veya atonik detrüör) nöron tutulumu şeklinde nörojen mesane olarak ortaya çıkar. İntra-vezikal basınçta artışa, idrar drenajında zorluklara, inkontinansa, tam idrar retansiyonuna, idrar yolu enfeksiyonları ve böbrek hastalıklarına neden olabilir. Kapsamlı bir nörolojik muayene (sfinkter fonksiyonu ve refleksler dahil), mesane günlüğü, post-voiding rezidüel hacimlerin ölçümü ve ürodinamik çalışmalar, bireyin nörojen mesane modelini değerlendirmeyi ve bir mesane programının oluşturulmasına yardımcı olabilir (21, 28). Bu programın amacı mesaneyi etkili bir şekilde boşaltmak, yeterli mesane basıncını sürdürmek, vezikoüreteral reflü ve hidronefrozu önlemek, sosyal kontinansı sağlamak, böbrek hastalıkları ve idrar yolu enfeksiyonu riskini azaltmaktır. Temiz aralıklı kateterizasyon veya kalıcı kateterizasyon üst ve alt motor nöron tipi nörojen mesane modellerinde kullanılabilir. Ancak nötropeni ve ciddi trombositopenisi olan bireylerde kanama riski ve enfeksiyonlara karşı dikkatli olunmalıdır. Antikolinergik ilaçlar, aşırı artmış detrüör aktivitesinde kullanılabilir (28).

Nörojen bağırsak, sinirsel kontrolün yokluğuna bağlı gelişen bağırsak disfonksiyonudur. Tümöre bağlı omurilik basısı olan hastaların çoğunluğunda üst motor nöron tipi bağırsak disfonksiyonu şeklinde görülür. Konstipasyon, inkontinans, karın ağrısı, şişkinlik, ishal, rektal kanama ve hemoroid nörojen bağırsak bulguları arasındadır. Kanserli hastalarda opioid tedavisi, immobilitate ve malnutrisyon da konstipasyon ile yakından ilişkili olup semptomları şiddetlendirebilir. Etkili bağırsak boşaltımı sağlamak için günlük bağırsak rutininin oluşturulması, diyet, sıvı alımı ve egzersiz düzenlemesi, dijital rektal stimülasyon, gaitanın dijital çıkarılması, oral laksatifler ve rektal supozituarlar ve mikroenemalar kullanılması nörojen bağırsak rehabilitasyonunda temel yaklaşımlardır. Ancak dijital stimülasyon, artmış mukozal frajilite nedeni ile nötropeni ve şiddetli trombositopenisi olanlarda dikkatli uygulanmalıdır (32).

Spastisite, üst motor nöron tutulumunun sık görülen komplikasyonlarından biridir. Günlük yaşam aktiviteleri, ayakta durma ve hareketliliğe olumlu etkileri olabilir, ancak ağrı yapabilir, hijyeni bozabilir ve bazı fonksiyonlara engel olabilir. Hastalar spastisitenin olumlu ve olumsuz yönleri ile ilgili bilgilendirilmeli ve fonksiyonel kullanımı ile ilgili eğitilmelidir. Tedavi edilmesi gereken durumlarda eklem hareket açıklığı

ve germe egzersizleri, splintleme, baklofen, benzo-diazepinler ve tizanidin gibi oral ilaçlar, intratekal baklofen pompası ve botulinum toksin ve fenol enjeksiyonları uygulanır (28).

Derin ven trombozu, vasküler yapılara dış bası, invazyon nedeni ile venöz dönüşün obstrüksiyonu, vasküler endotel hasar, tümörden salınan pro-koagülan ve inflamatuvar mediatörlere bağlı olarak koagülan aktivitenin artması, trombosit agregasyonunda artma, santral venöz kateter varlığı ve anti-neoplastik tedavi gibi nedenlerle kanserli hastalarda gelişme riski yüksektir (6). Derin ven trombozu profilaksisinde mekanik ve farmakolojik (genellikle düşük molekül ağırlıklı heparin) yöntemler, tedavisinde antikoagülanlar kullanılır (38).

Bası yarası bu popülasyonda sık görülen cilt komplikasyonlarından. Duyu kaybı, immobilitate, mesane ve bağırsak inkontinansı ve malnutrisyon en önemli risk faktörleridir. Cilt üzerindeki basıncı azaltmaya yönelik pozisyonlama ve beslenmeyle ilgili hasta eğitimi ile bası yarası oluşumu önenebilir (5). Ayrıca, radyasyon tedavisi hücre hasarı yaparak artmış cilt frajilitesine neden olur. Radyasyon dermatiti, saç kaybı, telenjektaziler, atrofi, fibrozis, pigmentasyon kaybı ve ülser oluşumu ciltte oluşabilen diğer komplikasyonlardır. Ciltte radyasyon bölgesinin su ve sabunla yıkanması akut reaksiyonları engelleyebilir (2).

Seksüel disfonksiyonlar, anemi, enfeksiyonlar, osteoporoz diğer sık görülen komplikasyonlar olup her biri spesifik rehabilitasyon gerektirir (27).

## FİZİK TEDAVİ ve REHABİLİTASYONUN ENDİKASYON ve KONTRENDİKASYONLARI

Tümör nedeni ile omurilik hasarı gelişen hastalarda, rehabilitasyonun semptom ve komplikasyonları yönetmedeki başarısı, fonksiyonellik ve günlük yaşam aktivitelerinde yaptığı iyileşmeler sayesinde daha yüksek memnuniyet sağladığı literatürde birçok çalışmada bildirilmiştir (37). Buna göre primer tedavisi yapılan ve tümör nedeni ile omurilik disfonksiyonu gelişen hastaların rehabilitasyon programı almalarını sağlamak uygun olur. Ancak, bu hastaların rehabilitasyon ünitelerinde yönetimi ile ilgili bazı hususlara dikkat çekilmiştir (24):

- Hastalar, teşhis sonrası hayatta kalma sürelerinin üçte birinden fazlasını rehabilitasyonda harcar (9). Bu nedenle fonksiyonel hedefe ulaştıran en kısa yatış süresi önerilir. Fonksiyonel hedef verirken umut ile gerçekçiliği dengelemek gerekir.

- Rehabilitasyon hedefini ve rehabilitasyonda kalış süresini belirlemek için hastanın onkolojik prognozu hakkında onkolog ve cerrahından bilgi alınmalıdır.
- Eğer prognoz 3 aydan uzun olarak tahmin ediliyor ise rehabilitasyon birimleri önerilmelidir, 3 aydan az ise palyatif bakım üniteleri daha uygun olabilmektedir.
- Bu hastalarda uzun kemik metastazları olabileceğinden, transfer, vertikalizasyon ve yürüme çalışmaları sırasında oluşabilecek kırık riskine karşı yük aktarma kısıtlaması gerekliliği açısından gerekli konsültasyonların alınması gerekir.
- Radyoterapi veya kemoterapi alıyor olmak rehabilitasyona engel olmamalıdır. Bu tedavilerin nerede ve ne sıklıkla alınması gerektiği öğrenilerek rehabilitasyon planlanmalıdır. Haftalık veya haftada 2 günlük tedavisi olanlar rahatlıkla rehabilitasyona dahil edilebilir. Hafta sonu kanser tedavisi, hafta içi rehabilitasyon; veya sabah rehabilitasyon, öğleden sonra tedaviler şeklinde düzenlemeler yapılabilir.
- Bu hastalarda ağrı rehabilitasyona engel olabilecek kadar yoğun olabilmektedir. Ancak rehabilitasyona kabul etmek için ağrının tamamen kontrol altına alınmış olması gerekmez. Hastalar kaldıraçla transferi ve yatak dışında oturmayı 30-60 dakika tolere edebiliyor ise rehabilitasyonun kullanacağı kaynaklar ile ağrı yönetilebilir.
- Aile desteği ve fiziksel ev ortamı rehabilitasyonun sürdürülebilirliği açısından hastanın rehabilitasyona kabulünü, rehabilitasyonda kalış süresini ve taburculuk planlamasını doğrudan etkiler. Hasta ve ailesinin beklentilerini öğrenmek, gerçekçi sonuçlar ve rehabilitasyonun hedefleri hakkında bilgi vermek önemlidir.
- Rehabilitasyona kabulden sonra da hasta ve aile bireyleri ile, fonksiyonel ve onkolojik durum hakkında periyodik görüşmeler yapılmalıdır.
- Mesane kateterizasyonu gereken nörojen mesane gelişmiş hastalarda tümör malign karakterde ve prognoz kötü ise daimi sonda düşünülmelidir.
- Nötropeni ve ciddi trombositopenisi olan bireylerde mesane ve bağırsak rehabilitasyonu planlanırken kanama riski ve enfeksiyonlara karşı dikkatli olunmalıdır.
- Fizik tedavi modalitelerinden yararlanırken duyu kaybı olan bölgelerde ve kan akımı artışı yoluyla primer hastalığın yayılımını artırma potansiyeli-

nin olduğu durumlarda dikkatli olunmalıdır (27, 28).

Özetle, omurga ve omurilik tümör cerrahisi olan hastalara makul bir yaşam kalitesi sunabilmek için rehabilitasyon gereklidir. Travmatik omurilik yaralanmalı hastalara uygulanan nöro-rehabilitasyon ilkeleri bu hastalar için de uygundur. Ancak bu hasta popülasyonunun farklılık gösterdiği durumlara dikkat edilmeli ve rehabilitasyonun nörolojik semptomlar ve komplikasyonların yanı sıra kanser nedeniyle oluşan semptomlara yönelik de planlanması gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Association American Spinal Injury: Standards for Neurological Classification of Spinal Injury Patients. Chicago, IL: American Spinal Injury Association, 1982
2. Balagula Y, Rosen ST, Lacouture ME: The emergence of supportive oncodermatology: the study of dermatologic adverse events to cancer therapies. *J Am Acad Dermatol* 65: 624-635, 2011
3. Carr J, Finlay P, Pearson D, Thompson K, White H: Neurological tumors and associated conditions. In: Rankin J, Robb K, Murtagh N, Cooper J, Lewis S, (eds), *Rehabilitation in Cancer Care*, Oxford: Blackwell Publishing Ltd., 2008: 99-108.
4. Cheville AI: Palliative care. In: DeLisa JA, (ed.), *Physical medicine & rehabilitation: principles and practice*, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005: 531-555.
5. Consortium for Spinal Cord Medicine Clinical Practice Guidelines: Pressure ulcer prevention and treatment following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals. *J Spinal Cord Med* 24: 40-101, 2001
6. Deitcher S: Diagnosis, treatment, and prevention of cancerrelated venous thrombosis. In: Abeloff MD, (ed.), *Abeloff's clinical oncology*, 4th ed, Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier, 2008: 694-696
7. Dworkin RH, O'Connor AB, Backonja M, et al: Pharmacologic management of neuropathic pain: evidence-based recommendations. *Pain* 132: 237-251, 2007
8. Eriks IE, Angenot EL, Lankhorst GJ: Epidural metastatic spinal cord compression: Functional outcome and survival after inpatient rehabilitation. *Spinal Cord* 42: 235-239, 2004
9. Fattal C, Gault D, Leblond C, et al: Metastatic paraplegia: care management characteristics within a rehabilitation center. *Spinal Cord* 47: 115-121, 2009
10. Fortin CD, Voth J, Jaglal SB, et al: Inpatient rehabilitation outcomes in patients with malignant spinal cord compression compared to other non-traumatic spinal cord injury: A population based study. *J Spinal Cord Med* 38: 754-764, 2015

11. Ge L, Arul K, Mesfin A: Spinal Cord Injury From Spinal Tumors: Prevalence, Management, and Outcomes. *World Neurosurg* 122: e1551-e1556, 2019
12. Gündüz B, Erhan B: Omurilik Yaralanması Nörolojik Sınıflaması için Uluslararası Standartlar 2011 Revizyonu: Değerlendirme Formu Türkçe Çevirisi. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg* 58: 42-45, 2012
13. Helweg-Larsen S, Sorensen PS: Symptoms and signs in metastatic spinal cord compression: a study of progression from first symptom until diagnosis in 153 patients. *Eur J Cancer* 30A: 396-398, 1994
14. Jadad AR, Browman GP: The WHO analgesic ladder for cancer pain management. Stepping up the quality of its evaluation. *JAMA* 274: 1870-1873, 1995
15. Kirshblum S, O'Dell MW, Ho C, et al: Rehabilitation of persons with central nervous system tumors. *Cancer* 92: 1029-1038, 2001
16. Kirshblum S, Waring W: 3rd Updates for the International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 25: 505-517, 2014
17. Kiwerski JE: Surgery and subsequent rehabilitation for cervical spine tumours compressing neural structures. *Ortop Traumatol Rehabil* 10: 620-625, 2008
18. Klastersky J: From best supportive care to early palliative care. *Curr Opin Oncol* 23: 311-312, 2011
19. Koeller KK, Shih RY: Intradural extramedullary spinal neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 39: 468-490, 2019
20. Kumar N, Tan WLB, Wei W, et al: An overview of the tumors affecting the spine-inside to out. *Neurooncol Pract* 7: i10-i17, 2020
21. McKinley WO, Conti-Wyneken AR, Vokac CW, et al: Rehabilitative functional outcome of patients with neoplastic spinal cord compression. *Arch Phys Med Rehabil* 77: 892-895, 1996
22. McKinley WO, Huang ME, Tewksbury MA: Neoplastic vs. traumatic spinal cord injury: an inpatient rehabilitation comparison. *Am J Phys Med Rehabil* 79: 138-144, 2000
23. McKinley W: Rehabilitation of patients with spinal cord dysfunction. In: Stubblefield MD, O'Dell MW, (eds.), *Cancer rehabilitation: principles and practice*, New York: Demos Medical Publishing, LLC, 2009: 533-550
24. New PW, Marshall R, Stubblefield MD, et al: Rehabilitation of people with spinal cord damage due to tumor: literature review, international survey and practical recommendations for optimizing their rehabilitation. *J Spinal Cord Med* 40: 213-221, 2017
25. Patariaia A, Crevenna R: Challenges in rehabilitation of patients with nontraumatic spinal cord dysfunction due to tumors: A narrative review. *Wien Klin Wochenschr* 131: 608-613, 2019
26. Quraishi NA, Arealis G, Salem KMI, et al: The surgical management of metastatic spinal tumors based on an Epidural Spinal Cord Compression (ESCC) scale. *Spine J* 15: 1738-1743, 2015
27. Raj VS, Lofton L: Rehabilitation and treatment of spinal cord tumors. *J Spinal Cord Med* 36: 4-11, 2013
28. Ruppert LM: Malignant Spinal Cord Compression: Adapting Conventional Rehabilitation Approaches. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 28: 101-114, 2017
29. Sciuabba DM, Gokaslan ZL: Diagnosis and management of metastatic spine disease. *Surgical oncology* 15: 141-151, 2006
30. Scivoletto G, Lapenna L, Di Donna V, et al: Neoplastic myelopathies and traumatic spinal cord lesions: an Italian comparison of functional and neurological outcomes. *Spinal Cord* 49: 799-805, 2011
31. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ, et al: Radiologic pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: part 1, intramedullary spinal neoplasms. *AJR Am J Roentgenol* 198: 34-43, 2012
32. Spinal Cord Medicine Consortium: Neurogenic bowel management in adults with spinal cord injury: a clinical practice guideline for healthcare providers. *J Spinal Cord Med* 21: 248-293, 1998
33. Stout NL, Baima J, Swisher AK, et al: A Systematic Review of Exercise Systematic Reviews in the Cancer Literature (2005-2017). *PM R*. 9: 347-384, 2017
34. Stubblefield MD, Bilsky MH: Barriers to rehabilitation of the neurosurgical spine cancer patient. *J Surg Oncol* 95: 419-426, 2007
35. Stubblefield MD, O'Dell MW: *Cancer rehabilitation. Principles and practice*, New York: Demos Medical Publishing, 2009
36. Stuiver MM, Stout NL, Dennett AM, et al. An international perspective on integrating physiotherapists in oncology care. *J Physiother* 65: 186-188, 2019
37. Tan M, New PW: Retrospective study of rehabilitation outcomes following spinal cord injury due to tumour. *Spinal Cord* 50: 127-31, 2012
38. Teasell RW, Hsieh JT, Aubut JA, et al: Venous thromboembolism after spinal cord injury.; Spinal Cord Injury Rehabilitation Evidence Review Research Team. *Arch Phys Med Rehabil* 90: 232-245, 2009
39. Wetzel FT, Phillips FM: Orthopedic management of metastatic disease of the spine. *Orthop Clin North Am* 31: 611-621, 2000



## A

Adjuvan radyoterapi 397  
Ağrı 413  
Allogreft 306  
Alt servikal bölge 321  
Analjezi 244  
Anestezi 241  
Anevrizmal kemik kisti 147, 311, 381  
Arteriovenöz fistül 117  
Arteriovenöz malformasyon 119  
Astrositom 45, 75, 269  
Ayırıcı tanı 67, 129, 202

## B

Bening tümör 139, 153  
Bilgisayarlı tomografi 25, 26, 178  
Biopsi 53, 397  
Biyoloji 11, 15  
Biyopsi 53,147, 255

## C

Cerrahi 425  
Cerrahi onkoloji 374, 375  
Cerrahi tedavi 230  
Cerrahi teknik 169, 281, 287, 293, 311, 321, 327, 355

## D

Dev hücreli tümör 167, 383  
Dev hücreli tümörler 167  
Direkt grafi 30  
DSA 264  
Dura 105  
Dural 117

## E

Ekstradural 284  
Ekstramedüller 95, 105, 113  
Embolizasyon 261, 264, 359  
En-blok rezeksiyon 349, 397  
Endoskopik 366  
Enneking evrelemesi 167  
Eozinofilik granülom 188, 382  
Ependimom 45, 270  
Ependimoma 81  
Epidemiyoloji 3, 197, 221  
Ewing sarkom 185, 384

## F

Filum terminale tümörleri 49  
Foramen 287  
Frozen inceleme 53

## G

Gangliogliom 269  
Genetik 11  
Girişimsel radyoloji 261

## H

Hemanjioblastom 87  
Hemanjiyoblastom 271  
Hemangiom 139  
Hemanjiyom 377  
Histiyozis X 188  
Histopatoloji 53

## İ

İmplant 293  
İnstabilite 21, 22

İntradural - ekstremedüller 281  
 İntradural 75, 95, 111  
 İntradural ekstremedüller tümörler 43  
 İntramedüller 75, 81, 87, 111, 112  
 İntramedüller spinal tümörler 43  
 İntraoperatif nörofizyolojik monitörizasyon 247

## K

Kauda ekuina tümörleri 49  
 Kemik 57, 130, 132  
 Kemik iliği sitolojisi 179  
 Kemik tümörleri 130, 167  
 Kemik tümörü 161  
 Kemoterapi 391  
 Kifoplasti 362  
 Klinik değerlendirme 67, 129, 197, 221  
 Kondrosarkom 161  
 Kordoma 173, 309, 349, 386  
 Kordotomi 421  
 Kraniovertebral bileşke 309, 316  
 Kum saati 93, 98, 287  
 Küretaj 349

## L

Lenfoma 187, 384  
 Lomber omurga 335

## M

Manyetik rezonans görüntüleme 25, 26, 178  
 Medikal tedavi 391, 392, 393, 394  
 Meningiom 105  
 Metastaz 173, 386, 391, 405  
 Miksopapiller 81  
 Minimal invaziv 255, 361  
 Morfin 416  
 Motor uyarılmış potansiyeller 247  
 Multidisipliner yaklaşım 173  
 Multiple myelom 177

## N

Neoadjuvan 391  
 Neurofibrom 287  
 Nöroblastom 386  
 Nörofibrom 91, 94  
 Nöromonitörizasyon 241

## O

Omurga 3, 4, 11, 15, 21, 25, 54, 81, 129, 153, 161, 173, 197, 198, 202, 255, 291, 305, 321, 361, 366, 425  
 Omurga tümörleri 252  
 Omurga tümörü 405  
 Omurilik 3, 11, 25, 67, 75, 87, 373  
 Omurilik tümörleri 247, 269  
 Omurilik yaralanması 425  
 Oseokondrom 156  
 Osteid osteoma 153  
 Osteoblastom 380  
 Osteoblastoma 154  
 Osteoid osteoma 379  
 Osteojenik sarkom 385  
 Osteokondrom 380  
 Osteolitik 147  
 Osteosarkom 163  
 Otogreft 305

## P

Palyatif tedavi 413  
 Patolojik kırık 335  
 Pediatri 373  
 Periferik sinir 221, 223, 225, 229, 230, 232, 234  
 Perkutan girişimsel uygulama 255  
 Plazmositom 309  
 Pnet 185  
 Pompa 416  
 Pozitron emisyon tomografisi 181  
 Preoperatif değerlendirme 242

## R

Rabdomiyosarkom 386  
 Radyocerrahi 409  
 Radyoloji 25, 26  
 Radyoterapi 335, 397  
 Rehabilitasyon 426

## S

Sakrokoksigeal teratom 382  
 Sakrum 173, 349  
 Sarkom 161  
 Schawannom 91, 287  
 Seperasyon cerrahisi 344, 405  
 Sınıflama 207, 211, 214

SINS 22  
 SINS 211  
 Soliter plazmositom 177  
 Somatosensöriyel uyarılmış potansiyeller 247  
 Spinal 111, 112, 117, 147, 361  
 Spinal cerrahi 241  
 Spinal ependimom 81  
 Spinal metastaz 197, 207, 209  
 Spinal tümör 168, 391  
 Stabilite 21  
 Stabilizasyon 291, 316, 321, 327, 349

## T

Tanı 67, 129, 201  
 Teratom 382  
 Tokuhashi 207  
 Tomita 209

Torakal omurga 39  
 Torakotomi 327  
 Trabeküler lezyon 139  
 Tümör 3, 11, 14, 15, 16, 25, 28, 31, 32, 39, 40, 54, 58, 61, 67, 75, 87, 105, 111, 112, 113, 114, 129, 130, 223, 225, 229, 230, 232, 234, 255, 291, 305, 321, 327, 335, 349, 361, 373, 425

## V

Vasküler malformasyon 117

## W

WBB 214







### **Türk Nöroşirürji Derneği**

Taşkent Caddesi 13/4 06500 Bahçelievler, Ankara, Türkiye

Tel: 0312 212 64 08 Faks : 0312 215 46 26

E-posta: [info@turknorosirurji.org.tr](mailto:info@turknorosirurji.org.tr)

Web: [www.turknorosirurji.org.tr](http://www.turknorosirurji.org.tr)

ISBN: 978-605-4149-24-7