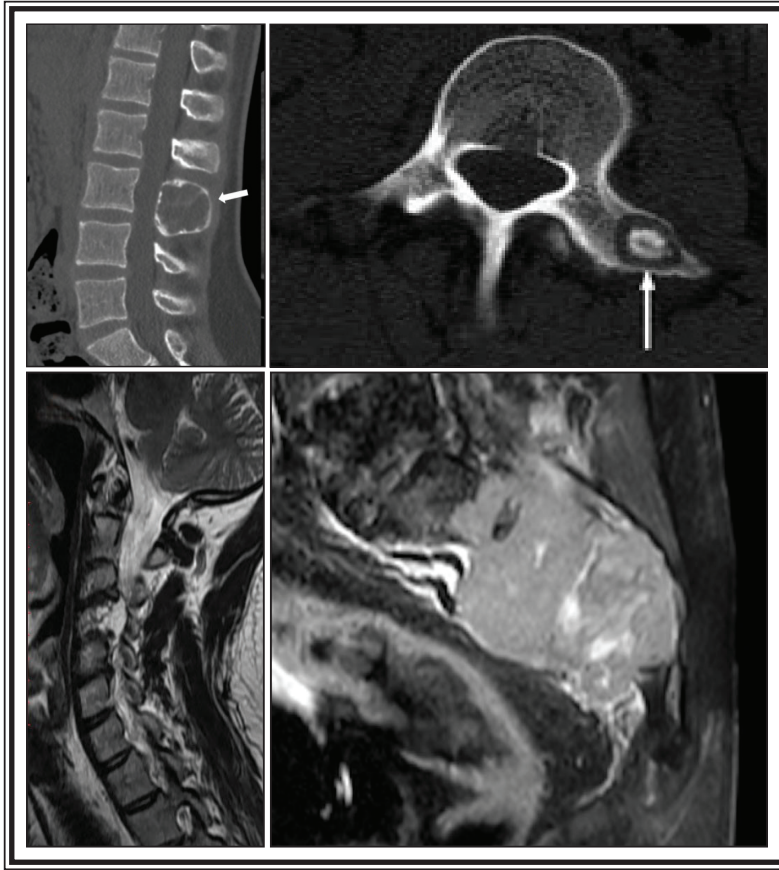


# SPİNAL

PERİFERİK SİNİR CERRAHİSİ BÜLTENİ

E ISSN 2148-0842



## OMURGANIN BİRİNCİL İYİ HUYLU KEMİK TÜMÖRLERİ



TÜRK NÖROŞİRÜRJİ DERNEĞİ  
SPİNAL VE PERİFERİK SİNİR CERRAHİSİ  
ÖĞRETİM VE EĞİTİM GRUBU YAYIN ORGANI  
Sayı 90 / Ocak 2021

[www.spinetr.com](http://www.spinetr.com)



# SPİNAL

## PERİFERİK SİNİR CERRAHİSİ BÜLTENİ

Türk Nöroşirürji Derneği Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu'nun resmi yayım organıdır.

Sayı: 90 Ocak / 2021



### Türk Nöroşirürji Derneği Yönetim Kurulu

#### Başkan

Savaş CEYLAN

#### 2. Başkan

Hüseyin Hayri KERTMEN

#### Sekreter

Ali İhsan ÖKTEN

#### Muhasip

İlker SOLMAZ

#### Veznedar

Hakan KARABAĞLI

#### Üye

Cengiz ÇOKLUK



### Türk Nöroşirürji Derneği Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu Yönetim Kurulu

#### Başkan

Ali DALGIÇ

#### 2. Başkan

Mesut YILMAZ

#### Sekreter

Şeref DOĞAN

#### Üyeler

Cumhur KILINÇER

Ahmet DAĞTEKİN

Ahmet Gürhan GÜRÇAY

Onur YAMAN

#### Editör

Ali DALGIÇ

alidalgic@yahoo.com

#### Editör Yardımcıları

Ahmet DAĞTEKİN

dagtekin69@yahoo.com

Şeref DOĞAN

serefdogan01@yahoo.com

Ahmet Gürhan GÜRÇAY

drgurcay@gmail.com

Cumhur KILINÇER

ckilincer@hotmail.com

Onur YAMAN

dronuryaman@yahoo.com

Mesut YILMAZ

drmesutyilmaz@yahoo.com

#### Danışma Kurulu

Cem AÇIKBAŞ

Nusret DEMİRCAN

Sait NADERİ

Ali ARSLANTAŞ

Tahsin ERMAN

Fahir ÖZER

Özkan ATEŞ

Murat HANCI

İlker SOLMAZ

Şükrü ÇAĞLAR

Serdar IŞIK

Alparslan ŞENEL

Sedat ÇAĞLI

Erkan KAPTANOĞLU

Serkan ŞİMŞEK

Süleyman ÇAYLI

Ümit KEPOĞLU

Cüneyt TEMİZ

Sedat DALBAYRAK

Cumhur KILINÇER

Kudret TÜREYEN

Ali DALGIÇ

Kemal KOÇ

Mesut YILMAZ

Ahmet DAĞTEKİN

Kadir KOTİL

Mehmet ZİLELİ

# SPİNAL

## PERİFERİK SİNİR CERRAHİSİ BÜLTENİ

Türk Nöroşirürji Derneği Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu'nun resmi yayım organıdır.

### Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni

Türk Nöroşirürji Derneği adına yayım sahibi:  
**Savaş CEYLAN**

Sorumlu Yazı İşleri Müdürü:  
**Mesut YILMAZ**

Yayın türü: Yaygın süreli yayım

E ISSN: 2148-0842

Tüm hakları Türk Nöroşirürji Derneği Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Öğretim ve Eğitim Grubu'na aittir.  
Yazıların içeriğinden yazarlar sorumludur.

Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni elektronik olarak yılda dört sayı olmak üzere Ocak, Nisan, Temmuz, Ekim aylarında yayımlanmaktadır.

### Sayı: 90 Ocak/ 2021

Online yayım tarihi: 14.01.2021

Kapak resmi: Töngge, s. 13; Kale, s. 18; İştemen, s. 29

### Web Adresi

<http://www.spinetr.com/menu/14/bultenler>

### Yazışma Adresi

TÜRK NÖROŞİRÜRJİ DERNEĞİ  
Taşkent Caddesi 13/4  
06500 Bahçelievler, Ankara  
Tel: 0312 212 64 08 Faks: 0312 215 46 26  
E-mail: [info@turknorosirurji.org.tr](mailto:info@turknorosirurji.org.tr)  
Web: [www.turknorosirurji.org.tr](http://www.turknorosirurji.org.tr)

### Yayın Hizmetleri ve Düzenleme

Buluş Tasarım ve Matbaacılık Hizmetleri San. Tic.  
Bahriye Üçok Caddesi 9/1 Beşevler, 06500 Ankara  
Tel: 0312 222 44 06 Faks: 0312 222 44 07  
[www.bulustasarim.com.tr](http://www.bulustasarim.com.tr)

## Yazım Kuralları

Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni, esas olarak nöroşirürji eğitimine katkıda bulunacak davetli yazıların yanı sıra nöroşirürji ve ayrıca nöroloji, nöropatoloji, nöroradyoloji, nöroanestezi, nörofarmakoloji, nöroanatomi, nörofizyoloji, omurga, omurilik ve periferik sinir cerrahisi dallarındaki **derleme** makaleleri, nöroşirürji ile ilgili önemli ve yeni bilgileri içermesi koşulu ile yayımlar. Yazı dili Türkçedir. Yazılar **e-posta** yoluyla dergi editörüne gönderilecektir. Makaledeki tüm yazarların e-posta adresleri ve ORCID ID (ORCID kayıt numarası) bilgisi makale gönderilme aşamasında belirtilmelidir. ORCID kaydı <http://orcid.org> adresinden ücretsiz yapılabilir ve ORCID ID bu adresten elde edilebilir. Yazılar, yayım kurulu tarafından değerlendirilecektir. Editör, yazıları düzeltme, değiştirme, reddetme veya yeniden düzenlenmesi için geri gönderme hakkına sahiptir. Dergi, yazarların görüş ve yorumlarından sorumlu değildir. Tüm yazılar, uluslararası etik kurallara uygun olmalı ve gerektiğinde yayımlarda etik kurul izninin alındığı belgelenmelidir.

### Makalenin Hazırlanması

**Başlık Sayfası:** Yazının Türkçe başlığı, İngilizce alt başlığı, yazarların ad ve soyadları (akademik ve mesleki ünvanları yazılmaz) belirtilir. Aynı kurumdan yazarlar, aynı numarayı almak üzere klinik, bölüm, enstitü veya kuruluşun ismi ve adresleri yazar sırasına göre numaralandırılarak yazılır. Yazının kısa başlığı da verilmelidir. Yazışmaların yapılacağı yazarın adı, tam posta adresi, telefon, faks numarası ve elektronik posta adresleri yazılmalıdır. Çalışma bir kongre ya da bir toplantıda bildiri olarak sunulmuşsa, yazarlar bu durumu sayfanın sonunda, yapılan toplantının adını, yerini ve tarihini vererek belirtmelidir.

**Öz:** İki yüz elli sözcükten fazla olmayan Türkçe ve İngilizce öz yazılmalıdır. Öz kısmı **bölümlerden oluşmayacaktır**. Kısaltmalar ve kaynaklar kullanılmamalıdır. Özün sonunda yer alacak Türkçe ve İngilizce anahtar sözcükler, üç ile yedi sözcük arasında, Index Medicus Tıbbi Başlıklar (MeSH) listesine uygun olarak alfabetik sırada verilmelidir. Özün sonunda yer alacak Türkçe anahtar sözcükler, üç ile yedi sözcük arasında, Index Medicus Tıbbi Başlıklar (MeSH) listesine uygun olarak alfabetik sırada verilmelidir. Bir başka sayfaya, Türkçe öz ve anahtar sözcüklerin birebir tercümesi olacak biçimde İngilizce öz (abstract) yazılmalıdır.

**Metin Sayfaları:** Bütün ölçümler metrik sistemde verilmelidir. Simge ve kısaltmalar uluslararası standartlarda olmalıdır. Kısaltmalar metinde ilk görüldüğünde açıklanmalı ve genel kabul görmüş olanlarla sınırlandırılmalıdır. İstatistiksel analiz için kullanılan testler metinde ve tablolarda belirtilmelidir. Yazarlar, metnin sonunda **teşekkür** başlığı altında, çalışmanın gerçekleşmesi için katkıda bulunan kişi, kurum ve kuruluşlar varsa bildirebilirler.

**Kaynaklar:** **Alfabetik** olarak numaralanmalı ve metinde cümle sonuna noktadan önce parantez içinde yerleştirilmelidir. Kısaltmalar Index Medicus'a uygun olmalıdır.

Aynı yazara ait birden çok makale varsa, bunlar eskiden yeniye doğru tarih sırasına göre verilmelidir. Bütün yazarların isimleri belirtilmelidir. Kişisel bilgiler, incelemedeki yazılar ve yayınlanmamış veriler kaynak listesine alınmaz, metnin uygun bir yerinde parantez içinde belirtilir. Yayınlanmak üzere kabul edilen yazılar kaynak listesine alınabilir. Kaynak listesi metin içinde yer alan tüm kaynakları, metin de tüm kaynak numaralarını içermelidir.

#### 1. Makale örneği

Erdoğan P, Dalgıç A, Tüzgen S, Çıplak N, Oral Z, Kuday C: Çocukluk çağı posterior fossa tümörleri: 73 olgunun değerlendirilmesi. Türk Nöroşir Derg 12:31-39, 2002

#### 2. Ek örneği

Altınörs N, Kars Z, Arda N, Şenveli E, Türker A, Çınar N: Spinal extradural metastasis of medulloblastoma. Turk Neurosurg Suppl (veya ek) 1:144, 1989

#### 3. Kitap örneği

Taveras JM, Wood EH: Diagnostic Neuroradiology, cilt 1, ikinci baskı, Baltimore: Williams and Wilkins, 1976:542-550

#### 4. Kitapta bölüm örneği

Verbiest H: Lumbar spine stenosis. Youmans JR (ed), Neurological Surgery, cilt 4, üçüncü baskı, Philadelphia: WB Saunders, 1990:2805-2855

#### 5. Tez örneği

Kanpolat Y: Trigeminal ganglion deneysel perkütan giriş ve radyofrekans termik lezyonun histopatolojik değerlendirilmesi (Doçentlik tezi), Ankara: Ankara Üniversitesi, 1978:1-52

6. *Yazılım*

Epi Info [computer program]. Version 6. Atlanta: Centers for Disease Control and Prevention, 1994.

7. *Çevrimiçi dergi*

Friedman SA. Preeclampsia: A review of the role of prostaglandins. *Obstet Gynecol* [serial online]. January 1988;71:22-37. Available from: BRS Information Technologies, McLean, VA. Accessed December 15, 1990.

8. *Veritabanı*

CANCERNET-PDQ [database online]. Bethesda, MD: National Cancer Institute, 1996. Updated March 29, 1996.

9. *World Wide Web*

Gostin LO. Drug use and HIV/AIDS [JAMA HIV/AIDS web site]. June 1, 1996. Available at: <http://www.ama-assn.org/special/hiv/ethics>. Accessed June 26, 1997.

**Tablolar:** Her tablonun bir başlığı olmalıdır. Tablolar çift aralıklı olarak ayrı bir sayfada listelenmeli ve numaralandırılmalıdır. Tablo numaraları metin içinde yer almalıdır.

**Şekiller:** Tüm şekillerin altyazısı olmalı ve ayrı bir sayfada listelenmelidir. Şekil altyazıları kısa ve açıklayıcı olmalıdır. Altyazılar şeklin üstüne yazılmamalıdır. Şekiller (fotoğraflar, çizimler ve grafikler) numaralandırılmalı ve tüm şekil numaraları metin içinde de geçmelidir. Fotoğraflarda hastanın ismini, kimliğini belirleyen bölümler gizlenmelidir. Sadece aynı sütun içinde yer alan ve birlikte görünen şekiller aynı numarayı, farklı harflerle alabilirler (1A,1B gibi). Diğer tüm şekiller farklı numaralandırılmalıdır. Fotoğraflar en az 300 dpi çözünürlükte olmalıdır. Fotomikrograflardaki büyütme oranı şekil altyazılarında verilmelidir. Eğer mümkünse fotoğraf üzerine ölçek eklenmelidir. Radyolojik görüntüler (MRG, BT, Anjiyografi) mutlaka siyah beyaz olmalıdır.

**Videolar:** Videoklipler, yazarların özgün eserleri olmalıdır. Türkçe altyazı ve sesli anlatım eklenmelidir. Kabul edilen formatlar .avi, .mpeg ve .mp4'dür. En fazla 40MB boyutta olmalı ve 10 dakikadan uzun sürmemelidir. Söz konusu videolar makaledeki bir figür ya da figürlerin yerini alabilir. Yayın hakları Spinal ve Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni'nin diğer bölümlerinde belirtildiği gibidir.

## İçindekiler

Sayı: 90 Ocak / 2021

<b>Editörün Mesajı</b> .....	1
<b>Omurga Tümörlerinde Epidemiyoloji</b> ..... <i>Epidemiology in Spinal Tumors</i>	2
<b>Omurga Hemanjiomları</b> ..... <i>Vertebral Hemangiomas</i>	6
<b>Anevrizmal Kemik Kisti</b> ..... <i>Aneurysmal Bone Cyst</i>	12
<b>Osteoid Osteoma ve Osteoblastoma</b> ..... <i>Osteoid Osteoma and Osteoblastoma</i>	18
<b>Omurganın Birincil İyi Huylu Kemik Tümörleri: Osteokondrom</b> ..... <i>Primary Benign Bone Tumors of Spine: Osteochondroma</i>	21
<b>Omurganın Dev Hücreli Tümör</b> ..... <i>Spinal Giant Cell Tumor</i>	27
<b>Kordoma/Kondrosarkom</b> ..... <i>Chordoma/Chondrosarcoma</i>	28
<b>Omurganın Primer Kemik Tümörlerinde Biyopsi Tekniği ve Girişimsel Uygulamalar</b> ..... <i>Biopsy Technique and Interventional Applications in Primary Bone Tumors of the Spine</i>	33

## Editörün mesajı

Dr. Ali DALGIÇ



Bu sayımızda omurganın iyi huylu, birincil kemik tümörlerini gözden geçirdik. Bu grupta, genellikle hemanjiomlar gibi gözlemin yeterli olduğu tedavi gerektirmeyen tipleri olmakla birlikte tamamının çıkarılması ile tam tedavi sağlanabilen tipleri de mevcuttur. Diğer yandan, histopatolojik olarak iyi huylu bir karaktere sahip olmakla birlikte agresif yapıda kordoma gibi tümörleri de bu gruba dâhil ettik. Yelpazenin bu kadar geniş olması tedavi planlamasını da özellikli hâle getirmektedir. Bu nedenle, planlamanın ana parçası olan biyopsi tekniklerini de bu sayımızda bulabileceksiniz.

Mesleki uygulamalarınızda yararlı olmasını dilerim.

**Dr. Ali DALGIÇ**

## Derleme / Review

# OMURGA TÜMÖRLERİNDE EPİDEMİYOLOJİ EPIDEMIOLOGY IN SPINAL TUMORS

### ÖZ

Spinal tümörler, çeşitli histolojik yapılardan köken alan, geniş bir spektrumdan oluşur. Spinal tümörlerin yaklaşık %60'ı ekstradural, %40'ı ise intraduraldır. Kemik adacığı olarak da adlandırılan enostoz, sık görülen iyi huylu bir hamartomatöz kemik spinal lezyondur. Osteoid osteoma vakalarının %10-25'i omurgada görülmektedir. Omurgada en sık lomber bölge etkilenmektedir. Osteblastoma, tüm primer benign kemik tümörlerinin %5'ini oluşturmaktadır. Anevrizmal kemik kistinde (AKK) torakal omurga en sık etkilenen bölgedir. Hemanjiyomlar yaygın olarak görülmektedir, genellikle tesadüfen saptanan iyi huylu lezyonlardır. Kordomalar, Rathke kesesinden koksikse uzanan notokordun embriyonik kalıntılarından kaynaklanan malign olmayan tümördür. Spinal kondrosarkomların çoğu histolojik olarak düşük dereceli lezyonlardır.

**Anahtar Sözcükler:** Spinal tümör, Osteoid osteoma, Hemanjioma, Kordoma

### ABSTRACT

Spinal tumors consist of a wide spectrum that develops from various histological structures. Approximately 60% of spinal tumors are in the extradural space and 40% in the intradural space. Enostosis, also called bone islet, is a common benign hamartomatous bone spinal lesion. 10-25% of osteoid osteoma cases are seen in the spine. Lumbar region is most commonly affected in the spine. Osteblastoma constitutes 5% of all primary benign bone tumors. The thoracic spine is the most frequently affected area in aneurysmal bone cyst (ABC). Hemangiomas are common, usually benign lesions detected incidentally. Chordomas are non-malignant tumors originating from the embryonic remnants of the notochord extending from the Rathke sac to the coccyx. Most of the spinal chondrosarcomas are histologically low grade lesions.

**Keywords:** Spinal tumor, Osteoid osteoma, Hemangioma, Chordoma

### GİRİŞ

Spinal tümörler, çeşitli histolojik yapılardan gelişen geniş bir spektrumdan oluşmaktadır. Spinal tümörlerin yaklaşık %60'ı ekstradural, %40'ı ise intraduraldır. Omurganın primer tümörleri nadirdir ve tüm kemik tümörlerinin <%5'ini temsil etmektedirler (17). Primer omurga tümörlü hastaların %85'inde görülen en yaygın klinik semptom ağrıdır; özellikle sırt ağrısı, halsizlik, radiküler ağrı ve parestezi gelişmekte ve bunlar sıklıkla dejeneratif hastalığa bağlanmaktadır (18). Omurganın en sık görülen primer selim tümörleri; enostozis, osteoid osteoma, osteoblastom, anevrizmal kemik kisti, hemanjiyom, osteokondrom, eosinofilik granülom, kordoma ve dev hücreli tümör olarak sıralanabilir. Kemik

tümörlerine ilişkin WHO sınıflaması Tablo 1'de verilmiştir. Bu bölümde, daha sık görülen birincil, iyi huylu kemik tümörleri gözden geçirilecektir.

#### Enostozis:

Kemik adacığı olarak da adlandırılan enostoz, sık görülen iyi huylu bir hamartomatöz spinal kemik lezyondur. Sıklıkla torakal omurgada T1 ve T7 arasında ve lomber omurgada L2 ile L3 arasında bulunur. Genellikle endosteal yüzeye bitişik, medüller kemikle birleşen düzensiz kenarlara sahip kortikal kemikten oluşmaktadır. Enostoz, tipik olarak soliter bir lezyondur; bununla birlikte, çoklu lezyonlar osteopoikiloz, osteopati striata vb ile birlikte görülebilmektedirler (12).



**Tablo 1:** World Health Organization (WHO) Kemik Tümörleri Sınıflaması

<p><b>Kondrojenik Tümörler</b> osteokondroma kondroma enkondroma periostal kondroma kondromiksoid fibroma osteokondromiksoma subungual ekzostosis sinoviyal kondromatosis kondroblastoma kondrosarkoma (grade I-III) dedifferensiyel kondrosarkoma mesenkimal kondrosarkoma clear cell kondrosarkoma</p> <p><b>Osteojenik tümörler</b> osteoma osteoid osteoma osteoblastoma düşük evreli santral osteosarkoma konvansiyonel osteosarkoma telanjektazik osteosarkoma small cell osteosarkoma parosteal osteosarkoma periosteal osteosarkoma yüksek evreli yüzeyel osteosarkoma</p> <p><b>Fibrojenik tümörler</b> desmoplastik fibroma fibrosarkoma</p> <p><b>Fibrohistiocyctic tümör</b> non-ossifying fibroma benign fibroz histiositoma</p> <p><b>Ewing sarkomu</b> Ewing sarkomu</p>	<p><b>Hematopoietick neoplazmlar</b> plazma hücreli miyeloma soliter plazmasitoma primer non-Hodgkin lenfoma</p> <p><b>Osteoklastik dev hücreli tümörler</b> küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu dev hücreli tümör</p> <p><b>Notokordal tümörler</b> benign notokord hücreli tumor kordoma</p> <p><b>Vasküler tümörler</b> hemanjioma epithelioid hemanjioma epithelioid hemanjoendoteliyoma anjiosarkom</p> <p><b>Miyojenik, lipojenik, epitelial tümörler</b> leiomyosarkom lipom liposarkom adamantinoma</p> <p><b>Tanımlanmamış neoplastik yapıli tümörler</b> aneurizmal kemik kisti basit kemik kisti fibröz displazi osteofibröz displazi Langerhans cell histiyositoz Erdheim-Chester hastalığı kondromezenkimal hamartoma Rosai-Dorfman hastalığı</p> <p><b>Andiferensiyel yüksek evreli pleomorfik sarkom</b> andiferensiyel yüksek evreli pleomorfik sarkom</p>
---	---

(Christopher D. M. Fletcher. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. (2019) ISBN: 9789283224341

### **Osteoid osteoma:**

Osteoid osteoma, hafif erkek ağırlıklı, 7-25 yaş arası genç hastalarda en sık görülen iyi huylu bir kemik tümörüdür. Çoğu hasta geceleri kötüleşen ve nonsteroid antiinflatuvar ilaçlarla hafifleyen ağrı yaşamaktadırlar (5,13). Olguların %10-25'i omurgada görülmektedir. Omurgada lomber bölge en sık etkilenen kısımdır (lezyonların %59'u), bunu servikal (%27), torakal (%12) ve sakral segmentler (%2) izlemektedir. Spinal osteoid osteomalar, vakalarının %93'ünde omurganın posterior elemanlarında (pediküller, superior ve inferior artiküler proses, lamina, transvers ve spinöz prosesler) görülmektedir. Osteoid osteomaların küçük boyutları, radyolüsent görünüşleri ve posterior elemanları tutması nedeniyle radyografilerde tespit edilmesi genellikle zordur. Nidusunun % 20'si tamamen kalsifiye,

%50'den fazlası kısmen kalsifiye olmuş iken %30'unda kalsifikasyon görülmemektedir (2,20).

### **Osteoblastoma:**

Osteoblastomlar genellikle genç erişkinlerde yaşamın ikinci ve üçüncü dekadları arasında görülmektedir. En sık görülen yaş grubu 10-15 arası olup, %80'i 30 yaş ve altındadır. Tüm primer benign kemik tümörlerinin %5'ini oluşturmaktadır. Erkeklerde kadınlardan iki kat daha fazla görülmektedir. Osteoblastomlar genellikle omurgayı etkilemektedirler (vakaların %30-40'ı). En sık olarak posterior elemanlardan (lezyonların %85'i) kaynaklanır ve %42'si vertebral korpusa uzanmaktadır. Ağrı, parestezi, paraparezi ve hatta parapleji ile ortaya çıkabilmektedir (11). Osteosarkoma gibi malign dönüşüm nadirdir. Osteoblastomalar, osteoid osteoma-

lardan daha agresiftirler. Ayrıca daha yüksek nüks oranına sahiptirler: Az agresif lezyonlar için %10- 15 ve daha çok agresif lezyonlar için >%50'den fazla nüks oranı görülmektedir (11).

#### **Anevrizmal kemik kisti:**

Anevrizmal kemik kisti (AKK) tipik olarak, hafif bir kadın eğilimi ile 20 yaşın altındaki hastaları etkilemektedir. En sık görüldüğü yaş 10-20 arasında olup genel olarak, AKK'lerin %12-30'u omurgada görülmektedir. Torakal omurga en sık etkilenen bölgedir; lomber ve servikal tutulum daha azdır. Olguların 2/3'ü servikal ve torakal omurga da yerleşir; %40 olguda komşu seviyelerde de tutulum görülmektedir. Çok nadir olmasına rağmen, sakral AKK, dev hücreli tümöre (DHT) benzer şekilde üst segmentlerin santralinde bulunmaktadır. Posterior yapılarda sıklıkla görülmesine rağmen, vakaların %75- 90'ı vertebral korpuse yayılmaktadır. AKK, vertebra posterioru ve nöral arkı tutmaktadır (10).

#### **Dev Hücreli Tümör (DHT):**

Yaygın olarak apendeküler (uzun kemik) lezyonu olarak düşünülmesine rağmen, DHT'lerin %7- 15'i omurgada görülmektedir. Omurgada bulunan tümörlerin en yüksek görülme sıklığı 2. ve 3. dekadlar arasındadır. Bu tümörlerin iskelet sistemi olgunlaşmadan önce görülmeleri nadirdir ve genellikle yaşamın ikinci ile dördüncü on yılında ortaya çıkmaktadırlar. Erkek / kadın oranı 1: 2.5'tir. Omurgada en sık etkilenen bölge sakrumdur. Bunu azalan sırayla torakal, servikal ve lomber bölgeler izlemektedir (3,16). DHT'ler muhtemelen hormonal stimülasyon nedeniyle gebelik sırasında hızla büyüyebilir. Sıklıkla S1- S2 segmentinde santralde bulunan sakrumun DHT'si, sakroiliak eklem boyunca uzanabilmektedir (4).

#### **Osteokondroma:**

Tutulan kemiğin periostu içerisinde metaplastik kartilaj hücrelerinin oluşturduğu bir çıkıntı şeklinde görüldüğü tümörlerdir. Erkek / kadın oranı 3: 1'dir. Omurgada nadir görülen bir tümördür ve soliter ekzostozların sadece % 1-4'ünü oluşturur ve genellikle yaşamın üçüncü ve dördüncü dekatlarında görülmektedir. Omurga boyunca herhangi bir yerde bulunsalar bile, servikal omurga, özellikle 2.servikal vertebra içerisinde en sık olarak görülmektedir (12).

#### **Hemanjioma:**

Hemanjiyomlar yaygın olarak görülmektedir, genellikle tesadüfen saptanan iyi huylu lezyonlardır. Kadınlar erkeklere göre üç kat daha fazla etkilenmektedir. Otopsi serilerinde

bildirilen insidans, omurgaların %11'idir ve multifokal lezyonlar vakaların %25- 30'unda mevcuttur (15). Lezyonlar en sık T12- L4 segmentlerinde meydana gelir ancak herhangi bir spinal seviyede tutulum olabilmektedir (6). Vasküler bir hamartomdur ve embriyonal anjioblastik doku dışındaki bölgeden kaynaklanmaktadır. Epidural uzanım olguların %12'sinde görülmektedir. Epidural uzanım ve patolojik kırıklarına bağlı nörolojik defisite neden olabilmektedir. En yaygın tipi kapiller tip olup çok sayıda tipi tanımlanmıştır (kapiller, kavernoöz, arteriyovenöz ve venöz) (1,7).

#### **Langerhans Hücreli Histiyositoz (LHH):**

Langerhans hücreli histiyositoz (LCH), vakaların %6'sında omurgayı etkileyebilen iyi huylu bir lezyondur. Torakal vertebralarda, lomber ve servikal bölgelerden daha sık görülmektedirler. (9). Radyolojik olarak, LCH, vakaların sadece %15'inde görülen, "vertebra plana" nın klasik görünümünü oluşturan tekdüze vertebral çökmeye ilerleyebilen fokal litik lezyonlar olarak görülmektedirler. End plate'ler tipik olarak korunur. Kısmi vertebral kollaps ve fokal kemik iliği değişimi de meydana gelebilir.

#### **Kordoma/ Kondrosarkoma:**

Kordomalar, Rathke kesesinden koksikse uzanan notokordun embriyonik kalıntılarından kaynaklanan malign olmayan tümördür. Yetişkinlerde omurganın en sık görülen lenfoproliferatif olmayan primer malign neoplazmidir. Genellikle orta yaş grubunda ortaya çıkar, beşinci dekatta en yüksek insidansa sahiptir ve nadiren 30 yaşından önce saptanmaktadır. Kordomalar neredeyse sadece orta hatta görülmektedir. Kordomaların yaklaşık %50'si sakrumda ve %35'i klivusta lokalizedir. Kordomaların kalan %15'i hareketli omurga bölgelerini, özellikle de servikal bölgeyi etkilemektedir. Yumuşak dokularda omurga boyunca uzanan parasantral bir yerde kordomaların ortaya çıkması çok nadirdir ve bu durumda "parakordoma" olarak adlandırılır (14,19). Spinal kondrosarkom oldukça nadirdir, ancak osteosarkomdan ve Ewing sarkomundan daha yaygındır Erkek / kadın oranı 4: 1'dir ve ortalama başvuru yaşı 45'tir. Kondrosarkomlar herhangi bir seviyede bulunabilmesine rağmen, omurganın torakal vertebralaları daha sık etkilenmektedir. Spinal kondrosarkomların çoğu histolojik olarak düşük dereceli lezyonlardır (8).

#### **KAYNAKLAR**

1. Acosta FL Jr, Dowd CF, Chin C, Tihan T, Ames CP, Weinstein PR: Current treatment strategies and outcomes in the management of symptomatic vertebral hemangiomas. Neurosurgery 58(2):287-295; discussion 287-295, 2006

2. Azouz EM, Kozlowski K, Marton D, Sprague P, Zerhouni A, Asselah F: Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine in children. Report of 22 cases with brief literature review. *Pediatr Radiol* 16(1):25-31, 1986
3. Bidwell JK, Young JW, Khalluff E: Giant cell tumor of the spine: computed tomography appearance and review of the literature. *J Comput Tomogr* 11(3):307-311, 1987
4. Chhaya S, White LM, Kandel R, Wunder JS, Ferguson P, Agur A: Transarticular invasion of bone tumours across the sacroiliac joint. *Skeletal Radiol* 34(12):771-777, 2005
5. Chai JW, Hong SH, Choi JY, et al: Radiologic diagnosis of osteoid osteoma: From simple to challenging findings. *Radiographics* 30(3):737-749, 2010
6. Choi JJ, Murphey MD: Angiomatous skeletal lesions. *Semin Musculoskelet Radiol* 4(1):103-112, 2000
7. Enzinger FM, Weiss SW: *Benign Tumors and Tumor Like Lesions of Blood Vessels in Soft Tissues Tumors*. St. Louis, MO: Mosby-Year Book, 1995:579-526
8. Flemming DJ, Murphey MD, Carmichael BB, Bernard SA: Primary tumors of the spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 4(3):299-320, 2000
9. Kransdorf MJ, Smith SE: Lesions of unknown histogenesis: Langerhans cell histiocytosis and Ewing sarcoma. *Semin Musculoskelet Radiol* 4(1):113-125, 2000
10. Kransdorf MJ, Sweet DE: Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging. *AJR Am J Roentgenol* 164(3):573-580, 1995
11. Kroon HM, Schurmans J: Osteoblastoma: Clinical and radiologic findings in 98 new cases. *Radiology* 175(3):783-790, 1990
12. Murphey MD, Andrews CL, Flemming DJ, Temple HT, Smith WS, Smirniotopoulos JG: From the archives of the AFIP. Primary tumors of the spine: Radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 16(5):1131-1158, 1996
13. Nogués P, Martí-Bonmatí L, Aparisi F, Saborido MC, Garci J, Dosdá R: MR imaging assessment of juxta cortical edema in osteoid osteoma in 28 patients. *Eur Radiol* 8(2):236-238, 1998
14. Rosenthal DI, Scott JA, Mankin HJ, Wismer GL, Brady TJ: Sacrococcygeal chordoma: Magnetic resonance imaging and computed tomography. *AJR Am J Roentgenol* 145(1):143-147, 1985
15. Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, Carter JR, Mapstone T, Dengel FH: Vertebral hemangiomas: MR imaging. *Radiology* 165(1):165-169, 1987
16. Schwimer SR, Bassett LW, Mancuso AA, Mirra JM, Dawson EG: Giant cell tumor of the cervicothoracic spine. *AJR Am J Roentgenol* 136(1):63-67, 1981
17. Smith JK, Lury K, Castillo M: Imaging of spinal and spinal cord tumors. *Semin Roentgenol* 41(4):274-293, 2006
18. Smith J, Wixon D, Watson RC: Giant-cell tumor of the sacrum. Clinical and radiologic features in 13 patients. *J Can Assoc Radiol* 30(1):34-39, 1979
19. Sung MS, Lee GK, Kang HS, et al: Sacrococcygeal chordoma: MR imaging in 30 patients. *Skeletal Radiol* 34(2):87-94, 2005
20. Swank SM, Barnes RA: Osteoid osteoma in a vertebral body. Case report. *Spine* 12(6):602-605, 1987

## Derleme / Review

# OMURGA HEMANJİOMLARI VERTEBRAL HEMANGİOMAS

### ÖZ

Omurga hemanjiomları primer, iyi huylu, vasküler tümörleridir ve çoğunlukla rastlantısal olarak tanı alırlar. Çocukluk yaş grubu dâhil her yaş grubunda saptansa da sıklıkla tanı yaşı 5. dekattır. En sık yerleşim yeri torasik ve lomber omurganın gövdesidir. Tipik, atipik ve agresif (kompresif) VH olarak sınıflanabilmektedir. Agresif tip hemanjiomlar ağrı ve nörolojik bulguya neden olabilirler. Tanı bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile konulur. Çoğunluğu asemptomatik ve rastlantısal olduğundan tedavi gerektirmez. Kırık ve nörolojik bulgu mevcutsa tedavi edilmelidirler. İzlem, perkütan teknikler, radyoterapi, cerrahi tedavi veya bunların kombinasyonu uygulanabilir. Tedavi planlaması, her hastanın semptomları ve radyolojik özelliklerine göre yapılmalıdır.

**Anahtar Sözcükler:** Omurga, Tümör, Hemanjiom

### ABSTRACT

Vertebral hemangiomas (VH) are primary, benign, vascular bone tumors of spine. They are generally asymptomatic and were coincidentally diagnosed. VH's have been commonly occurred at fifth decade, even if they can be seen at any age including pediatric age-group. VH's frequently settled on vertebral body of thoracic and/or lumbar spine. They can be classified as typical, atypical and aggressive. Aggressive type of them can cause pain and/or neurological symptoms. VH's can be diagnosed by CT and MRI in which checked for investigating of trauma, tumor or non-specific back pain. The observation is an enough treatment modality while coincidentally and asymptomatic situation. Nevertheless, VH's must be treated when they caused severe pain, compression on spinal cord and/or nerve root, fracture. Treatment modalities include minimally invasive techniques, surgical removing, radiotherapy and chemotherapy that can be combined but should be separately planned for each patient.

**Keywords:** Spine, Tumor, Hemangiomas

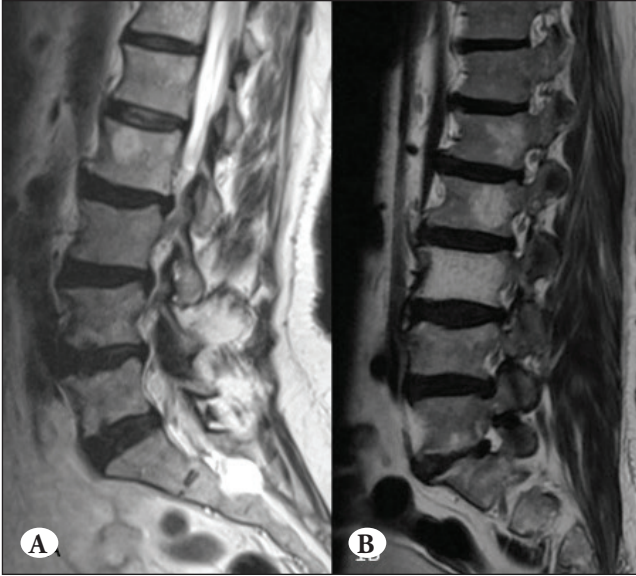
### GİRİŞ

Omurganın, primer, iyi huylu, vasküler tümörleridir, çoğunlukla rastlantısal olarak tanı alırlar. Büyük bir otopsi serisinde yetişkin popülasyonda %11'lik bir insidans bildirilmiştir (19). Görülme sıklığının cinsiyet açısından farkının olmadığını belirten yayınlar çoğunlukta ancak bilimsel yazın içinde 1/1,5 oranında hafif kadın üstünlüğü de bildirilmiştir (6). Vertebral hemanjiomlar (VH) sıklıkla torakolomber bölgede ve vertebranın gövdesinde görülürler. Büyük çoğunluğu sessiz lezyonlardır ve asemptomatiktir

(Şekil 1). Nadiren aktif karakter sergileyebilirler ve semptomatik (%1) olabilirler (20).

### Klinik Özellikler

Çocukluk yaş grubu dahil her yaş grubunda saptansa da sıklıkla tanı yaşı 5. dekattır. En sık yerleşim yeri torasik ve lomber omurganın gövdesidir ancak sık olmamakla birlikte posterior vertebral kolon veya multipl vertebral tutulum da eşlik edebilmektedir (3,21,34). Çoğunluğu asemptomatik ve sessiz lezyonlar olup insidental saptansa da %1 oranında semptomatiktir. Sinir kökleri ve/veya



**Şekil 1:** L2 vertebra korpusunda yerleşmiş ve rastlantısal olarak saptanmış hemanjiom olgusu (A), L1, L2 ve L3 seviyelerinde çok seviyeli hemanjiom olgusu (B).

omuriliğin basısına bağlı radikülopati/miyelopati varlığında kompresif VH tanımı da kullanılmaktadır. Bası bulgusu kemik yapının şişmesine, spinal kanala uzanımına, kan akımındaki bozulmaya, epidural kanama veya nadiren de vertebradaki çökmeye bağlı oluşabilmektedir. Bilimsel yazında semptomatik non-kompresif VH tanımı da nörolojik bulgusu olmayan ancak sadece sırt ve bel ağrısı şikayetine sahip olgular için de kullanılmıştır (24).

### Histopatolojik Özellikler

Kapiller yapı düzeyinden kavernöz genişlemeye kadar damarlardan oluşan benign tümörlerdir. Makroskopik olarak koyu kırmızı, iyi sınırlı ve yumuşak özelliktedirler. Aynı zamanda intralezyonel kemik trabekül ve kan dolu boşluklar içermesi nedeniyle bal peteği görünümüne sahiptirler. Mikroskopik olarak stromanın olmadığı tek sıra endotel ile döşeli ince duvarlı kapiller ve kavernöz kan ile dolu damarlardan oluşmaktadır. Damarlar kemik iliğini işgal ederek önceden var olan kemik trabekülleri çevrelemektedir. Reaktif olarak kemik iliğinde fibröz ve/veya yağ dokusu içeriğinde değişim görülürken kemik trabeküllerde de yeni bir düzenlenme izlenmektedir (6,10,14,17).

### Görüntüleme Özellikleri

Tipik, atipik ve agresif (kompresif) VH olarak sınıflandırılmaktadır. MRG bulguları histopatolojik özelliklerle (öz. yağ ve vasküler dokunun oranı ile interstisyel ödem varlığı.) korelasyon göstermektedir. Her ne kadar hemanjiomun

doku bileşenlerinin (yağ dokusu, vasküler doku) oranı radyolojik görünüm üzerinde etkili olsa da bu radyolojik terminoloji histolojik sınıflama ile özdeşleştirilmemelidir. Tanımlamada tipik ve atipik terimlerinin kullanımı öncelikle manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları temel alınarak yapılmaktadır. Agresif VH tanımlaması vertebra gövdesinde şişme, kortikal kemikte yıkım, epidural ve paravertebral boşluğa uzanım gibi radyolojik özellikler anlamına gelmektedir (8,25).

Yüksek yağ içeriğine sahip hemanjiomlar sıklıkla sessiz lezyonlarken, yüksek vasküler içeriğe sahip olanlar potansiyel olarak kompresif özelliğe evrilme eğilimindedir. Asemptomatik olgularda görüntüleme bulguları tipik veya atipik olabilirken, semptomatik olguların görüntüleme bulguları atipik veya agresif özellikler sergilemektedir (25).

Nükleer tıp çalışmaları tanı ve ayırıcı tanıda kısıtlı katkı sunmaktadır. Tc-MDP kemik sintigrafisinde tüm fazlarda (perfüzyon, kan havuzu ve geç statik) artmış tutulum gözlenirse de en belirgin tutulum geç statik dönemdedir. Tc-etiketli eritrosit birikimi de tüm tümörlerde olduğu gibi tüm hemanjiomlar da gözlenmektedir. Pozitron emisyon tomografi (PET-BT) tetkikinde değişken derecelerde 18-FDG ve 68-Ga DOTATATE tutulumu sonucu soğuk veya sıcak lezyon olarak kendini göstermektedir (2,5).

### Tipik Vertebral Hemanjiomlar

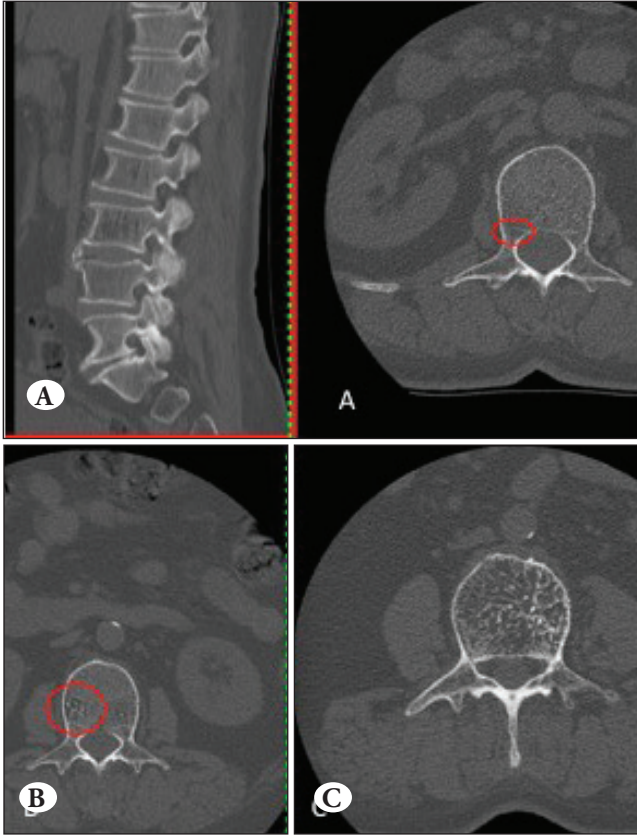
Duyarlılıklarının farklı olması yanında radyografik, BT ve MRG bulguları belli özellikler göstermektedir.

### Radyografi

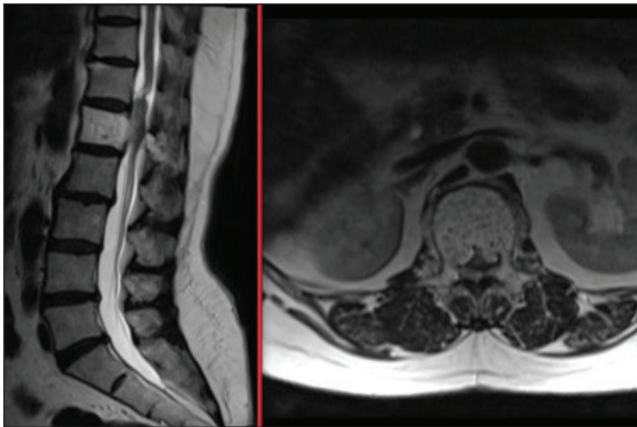
Radyografik özellikler ilk olarak 1926'da Perman tarafından tanımlanmıştır. Vertebral gövdede genişlemenin izlenmediği dikey trabeküllerde kalınlaşmanın yanında kemik yoğunluğunda azalmanın eşlik ettiği 'fitilli kumaş (corduroy cloth)' veya 'hapisane çubuğu (jail bar)' görünümü izlenir. Dikey trabeküler yapı lateral radyogramda daha belirgindir ve kan ile dolu damarların yatay trabeküllerin rezorbsiyona yola açması ve buna ikincil dikey trabeküllerin vertebral ağırlığı taşımaya yönelik kalınlaşması sonucudur (32,35).

### BT Görüntüleme

Kemik pencere BT kesitlerinde kalınlaşmış hiperdens trabeküller arasında hipodens stromanın eşlik ettiği giysi üzerindeki puanları taklit eden puantiye (polka-dot sign) görünümü tipiktir (Şekil 2). Sagittal ve koronal BT kesitlerinde radyogramda görülen fitil (corduroy sign) dizilimi mevcuttur. Kemik korteks daima normaldir ve ekstraosseöz bir uzanım yoktur (33).



**Şekil 2:** Hemanjiom olgusunda BT görüntüleri verilmiştir; boyutları küçük hemanjiomlarda kemik dokusunun doğal süngerimsi yapısı değişmiş olmakla birlikte (A, B), klasik bal peteği görünümü büyük lezyonlarda aşikar olarak görülebilir (C).



**Şekil 3:** Agresif hemanjiom olgusunun aksiyel kesitinde spinal kanal basısı görülmektedir.

### MR Görüntüleme

Kıvrımlı vasküler yapıların varlığı ve reaktif olarak yağ dokusunun artması yanında kalınlaşmış trabeküler yapı ayırt edici bir görünümdür. Yağ dokusu genel olarak baskındır, bu nedenle hem T1 hem de T2 ağırlıklı görüntülerde

hiperintensite izlenir. Aynı zamanda lezyon içindeki vasküler bileşen sebebiyle sıvıya duyarlı sekanslar olan STIR (short-tau inversion recovery) ve yağ baskılı (fat-saturated) T2 sekanslarında hafif hiperintens olarak izlenirler. T1 ağırlıklı aksiyel ve sagittal kesitlerde hiperintens lezyon içinde izointensite hipointensite kadar değişken intensitedeki noktasal ve çizgisel alanlar kalınlaşmış dikey trabeküllerin yansımasıdır. Aynı zamanda yağ dokusu içindeki kan ile dolu boşluklar hipointensitenin arttığı alanlar olarak görülürler. Tipik VH'lar T1 ağırlıklı görüntülerde ise değişken derecede kontrastlanırlar (3,35).

### Atipik Vertebral Hemanjiomlar

Daha az yağ dokusu yanında artmış vasküler içeriğe sahiptirler. T1 ağırlıklı görüntülerde izo- ile hipointens görünüm sergilerken, T2 ve sıvı-duyarlı sekanslarda hiperintens olarak izlenirler. T1 yağ baskılı görüntülerde daha iyi görülürler ve değişken derecede kontrastlanma gösterirler. Kalınlaşmış dikey trabeküller atipik VH'larda daha zor görülürler (25).

### Agresif Vertebral Hemanjiomlar

Sıklıkla tüm görüntüleme yöntemlerinde atipik VH radyolojik bulgularını içerirler (Şekil 3).

### Radyografi

Osteoporoz, vertebral kollaps, pedikül erozyonu ve dikey trabeküler yapıdaki düzensizlikler gibi özgül olmayan bazı bulguları içerebilir (25).

### BT Görüntüleme

Lezyonun mikroyapısını daha detaylı inceleme imkanı sunar. Vertebra gövdesinde şişme (balonlaşma), kortikal kemikte silinme, ekstraosseöz yumuşak doku uzanımı gibi özgül olmayan bulguları saptamayı sağlar. Ancak aksiyel kesitlerde puantiyeli görünümün izlenmesi her ne kadar agresif ve destrüktif birçok lezyonda da görülsede doğru tanı için yol göstericidir (12,31).

Tüm vertebral cismi tutması, nöral arkusa uzanım göstermesi, kortikal ekspansiyon, torasik bölgede bulunması (T3-T9), irregüler bal peteği görünümü ve yumuşak doku kitlesi içermesi agresif VH açısından belirgin özelliklerdir.

### MR Görüntüleme

T2 ve STIR sekanslarda yoğun vasküler stroma nedeniyle hiperintens görünüm izlenir ancak çoğu inflamatuvar ve neoplastik lezyonda da aynı intensite artışı nedeniyle özgül bir bulgu değildir. Ancak destekleyici bulgu olarak BT'de puantiyeli görünümün korunduğu bölgeler tanıda yol göstericidir. T2 sekansta artmış intensite yanında vertebra yüksekliğinin korunmuş olması, normal kemik iliği ile

sınırın belirgin olması, genişlemiş paraspinal damarlar ve paraspinal kitleye komşu korteksin korunmuş olması özgül olmasa da hemanjiomu düşündürmelidir (11,35).

MRG tetkinin tek başına kemiği doğrudan değerlendirme olanağı sunmaması ve daha agresif lezyonlarda da yağ dokusunun az, hipervasküler stromanın fazla olmasından kaynaklı T1 ağırlıklı görüntülerde hipointensite izlenmesinden dolayı tanı zor olabilmektedir. Ancak T1 sekansta aynı görünüme sahip olsalar da kontrastlı serilerde perfüzyon değerleri karşılaştırıldığında atipik hemanjiomlarla metastatik vertebra lezyonları arasında kontrastlanma hızı, kontrastlanmanın konsantrasyonu açısından belirgin fark olduğu da saptanmıştır (29). Kalsifikasyon ve kemik yapıları değerlendirmede BT görüntüleme daha üstün olsa da yüksek çözünürlüklü, üç boyutlu, magnifiye ve faz imajlar ile bunların kombinasyonundan oluşan gradient ağırlıklı MR sekansı olan duyarlılık ağırlıklı MRG (Susceptibility Weighted MR Imaging) (SW-MRI) ile lezyon içi noktasal değişiklikler (puantiyeli görünüm) hiperintens olarak saptanabilir (4).

Agresif VH'lar için vasküleritenin ve omurilik kanlanması için değerlendirilmesi için anjiografi yol göstericidir. Tüm vertebra gövdesinde izlenen opasifikasyon, vertebra gövdesinde arteriollerin genişlemesi ve kapiller fazda çoklu kan havuzları izlenmesi karakteristiktir (24).

### Ayırıcı Tanı

Tipik VH'lar fokal yağ replasmanı, Modic tip II değişiklikleri, radyoterapi sonrasında omurganın kemik yapısında ortaya çıkan değişiklikler ile karışabilir. Farklı patolojik durumlar olmasına rağmen hepsinde kırmızı kemik iliğinin yağ replasmanı ile sonuçlanır ancak STIR ve yağ baskılı MRG görüntülerinde belirgin hipointensite olarak göze çarparlar. Radyoterapi kemik iliğinde zaman ve doza bağlı değişiklikler oluşturur. Yağ replasmanı radyoterapiden 3 hafta sonra başlar ve 30 Gy'den düşük dozlarda geçici iken 36 Gy üzerindeki dozlarda kalıcı etki gösterir (7,16).

MRG bulguları açısından metastazlar ve multiple myeloma (MM) bağlı fokal kemik iliği infiltrasyonu atipik VH'lar ile çakışmaktadır. Metastazlar osteoblastik, osteolitik ya da her iki özelliği bir arada içerebilirler. Kemik bütünlüğünü henüz bozmamış ya da yumuşak doku kitlesi oluşturmamış litik metastazlar T1'de hipointens görünmeleri sebebiyle atipik VH'ları taklit edebilirler. Metastazlara ait kemik iliği veya yağ dokusu infiltrasyonu T1'de hipointensite olarak görülür ve yüksek selülaritenin bir yansımasıdır. Sadece vertebral korpus tutulumu olan olgularda, BT' deki karakteristik kaba trabekül, atipik VH'leri doğru bir şekilde teşhis etmenin anahtarıdır, atipik vertebral hemanjiomların

%80'inin, lezyon küçük olmadığı sürece bu karakteristik BT bulgularını gösterdiği bildirilmiştir (8,15).

Monoklonal gammopati, yüksek serum kalsiyum düzeyi, böbrek yetmezliği gibi klinik ve laboratuvar bulguları da MM ve metastazlardan şüphelenildiğinde doğru tanı için yardımcıdır.

Agresif VH'ler, soliter kemik plazmositomu, metastazlar, kordoma, lenfoma ve epitelioid hemanjioendoteloma görünümünü taklit edebildikleri olası tanı aralığını büyük ölçüde genişleten çok heterojen bir görünüme sahiptir.

Olguların üçte ikisinde, soliter kemik plazmositomunun radyolojik görünümü patognomoniktir. Klasik olarak, kısmen vertebral gövde boyunca uzanan ve sulkuslara benzeyen kalınlaşmış uzantılar nedeniyle, aksiyal BT ve MR görüntülemeye "mini beyin" görünümü olarak tanımlanır. Bununla birlikte, vakaların üçte birinde agresif VH'ları taklit edebilen daha az tipik, multistik bir "sabun köpüğü" görünümü vardır (28,34).

Osteoblastik veya karışık osteolitik-osteoblastik metastazlardan çok daha sık meydana gelen osteolitik vertebral metastazlar, kortikal genişleme, yumuşak doku kitleleri ve vertebral kompresyon kırıkları ile ortaya çıkabilir; dolayısıyla agresif VH'leri taklit ederler. Kesin tanıya giden yol sıklıkla histopatolojik incelemeye ek olarak tüm radyolojik görüntüleme yöntemlerini gerektirir (34).

Kordoma genellikle bir vertebral gövdenin ön 2/3 kısmı ve arka 1/3 kısmının birleştiği yerde orta hatta merkezlenmiş yıkıcı bir kemik lezyonu olarak kendini gösterir. Epidural ve/veya perivertebral boşlukları içeren büyük bir yumuşak doku kitlesi ile ilişkilidir. BT'de hipodens, T1'de hipointens, T2'de hiperintens yoğunluktadır. BT ve MR'da heterojen kontrast artışı gösterir. Ancak birkaç vertebral segmentin tutulması, arka elemanların sıklıkla korunması (% 60), BT'de intratümoral ve periferik lineer opasitelerin varlığı (yıkıma bağlı sekestre kemik alanları) ile ayrılır. Aynı zamanda intratümöral kanama agresif VH'lerde kordoma kadar yaygın değildir (27,34,38).

Sistemik tutulum bölgeleri olmaksızın ortaya çıkan primer vertebral lenfoma nadirdir ve genellikle epidural ve paravertebral tutulum da mevcuttur. BT'de genellikle litiktir ve agresif vertebral hemanjiomlar gibi korunmuş bir korteks yanında infiltre bir büyüme paterni göze çarpar. Sıvıya duyarlı MR (STIR vs.) görüntülerinde, vertebral lenfomanın epidural bileşeni, VH'lerin hipervasküler bileşenine kıyasla daha az hiperintens görünür. Bu bulgu, yüksek selülariteyi yansıtır ve ayırıcı tanıya yardımcı olur (26,30).

Epiteloid hemanjiyodotelyoma, omurgayı etkileyen, düşük ve orta dereceli nadir bir mezenkimal neoplazmdır. Yağ dokusunun olmaması ve inflamatuvar infiltrasyonun varlığı nedeniyle T1 ve T2 ağırlıklı MR görüntülerde heterojen sinyal yoğunluğu ile BT’de litik bir kemik lezyonu olarak görülür. Özgül olmayan radyolojik özellikleri nedeniyle agresif vertebral hemanjiyomlardan ayırımı zordur (36,37).

## TEDAVİ

Çoğunluğu asemptomatik ve rastlantısal olduğundan tedavi gerektirmez. Kırık ve nörolojik bulgu mevcutsa tedavi edilmelidirler. Konservatif yaklaşılabileceği gibi perkütan teknikler, radyoterapi, cerrahi tedavi veya bunların kombinasyonu uygulanabilir. Tam bir fikir birliği olmaması nedeniyle karar semptomlar ve radyolojik özelliklere göre verilmelidir.

Hızlı veya ilerleyici nörolojik bulgu varlığında dekompresyon ve omurga stabilizasyonu amacıyla cerrahi tedavi endikedir (22).

Radyoterapi hafif ya da yavaş ilerleyen nörolojik defisit varlığında en az 34 Gy dozunda VH semptomlarını azaltmak ve subtotal rezeksiyon sonrası rekürrensi azaltmak amacıyla önerilmektedir. Ancak 45-50 Gy arası uygulanan dozlarda radyasyona bağlı geç dönem miyelopati riski vardır (1,18).

Son yıllarda perkütan tekniklerin (vertebroplasti, etanol enjeksiyonu) tek başına veya kombinasyonu ya da cerrahi tedaviye ek olarak kullanımı artmıştır. Perkütan vertebroplastide akrilik materyal ve polimetilmetakrilat kullanımı ile hemanjiomatöz venöz havuzun geri dönüşümsüz sklerozu hedeflenmektedir. Aynı zamanda polimetilmetakrilat spongios kemikteki mikrokırıkların stabilizasyonu yanında sinir sonlanmalarına yaptığı kimyasal ablasyon ile ağrının giderilmesini sağlamaktadır. İntralezyonel etanol enjeksiyonu endotel yıkımı ve tromboz yolu ile lezyonda küçülme sağlayarak nöral doku basısını azaltmada etkindir. Ancak geçici nörolojik defisit, patolojik fraktür ve rekürrens gibi komplikasyonları olabilmektedir (9,13.)

Besleyici damarların transarteriyel embolizasyonu etkindir ama çoğunlukla rekürrensle sonuçlanmaktadır. Günümüzde kompresif vertebral hemanjiyomlarda cerrahi tedavi ve vertebroplasti sırasında oluşabilecek aşırı kanamayı önlemek amacıyla preoperatif bir işlem olarak önerilmektedir (23).

## KAYNAKLAR

1. Acosta FL, Nader S, Chi JH: Comprehensive management of symptomatic and aggressive vertebral hemangiomas. *Neurosurg Clin N Am* 19:17-29, 2008
2. Basu S, Nair N: “Cold” vertebrae on F-18 FDG PET: Causes and characteristics. *Clin Nucl Med* 31(8):445-450, 2006
3. Baudrez V, Galant C, Vande Berg BC: Benign vertebral hemangioma: MR-histological correlation. *Skelet Radiol* 30(8):442-446, 2001
4. Bender YY, Böker SM, Diederichs G, Walter T, Wagner M, Fallenberg E, Liebig T, Rickert M, Hamm B, Makowski MR: MRI for the detection of calcific features of vertebral haemangioma. *Clin Radiol* 72(8):692. e1-692.e7, 2017
5. Brogsitter C, Hofmockel T, Kotzerke J: 68-Ga DOTATATE uptake in vertebral hemangioma. *Clin Nucl Med* 39(5):462-463, 2014
6. Campanacci M: Hemangioma. In: Campanacci M, (ed), *Bone and Soft Tissue Tumors*. Padova: Piccin Nuova Libreria & Wien: Springer, 1999:599-618
7. Casamassima F, Ruggiero C, Caramella D, Tinacci E, Villari N, Ruggiero M: Hematopoietic bone marrow recovery after radiation therapy: MRI evaluation. *Blood* 73(6):1677-1681, 1989
8. Cross JJ, Antoun NM, Laing RJ, Xuereb J: Imaging of compressive vertebral haemangiomas. *Eur Radiol* 10(6):997-1002, 2000
9. Doppman JL, Oldfield EH, Heiss JD: Symptomatic vertebral hemangiomas: Treatment by means of direct intralezyonal injection of ethanol. *Radiology* 214(2):341-348, 2000
10. Dorfman HD, Czerniak B: Vascular lesions. In: Dorfman HD, Czerniak B, (eds), *Bone Tumors*. St. Louis: Mosb, 1998:729-814
11. Friedman DP: Symptomatic vertebral hemangiomas: MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 167(2):359-364, 1996
12. Gaston A, Nguyen JP, Djindjian M, Le Bras F, Gherardi R, Benhaïem N, et al: Vertebral haemangioma: CT and arteriographic features in three cases. *J Neuroradiol* 12(1):21-33, 1985
13. Guarnieri G, Ambrosanio G, Vassallo P, Pezzullo MG, Galasso R, Lavanga A, et al: Vertebroplasty as treatment of aggressive and symptomatic vertebral hemangiomas: Up to 4 years of follow-up. *Neuroradiology* 51(7):471-476, 2009
14. Hameed M, Wold LE: Haemangioma. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, (eds), *WHO classification of tumours of soft tissue and bone*, 4th ed, Lyon: IARC Press, 2013:332
15. Hanrahan CJ, Christensen CR, Crim JR: Current concepts in the evaluation of multiple myeloma with MR imaging and FDG PET/ CT. *Radiographics* 30(1):127-142, 2010
16. Hanrahan CJ, Shah LM: MRI of spinal bone marrow: Part 2, T1-weighted imaging-based differential diagnosis. *AJR Am J Roentgenol* 197(6):1309-1321, 2011
17. Hart JL, Edgar MA, Gardner JM: Vascular tumors of bone. *Semin Diagn Pathol* 31(1):30-38, 2014
18. Heyd R, Seegenschmiedt MH, Rades D, Winkler C, Eich HT, Bruns F, et al: Radiotherapy for symptomatic vertebral hemangiomas: Results of a multicenter study and literature review. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 77(1):217-225, 2010



19. Huvos AG: Hemangioma, lymphangioma, angiomatosis/lymphangiomatosis, glomus tumor. In: Huvos AG, (ed), Bone Tumors: Diagnosis, Treatment, and Prognosis, 2nd ed, Philadelphia: Saunders, 1991:553-578.
20. Jiang L, Liu XG, Yuan HS, Yang SM, Li J, Wei F, et al: Diagnosis and treatment of vertebral hemangiomas with neurologic deficit: A report of 29 cases and literature review. *Spine J* 14(6):944-954, 2014
21. Karlin CA, Brower AC: Multiple primary hemangiomas of bone. *AJR Am J Roentgenol* 129(1):162-164, 1977
22. Kato S, Kawahara N, Murakami H, Demura S, Yoshioka K, Okayama T, et al: Surgical management of aggressive vertebral hemangiomas causing spinal cord compression: Long-term clinical follow-up of five cases. *J Orthop Sci* 15(3):350-356, 2010
23. Kawahara N, Tomita K, Murakami H, Demura S, Yoshioka K, Kato S: Total en bloc spondylectomy of the lower lumbar spine: A surgical techniques of combined posterior-anterior approach. *Spine* 36(1):74-82, 2011
24. Laredo JD, Reizine D, Bard M, Merland JJ: Vertebral hemangiomas: Radiologic evaluation. *Radiology* 1986;161(1):183-189
25. Laredo JD, Assouline E, Gelbert F, Wybier M, Merland JJ, Tubiana JM: Vertebral hemangiomas: Fat content as a sign of aggressiveness. *Radiology* 177(2):467-472, 1990
26. Laredo JD, el Quessar A, Bossard P, Vuillemin-Bodaghi V: Vertebral tumors and pseudotumors. *Radiol Clin N Am* 39(1):137-163, 2001
27. Leone A, Cerase A, Tarquini E, Mulè A: Chordoma of the low cervical spine presenting with Horner's syndrome. *Eur Radiol* 12 Suppl 3: S43-47, 2002
28. Major NM, Helms CA, Richardson WJ: The "mini brain": plasmacytoma in a vertebral body on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 175(1):261-263, 2000
29. Morales KA, Perez JA, Peck KK ve ark: Differentiating atypical hemangiomas and metastatic vertebral lesions: The role of t1-weighted dynamic contrast-enhanced MRI. *Am J Neuroradiol* 39(5):968-973, 2018
30. Mullin ME, McRae GA, Murphey MD: Imaging features of primary lymphoma of bone. *AJR Am J Roentgenol* 173(6):1691-1697, 1999
31. Nguyen JP, Djindjian M, Gaston A, Gherardi R, Benhaiem N, Caron JP, et al: Vertebral hemangiomas presenting with neurologic symptoms. *Surg Neurol* 27(4):391-397, 1987
32. Perman E: On haemangiomata in the spinal column. *Acta Chit Scand* 61:91-105, 1926
33. Persaud T: The polka-dot sign. *Radiology* 246(3):980-981, 2008
34. Rodallec MH, Feydy A, Larousserie F, Anract P, Campagna R, Babinet A, et al: Diagnostic imaging of solitary tumors of the spine: what to do and say. *Radiographics* 28(4):1019-1041, 2008
35. Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, Carter JR, Mapstone T, Dengel FH: Vertebral hemangiomas: MR imaging. *Radiology* 165(1):165-169, 1987
36. Verbeke SL, Bovée JV: Primary vascular tumors of bone: A spectrum of entities? *Int J Clin Exp Pathol* 4(6):541-551, 2011
37. Wenger DE, Wold LE: Malignant vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. *Skelet Radiol* 29(11):619-631, 2000
38. Wippold 2nd FJ, Koeller KK, Smirniotopoulos JG: Clinical and imaging features of cervical chordoma. *AJR Am J Roentgenol* 172(5):1423-1426, 1999

## Derleme / Review

# ANEVRİZMAL KEMİK KİSTİ

## ANEURYSMAL BONE CYST

### ÖZ

Anevrizmal kemik kisti, iskelet sisteminin nadir görülen iyi huylu tümörlerindedir. Osteoliz ile seyreden ve genellikle tibia ve femurda izlenen bu lezyonlar, spinal kolon tutulumu ile birlikte özellikle birinci ve ikinci dekatta ağrı, deformite, nörolojik semptomlar ve patolojik kırıklara neden olabilir. Tanısı radyografik olarak konulabilmekle birlikte, BT ve MR görüntüleme teknikleri lezyonun natürü hakkında fikir sahibi olmak için faydalıdır. Radyolojik olarak kemikte genişleme, litik lezyonlar, hematoma bağlı sıvı dolu lakünler izlenebilir. Anevrizmal kemik kistlerinin ayırıcı tanısında dev hücreli kemik tümörleri, kondroblastom ve telanjiektazik osteosarkomlar düşünülebilir. Klinik prezentasyonunda inflamatuvar süreçlere benzer bulgular izlenebilen bu kistler, farklı şekillerde tedavi edilebilmektedir. Yaklaşımında takibin yanı sıra açık cerrahi, en-blok rezeksiyon, intralezyonel eksizyon, intralezyonel enjeksiyon ve selektif embolizasyon gibi seçenekler mevcuttur. Bunun dışında kriyoterapi ve skleroterapi gibi yöntemler de bulunmaktadır. Tedaviye rağmen yüksek nüks oranları ile seyreden anevrizmal kemik kistlerine yaklaşımda farklı tedavi modaliteleri kombine edilebilir. Anevrizmal kemik kistinin tutulum yaptığı bölgenin durumuna göre gereklilik hâlinde fiksasyon/enstrümantasyon da yapılabilir.

**Anahtar Sözcükler:** Anevrizmal kemik kisti, Vertebral tutulum, Kemik ekspansil lezyonları

### ABSTRACT

Aneurysmal bone cyst is a rare, benign tumour of the skeleton system. These lesions, sighted with osteolysis generally seen at tibia and femur, may cause pain, deformity, neurologic symptoms and pathologic fractures by spinal column involvement predominantly on the first and second decades of life. Diagnosis could be radiographically done, further, CT and MRI techniques are useful to have an idea about lesion's nature. Radiologically, bone expansion, lytic lesions, liquid-filled lacunae due to hematoma could be observed. In differential diagnosis of aneurysmal bone cysts, giant cell bone tumours, chondroblastoma, telangiectatic osteosarcoma could be considered. These cysts that might have similar findings with inflammatory processes on clinical presentation, could be treated by several ways. Through management besides following up, open surgery, en-bloc resection, intralesional excision, intralesional injection and selective embolization are present. Other than this, procedures like cryotherapy and sclerotherapy do exist. Through approaching aneurysmal bone cysts with high rate of recurrence despite treatment, different treatment modalities might be combined. Considering the area of aneurysmal bone cyst involvement, fixation/instrumentation could be done if needed.

**Keywords:** Aneurysmal bone cyst, Vertebral involvement, Expansile lesions of bone

### GİRİŞ

Anevrizmal kemik kistleri trabeküller, osteoid doku ve dev osteoklastları içeren doku septaları tarafından ayrılmış heterojen, birbirinden farklı boyutlarda ve içerisinde kan bulunan genişlemiş osteolitik lezyonlardır. Bu lezyonlar

çevresinde epiteliyal ağ bulundurmadığı için psödokist olarak adlandırılırlar. Primer kemik kistlerinden biri olan ve vücudun herhangi bir kemik yapısında görülebilen bu lezyonlar en sık ikinci dekatta problem oluşturmaya başlarlar (5,20,25).

Anevrizmal kemik kistleri iyi huylu olarak sınıflandırılmaktadır fakat lokal olarak agresif seyredebilir. Kemik içerisinde oluşturduğu litik lezyonlar ve kistotrabekül yapılarındaki ekspansiyon ağrı, deformite, şişlik, eklem hareketlerinde kısıtlılık, nörolojik semptomlar ve nihayetinde patolojik kırıklara neden olabilir (12,30).

Tarihsel olarak, ilk tanısı 1900'lü yılların ortalarına denk gelmektedir. İlk defa Jaffe ve Lichtenstein anevrizmal kemik kisti terimini 1942'de 2 farklı olguda göstermişlerdir (11). Görüntüleme tekniklerinin yaygınlaşması ve bilgi birikiminin artışı ile günümüzde anevrizmal kemik kistleri ayrı bir başlık olarak değerlendirilmektedir. Günümüzde anevrizmal kemik kistlerinin çok farklı tedavi modaliteleri bulunmaktadır; en-blok rezeksiyon, küretaj, selektif arteriyel embolizasyon, nitrojen gibi lokal adjuvan tedavi, fenol ya da argon fotokoagülasyon bunlardan bazılarıdır (3,27,32).

### Anevrizmal Kemik Kistlerinin Epidemiyolojisi

Epidemiyolojik açıdan incelendiğinde anevrizmal kemik kistleri nadir görülen lezyonlar içerisinde yer almaktadır. Kemik tümörleri içerisinde %1-6'lık bir paya sahip olan bu kistlerin insidansı 100.000'de 0,14'tür. Bulgu vermedikçe tanısı konulamadığı için gerçek insidansı hakkında yorum yapmak zordur. Servikal anevrizmal kemik kistleri daha da nadir görülen lezyonlar olup tüm vertebral anevrizmal kemik kistlerinin %3,5-7'sini oluşturmaktadır (1). Erişkinlerde erkek/kadın dağılımı 1,3:1 iken pediatrik grupta kadın/erkek oranının 1,6:1 olduğu çalışmalar vardır (29). Anevrizmal kemik kistleri, %70-86 oranında 20 yaş altı insanlarda görülmektedir (16).

Anevrizmal kemik kistleri vücudun tüm kemik yapılarında görülebildiği gibi kemiğin de epifiz ve diafiz dahil herhangi bir yerinde de görülebilir. En çok tibia ve femurda (%33,4), daha sonra ise pelvis (%11,6-12) ve vertebrada (%11,2-16) görülmektedir. Vertebral anevrizmal kemik kistlerinde çoğunlukla posterior elemanların tutulumu söz konusudur ve nörolojik semptom görülme sıklığı yüksektir (17,28).

### Anevrizmal Kemik Kistlerinin Etiyolojisi

Etiyolojik olarak değerlendirildiğinde primer anevrizmal kemik kistleri genetik mutasyona, sekonder anevrizmatik kemik kistleri ise kemik içerisinde yer alan vasküler malformasyonlara dayanmaktadır. Sekonder anevrizmatik kemik kistlerinin gelişimi bir kemik lezyonuna karşı gelişen reaksiyona bağlı da olabilir. Bu düşüncenin temelinde anevrizmatik kemik kistlerine %23-32 oranında eşlik eden başka bir tümöral patolojinin varlığı bulunmaktadır. Fibröz displazinin, osteoblastomun, kondromiksoid fibromun, non-ossifiye fibromun, kondroblastomun, osteosarkomun,

kondrosarkomun, hemanjiöendoteliomun, soliter kemik kistinin ve metastatik karsinomun anevrizmal kemik kistine eşlik ettiği izlenmiştir (22,31).

Primer anevrizmal kemik kistlerinin genetik incelemelerinde %69 oranında TRE17/CDH11-USP6 onkogeninde t(16;17)(q22;p13) translokasyonu izlenmektedir. Bu translokasyon Kaderin-11 aktivitesini artırmakta ve bu da osteoblastların olgunlaşma aşamasında primitif bir evrede durmalarına neden olmaktadır. Altta yatan venöz malformasyon ya da fistül gibi başka bir patolojinin bulunmadığı primer anevrizmal kemik kistlerinin patofizyolojisinde bu translokasyonun rol alması olasıdır (15,19,22).

Bu hastalık grubunun patofizyolojisi tam olarak aydınlatılabilmemiş değildir. Genel olarak 2 gruba ayrılmıştır; başka patolojilerin eşlik etmediği de novo anevrizmal kemik kistleri primer anevrizmal kemik kisti olarak adlandırılırken kemik içerisinde yer alan vasküler patolojiler ile birlikte görülen anevrizmal kemik kistleri sekonder anevrizmal kemik kisti olarak adlandırılmaktadır. Arteriyovenöz fistül ve venöz blokaj ile ilgili farklı teoriler bulunmaktadır. Vasküler patolojiler, çevre kemik dokusunda erozyon, ekspansiyon ve rezorpsiyonun yanı sıra, baskı da oluşturabilirler. Vasküler patolojilerde meydana gelen küçük kanamalar ise, reaktif osteolitik doku formasyonu gelişimini tetikleyebilir (15,31).

### Klinik Seyir

Anevrizmal kemik kistine sahip hastalar kiste bağlı ağrı, bası etkileri, şişlik, kızarıklık, hareket kısıtlılığı, nörolojik semptomlar ya da patolojik kemik kırıkları ile gelebilir. Semptomların ortaya çıkışı birkaç hafta ile birkaç ay arasında değişmekle birlikte, hızlı gelişen şişlik ve ağrı gibi semptomlar ile de başvurular olabilmektedir. Genişleyen kistin erode kemik alanları ile birlikte oluşturduğu kitle etkisi sonucu sinir dokuya bası ve nörolojik semptomlar gelişebilir (2). Nörolojik semptomlar özellikle vertebral tutulumlarda görülmektedir ve spinal anevrizmal kemik kisti olan hastaların %21'inde patolojik fraktür görülmektedir (10). Bunun dışında deformite, açılanma, hareket kısıtlılığı, inflamasyon bulguları (ağrı, ısı artışı, kızarıklık, şişlik) vb. görülebilmektedir.

### Ayrırcı Tanı

Anevrizmal kemik kistleri başka patolojiler ile sıklıkla birlikte görülebilmektedir. Anevrizmal kemik kisti düşünülen bir hastada ayrırcı tanıda dikkat edilmesi gereken tümöral lezyonlar (8,10,17,25):

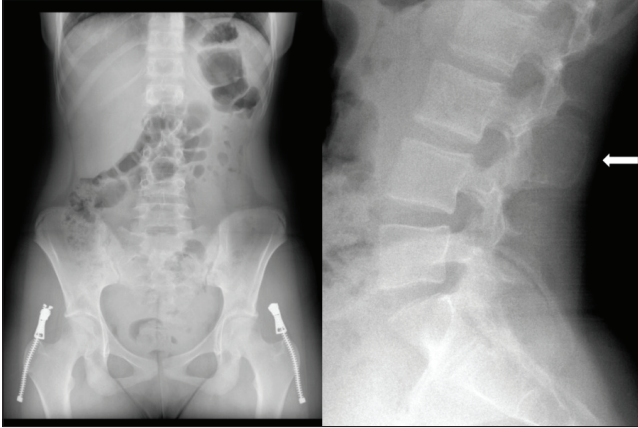
- Kondroblastom
- Fibröz displazi

- Dev hücreli kemik tümörü
- Telanjiektazik osteosarkom
- Tek kamaralı kemik kisti

### Tanı Yöntemleri

Anevrizmal kemik kistlerini laboratuvar bulgusu olarak gösterebilecek spesifik bir test yoktur. Osteolizis nedeniyle kanda alkalen fosfataz düzeylerinde artış izlenebilir.

Görüntüleme yöntemlerinde, öncelikle direkt radyografi kemik patolojisini gösterebilmektedir. Kemik doku içerisinde ekspansil, kistik, litik ve septalı lezyonlar, radyolüsent bir görüntü vermektedir. Kistik yapının sınırları direkt grafide radyo-opak olarak izlenebilir. Bu duruma yumurta kabuğu görünümü denilmektedir (Şekil 1).



Şekil 1: Lomber L3 vertebra spinöz prosesini tutan bir anevrizmal kemik kistinin (beyaz ok) AP (sol) ve lateral (sağ) direkt radyografik görüntüleri.

İleri görüntüleme tekniklerinden bilgisayarlı tomografi de direkt radyografi gibi lezyonun yapısını gösterebilir. Bilgisayarlı tomografide ek olarak lezyonun iç yapısını, sıvı varlığını ve septalarını izlemek de mümkündür (Şekil 2).

Bir diğer ileri görüntüleme tetkiki ise manyetik rezonans görüntülemesidir (21). Yumuşak dokuları ve sıvıları gösterme becerisi tomografiden ve direkt grafiden daha iyi olduğu için kistik yapıların içeriği ve çevre yumuşak doku ile ilişkili hakkında daha fazla bilgi verir (Şekil 3). Anevrizmal kemik kistlerinin kist içeriğinde nekroz yoktur. Böylelikle anevrizmal kemik kistlerini telanjiektazik osteosarkomlardan ayırmak mümkün olabilmektedir (32).

### Klasifikasyon

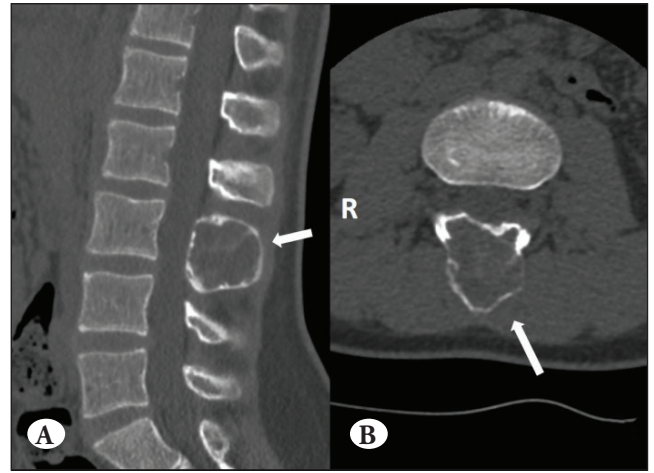
Anevrizmal kemik kistleri radyomorfolojik tiplerine ya da progresyonlarına göre sınıflandırılabilir. Radyomorfolojik

özelliklerine göre Capanna ve arkadaşları 5 tipte sınıflandırmıştır (4) (Tablo 1).

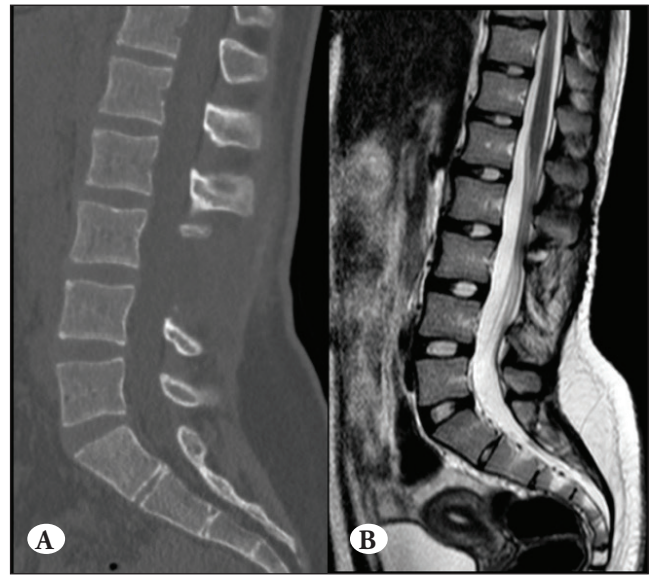
Ayrıca Buraczewski ve Dabska, anevrizmal kemik kistlerini klinik fazlarına göre 3 evrede sınıflandırmıştır (17) (Tablo 2).

### Anevrizmal Kemik Kistlerinde Prognoz

Bu lezyonların prognozu genellikle oldukça iyidir. En sık karşılaşılan problem rekürrenstir. Hastaların yaklaşık %90-95'i tam kür olabilmektedir. Rekürrens görülen hastalar



Şekil 2: Lomber L3 vertebra spinöz prosesini tutan anevrizmal kemik kistinin (beyaz oklar) sagittal (A) ve aksiyal (B) kemik dansitesinde bilgisayarlı tomografileri.



Şekil 3: Lomber L3 vertebra spinöz proses tutulumu gösteren anevrizmal kemik kistinin postoperatif kemik dansitesindeki bilgisayarlı tomografi (A) ve T2 ağırlıklı manyetik rezonans (B) sagittal görüntüleri.

**Tablo 1:** Capanna ve Arkadaşlarının Anevrizmal Kemik Kisti Radyolojik ve Morfolojik Klasifikasyonu

Tip I	Santral metafiziyal tutulum	Kemik içerisinde, kemik profili intakt ya da hafif ekspanse
Tip II	Tüm kemik tutulumu	Kortikal incelme ve şiş görünüm
Tip III	Ekzentrik metafiziyal tutulum	Kortekste minimal genişleme ya da genişleme yok
Tip IV	Subperiosteal uzanım	Hafif erozyon ya da erozyon yok
Tip V	Yumuşak parçaları içine alan subperiosteal uzanım	Yumuşak doku hattı boyunca periostta şişlik, kortekste penetrasyon, kemik bitimine uzanım

**Tablo 2:** Buraczewski ve Dabska'nın Anevrizmal Kemik Kisti Gelişim Evreleri Klasifikasyonu

Evre	Açıklama
Evre I (Başlangıç fazı)	Kayda değer bulgular olmadan osteoliz varlığı
Evre II (Büyüme fazı)	Hızla artan kemik erozyonu, dahil olan kemiğin büyümesi, lezyonun merkez parçasının çevresinde kabuk formasyonu
Evre III (stabilizasyon fazı)	Tamamıyla gelişmiş radyolojik patern

daha çok erken yaşta ve metafiziyal tutulum ile giden anevrizmal kemik kistlerinde görülür. Tedavi planına göre de rekürrens oranları değişmektedir (24). Bazı ötürler intra-arteriyel embolizasyonu tedavide ilk seçenek olarak görse de bir diğer grup embolizasyon konusunda yeterli veri olmadığı için ilk tedavi seçeneği olarak intralezyonel eksizyonu öngörmektedirler. İntralezyonal eksizyon sonrası vakalarda %59 oranında rekürrens olduğunu gösteren çalışmalar bulunmaktadır. Bunun yanında, total rezeksiyon sonrası hiç rekürrens olmadığını gösteren çalışmalar da vardır. Sadece küretaj uygulandığında rekürrens oranının %30,8 olduğu izlenmişken küretaj ve radyoterapi ile bu oranın %14,3'e düştüğü, küretaj ile kriyobiopsi uygulandığında ise bu oranın %12,8'e düştüğü izlenmiştir. Sadece marjinal rezeksiyon yapılan hastalarda ise bu oran %7,4 olarak bulunmuştur (28).

### Tedavi Yaklaşımı

Anevrizmal kemik kistlerinin tedavi yaklaşımları cerrahi tedavi, embolizasyon, medikal tedavi veya takip şeklinde olabilir. Genellikle tedavi seçeneği cerrahidir. Anevrizmal kemik kistleri eğer insidental saptanmış ise, nadir olarak sadece takip ile gerileyebilmektedir. Özellikle küçük, çok fazla kemik destrüksiyonu olmayan ve anatomik olarak ulaşımı zor olan lezyonlarda, lezyona bağlı semptom olmadığında takip önerilebilir (25).

Cerrahi tedavi planlanan hastalarda preoperatif hazırlıkta hastanın MR ve BT görüntülemeleri ile kistik yapının sınırları ve seviyesi ortaya konulmalıdır. Ayrıca kemik kistinin boyutuna ve lokalizasyonuna göre (korpus içi, spongios doku komşuluğu vb.) intraoperatif kanama miktarı da göz

önünde bulundurulmalıdır. Cerrahi olarak intralezyonel küretaj, intralezyonel eksizyon ya da en-blok eksizyon yapılabilir. En-blok eksizyonda çevre kist duvarı korteks sınırına kadar alınırken intralezyonel küretaj ve eksizyonda buna gerek duyulmamaktadır. En-blok eksizyon ya da geniş eksizyon, tipik olarak evre 3 anevrizmal kemik kistlerinde uygulanmaktadır. Geniş eksizyon sonrası anevrizmal kemik kistleri, %7 oranında rekürrens göstermektedir (23). Geniş eksizyon sonrası meydana gelebilecek kemik defektin kapatılması için allogreftler kullanılabilir, vertebral instabilite varlığında ise, stabilizasyon planlanabilir. İntralezyonel eksizyonda ise direkt lezyon içerisine girilerek küret ve tur yardımı ile lezyon duvarlarına kadar boşaltılır. Geniş eksizyonla kıyaslandığında instabilite gelişme ihtimali daha azdır (8).

Fiziksel olarak ulaşılan cerrahi alanın genişletilmesi için adjuvan tedavi yöntemleri kullanılmaktadır. İntralezyonel eksizyon sonrasında kist duvarlarının kimyasal olarak, dondurma yolu ile ya da ısı aracılığı ile nekroza uğratılması ve mikrovasküler hasarı, etiyojolojiyi ortadan kaldırmada etkili olabilir (9). Bu amaçla dondurma için sıvı nitrojen, kimyasal olarak fenol ve alkol, ısı yolu için ise argon ışını gaz plazma fotokoagülasyon kullanılmaktadır (20). Geniş eksizyon yerine intralezyonel eksizyon sonrası adjuvan tedavi kullanılması, instabilite gelişme riskini azaltmaktadır. Adjuvan tedavilerden en sık kullanılanı sıvı nitrojendir. İntralezyonel eksizyon sonrası loja 2-3 defa arka arkaya uygulanarak kist duvarının nekroza gitmesi sağlanır. Fenol ile ilgili literatürde sıvı nitrojen kadar veri olmasa da kullanımı kolay bir yöntem olarak cerrahi sahada yerini almaktadır. İntralezyonel eksizyon sonrası loja önce fenol,

ardından ise alkol dökülerek aspire edilir, bu işlem kimyasal olarak kist duvarının nekroza gitmesini sağlayabilmektedir (25). Argon fotokoagülasyon yöntemi de küretaj sonrası kist duvarının nekroza gitmesi için uygulanan bir başka yöntemdir. Fenol ve alkol gibi doku üzerinde kimyasal yan etki riski barındırmayan bu yöntemde, fotokoagülasyona bağlı postoperatif kırıkların primer komplikasyon olduğunu gösteren çalışmalar vardır (2,19).

Anevrizmal kemik kistlerinde selektif arteriyel embolizasyon 1980'lerden sonra uygulanmaya başlanmış bir yöntemdir. Yeni bir tedavi yöntemi olduğu için literatürde büyük sayılarda araştırma serileri bulunmamaktadır. Selektif arteriyel embolizasyon işlemi, anevrizmal kemik kistinin besleyici arteri, embolik ajanlar yardımı ile kapatılarak lezyon devaskularize edilir. Özellikle cerrahi olarak ulaşımı zor anevrizmal kemik kistlerinin tedavisinde selektif arteriyel embolizasyon çözüm sunabilmektedir. Açık cerrahiye göre kanama komplikasyonları açısından avantajları da bulunan bu yöntem, kistin kitle etkisini doğrudan ortadan kaldırmadığı için dekompresyon gerektiren durumlarda tek başına yeterli bir tedavi yaklaşımı değildir. Ancak, bu tür durumlarda açık cerrahinin kanama riskini azaltmak için işlem öncesi embolizasyon yapılabilir (2,26).

Doku tanısı varlığında, teknik olarak uygulanabilir ve güvenli olduğunda, patolojik kırık gibi instabiliteye neden olabilecek bir patoloji veya nörolojik defisit yok ise, selektif arteriyel embolizasyon, ilk tedavi seçeneği olarak da değerlendirilebilir. Ancak, kesin tanı konulmadığında, yapısal instabilite varlığında, nörolojik semptomların eşlik ettiği durumlarda, mekanik ayrışma ya da kitle etkisinin varlığında ya da anevrizmal kemik kisti endovasküler ulaşım açısından güvenli olmayan bir bölgede yer alıyorsa embolizasyon işlemi kontrendikedir (23).

Anevrizmal kemik kistlerinin tedavisinde kullanılan bir diğer yaklaşım yöntemi ise intralezyonel enjeksiyondur. Literatürde intralezyonel enjeksiyon ile ilgili yeterince kapsamlı çalışma bulunmamakla birlikte metilprednizolon, doksisisiklin, kalsiyum sülfat ya da kalsitonin gibi ajanların lezyon içerisine enjekte edilmesi ile regresyona uğrayan vakalar bildirilmiştir (5). İşlem skopi ya da tomografi altında, anestezi eşliğinde gerçekleştirilmektedir. İşlem sonrası anevrizmal kemik kistinün büyüme paterninin yakın takip edilmesi, duruma göre de bu işlemin birkaç kez tekrarlanması gerekebilir (2,9,23).

Anevrizmal kemik kistleri gibi benign bir tümöral yapı için radyoterapi uygulamaları, sarkoma geliştirme riski, gonad hasarı vb. nedenler ile günümüzde tercih edilmeyen bir tedavi modalitesidir. Kişinin cerrahi tedaviyi

kaldıramayacağı veya cerrahi ya da endovasküler olarak ulaşamayacak bir lokalizasyonda anevrizmal kemik kisti varlığı gibi bazı ender durumlarda, nadiren de olsa radyoterapi kullanılabilmektedir (9,23).

Anevrizmal kemik kistleri tedavi edildikten sonra hastanın instabilite derecesine göre derin ven trombozuna yönelik postoperatif profilaksi uygulanması gerekebilir (23).

Anevrizmal kemik kistlerinin tedavisinde, son zamanlarda özellikle riskli cerrahi alanlarda ya da anestezi riski yüksek olan hastalarda denosumab ile tedavi çalışılmaktadır. Etkisini osteoklast inhibisyonu üzerinden gösteren bir monoklonal RANKL antikorunu olan denosumab'ın rekürren spinal anevrizmal kemik kistlerinin tedavisinde etkili bir ajan olduğunu gösteren çalışmalar bulunmaktadır (6,13,14). Tedavi sırasında tromboemboli açısından dikkatli olunmalıdır (18).

### Komplikasyonlar

Anevrizmal kemik kistlerinin tedavisinde rekürrens, kan kaybı, yara enfeksiyonu, hematoma, osteomyelit, yumuşak doku yarası, derin ven trombozu, pulmoner emboli vb. gibi temel cerrahi komplikasyonların yanı sıra, dura açılması, geçici spastik paralizi, vena kava yırtılması, instabilite ve nörolojik semptomlar gibi cerrahi lokalizasyona bağlı komplikasyonlar da olabilir. Orta ve uzun vadede yara nekrozu, gecikmiş kırıklar ya da deformite gibi komplikasyonlar gözlenebilir. Rekürrenslerin tamamına yakını cerrahiden sonraki ilk iki sene içerisinde meydana gelir fakat postoperatif takip 5 yıla kadar sürdürülmelidir. Nüksler ne kadar erken tespit edilirse, müdahalesi o kadar kolay olmaktadır. Ayrıca radyoterapi almış hastalarda sarkoma gelişimi açısından dikkatli olunmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Barakat AS, Alsingaby H, Shousha M, Saghir HE, Boehm H: Early recurrence of a solid variant of aneurysmal bone cyst in a young child after resection: Technique and literature review and two-year follow-up after corpectomy. J Am Acad Orthop Surg 26(10):369-375, 2018
2. Barbanti-Brodano G, Girolami M, Germandi R, Terzi S, Gasbarrini A, Bandiera S, Boriani S: Aneurysmal bone cyst of the spine treated by concentrated bone marrow: Clinical cases and review of the literature. Eur Spine J 26 Suppl 1:158-166, 2017
3. Burch S, Hu S, Berven S: Aneurysmal bone cysts of the spine. Neurosurg Clin N Am 19(1):41-47, 2008
4. Capanna R, Betelli G, Biagini R, Ruggieri P, Bertoni F, Campanacci M: Aneurysmal cysts of long bones. Ital J Orthop Traumatol 11(4):409-417, 1985

5. Clayer M: Injectable form of calcium sulphate as treatment of aneurysmal bone cysts. *ANZ J Surg* 78(5):366-370, 2008
6. Dürr HR, Grahneis F, Baur-Melnyk A, Knösel T, Birkenmaier C, Jansson V, Klein A: Aneurysmal bone cyst: Results of an off label treatment with Denosumab. *BMC Musculoskelet Disord* 20(1):456, 2019
7. Elsayad K, Kriz J, Seegenschmiedt H, Imhoff D, Heyd R, Eich HT, Micke O: Radioterapy for aneurysmal bone cysts: A rare indication. *Strahlenther Onkol* 193(4):32-340, 2017
8. Frassanito P, D'Onofrio GF, Pennisi G, Massimi L, Tamburrini G, Muto M, Caldarelli M: Multimodal management of aggressive recurrent aneurysmal bone cyst of spine: Case report and review of literature. *World Neurosur* 126:423-427, 2019
9. Guarnieri G, Vassallo P, Muto M, Muto M: Percutaneous treatment of symptomatic aneurysmal bone cyst of L5 by percutaneous injection of osteoconductive material (Cerament). *BMJ Case Rep* 2013:bcr2013010912, 2013
10. Hauschild O, Lüdemann M, Engelhardt M, Baumhoer D, Baumann T, Elger T, Südkamp NP, Herget GW: Aneurysmal bone cyst (ABC): Treatment options and proposal of a follow-up regime. *Acta Orthop Belg* 82(3):474-483, 2016
11. Jaffe HL, Lichtenstein L: Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. *Arch Surg* 44(6):1004-1025, 1942
12. Jaiswal A, Vijay V, Kori P, Shukla R: Aneurysmal bone cyst of thoracic spine: Case report and brief review of the literature. *BMJ Case Rep* 2013:bcr2013009265, 2013
13. Kulkarni AG, Patel A: Denosumab: A potential new treatment option for recurrent aneurysmal bone cyst of the spine. *SICOT J* 5:10, 2019
14. Kurucu N, Akyuz C, Ergen FB, Yalcin B, Kosemehmetoglu K, Ayvaz M, Varan A, Aydin B, Kutluk T: Denosumab treatment in aneurysmal bone cyst: Evaluation of nine cases. *Pediatr Blood Cancer* 65(4), 2018
15. Lau AW, Pringle LM, Quick L, Riquelme DN, Ye Y, Oliveira AM, Chou MM: TRE17/ubiquitin-specific protease 6 (USP6) oncogene translocated in aneurysmal cyst blocks osteoblastic maturation via an autocrine mechanism involving bone morphogenetic protein dysregulation. *J Biol Chem* 285(47):37111-37120, 2010
16. Leithner A, Windhager R, Lang S, Haas OA, Kainberger F, Kotz R: Aneurysmal bone cyst. A population based epidemiologic study and literature review. *Clin Orthop Relat Res* (363):176-179, 1999
17. Maroldi R, Nicolai P: Imaging in treatment planning for sinonasal diseases. Berlin: Springer-Verlag, 2005:114
18. Martin-Merino E, Petersen I, Hawley S, Alvarez-Gutierrez A, Khalid S, Llorente-Garcia A, Delmestri A, Javaid MK, Staa TPV, Judge A, Cooper C, Prieto-Alhambra D: Risk of venous thromboembolism among users of different anti-osteoporosis drugs: A population-based cohort analysis including over 200.000 participants from Spain and the UK. *Osteoporos Int* 29(2):467-478, 2018
19. Mascard E, Gomez-Brouchet A, Lambot K: Bone cysts: Unicameral and aneurysmal bone cyst. *Orthop Traumatol Surg Res* 101(1 Suppl):S119-127, 2015
20. Muratori F, Mondanelli N, Rizzo AR, Beltrami G, Giannotti S, Capanna R, Campanacci DA: Aneurysmal bone cyst: A review of management. *Surg Thecnol Int* 35:325-335, 2019
21. Murphey MD, Wan-Jaovisidha S, Temple HT, Gannon FH, Jelinek JS, Malawer MM: Telangiectatic osteosarcoma: Radiologic-pathologic comparison. *Adiology* 229(2):545-553, 2003
22. Panoutsakopoulos G, Pandis N, Kyriazoglou I, Gustafson P, Mertens F, Mandahl N: Recurrent t(16;17)(q22;p13) in aneurysmal bone cysts. *Genes Chromosomes Cancer* 26(3):265-266, 1999
23. Parker J, Soltani S, Boissiere L, Obeid I, Gille O, Kieser DC: Spinal aneurysmal bone cysts (ABCs): Optimal management. *Orthop Res Rev* 11:159-166, 2019
24. Protas M, Jones LW, Sardi JP, Fisahn C, Iwanaga J, Oskouian RJ, Tubbs RS: Cervical spine aneurysmal bone cysts in the pediatric population: A systematic review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 52(4):219-224, 2017
25. Rapp TB, Ward JP, Alaia MJ: Aneurysmal bone cyst. *J Am Acad Orthop Surg* 20(4):233-241, 2012
26. Rossi G, Mavrogenis AF, Facchini G, Bartalena T, Rimondi E, Renzulli M, Andreone A, Durante S, Angelini A, Errani C: How effective is embolization with N-2-butyl-cyanoacrylate for aneurysmal bone cysts? *Int Orthop* 41(8):1685-1692, 2017
27. Sakamoto A, Tanaka K, Matsuda S, Oda Y, Tsuneyoshi M, Iwamoto Y: Aneurysmal bone cyst of the capitata: Case report and a review emphasizing local recurrence. *Fukuoka Igaku Zaasshi* 97(10):302-307, 2006
28. Schreuder HW, Veth RP, Pruszczynski M, Lemmens JA, Koops HS, Molenaar WM: Aneurysmal bone cysts treated by curettage, cryotherapy and bone grafting. *J Bone Joint Surg Br* 79(1):20-25, 1997
29. Sebaaly A, Ghostine B, Kreichati G, Mallet JF, Glorion C, Moussa R, Kharrat K, Ghanem I: Aneurysmal bone cyst of the cervical spine in children: A review and a focus on available treatment options. *J Pediatr Orthop* 35(7):693-702, 2015
30. Segall L, Cohen-Kerem R, Ngan BY, Forte V: Aneurysmal bone cysts of the head and neck in pediatric patients: A case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 72(7):977-983, 2008
31. Stevens KJ, Stevens JA: Aneurysmal bone cysts. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2020
32. Subramanian S, Kemp AK, Viswanathan VK: Bone cyst. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2020

## Derleme / Review

# OSTEOİD OSTEOMA ve OSTEOLASTOMA

## OSTEOID OSTEOMA and OSTEOLASTOMA

### ÖZ

Omurga yerleşimli osteoid osteoma ve osteoblastoma, esas olarak ergenlerde ve genç erişkinlerde ortaya çıkan nadir lezyonlardır. Klinik bulguları ve histolojik özellikleri benzer lezyonlardır. Osteoid osteoma ve osteoblastoma arasındaki temel fark, osteoblastomaların potansiyel olarak daha agresif biyolojik davranışında yatmaktadır, bu da nörolojik defisitlerin daha sık ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Ağrılı skolyoz ile başvuran ergenlerin ayırıcı tanısında bu lezyonlar her zaman göz önünde bulundurulmalıdır. Her iki hastalık için de birincil tedavi seçeneği cerrahi olarak tam rezeksiyondur. Başarılı bir cerrahi ile ağrı kontrolünde çok iyi sonuçlar alınmakta, uygun hasta grubunda deformitenin gerilemesi mümkün olmaktadır.

**Anahtar Sözcükler:** Benign, omurga, osteoblastoma, osteoid osteoma

### ABSTRACT

Spinal osteoid osteoma and osteoblastoma are rare lesions that occur mainly in adolescents and young adults. Clinical findings and histological features are similar lesions. The main difference between osteoid osteoma and osteoblastoma lies in the potentially more aggressive biological behavior of osteoblastomas, causing neurological deficits to occur more frequently. These lesions should always be considered in the differential diagnosis of adolescents presenting with painful scoliosis. The primary treatment option for both diseases is surgical complete resection. With a successful surgery, very good results are obtained in pain control, and it is possible to regress the deformity in the appropriate patient group.

**Keywords:** Benign, osteoblastoma, osteoid osteoma, spine

## OSTEOİD OSTEOMA

Osteoid osteomalar osteoblastik yapıdan gelişen benign tümörlerdir ve primer kemik tümörlerinin yaklaşık %10'unu oluştururlar. Osteoid osteomaların yarısından fazlası alt ekstremitelerin uzun kemiklerinde gözlenirken, %10'u omurga yerleşimlidir ve esas olarak posterior elemanların etkilenmesi söz konusudur. Tüm omurga tutulumunun %34'ü lomber omurgada gözlenir (10,13). Çocuk ve gençlerde görülme sıklığı erişkinlere nazaran daha yüksektir. Hastaların büyük çoğunluğunun tanısı 30 yaşından önce konulmaktadır. Erkekler hastalıktan daha sık etkilenir.

## Klinik Tablo

Geceleri artan bel, sırt veya boyun ağrısı istirahatle azalmaz. Hastaların yaşam kalitesini ciddi olarak bozan ağrının nedeni muhtemelen nidustan üretilen prostoglandin E2'dir ve aspirin veya non steroid antiinflatuar ilaçlarla genellikle belirgin rahatlama gözlenir (13). Daha nadiren ağrılı skolyoz veya radikülopati ile karşılaşılır. Adölesan popülasyondaki ağrılı skolyozun en sık nedenidir. İdiyopatik juvenil skolyoz genellikle kadınları etkiler ve ağrısızdır (5). Deformite, kas spazmına ikincildir ve başlangıçta esnek olmakla birlikte tedavisiz olgularda rijid hâle gelebilir. Nörolojik bulgu genellikle beklenmez.



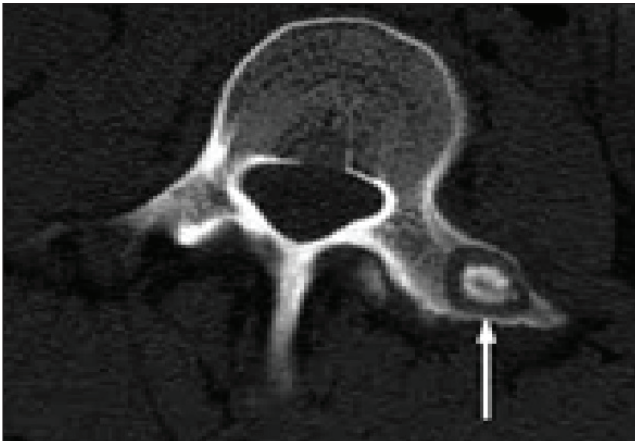
## Radyoloji

Osteoid osteomalar soliter lezyonlardır ve direkt grafide çoğu sklerotik görünümündedir. Genellikle posterior elemanları tuttuğundan görülmeyebilir. Lezyonun kesin lokasyonu ve kemik tutulumunun değerlendirilmesinde bilgisayarlı tomografi (BT) oldukça yardımcıdır. Spinöz proçes, transvers proçes, faset eklem, pedinkül, lamina gibi omurganın arka elemanlarında, santral nidusu olan radyolüsent alan ve bunu çevreleyen bir skleroz tipiktir (Şekil 1). Nidusun boyutu 1,5-2cm'den küçüktür. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), spinal kord veya sinir kökü basısı/yumuşak doku yayılımını göstermesi açısından önemlidir. T1 ve T2 ağırlıklı incelemelerde düşük sinyal intensitesi saptanırken, vasküler nidusa bağlı yoğun kontrastlanma izlenebilir. Technetium kemik sintigrafisinin duyarlılığı son derece yüksektir. Bazı yazarlar intraoperatif kemik tarama ile total rezeksiyonun kontrolünü bildirmişlerdir (9).

## Tedavi

Spinal deformite veya nöral bası söz konusu değilse spinal osteoid osteomaların konservatif tedavisine non steroid antiinflatuar ilaçlarla başlanır. Bu tedavinin başarısızlığı hâlinde, perkütan radyofrekans termal ablasyon, lazer fotokoagülasyon gibi minimal invaziv tekniklerle lezyonun tahribi mümkündür (10). Perkütan endoskopik eksizyon ve ablasyonun posterior elemanlarda sınırlı osteoid osteoma vakalarında etkin bir tedavi yöntemi olabileceği bildirilmiştir (8). Ayrıca nöral yapılara yakın komşuluk bu tedavi seçeneklerini kısıtlayabilir.

Semptomların ısrarla devam etmesi, spinal deformite veya nöral bası varlığında lezyonun en blok eksizyonu ile tedavi edilirler. Eksizyonun küratif etkisi yanında ağrı kontrolünde son derece etkin olduğu bilinmektedir. Cerrahi eksizyon



**Şekil 1:** Vertebra transvers proçesine sınırlı, radyolüsent nidus ve etrafında sklerozu gösteren aksiyel bilgisayarlı tomografi incelemesi.

sonrası devam eden ağrı inkomplet rezeksiyonu akla getirebilir. İntraoperatif O-arm 3-D navigasyon kullanımı ile cerrahinin başarısının arttığı bildirilmiştir (4). Rezeksiyon sonrası instabilite söz konusuysa enstrümantasyon ve arthrodez uygulanır. Deformite başladıktan 15 ay içinde lezyonun rezeksiyonu ile spinal deformitenin kendiliğinden düzelebileceği bildirilmiştir (8).

## OSTEOBLASTOMA

Osteoblastoma, histolojik olarak osteoid osteoma benzer, ancak daha büyük ve klinik ve histolojik olarak daha agresif olan, iyi huylu bir kemik oluşturan neoplazmdır. Primer kemik tümörlerinin %1-5'ini oluştururken osteoblastomaların %28-36'sı omurga yerleşimidir (1,3,10). Omurga osteoblastomaları tipik olarak arka elemanlarda ortaya çıkar, genellikle 2cm'den büyük lezyonlardır. Ancak daha büyük tümörlerde vertebral gövdeye uzanım yaygındır. En sık lomber omurgada görülürler. Hastaların çoğunun tanısı 2 ya da 3. dekatta konulurken erkekler daha sık etkilenmektedir (3,10).

## Klinik Tablo

Spinal osteoblastoma sırt ağrısı veya genişleyebilen doğası nedeniyle nöral kompresyon semptomları ile kendini gösterir. Semptomlar tipik olarak geceleri daha kötüdür ve non steroid antiinflatuar ilaçlara ve aspirine zayıf yanıt verir. Nörolojik defisit vakaların %32'sinde rapor edilmiştir. Skolyozun spinal osteoblastomada da ortaya çıktığı, ancak osteoid osteomadan daha az sıklıkla meydana geldiği bilinmektedir (3,5,10,12). Torasik osteoblastomalar, interkostal nevraljiyle ortaya çıkabilir (6). Osteoblastomalara atfedilen gerçek nörolojik semptomlar, öncelikle invazif doğalarının ve daha büyük boyutlarının doğrudan bir etkisidir. Epidural boşluğa uzanma eğilimindedirler.

## Radyoloji

Radyografik değerlendirmede, osteoid osteomaya benzemekle birlikte nidusun > 20 mm çapında olması önemli bir farktır. Ayrıca osteoblastoma lezyonları genellikle birden çok kalsifikasyona, agresif kemik yıkımına ve çevre dokulara sızmaya sahiptir. Pre-operatif BT, tümörün yerini ve kemik tutulumunun kapsamını kesin olarak tanımlamak için yararlıdır. Nidus, etrafındaki sklerotik değişiklikler ve kalsifikasyon alanları net bir şekilde değerlendirilebilir (Şekil 2). MRG' deki görünüm genellikle nonspesiftir ve lokal inflamasyon ve ödem nedeniyle lezyonun boyutunu abartabilir; ancak MRG, tümörün nöral doku üzerindeki etkisinin yanı sıra yumuşak doku değişikliklerinin belirlenmesine yardımcı olur. Vasküler stroma bölgeleri T1 ağırlıklı incelemelerde yüksek sinyal intensitesi gösterirken çevreleyen kemik ve yumuşak doku tutulumu, genellikle T2 ağırlıklı görüntüler-



**Şekil 2:** Vertebra posterior elemanlarında ekspansil, destrüktif, kısmen kalsifiye lezyonun aksiyel bilgisayarlı tomografi incelemesi.

de yüksek sinyal yoğunlukları olarak ortaya çıkabilir. Kemik sintigrafisi, osteblastomalar için en hassas radyografik incelemedir (3). Nadiren, osteblastoma, serum fosfat seviyesinin düşük, kalsiyum normal ve alkalın fosfatazın yükseldiği onkogenik osteomalaziye neden olabilir.

### Tedavi

Osteblastomalar, ağrı ve artan boyutun kemik yıkımına, nörolojik hasara, omurga deformitesi/instabiliteye neden olabilmesi nedeniyle cerrahi olarak tedavi edilir. Tedavi, rezeksiyon ve sonuçta spinal instabilite ile karşılaşılırsa füzyondan oluşur. En blok rezeksiyon hedeflenmelidir. Lezyonun anatomik konumu nedeniyle tam rezeksiyon mümkün değilse intralezyonel küretaj ve sement uygulaması veya kemik grefti uygulanabilir. Hastaların büyük çoğunluğunda post-operatif ağrı kontrolü mümkündür. Total rezeksiyonun sonuçları subtotal eksizyon/küretaj + radyoterapiden çok daha iyidir (3).

Servikal yerleşimli tümörün cerrahisi esnasında vertebral arterin hasarı ciddi morbiditeye yol açabileceğinden çok dikkatli olunmalıdır. İntraoperatif navigasyon ve/veya BT gibi gelişmiş tekniklerin kullanımı ile daha güvenli rezeksiyon mümkün olabilmektedir. Osteblastomalar vasküler tümörler olduğundan per-operatif embolizasyon ile oluşabilecek kan kaybının azaltılabileceği bildirilmiştir (2).

Adjuvan radyoterapi kullanımı sonrası geç dönem sarkomatöz değişiklikler nedeniyle kesin bir fikir birliği oluşmuş değildir. Rezeke edilemeyen veya rekürren osteblastoma olgularına radyoterapi ve kemoterapinin birlikte veya tek başına kullanımları bildirilmiştir. Yaygın olarak kullanılmakta ise de radyofrekans ablasyonun da tedavide kullanımı söz konusudur (11).

Hastaların prognozu rezeksiyon miktarı ile orantılıdır, nüks oranları %10- 24 arasındadır (1). Daha büyük lezyonlar ve lokal olarak daha agresif olanlar daha yüksek nüks oranlarına sahip olma eğilimindedir. Osteblastomanın kötü huylu dönüşümü nadirdir ve kesin insidansı bilinmemektedir, ancak vakalar bildirilmiştir (7).

### KAYNAKLAR

1. Berry M, Mankin H, Gebhardt M, Rosenberg A, Hornicek F: Osteblastoma: A 30-year study of 99 cases. *J Surg Oncol* 98(3):179-183, 2008
2. 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
3. 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
4. Kadhim M, Binitie O, O'Toole P, Grigoriou E, De Mattos CB, Dormans JP: Surgical resection of osteoid osteoma and osteblastoma of the spine. *J Pediatr Orthop B* 26(4):362-369, 2017
5. Kan P, Schmidt MH: Osteoid osteoma and osteblastoma of the spine. *Neurosurg Clin N Am* 19(1):65-70, 2008
6. Kobayashi H, Shinoda Y, Ohki T, Kawano H: Intercostal neuralgia as a symptom of an osteblastoma in thoracic spine. *BMJ Case Rep* 2015:bcr2015210720, 2015
7. Kunze E, Enderle A, Radig K, Schneider-Stock R: Aggressive osteoblastoma with focal malignant transformation and development of pulmonary metastases: A case report with a review of literature. *Gen Diagn Pathol* 141(5-6):377-392, 1996
8. Pettine KA, Klassen RA: Osteoidosteoma and osteblastoma of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 68(3):354-361, 1986
9. Raskas DS, Graziano GP, Herzenberg JE, Heidelberger KP, Hensinger RN: Osteoid osteoma and osteblastoma of the spine. *J Spinal Disord* 5(2):204-211, 1992
10. Thakur NA, Daniels AH, Schiller J, Valdes MA, Czerwejn JK, Schiller A, Esmende S, Terek RM: Benign tumors of the spine. *J Am Acad Orthop Surg* 20(11):715-724, 2012
11. 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
12. Wu M, Xu K, Xie Y, Yan F, Deng Z, Lei J, Cai L: Diagnostic and management options of osteoblastoma in the spine. *Med Sci Monit* 25:1362-1372, 2019
13. Xie T, Xiu P, Song Y, Zeng J, Huang S: Percutaneous Endoscopic excision and ablation of osteoid osteoma of the lumbar spine and sacrum: A technical note and outcomes. *World Neurosurg* 133:121-126, 2020

## Derleme / Review

OMURGANIN BİRİNCİL İYİ HUYLU KEMİK TÜMÖRLERİ:  
OSTEOKONDROM

## PRIMARY BENIGN BONE TUMORS of SPINE: OSTEOCHONDROMA

## ÖZ

Osteokondromlar üzeri periostla örtülü hyalin bir kıkırdak başlığa sahip mantar benzeri bir görünümde olup benign lezyonlardır, metastaz yapmazlar. İdyopatik, travma ilişkili ve genetik kökenli olabildiğı 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. Asemptomatik, malign transformasyon bulguları göstermeyen lezyonlar takip edilir. Cerrahi endikasyon halinde tümörün üzerindeki kıkırdak başlıkla birlikte çıkarılması hedeflenir. Rezeksiyon sonrası tekrarlama riski oldukça nadirdir.

**Anahtar Sözcükler:** Osteokondrom, Omurga tümörü, Ekzositoz, Herediter multiple eksositoz, HME

## ABSTRACT

Osteochondromas are benign lesions with a fungal-like appearance with a hyaline cartilaginous cap covered with periosteum and do not metastasize. They can be idiopathic, trauma-related and genetic or they can develop after radiation. They are rare in the spine. Although they can be seen anywhere on the vertebra, they are most frequently seen in the cervical region and axis. They are mostly found in the posterior elements. It is often asymptomatic and is seen incidentally on imaging. Asymptomatic lesions that do not show signs of malignant transformation are followed up. In case of surgical indication, it is aimed to remove the tumor together with the cartilage cap. The risk of recurrence after resection is extremely rare.

**Keywords:** Osteochondroma, Spine tumor, Exocytosis, Hereditary multiple exocytosis, HME

## 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 (8). Birincil iyi huylu omurga tümörlerinin %4-7'sini oluşturur (1,8,17). Omurgada nadir görülür. Vertebral osteokondromların tüm osteokondromların %1-4'ünü oluşturduğu rapor edilmiştir (27). 10-30 yaş civarı görülme sıklığı daha fazladır. Kıkırdak yapının yaşla birlikte incelerek ossifikasyonu nedeniyle yaş ilerledikçe görülme sıklığı azalır (21,24). Erkeklerde daha sık görülür (2,5).

## Patogenez

Epifiz plağının anormal büyümesi ve herniasyonu ile oluşabilir. İdyopatik, travma ilişkili ve genetik kökenli olabildiğı gibi radyasyona sekonder gelişebildiğı de rapor edilmiştir (13). Otozomal dominant geçişli formu herediter multiple ekzositoz (HME, diafizal aklazi) olarak adlandırılır (4,6,18,21,29). Olguların yaklaşık %15'inde multipldir (9). Birçok çalışma soliter osteokondromların, HME ile ilişkili osteokondroma kıyasla omurgada daha yaygın olduğunu bildirmiştir (1,14,22). HME'de spinal tutulum insidansı %7-9 civarındadır (1,15). Genetik formların 8. kromozomun uzun kolunda ekzositoz 1 (EXT1), 11. kro-

mozomun kısa kolunda EXT2 ve 19. kromozomun kısa kolunda EXT3 geni ile ilişkili olduğu rapor edilmiştir (5). Bunların tümör süpresör özellikte olduğu ve bir tane EXT geninde inaktivasyonun ekzositoz, sonraki EXT genlerinde inaktivasyonun malign transformasyonla ilişkili olabileceği bildirilmiştir (5,31).

### Yerleşim

Osteokondromlar vertebranın herhangi bir yerinde görülebilse de en sık servikal bölgede ve aksiste görülür. Bunu sırasıyla torakal, lomber ve sakral segmentler takip eder (4,5,6,18,25). Servikal bölgenin oldukça mobil olması ve buna bağlı mikrotravmalar, lezyonların bu bölgede daha sık görülmesinin sebebi olarak gösterilmiştir (21,29). Çoğunlukla posterior elemanlarda bulunurlar (4,6,23). Spinöz ve transvers süreçlerde görülme sıklığı vertebra korpusundan daha fazladır (5,6,12,18,23).

### Klinik ve Genel Özellikler

Sıklıkla asemptomatiktir ve görüntülemelerde insidental olarak saptanır. Ağrı ve ele gelen kitle şeklinde prezente 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 (4,5,6,7,26). Spinal kanalı etkileyen tümörlerde diğer semptomların yanı sıra radikülopati, miyelopati, üst motor nöron belirtileri ve parezi gibi nörolojik bulgular izlenebilir (1). Omurga osteokondromlarına bağlı nörolojik bozukluk seyrek ve vakaların sadece % 0,5-1'inde görülür (14,22). Nörolojik bulgular HME'de daha sık rastlanır (5,6,10,23,30).

Osteokondromlar üzeri periostla örtülü hyalin bir kırık başlığa sahip mantar benzeri bir görünümde olup benign lezyonlardır, metastaz yapmazlar (9). Hyalin kırık başlık kalınlığı hasta yaşı ile orantılı olmakla beraber eskimiş osteokondromlarda nadiren kırık başlık ortadan kalkabilir (5).

Osteokondromun en ciddi komplikasyonu malign transformasyondur. Transformasyon genellikle kırık başlıktan gelişir ve kondrosarkoma dönüşebilir (27). Malign transformasyon soliter osteokondromların %1'i, HME'lerin %10-25'inde görülebilmektedir (1,16). Malign transformasyon nadiren 20 yaşından önce görülür. İskelet matürasyonu tamamlandıktan sonra büyümeye devam eden lezyonun ağrıyla prezentasyonu uyarıcı olabilir (1,13). Kırık başlığın kalınlığı 1,5-2 cm'ın altında olan, mineralize olmuş,

komşu kemik korteksinde destrüksiyon yapmamış lezyonlar benign; 1,5-2 cm üzerindeki kırık başlığa sahip, histoloji olarak selülarite artışı, miksoid değişiklikler, ve nekroz gösteren lezyonlar malign potansiyel taşırlar (3,9,28).

### Radyoloji

Spinal osteokondromların direkt grafilerde tanınması oldukça güçtür. Kemik yapıyı iyi gösteren bilgisayarlı tomografi görüntüleri osteokondromların tanınmasında, yeri, santral kanal ve nöral foramenlerle olan ilişkisini ortaya koymada ve vertebral kemik iliği ile devamlılığının gösterilmesinde oldukça faydalıdır (5,27). Saplı ya da sapsız karnabahar benzeri osseöz lezyon görünümünde olup kemiğe tutunduğu yerde ana kemiğin korteksi ve medullası ile devamlılık gösterir. Manyetik rezonans görüntüleme kırık başlığı, lezyonun yumuşak dokular ve özellikle çevre nöral dokularla ilişkisini çok iyi şekilde ortaya koyabilmekle birlikte tümörün malignite açısından değerlendirilmesinde de son derece yararlıdır (4,6,18,23,29). T1 ağırlıklı görüntülerde santrali hiperintens (kemik iliği) olup hipointens korteks ile çevrilidir. Hipo/izointens hyalin kırık başlık görülebilir. T2 ağırlıklı görüntülerde santrali izo/hiperintens (kemik iliği) olup hipointens korteks ile çevrilidir. Hyalin kırık başlık hiperintens görünür. Kontrastlı tetkiklerde kırık başlıkta periferik ve septal kontrastlanma izlenebilir (5,16). Nükleer tıp görüntülemelerinde artmış radyonüklid tutulumu tümörün metabolik olarak aktif olduğunu gösterir (5).

### Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanıda osteofitler, sinovyal kistler, anevrizmal kemik kisti, tümöral kalsinozis, osteoblastom, kondrosarkom ve diffüz idiopatik iskelet hiperostozu (DISH), ankilozan spondilit, psöriatik artropati, kalsiyum metabolizma bozuklukları gibi entezopatiler bulunur (5,9,20,27). Omurganın dejeneratif süreçlerinde görülen osteofitler histoloji olarak osteokondroma benzer özellikler gösterir. Omurgada osteokondromun nadir görülmesi de gözönüne alındığında, tanı aşamasında dejeneratif süreçlerin dışlanması önemlidir (9).

### Tedavi

Asemptomatik, malign transformasyon bulguları göstermeyen lezyonlar takip edilir. Nöral dokulara 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 deformiteye sebep olmuşsa cerrahi tedavi endikasyonu vardır (2,5).

Cerrahi tedavide tümörün üzerindeki kırık başlıkta birlikte çıkarılması hedeflenir (10,15,28,33). Nüksü önlemek için kırık başlığın çıkarılması önemlidir.

Rezeksiyon sonrası tekrarlama riski oldukça nadirdir ve hastaların %90'ında şikayetlerde tam düzelme olur. Tam çıkarılmayan lezyonlarda rekürrens oranı yaklaşık %2 civarındadır ancak, birden fazla rekürrens ya da tam rezeksiyon sonrası rekürrens malignite açısından şüphe uyandırır (4,9,29). Özellikle büyük lezyonlar tamamen çıkarılmalıdır, aksi halde sarkomatöz değişiklik meydana gelebilir (2). Lezyonun rezeksiyonu sonrası omurga prosedürlerine göre instabilite, deformite gelişme ihtimali bulunan durumlarda stabilizasyon gerekebilir (20).

## KAYNAKLAR

- Albrecht S, Crutchfield S, SeGall GK: On spinal osteochondromas. *J Neurosurg* 77:247-252, 1992
- Aydınlı U, Kahraman S, Yanlız E: Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi, birinci baskı, Ankara: İris, 2016: 95-111, 155-184
- 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
- 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
- Borg B, Moore KR: Osteochondroma. Ross JS, Moore KR (eds), *Diagnostic Imaging: Spine*, üçüncü baskı, Philadelphia: Elsevier, 2015:724-727
- Caylı SR, Irkkan C, Sokmen O: An unusual presentation of solitary osteochondroma of the cervical spine: Case report. *Turkish Neurosurgery* 11:65-68, 2001
- Certo F, Sciacca G, Caltabiano R, Albanese G, Borderi A, Albanese V, Migliore M, Barbagallo GMV: Anterior, extracanal, cervical spine osteochondroma associated with DISH: Description. *European Review for Medical and Pharmacological Sciences* 18(1):34-40, 2014
- Dahlin DC, Unni KK: Bone tumors: General Aspects and Data on 8,542 Cases. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1986.
- Doganavsargil B, Oztop F: Omurga tümörlerinin patolojisi. Zileli M, Ozer AF (eds), *Omurga ve Omurilik Cerrahisi*, cilt 2, üçüncü baskı, Ankara: Intertup, 2014:977-993
- Gille O, Pointillart V, Vital JM: Course of spinal solitary osteochondromas. *Spine* 30(1):13-19, 2005
- 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
- Hameed S, Naik AM, Safderi H, Rao SK: Prepubertal presentation of solitary osteochondroma of thoracic spine- a case report. *Malaysian Orthopaedic Journal* 5(2):34-36, 2011
- 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
- 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
- Lorfinia I, Vahedi P, Tubbs RS, et al: Neurological manifestations, imaging characteristics, and surgical outcome of intraspinal osteochondroma. *J Neurosurg Spine* 12:474-489, 2010
- Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, et al: Imaging of osteochondroma: Variants and complications with radiologicpathologic correlation. *Radiographics* 20(5):1407-1434, 2000
- 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
- Ofluoglu AE, Abdallah A, Gokcedag A: Solitary Osteochondroma Arising from cervical spina bifida occulta. *Case Reports in Orthopedics*, 10:1-3, 2013
- Orguc S, Arkun R: Primary tumors of the spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 18:280-299, 2014
- Ozkal B, Somay H, Ates O: Osteoid osteoma, osteoblastoma, osteokondroma. Dalbayrak S, Kaptanoğlu E, Simsek S, Ates O, Dalgic A (eds), *Omurga ve Omurilik Tümörleri*, birinci baskı, Ankara: Bulus, 2014:119-130
- Quirini GE, Meyer JR, Herman M, Russel EJ: Osteochondroma of the thoracic spine: An unusual cause of spinal cord compression. *American Society of Neuroradiology* 17:961-964, 1996
- 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
- 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
- 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

25. 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
26. Shim JH, Park CK, Shin SH, Jeong HS, Hwang JH: Solitary osteochondroma of the twelfth rib with intraspinal extension and cord compression in a middle-aged patient. *Musculoskeletal Disorders* 13:1-6, 2012
27. Sinelnikov A, Kale H: Osteochondromas of the spine. *Clin Radiol* 69(12):e584-590, 2014
28. 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
29. Thiart M, Herbst H: Lumber osteochondroma causing spinal compression case report and review of the literature. *Sa Orthopaedic Journal* 9:44-47, 2010
30. Titsworth W Lee, Pincus David W: Primary pediatric spinal column tumors. *The Journal of the Spinal Research Foundation* 6:30-49, 2011
31. Vigorita VJ, Ghelman B, Mintz D: *Orthopaedic Pathology*, Lippincott Williams&Wilkins, Philedelphia, 2010
32. 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
33. Zaijun L, Xinhai Y, Zhipeng W, et al: Outcome and prognosis of myelopathy and radiculopathy from osteochondroma in the mobile spine: A report on 14 patients. *J Spinal Disord Tech* 26:194-199, 2013

## Derleme / Review

# OMURGANIN DEV HÜCRELİ TÜMÖR

## SPINAL GIANT CELL TUMOR

### ÖZ

Dev hücreli tümörler her ne kadar radyolojik, klinik olarak agresif olsa da benign karakterli tümörlerdir. Sıklıkla omurgada sakral tutulum gösterirler, yüksek rekürrens riski sebebi ile yakın takip gerektirirler. Epifizler kapandıktan sonra ortaya çıkar. Çocukluk çağında görülme sıklığı az olup, kadınlarda daha sık görülürler. Lokal ağrıdan ciddi nörolojik kayıplara neden olabilen kliniğe sahiptirler. Cerrahi ile tedavini yetersiz olduğu olgularda radyoterapi ve kemoterapi tedaviye eklenebilmektedir.

**Anahtar Sözcükler:** Dev hücreli tümör, Omurga

### ABSTRACT

Although the giant cell tumors are radiologically and clinically aggressive, they are benign tumors. They frequently show sacral involvement in the spine and require close follow-up due to the high risk of recurrence. It occurs after the epiphyses have closed. They are less common in childhood and are more common in women. Their a clinical table include local pain from serious neurological deficits. Radiotherapy and chemotherapy can be added to treatment in cases where surgical treatment is insufficient.

**Keywords:** Giant cell tumor, Spine

### GİRİŞ

Spinal dev hücreli tümör (SDHT), lokal agresif, metastaz ve yüksek rekürrens riskine sahip benign tümörlerdir. Sıklıkla uzun kemiklerde (sırasıyla distal femur, proksimal tibia, distal radius), diz ve el bileği gibi büyük eklemlerde subkondral yerleşim gösteren agresif kemik tümörüdürler (1,2). Omurga tutulumunda ise, herhangi bir segmentten kaynaklanabilir. Histopatolojik olarak benign karakterli olsalar da akciğer başta olmak üzere çevre dokulara invazyon yapabilirler. Bu durum prognozu olumsuz etkiler.

Tedavinin ana amacı kitlenin gross total rezeksiyonu olup; vasküler ve visseral organların omurga komşuluğu nedeni ile, total rezeksiyon bazen katastrofik sonuçlar doğurabilecek olması sebebiyle yapılamayabilir. Bu durumun varlığında

lezyon içi küretaj alternatif bir tedavi seçeneği olacaktır. Bu iki cerrahi yaklaşımının yanı sıra çok sayıda adjuvan tedavi seçeneği vardır (3).

### EPİDEMİYOLOJİ

Tüm primer kemik tümörlerinin %5'ini dev hücreli tümörler (DHT) oluştururken, omurga kaynaklı tümörlerin ise %2-5'ini SDHT'ler oluşturur (3,4,5). Uzun kemiklerin (diz çevresi ve humerus gibi) metafiz veya epifiz gibi ekleme yakın yerlerinde tutulum gösterirler (6). Omurgada en sık sakral tutulum ile prezente olurlarken; omurganın diğer segmentlerinde (servikal, torakal ve lomber) daha az sıklıkla tutulum gösterirler. Kadınlarda görülme sıklığı erkeklere göre 3 kat daha fazla olup, 20-30 yaş aralığında daha sık gözlenir, çocukluk çağında görülme sıklığı azdır (7,8).

## KLİNİK

Başlıca şikayet lezyonun bulunduğu seviyeye göre lokal ve radiküler ağrıdır. Hormonal değişikliklere bağlı olarak gebelik sırasında boyutlarında artış olabilir (9,10). Tipik olarak omurganın en distaline yerleşim gösterdikleri için, klinik olarak sessiz olma eğilimindedirler. Semptomlar lezyonun korteksten periosta doğru ilerlemesi sonucu lokal ağrı ile ya da büyük bir boyuta ulaşp, çevre nörovasküler yapılara bası yaptığında ortaya çıkar. Semptomların ortaya çıkması için geçen süre ortalama 5-8 ay kadardır (11). Tanı aldıktan sonraki 3 ya da 4 yıl içerisinde akciğer metastazı olguların %2-3'ünde görülür; bu süreçte maligniteye dönüşme ihtimali oldukça azdır (%2) (7). Hafif semptomlardan, inkontinans ( idrar ve/veya gaita) ve pleji gelişmesine kadar değişkenlik gösteren nörolojik değişiklikler olabilir (12). DHT tanısının geç konulması ya da rezidüye bağlı nüksü belirlemedeki zorluklar, tümör boyutunun büyük oluşu, iyi vaskülarize olması, nöral dokuları korumadaki zorluk, spinal ve/veya pelvik instabilite ve karakter değiştirmesi (sarkamatöz) ve yaş tedavinin yönetimini zorlaştıran faktörlerdir (13).

## TANI

Özellikle uzun kemik incelemelerinde röntgen yeterlidir. Direkt grafi ve BT, kortikal genişlemenin, korteks delinmesinin, trabekülasyonun, matriks yokluğunun ve patolojik kırıkların gösterilmesinde yararlıdır (7).

Tümör genellikle radyolojik olarak litik, düzgün ve hemivertebrayla sınırlıdır. Agresif karakteri sebebi ile geniş ekspansiyon gösterirler ancak normal kemik dokusundan kolaylıkla ayrılırlar. Vertebranın ön kısmında tutulum gösterme eğiliminde olup, posterior elemanların tutulumu nadirdir. Ayırıcı tanıda kistik lezyonlar, osteoblastom ve anevrizmal kemik kisti ilk akla gelmelidir (7). Bu tümörler ile benzerliği sebebi ile bilgisayarlı tomografi (BT) eşliğinde biyopsi yapılabilir. Primer hiperparatiroidizm sakrumda DHT'e benzer radyolojik tutulum yapar. Kahvrenği tümör olarak adlandırılan bu lezyon DHT'den laboratuvar, klinik ve diğer kemik tutulumları ile ayırt edilebilir (14).

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) patolojik kompresyon fraktürü, multiloküle, kistik ve hemorajik yapılar içeren, heterojen sinyal değişikliği gösteren, solid bir kitle olarak izlenirler. Lezyon, genellikle spinal korda göre izo veya hafif hipo-intens görülür (7,14).

## TEDAVİ

SDHT'ün prognozu belirsiz olması sebebi ile tedavide Eneking'in cerrahi derecelendirilmesi faydalı olacaktır.

Evreleme öncesinde histopatolojik tanının kesinleştirilmesi için biyopsi yapılmasında fayda vardır. Eneking evrelendirmesi için BT, kemik sintigrafisi, MRG, anjiyografi gerekir (14,15).

### Eneking evrelemesi:

**Latent tümör (grade 1):** Tümör yalnız kemik korteksi içinde bulunur ve aralıklı olarak ağrı yapar. Tümör çevresinde hipervasküler yapı olmayıp, sintigrafide orta derecede tutulum vardır.

**Aktif tümör (grade 2):** Şiddetli ağrı yapan, litik, ekspansif tümör korteksi geçer veya ince bir reaktif kemikle sınırlıdır. Sintigrafide yoğun derecede tutulum vardır.

**Agresif tümör (grade 3):** Yumuşak dokulara doğru büyüyen, anjiyografik olarak belirgin bir hipervaskülarite yaratan tümör vardır. Kemik sintigrafisinde tümör boyutlarını aşan aktivite tutulumu vardır (15).

Dev hücreli kemik tümörlerinin tedavisinin net bir algoritması olmamasına rağmen, esas amaç kitlenin gross total rezeksiyonudur. Ancak spinal yerleşimli dev hücreli kemik tümörlerinde bu total rezeksiyon her zaman mümkün olmayabilir ve bu yüzden adjuvan tedaviler gerekebilir. Başlıca tedavi seçenekleri arasında total en blok spondilektomi (TES), total en bloc rezektomi (TER), intralezyonel rezeksiyon (IR), anti-RANKL monoklonal antikör olan denosumab uygulaması, radyoterapi (RT) ve embolizasyon bulunur.

TES, özellikle evre 1 tümörlerde, daha düşük rekürrens ve daha iyi prognoz sebebi ile en iyi tedavi seçeneğidir (Grade 1) (3,8,15). Ancak, ameliyat sırasında omurilik yaralanması, künt diseksiyona bağlı büyük damar yaralanması, aşırı kanama, instabilite gelişimi riskleri göz önünde bulundurulmalıdır. Eğer lezyon sakral yerleşimli ve agresif, büyük bir tümör ise IR ve adjuvan tedaviler tercih edilmelidir (Grade 2 ve 3); fakat bu tedavi yöntemi ile de TES'de olduğu gibi komplikasyonlar veya ölüm meydana gelebilir (16,17). Perkütan vertebroplasti uygulaması, spinal dev hücreli kemik tümörlerinin tedavisinde, ekstrevasiyon riski sebebi ile sık tercih edilen bir tedavi yöntemi değildir (8).

## KAYNAKLAR

1. Sanerkin NG: Malignancy, aggressiveness, and recurrence in giant cell tumor of bone. Cancer 1980;46:1641-1649
2. Campanacci M: Giant cell tumor of bone. In: Campanacci M, (ed), Bone and Soft Tissue Tumors, 2nd ed, Berlin: Springer Verlag, 1999:99-132.



3. Luksanapruxsa P, Buchowski JM, Singhatanadgige W, Rose PC, Bumpass DB: Management of spinal giant cell tumors. *The Spine* 16:259-269, 2016
4. Orguc S, Arkun R: Primary tumors of the spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 18:280-299, 2014
5. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT, Gibbs CP, Mendenhall NP: Giant cell tumor of bone. *Am J Clin Oncol* 29:96-99, 2006
6. Siebenrock KA, Unni KK, Rock MG: Giant cell tumour of bone metastasising to the lungs. A long-term follow up. *J Bone Joint Surg Br* 80(1):43-47, 1998
7. Söğüncü Y: Benign primer omurga tümörleri. İçinde: Aydın U, Kahraman S, Yanlız E (eds), *Omurga ve Spinal Kord Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi*, birinci basım, Ankara: Türk Omurga Derneği, 2016:155-184
8. Oktay K, Guzel E, Simsek S, Guzel A: Giant cell tumor of the eleventh thoracic vertebra in a pediatric patient: An interesting case report and comprehensive literature review. *Childs Nerv Syst* 35(3):553-557, 2019
9. Komiya S, Zenmyo M, Inoue A: Bone tumors in the pelvis presenting growth during pregnancy. *Arch Orthop Trauma Surg* 119:22-29, 1999
10. Ross E, Bojescul JA, Kuklo TR: Giant cell tumor: A case report of recurrence during pregnancy. *Spine* 30:332-335, 2005
11. Turcotte RE, Sim FH, Unni KK: Giant cell tumor of the sacrum. *Clin Orthop Rel Res* 291:215-221, 1993
12. Sanjay BKS, Sim FH, Unni KK, McLeod RA, Klassen RA: Giant cell tumors of the spine. *J Bone Joint Surg Br* 75:148-154, 1993
13. Van der Heijden L, Dijkstra PD, van de Sande MA: The clinical approach toward giant cell tumor of bone. *Oncologist* 19:550-561, 2014
14. Zileli M, Özer AF: Primer omurga tümörleri. İçinde: Omurilik ve Omurga Cerrahisi, Cilt 1, İzmir: İntertup Yayın Evi, 2014: 1035-1037
15. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA: A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 415:4-18, 2003
16. Charest-Morin R, Fisher CG, Varga PP, Gokaslan ZL, Rhines LD, Reynolds JJ, Dekutoski MB, Quraishi NA, Bilsky MH, Fehlings MG, Chou D, Germscheid NM, Luzzati A, Boriani S: En bloc resection versus intralesional surgery in the treatment of giant cell tumor of the spine. *Spine (Phila Pa 1976)* 42(18):1383-1390, 2017
17. Goldschlager T, Dea N, Boyd M, Reynolds J, Patel S, Rhines LD, Mendel E, Pacheco M, Ramos E, Mattei TA, Fisher CG: Giant cell tumors of the spine: has denosumab changed the treatment paradigm? *J Neurosurg Spine* 22(5):526-533, 2015

## Derleme / Review

# KORDOMA/KONDROSARKOM CHORDOMA/CHONDROSARCOMA

### ÖZ

Kordomalar ve kondrosarkomlar omurganın herhangi bir bölümünde, kafa tabanı ve klivusta yerleşirler. Davranışsal olarak malign karakterli lezyonlardır. Diferansiyasyon derecesine bağlı olarak değişen düzeyde lokal nükslerle seyredebilirler. Bu nedenle, eksizyon sırasında nöral yapılara ve bölgesel kas kemik dokularına ciddi zararlardan kaçınmak için subtotal rezeksiyon tercih edilebilir. Ana tedavi protokolü her iki patoloji için de olabildiğince total rezeksiyon ve ardından radyoterapidir. Kemoterapi, moleküler hedefli terapiler ve proton beam terapi potansiyel olarak faydalı olarak bildirilmektedir.

**Anahtar Sözcükler:** Kaide tümörü, Kondrosarkom, Kordoma, Omurga tümörü

### ABSTRACT

Chordomas and chondrosarcomas are located in any part of the spine, skull base and clivus. They are malignant lesions. They may progress with varying degrees of local recurrence depending on the degree of differentiation. Therefore, subtotal resection may be preferred to avoid serious damage to neural structures and regional muscle and bone tissues during excision. The main treatment protocol for both pathologies is total resection as much as possible and radiotherapy. Chemotherapy, molecular targeted therapies, and proton beam therapy are reported as potentially beneficial.

**Keywords:** Skull base tumor, Chondrosarcoma, Chordoma, Spine tumor

### KORDOMA

Kordomalar, kafa tabanı ve omurga eksenine boyunca herhangi bir yerde ortaya çıkabilen, nadir görülen malign karakterli tümörlerdir. Yıllık görülme sıklığı 0.1/100000'den daha azdır (21,26,28). Kordoma, embriyonik diskteki notokord kalıntularından köken alan bir tümör olması bakımından ilginç bir antitedir (30). Her yaşta görülebilir de 4. dekattan sonra sıklığı artar. Ortalama yaş tanısında yaklaşık 60 yaşdır, kafatası tutulumu ise gençleri ve çocukları etkiler. Kadın erkek tutulumu eşittir. En sık sakral bölge (% 50), kafa tabanı (% 30) ve aksiyel omurgada (% 20) görülmektedir (27). Kordomalar yavaş ilerlemeleri nedeni ile genellikle başvuru sırasında lokal olarak ilerlemiştir ve buna bağlı olarak önemli ölçüde morbidite görülebilir. İlerlemiş lokal invazyonun çevre yumuşak dokulara ve kemik yapılara verdiği hasar nedeni ile değişik derecelerde morbidite görülebilir. Ancak lokal seyri nedeni ile uzun

sürelili sağ kalım görülür. Nazofarenks, paranasal sinüsler, lateral nazal duvar dahil olmak üzere baş ve boyundaki ekstra aksiyel yerlerde de kordomalar bildirilmiştir (19,29). Tedavi cerrahi rezeksiyon ve radyoterapiye dayanmaktadır; bu yüzden tedavi multidisipliner tarzda planlanmalıdır. Lokal nüks oranları yüksektir ve hastalara oldukça morbid rezeksiyonlar uygulamanın gerekliliği her vaka için ayrı ayrı sorgulanmalıdır. İmatinib, sorafenib, lapatinib ve diğerleri gibi tirozin kinaz inhibitörleri (TKI'ler) dahil olmak üzere çeşitli moleküler hedefli tedaviler gelecek vaadeden yöntemler olarak önerilmiştir (2).

### Patolojik Özellikler

Tipik kordoma, kabaca jelatinimsi veya kondroid yüzeyli, lobüle bir kitle şeklinde görünür. Kemik merkezinde yerleştiğinde, tümör tipik olarak korteksin altında çevre yumuşak dokuya uzanır. Mikroskopik olarak, geleneksel

kordoma, bir miksoid matris içine gömülü ve fibröz septa ile ayrılmış lobüller hâlinde düzenlenmiş tümör hücrelerinden oluşur. Tüm kordomalar tanım gereği Benign olsa da, sitolojik atipi görülebilir. Patolojik profil tek tip tümör hücreleri ve düşük mitoz aktivitesi görülen düşük dereceli tümörler ile önemli nükleer pleomorfizm ve yüksek mitoz aktivitesi görülen yüksek dereceli arasında değişir. Nekroz sıktır ve yayılım gösterebilir. Patolojik olarak 4 alt tipi vardır. Bunlar kondroid kordoma, seluler kordoma, kötü diferansiye kordoma ve dediferansiye kordomadır. Kondroid kordoma, kafa tabanı kordomalarının % 7-63'ünü oluşturur (6,23). Geleneksel kordoma gibi, kondroid kordoma, lobüller hâlinde düzenlenmiş tümör hücrelerinin kordonlarından oluşur; ancak matriks, neoplastik hiyalin kıvrıma sahiptir. Seluler kordoma, miksoid stroması çok az olan veya hiç olmayan tümör hücreleri tabakalarından oluşur. Kötü diferansiye kordoma sıkıca paketlenmiş, küçük, atipik epitelooid hücrelerden oluşur, rabdooid hücreler içerebilir (15). Undiferansiye pleomorfik sarkom veya osteosarkoma ani bir dönüşüm sergileyen geleneksel bir kordoma, dediferansiye bir kordoma olarak tanımlanır (11).

Kordomalar ayırıcı tanıda kondrosarkom, meningioma, miyoepitelyoma/ miyoepitelyal karsinoma, gliomlar ve müsinöz adenokarsinom, berrak hücreli renal hücreli karsinom gibi metastatik karsinomlardan ayırt edilmelidir. Sadece klivusla sınırlı tutulum dışında, kafa tabanı kordoması ile kondrosarkom arasındaki klinik ayırım zordur ve her ikisi de benzer klinik, BT ve MRI bulguları gösterdiğinden tipik olarak biyopsi gerektirir (3,24). Ayrıca kondroid kordoma ile kondrosarkomanın patolojik ayırımı da güçtür.

### Tedavi

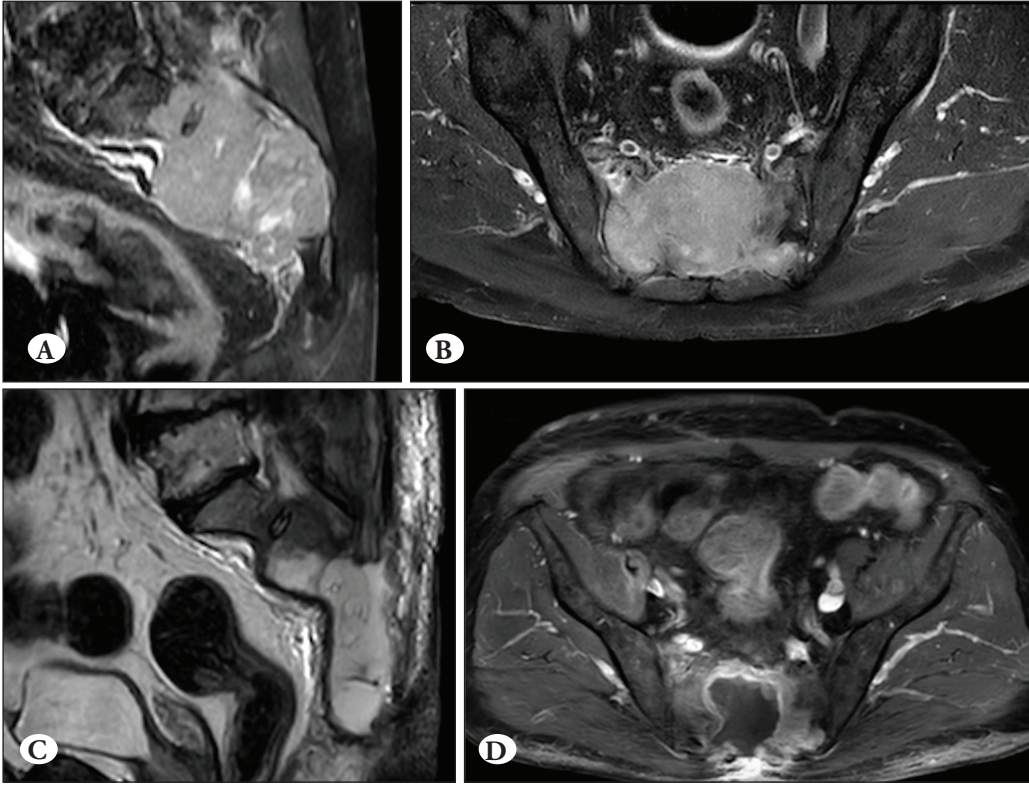
Tedavide amaç lokal tekrarların sık olduğunu unutmadan rezeksiyon sırasında ek nörodefisit yol açmadan olabildiğince kitle rezeksiyonudur. Lokalize hastalıkta negatif cerrahi sınır ile tam cerrahi rezeksiyon, tedavinin temelini oluşturur. Servikal omurgada total rezeksiyon vertebral arter, nöral yapılar nedeni ile daha zordur. Bazı çalışmacılar tek taraflı vertebral arter sakrifikasyonunu önerirler ancak morbiditeyi artıracığı aşıkardır (5). Servikal omurga ve kafa tabanı kordoması için kapsül ile birlikte total rezeksiyon ve standart adjuvan radyoterapi önerilir. Rezeksiyonun uygun olmadığı durumlarda definitif radyoterapi bir seçenektir. Kordomalarda radyolojik olarak tanı konulabiliyorsa, seeding metastazlara yol açabileceğinden biyopsi önerilmez (10). Sakral kordomalarda da en önemli prognostik faktör total rezeksiyon yapılabilmesidir. Bu amaçla hastalara sakrektomi önerilmektedir. Sakrektomi yapılırken S2 seviyesinden yukarı çıkıldığında S2 kökleri hasarlanırsa

mesane ve bağırsak fonksiyonları etkilenir, morbidite artar. S2 ve en azından tek taraflı S3 köklerinin korunması fonksiyonları korur. Total kitle eksizyonu sağlansa bile lokal rekürrens sıktır.

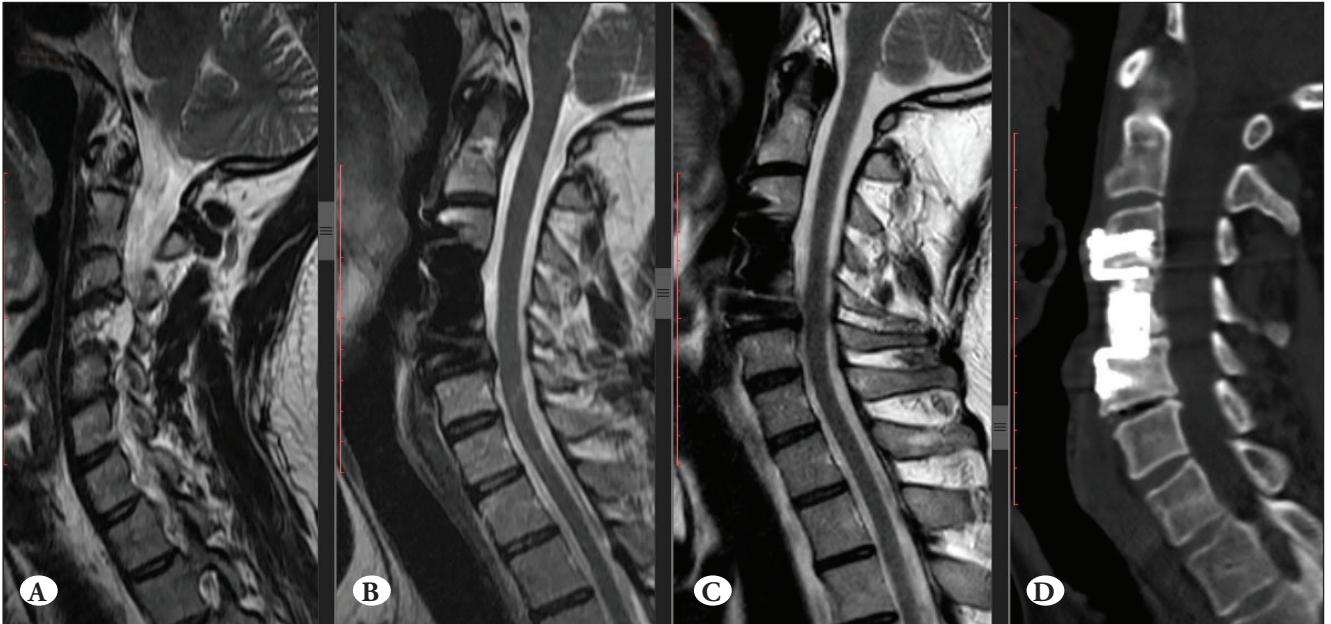
Kordomalar aslında radyoresistan tümörlerdir. Rekürrensi önlemek için kümülatif fraksiyone RT dozunun 60 Gy üzerinde olması gerektiği bildirilmiştir (7,16). Subtotal rezeksiyon edilen sakral kordomalarından sonra da radyoterapi önerilir. Moojen WA ve arkadaşları retrospektif çalışmalarında lokal progresyonsuz sürenin radyoterapi eklenmesiyle daha uzun olduğunu göstermiştir (22). Stacchiotti S ve arkadaşları ise adjuvan radyoterapi ile tedavi edilen sakral kordomalı hastalarda on yıllık lokal progresyonsuz sağ kalım % 35-50 olarak bildirilmiştir (27).

Stereotaktik radyo cerrahi (SRS) kordoma ve kondrosarkomaların tedavisinde bir alternatif olarak bildirilmektedir (13,18,20). Primer cerrahi rezeksiyon sonrası kalıntılar ve küçük nüklelerde SRS önerilmektedir. Kano H ve arkadaşları SRS sonrası 5 yıllık sağ kalımı %91, 10 yıllık sağ kalımı %80, progresyonsuz yaşamı 5 yıl için %88, 10 yıl için %81 olarak bildirilmiştir (16). Proton RT kullanan çalışmalar ise 5 yılda genel sağ kalım ve lokal tümör kontrol oranlarının % 90'ın üzerinde olduğunu bildirmiştir (14,17,25). Yoğunluk modüle edilmiş RT (Intens Modulated RT, IMRT) gibi foton bazlı RT'deki gelişmeler, komşu normal dokuların daha fazla korunmasını kolaylaştırmıştır. Combs ve arkadaşları, 66 ila 76 Gy arasında değişen dozlarda IMRT alan klival kordomalı hasta serilerinde kranial sinir ve beyin sapı hasarı olmaksızın, %100 oranında 5 yıllık progresyonsuz yaşam ve sağ kalım bildirmişlerdir (8). Lokasyonun da prognoz üzerinde bir miktar etkisi vardır ve kranioservikal ve servikal omurga lokasyonları kafa tabanı lokasyonundan daha kötü prognoza sahiptir. İlk başvuruda radikal rezeksiyon uygulanmalıdır çünkü en önemli prognostik faktör rezeksiyonun derecesidir. Literatür taramasına göre diğer iki önemli prognostik faktör ise rekürrense bağlı sekonder hastalık ve dediferansiye lezyon olmasıdır (10). Proton beam terapi ise oldukça pahalı kurulumu nedeni ile dünya genelinde oldukça sınırlı sayıda merkezde uygulanabilmektedir. Total rezeksiyon sonrası kombine edildiğinde 5 yıllık progresyonsuz yaşam ve sağ kalımı artırdığı bildirilmektedir (9,10).

Kliniğimizde, sakral bölgede ve servikal bölgede yerleşen kordoma nedeni ile opere edilen 2 hastanın radyolojik tetkikleri sunulmuştur. Hastalarda gross total eksizyon sağlanmıştır, ardından RT tedavisi verilmiştir. Lokal nüks olmadan sakral kordoma 4 yıldır, servikal kordoma ise 8 yıldır takip edilmektedir.



Şekil 1: A, B) Pre-operatif MRG sagittal ve aksiyel kesitleri.  
C, D) Post-operatif MRG sagittal ve aksiyel kesitleri



Şekil 2: A) Pre-operatif MRG sagittal kesiti. B) Post-operatif 2. yıl MRG sagittal kesitleri. C) Post-operatif 8. yıl MRG sagittal kesitleri. D) Post-operatif tomografi sagittal kesiti

## KONDROSARKOM

Kötü huylu, kıkırdak kökenli tümörlerdir. Kafa tabanından ve omurga boyunca ortaya çıkar ve ilerleyen yaşla birlikte daha yaygın hale gelir. Geleneksel kondrosarkom, özellikle histolojik derecenin düşük olduğu durumlarda sıklıkla cerrahi olarak tedavi edilir, ancak genellikle birden fazla lokal nüksün ardından veya pulmoner metastazların gelişmesi ile hastalık rezeke edilemez olduğunda başka tedaviler aranır. Kondrosarkomda IDH1 ve IDH2 mutasyonlarının tanımlanması, bunların yeni, spesifik ajanlarla hedeflenmesine yol açmıştır, ancak bu tür ajanların etkinliği ve gelecekteki rolü belirsizdir (4). Kondrosarkomun yaklaşık % 10'unu oluşturan dediferansiye kondrosarkom, yüksek dereceli bir tümördür. İskelet ve / veya akciğer metastazlarının tanı sırasında veya 12 ila 18 ay içinde saptanması yaygındır ve zayıf hayatta kalma ile ilişkilidir. İlerlemiş hastalığı olan ve iyi performans durumu olanlarda cisplatin ve doxorubicinin palyatif kullanımı klinik fayda sağlayabilir. Mezenkimal kondrosarkom, nadir fakat farklı bir histolojik alt tiptir. Radyoterapi ile veya tek başına cerrahi rezeksiyon standarttır ve adjuvan kemoterapi hayatta kalma avantajı sağlayabilir (1,12). Kemoterapiye yanıtlar, çoğunlukla dokxorubicin ve cisplatin veya ifosfamid kombinasyonları ile görülür. Trabectedin de etkili olabilir.

## KAYNAKLAR

1. Afser KA, İştmen İ, Arslan A, Ökten Aİ: Pediatric high grade intracranial mesenchymal chondrosarcoma: A case report with six years of follow up without recurrence. *Pediatric Neurosurg* 2020 (in press)
2. Alan O, Akin Telli T, Ercelep O, Tanrikulu Simsek E, Basoglu Tuylu T, Mutis A, Hasanov R, Kaya S, Akgül Babacan N, Dane F, Yumuk PF: Chordoma: A case series and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports* 12:239, 2018
3. Almefty K, Pravdenkova S, Colli BO, Al-Mefty O, Gokden M: Chordoma and chondrosarcoma: Similar, but quite different, skull base tumors. *Cancer* 110:2457-2467, 2007
4. Amary MF, Bacsi K, Maggiani F, Damato S, Halai D, Berisha F, Pollock R, O'Donnell P, Grigoriadis A, Diss T, Eskandarpour M, Presneau N, Hogendoorn PCW, Futreal A, Tirabosco R, Flanagan AM: IDH1 and IDH2 mutations are frequent events in central chondrosarcoma and central and periosteal chondromas but not in other mesenchymal tumours. *J Pathol* 224:334-343, 2011
5. Barrenechea IJ, Perin NI, Tirana A, Lesser J, Constantino P, Sen C: Surgical management of chordomas of the cervical spine. *J Neurosurg Spine* 6(5):398-406, 2007
6. Bohman LE, Koch M, Bailey RL, Alonso-Basanta M, Lee JY: Skull base chordoma and chondrosarcoma: Influence of clinical and demographic factors on prognosis: A SEER analysis. *World Neurosurg* 82:806-814, 2014
7. Chugh R, Tawbi H, Lucas DR, Biermann JS, Schuetze SM, Baker LH: Chordoma: The nonsarcoma primary bone tumor. *Oncologist* 12:1344-1350, 2007
8. Combs SE, Laperriere N, Brada M: Clinical controversies: Proton radiation therapy for brain and skull base tumors. *Semin Radiat Oncol* 23:120-126, 2013
9. George B, Bresson D, Bouazza S, Froelich S, Mandonnet E, Hamdi S, Orabi M, Polivka M, Cazorla A, Adle-Biassette H, Guichard JP, Duet M, Gayat E, Vallée F, Canova CH, Riet F, Bolle S, Calugaru V, Dendale R, Mazeron JJ, Feuvret L, Boissier E, Vignot S, Puget S, Sainte-Rose C, Beccaria K: Chordomas. *Neurochirurgie* 60:1-140, 2014
10. George B, Bresson D, Herman P, Froelich S: Chordomas: A review. *Neurosurg Clin N Am* 26:437-452, 2015
11. Fletcher CDM: World Health Organization, International Agency for Research on Cancer. (2013) WHO classification of tumours of soft tissue and bone. IARC Press, Lyon.
12. Frezza AM, Cesari M, Baumhoer D, Biau D, Bielack S, Campanacci DA, Casanova J, Esler C, Ferrari S, Funovics PT, Gerrand C, Grimer R, Gronchi A, Haffner N, Hecker-Nolting S, Höller S, Jeys L, Jutte P, Leithner A, San-Julian M, Thorkildsen J, Vincenzi B, Windhager R, Whelan J: Mesenchymal chondrosarcoma: Prognostic factors and outcome in 113 patients. A European Musculoskeletal Oncology Society study. *Eur J Cancer* 51:374-381, 2015
13. Hasegawa T, Ishii D, Kida Y, Yoshimoto M, Koike J, Iizuka H: Gamma Knife surgery for skull base chordomas and chondrosarcomas. *J Neurosurg* 107:752-757, 2007
14. Hug EB, Loreda LN, Slater JD, DeVries A, Grove RI, Schaefer RA, Rosenberg AE, Slater JM: Proton radiation therapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base. *J Neurosurg* 91:432-439, 1999
15. Hoch BL, Nielsen GP, Liebsch NJ, Rosenberg AE: Base of skull chordomas in children and adolescents: A clinicopathologic study of 73 cases. *Am J Surg Pathol* 30:811-818, 2006
16. Kano H, Niranjana A, Lunsford LD: Radiosurgery for chordoma and chondrosarcoma. *Prog Neurol Surg* 34:207-214, 2019
17. Korten AG, ter Berg HJ, Spincemille GH, van der Laan RT, van de Wel AM: Intracranial chondrosarcoma: Review of the literature and report of 15 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 65:88-92, 1998
18. Krishnan S, Foote RL, Brown PD, Pollock BE, Link MJ, Garces YI: Radiosurgery for cranial base chordomas and chondrosarcomas. *Neurosurgery* 56: 777-784, 2005

19. Lauer SR, Edgar MA, Gardner JM, Sebastian A, Weiss SW: Soft tissue chordomas: A clinicopathologic analysis of 11 cases. *Am J Surg Pathol* 37:719-726, 2013
20. Martin JJ, Niranjana A, Kondziolka D, Flickinger JC, Lozanne KA, Lunsford LD: Radiosurgery for chordomas and chondrosarcomas of the skull base. *J Neurosurg* 107:758-764, 2007
21. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM. Chordoma: Incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control* 12:1-11, 2001
22. Moojen WA, Vleggeert-Lankamp CL, Krol AD, Dijkstra SP: Long-term results: Adjuvant radiotherapy in en bloc resection of sacrococcygeal chordoma is advisable. *Spine* 36:E656-661, 2011
23. Oakley GJ, Fuhrer K, Seethala RR: Brachyury: SOX-9, and podoplanin, new markers in the skull base chordoma vs chondrosarcoma differential: A tissue microarray-based comparative analysis. *Mod Pathol* 21:1461-1469, 2008
24. Pamir MN, Ozduman K: Analysis of radiological features relative to histopathology in 42 skull-base chordomas and chondrosarcomas. *Eur J Radiol* 58:461-470, 2006
25. Rosenberg AE, Nielsen GP, Keel SB, Renard LG, Fitzek MM, Munzenrider JE, Liebsch NJ: Chondrosarcoma of the base of the skull: a clinicopathologic study of 200 cases with emphasis on its distinction from chordoma. *Am J Surg Pathol* 23: 1370-1378, 1999
26. Smoll NR, Gautschi OP, Radovanovic I, Schaller K, Weber DC: Incidence and relative survival of chordomas: The standardized mortality ratio and the impact of chordomas on a population. *Cancer* 119:2029-2037, 2013
27. Stacchiotti S, Sommer J, Chordoma Global Consensus G: Building a global consensus approach to chordoma: A position paper from the medical and patient community. *Lancet Oncol* 16:e71-83, 2015
28. Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirlaque MD, Casali PG, RARECARE Working Group: Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: Report from the RARECARE project. *Eur J Cancer* 49(3):684-695, 2013
29. Tirabosco R, Mangham DC, Rosenberg AE, Vujovic S, Bousdras K, Pizzolitto S, De Maglio G, den Bakker MA, Di Francesco L, Kalil RK, Athanasou NA, O'Donnell P, McCarthy EF, Flanagan AM: Brachyury expression in extra-axial skeletal and soft tissue chordomas: A marker that distinguishes chordoma from mixed tumor/myoepithelioma/parachordoma in soft tissue. *Am J Surg Pathol* 32:572-580, 2008
30. Wasserman JK, Gravel D, Purgina B: Chordoma of the head and neck: A review. *Head and Neck Pathol* 12:261-268, 2018

Dr. Özcan SÖNMEZ<sup>1,2</sup>, Dr. Bahadır TOPAL<sup>1,2</sup>, Dr. Yahya GÜVENÇ<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nörolojik Bilimler Enstitüsü, İstanbul

## Derleme / Review

# OMURGANIN PRİMER KEMİK TÜMÖRLERİNDE BİYOPSİ TEKNİĞİ VE GİRİŞİMSSEL UYGULAMALAR

## BIOPSY TECHNIQUE AND INTERVENTIONAL APPLICATIONS IN PRIMARY BONE TUMORS OF THE SPINE

### ÖZ

Omurganın tüm tümörleri içinde primer kemik tümörleri <%10 az yer kaplamaktadır. Göreceli olarak nadir bir hastalık olması sebebiyle omurga cerrahlarının bu hastalara tanı koyması ve tedavilerini yönetmesinde belirlenmiş yolları izlemesi gerekmektedir. Bu yazıda, omurganın primer tümörlerinin büyük bir kısmının tedavi yönetimlerinde izlenmesi gereken basamaklardan ilki olan biyopsi teknikleri hakkında bilgi verilecek, sonrasında ise histopatolojik tanısı ile birlikte hastaya yönelik girişimsel tedavi seçenekleri gözden geçirilecektir.

Biyopsi ile konulan histopatolojik tanı sonrasında hastaya yapılacak işlem kararı pratik uygulamada beyin cerrahı tarafından verilmesine rağmen lenfoma, ewing sarkom gibi bazı tanılar için medikal onkolog ve radyasyon onkoloğu ile birlikte multidisipliner konsey tarafından verilmesi tedavi yönetiminin başarısını artırmaktadır.

**Anahtar Sözcükler:** Primer omurga tümörü, Biyopsi, Girişimsel işlemler

### ABSTRACT

Primary bone tumors occupy less than 10% of all tumors of the spine. Since it is a relatively rare disease, spine surgeons must follow established paths in diagnosing these patients and managing their treatment. Our aim in this article is to inform about biopsy techniques, which is the first step to be followed in the treatment management of most primary tumors of the spine, and then to present the interventional treatment options for the patient with histopathological diagnosis.

The decision of the procedure to be made on the patient after the histopathological diagnosis made by biopsy is practical. Although it is given by a neurosurgeon in practice, it is given by a medical oncologist and a radiation oncologist together with a multidisciplinary council for the diagnosis of lymphoma and ewing sarcoma, which increases the success of treatment management.

**Keywords:** Primary spine tumors, Biopsy, Interventional procedures

### GİRİŞ

Omurganın tüm tümörleri içinde primer kemik tümörleri < %10 az yer kaplamaktadır. Göreceli olarak nadir bir hastalık olması sebebiyle omurga cerrahlarının bu hastalara tanı koyması ve tedavilerini yönetmesinde belirlenmiş yolları izlemesi gerekmektedir. Bu yazıdaki amacımız omurganın primer tümörlerinin büyük bir kısmının tedavi yönetimlerinde izlenmesi gereken basamaklardan ilki olan

biyopsi teknikleri hakkında bilgilendirmek, sonrasında ise histopatolojik tanısı ile birlikte hastaya yönelik girişimsel tedavi seçeneklerinin neler olduğunu sunmaktır.

### BİYOPSİ

Birbirlerinden çok farklı özelliklere sahip heterojen bir grup olan omurganın primer kemik 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 kombine edilerek izlem, konservatif ya da girişimsel işlem kararı ve cerrahi planlama yapılabilmektedir. Biyopsi için perkütan yol izlenebileceği gibi açık biyopsi teknikleri de uygulanabilir.

Perkütan biyopsi tekniği ekonomik ve hasta konforu açısından minimal invazif bir yöntem olmasına rağmen perkütan işlemin kontrendike olduğu durumda açık biyopsi yöntemlerini tercih etmemiz gerekebilir. Bu nedenle biyopsi tekniklerinin endikasyonları ve kontrendikasyonlarının da bilinmesi gerekmektedir.

## BIYOPSİ TEKNİKLERİ

### Perkütan Biyopsi

Perkütan biyopsi ilk olarak BALL ve ekibi tarafından 1934'te yapıldı. Geleneksel radyologlar tarafından kılavuz görüntüleme eşliğinde ilk bildirilen çalışma 1949'da sunulmuştur. Bunu 1969'da fluoroskopi eşliğinde, 1981'de BT eşliğinde, 1986'da MRG eşliğinde ve 1996'da BT-fluoroskopi kullanımı izledi.

Torakal ve lomber vertebra korpuslarındaki kitlelerde perkütan ve açık biyopsi arasında yapılan çalışmalarda anlamlı fark saptanmamıştır. Servikal kitlelerde perkütan biyopsinin doğruluk oranı yapılan çalışmalara göre diğer seviyelere göre daha düşük saptanmıştır.

### Perkütan Biyopsi Kontrendikasyonları

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

### 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 massındaki 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 yaralanması 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 kontrendikasyon 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): Vertebra'nın konkav yüzeyinin superioru iğnenin girişi yeridir. Vertebra'nın superiomedial parçası bu yaklaşım için uygun değildir.

Transforaminodiskal yaklaşım ve posterolateral yaklaşım 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.

Anterior yaklaşımlar ise lezyon ve abdominal duvar arasındaki uzaklığa bağlı olarak efektif ve doğru 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.

### *Biyopsi İğnesi Seçimi*

Perkütan biyopsi ince iğne ve kalın iğne biyopsisi olarak ikiye ayrılabilir. Kalın iğne biyopsisi lezyondan histolojik örnekler için, ince iğne biyopsisi ise genelde sitolojye örnek sağlamak için yapılır. İdeal iğne lezyondan uygun miktarda örnek alınabilmeli; diğer yandan komplikasyon riski az olacak şekilde seçilmelidir.

Biyopsi iğneleri 8-13 gauge arasında değişen büyüklüktedir. Daha küçük iğneler 15 gauge üstünde genelde servikal lezyonlar için kullanılır. İğne seçiminde pedikül kalınlığı, lezyon yerleşimi, yaklaşımımıza göre kalınlığı seçilmelidir. İğnenin boyutu ve tanı doğruluğu arasında anlamlı fark saptanmamıştır, iğne boyutu arttıkça komplikasyonlar artmaktadır.

### *Görüntüleme Yöntemleri*

**USG:** Sınırlı kullanım alanı olmakla birlikte, özellikle girişimsel ağrı uygulamaları alanında giderek yaygınlaşmaktadır. Radyasyon maruziyeti olmaması önemli bir avantajdır. Biyopsi için, 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.

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 olguluk 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 olguda ise tanısız bir sonuç elde edilememiştir.

**BT-Fluoroskopi:** Retroperitoneal bölgedeki lezyonlar için elverişli bir yöntemdir. Yüksek doz radyasyon içermesi dezavantajdır. (Geleneksel fluoroskopinin dakikada yaydığı radyasyon dozunu saniyede yayar.)

**MRG:** 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 radyasyon olmaması avantajdır. Diğer yöntemlere göre pahalı bir yöntem oluşu dezavantajdır.

### *Perkütan Biyopsi Komplikasyonları*

**Akut komplikasyonlar:** Transfüzyon gereken vasküler yaralanmalar, nörolojik yapılarda yaralanma, pnomotoraks, biyopsi iğnesinin kırılması, ilaç ilişkili alerji, dural yaralanma, vazovagal reaksiyon.

**Geç komplikasyonlar:** Tümörün iğnenin geçtiği doğrultuda yayılması, enfeksiyon.

### *Açık Biyopsi*

Bilindiği üzere açık biyopsi maksimum boyutta doku örneği alma imkanı sağladığı için yüksek başarı oranları mevcuttur. Genellikle açık biyopsi başarısız sonuçlanan perkütan biyopsiler sonrasında yapılır ya da seçilmiş hasta gruplarında kullanılır (Primer kemik ve kıkırdak tümör tiplerinden bazıları).

Açık biyopsi insizyonel ve eksizyonel olarak ikiye ayrılır. İnsizyonel biyopside dokuya ulaşıldıktan sonra bir kısmı çıkarılır, eksizyonel biyopside ise patolojik 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.

## **GİRİŞİMSSEL TEKNİKLER**

Biyopsi ile konulan histopatolojik tanı sonrasında hastaya yapılacak işlem kararı pratik uygulamada Beyin cerrahisi tarafından verilmesine rağmen lenfoma, ewing sarkom gibi hastalıkların tanılarının koyulması yanında; tedavi planlaması için medikal onkolog ve radyasyon onkoloğu ile birlikte multidisipliner konsey tarafından verilmesi tedavi yönetiminin başarısını artırmaktadır.

### *Arteryal Embolizasyon*

Arteryal embolizasyon işlemi, ameliyat öncesi uygulanarak ameliyat sırasında kanamayı azaltma amacı ile yaygın olarak kullanılmaktadır. Tümör besleyen arterler selektif olarak embolizasyon madde kullanılarak kapatılmaktadır. Özellikle anevrizmal kemik kisti, dev hücreli kemik tümörü ve hemanjiyom gibi primer omurga tümörlerinde, pre-op dönemde kanama kontrolü ve morbiditeyi azaltmak için kullanılmaktadır. Anevrizmal kemik kistinde arteryal embolizasyon ilk basamak tedavi olarak kullanılabilir.

Arteriyel embolizasyon ile kür sağlandığı gösterilen birçok anevrizmal kemik kisti vakası mevcuttur.

### Perkütan Radyofrekans Ablasyon

Tümör ablasyonu; tümöral doku yükünü mümkün olduğunca azaltmak için kimyasal veya termal tedavinin doğrudan uygulanmasıdır. Radyofrekans ablasyon sırasında lezyon 60-100 dereceye kadar ısıtılır, bu sayede lezyonda ani protein koagülasyonu, geri dönüşümsüz hücre hasarı ve doku ölümü gerçekleşerek ağrı palyasyonu sağlanabilir. Konservatif tedavi ile analjezi sağlanamaması, radyoterapinin hastaya uygun olmaması ve ya kontrendike olması, nörolojik defisiti ve spinal instabilitesi olmayıp cerrahi düşünülmeyen hastalarda perkütan radyofrekans uygulanabilir. İşlemin kontrendikasyonları ise spinal instabilite, nörolojik defisit, koagülopati ve sistemik enfeksiyondur (25).

### Alkol Ablasyon

Alkol ablasyonda, görüntüleme eşliğinde perkütan girilerek lezyona 10-15 ml alkol enjeksiyonu yapılır. Alkol ablasyon özellikle semptomatik hemanjiyom hastalarında uygulanmaktadır (9). Nörolojik defisit ve spinal instabilite durumlarında uygulanması önerilmemekle birlikte, cerrahi düşünülmeyen hastalarda ağrı palyasyonu için uygulanabilmektedir.

### İntralezyonel ilaç enjeksiyonu

Özellikle anevrizmal kemik kistinin tedavisinde intralezyonel olarak steroid ve kalsitonin enjeksiyonu kullanılmaktadır. Steroidin tek başına enjekte edilmesi sonrasında anevrizmal kemik kistlerinin büyüdüğüne dair çalışmalar mevcut olduğundan tek başına steroid tedavisi önerilmemektedir (6). Kalsitonin enjeksiyonu ile osteoklastik aktivitenin baskılanıp, yeni kemik yapının oluşması amaçlanmaktadır (23). Literatürde bu iki ajanın bir arada kullanılması ile tedavinin süresinin kısaltıldığı ve daha olumlu sonuçlar alındığına dair bilgiler mevcuttur (18).

### Kriyoablasyon

Bu işlemde tümör dokusu radyolojik görüntüleme eşliğinde yaklaşık -100 dereceye kadar dondurularak yok edilmektedir. Protein koagülasyonu ve hücre membranının devamlılığının bozulması temel mekanizmasıdır. Uzun işlem süresi ve ekipmanın maliyetli oluşu bu tekniğin dezavantajlarıdır (18).

### Vertebroplastik/Kifoplastik

Vertebroplastide perkütan yöntem yaklaşımı lezyon içine kemik çimento enjekte edilerek yükseklik kaybının önlenmesi, ağrı palyasyonu ve işlem sırasında oluşan yüksek ısı ile lezyonun ablasyonu amaçlanmaktadır (29). Kifoplastide ise

lezyon içine şişirilebilir bir balon kateter ile girilerek enjekte edilecek çimento için alan açılması sağlanmakta ve böylece vertebra yüksekliğinin eski hâline getirilmesine yardımcı olmaktadır. Vertebroplastik/kifoplastik özellikle ağrı şikayeti olan ve nörolojik defisiti olmayan metastazlarda palyasyon için, agresif hemanjiyom hastalarının tedavisinde kabul görmektedir.

### Cerrahi

Medikal ve minimal invazif işlemlere yanıtız veya yetersiz kalan veya instabilite, ağrı, spinal kord basısı olan lezyonlarda küratif veya lezyonun yayılmasını önlemek, hastanın şikayetlerini geçirmek amacı ile cerrahi planlanabilir. Ekstremitte cerrahisinde benzer histopatolojik tümörler için yapılan cerrahide tümör sınırları negatif olarak tümörün çıkarılması hedeflenmektedir. Omurganın primer kemik lezyonlarında intralezyonel, marjinal en-blok, geniş en-blok eksizyon tipleri tanımlanmıştır. İntralezyonel eksizyonlarda tümör, lezyon içine girilerek boşaltılır, bu tip cerrahilerde nüks oranı geride kalabilecek olası tümör hücreleri nedeniyle çok yüksektir. Marjinal en blok rezeksiyonda tümör psödokapsülü ile birlikte tümörün içine girmeden çıkarılırken, geniş en blok rezeksiyonda yine tümörün içine girilmeden ancak tümörün etrafından bir miktar sağlıklı doku ile çıkarılması hedeflenmektedir. Daha önce rezeksiyon girişimi olan tümörlerde en blok rezeksiyon yapılsa dahi nüks etme olasılığı çok yüksektir. Primer omurga tümörlerinde cerrahi evrelemeler, cerrahi planlamada oldukça faydalıdır. Örneğin Enneking evrelemesi tümörün intralezyonel/marjinal ya da geniş en blok çıkarılmasına karar vermekte cerrahlara yardımcı olmaktadır. En-blok rezeksiyon sonrası nörolojik yapıları komşuluk dikkate alınarak cerrahi yaklaşımın belirlenmesi gerekir. En-blok rezeksiyon için 3 temel cerrahi yöntem planlanmış olup bunlar vertebrektomi, sagittal rezeksiyon ve arka eleman rezeksiyonudur. Sınıflamalardan Weinstein-Boriani-Biagini'nin (WBB) tanımladığı WBB sistemi ise primer kemik tümörlerinde bu 3 yöntemden hangisini kullanmanın daha uygun olduğu hakkında cerraha fikir vermektedir. WBB sistemi aksiyel planda vertebrayı 12 eşit bölgeye ayırıp, ayrıca her bir bölge merkezde dışa doğru 5 katmana ayırmaktadır. Bu bölgelerin tutulumuna göre belirli bir cerrahi yaklaşım önerilmektedir.

### Kemoterapi

Primer bening kemik tümörlerinde kemoterapinin yeri çok kısıtlıdır. Malign spinal tümörler ya da sistemik yayılım olması durumunda cerrahiye ek olarak kullanılabilir. Vertebralarda gelişen hematolojik kanserler öncelikli olarak kemoterapi ile tedavi edilir (15).

**Tablo 1:** Radyoterapi için endikasyon ve kontrendikasyonlar

Endikasyonlar	Kontrendikasyonlar
Sınırlı yaşam beklentisi	Radyoterapinin uygun olmadığı bağ doku hastalığı
Hastanın cerrahi istememesi	Sırt üstü yatamama
Açık cerrahiye kontrendikasyon olması	Son 30 gün içinde sistemik tedavi alması
Cerrahi sonrası büyük rezidü kitle	Aynı alana 3 ay içinde RT alınması
Nüks/İkinci cerrahide yüksek riskli hasta	Ciddi ve ilerleyen nörolojik defisit
Tümörün omuriliğe uzaklığı >5 mm	Spinal kanalın >%25 işgali
Tümörün anatomik lokalizasyonu ile ilişkili sorunlar	Spinal instabilite

### Radyoterapi

Vücuttaki diğer tümörlerde de olduğu gibi radyoterapinin primer benign spinal tümörlerde yanıt oranları malign tümörlere göre çok düşük seviyedir. İstisnai olarak dev hücreli tümör ve hemanjiyomlarda adjuvan radyoterapinin etkili olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur (12). Yine de çeşitli endikasyonlarla radyoterapi kullanılabilir (Tablo 1). Benign kemik tümörlerine radyasyon tedavinin malign dönüşüme yol açıp açmadığı ile ilgili çeşitli yayınların olmasının yanı sıra bu tümörlerin spinal korda yakın olması ayrı bir sorun teşkil etmektedir. Konvansiyonel radyoterapi alan hastalarda miyelopati riski 54 Gy'de %1, 61 Gy'de %10 dur. Tümörlerin yaş grubunun küçük olması nedeniyle verilecek radyoterapinin ikinci bir maligniteye yol açma olasılığı da göz ardı edilmemelidir. Radyoterapinin primer malign kemik tümörlerindeki yeri ve olası komplikasyonları için tartışmalar devam etmektedir.

### SONUÇ

Primer benign kemik tümörleri nadir olması nedeniyle multidisipliner yaklaşım gerektiren tümörlerdir. İyi planlanmamış başarısız girişimlerin hastanın hayat kalitesini düşürüp, morbidite ve hatta mortaliteye neden olabileceği göz önünde tutulmalıdır. Her ne kadar bir kısmı benign tümörler olsa da spinal instabilite, lokal agresif yayılım ve malign dönüşümü olası histopatolojik tipleri mevcut olup yönetimleri ilk tanı aşamasından itibaren multidisipliner olarak planlanması gerekmektedir.

### KAYNAKLAR

1. Acosta FL Jr, Sanai N, Chi JH, et al: Comprehensive management of symptomatic and aggressive vertebral hemangiomas. *Neurosurg Clin N Am* 19:17–29, 2008
2. Akhlaghpour S, Tomasian A, Arjmand Shabestari A, et al: Percutaneous osteoid osteoma treatment with combination of radiofrequency and alcohol ablation. *Clin Radiol* 62:268–273, 2007

3. Aydıngöz Ö, Botanlıoğlu H, Kaynak G, Cantaşdemir M: Spinal biopsi. *J Turk Spinal Surg* 22:315–326, 2011
4. Burch S, Hu S, Berven S: Aneurysmal bone cysts of the spine. *Neurosurg Clin N Am* 19:41–47, 2008
5. Chan P, Boriani S, Fourney 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* 34(4):384–391, 2009
6. Cottalorda J, Kohler R, Chotel F, de Gauzy JS, Lefort G, Louahem D, et al: Recurrence of aneurysmal bone cysts in young children. A multicentre study. *J Pediatr Orthop B* 14:212–218, 2005
7. Dubois J, Chigot V, Grimard G, et al: Sclerotherapy in aneurysmal bone cysts in children: A review of 17 cases. *Pediatr Radiol* 33:365–372, 2003
8. Gangi A, Alizadeh H, Wong L, et al: Osteoid osteoma: Percutaneous laser ablation and follow-up in 114 patients. *Radiology* 242:293–301, 2007
9. Goyal M, Mishra NK, Sharma A, Gaikwad SB, Mohanty BK, Sharma S: Alcohol ablation of symptomatic vertebral hemangiomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 20(6):1091–1096, 1999
10. Guibaud L, Herbreteau D, Dubois J, et al: Aneurysmal bone cysts: percutaneous embolization with an alcoholic solution of zein—series of 18 cases. *Radiology* 208:369–373, 1998
11. Hadjipavlou AG, Kontakis GM, Gaitanis JN, Katonis PG, Lander P, Crow WN: Effectiveness and Pitfalls of Percutaneous Transpedicle Biopsy of the Spine. *Clinical Orthopaedics and Related Research* 411:54–60, 2003
12. Hristov B, Shokek O, Frassica DA: The role of radiation treatment in the contemporary management of bone tumors. *J Natl Compr Canc Netw* 5:456–466, 2007
13. Hsu W, Kosztowski TA, Zaidi HA, Dorsi M, Gokaslan ZL, Wolinsky JP: Multidisciplinary management of primary tumors of the vertebral column. *Curr Treat Options Oncol* 10(1-2):107–125, 2009

14. Kathuria S: Interventional options for primary tumors of spine in AOSpine Masters. In: Gökaslan ZL, Boriari S, Fisher CG (eds), Primary Spinal Tumors, Volume 2, New York, 2015:23-49
15. Missenard G, Bouthors C, Fadel E, Court C: Surgical strategies for primary malignant tumors of the thoracic and lumbar spine. *Orthop Traumatol Surg Res* 106(1S):S53-S62, 2020
16. Moser T, Buy X, Goyault G, Tok C, Irani F, Gangi A: Image-guided ablation of bone tumors: Review of current techniques. *Journal de Radiologie* 89(4):461-471, 2008
17. Nourbakhsh A: Percutaneous spine biopsy: A literature review. *Int J Radiol Radiat Oncol* 1(1):023-028, 2015
18. Ohashi M, Ito T, Hirano T, Endo N: Percutaneous intralesional injection of calcitonin and methylprednisolone for treatment of an aneurysmal bone cyst at C-2. *J Neurosurg Pediatr* 2(5):365-369, 2008
19. Peh W: CT-guided percutaneous biopsy of spinal lesions. *Biomedical Imaging and Intervention Journal* 2(3):e25, 2006
20. Reddy KI, Sinnaeve F, Gaston CL, et al: Aneurysmal bone cysts: do simple treatments work? *Clin Orthop Relat Res* 472:1901-1910, 2014
21. Rimondi E, Staals EL, Errani C, Bianchi G, Casadei R, Alberghini M, Mercuri M: Percutaneous CT-guided biopsy of the spine: Results of 430 biopsies. *European Spine Journal* 17(7):975-981, 2008
22. Sucu HK, Bezircioglu H, Çiçek C, Erşahin Y: Computerized tomography-guided percutaneous transforaminodiscal biopsy sampling of vertebral body lesions. *Journal of Neurosurgery Spine* 99(1):51-55, 2003
23. Szendroi M, Antal I, Liszka G, Konya A: Calcitonin therapy of aneurysmal bone cysts. *J Cancer Res Clin Oncol* 119:61-65, 1992
24. Tehranzadeh J, Tao C, Browning CA: Percutaneous needle biopsy of the spine. *Acta Radiologica*, 48(8):860-868, 2007
25. 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
26. Yamazaki T, McLoughlin GS, Patel S, Rhines LD, Fournay DR: Feasibility and safety of en bloc resection for primary spine tumors: A systematic review by the Spine Oncology Study Group. *Spine* 34 Suppl 22:S31-S38, 2009
27. Yao KC, Boriari S, Gokaslan ZL, Sundaresan N: En bloc spondylectomy for spinal metastases: A review of techniques. *Neurosurgical Focus*, 15(5): E6, 2003
28. Yapici F, Akman Y, Albayrak A, Atici Y, Balioglu M, Albayrak A, Kargin D, Akman YE, Erdogan S, Kaygusuz M: A comparison of two techniques: Open and percutaneous biopsies of thoracolumbar vertebral body lesions. *Journal of Craniovertebral Junction and Spine* 6(1):36-39, 2015
29. Yimin Y, Zhiwei R, Wei M, Jha R: Current status of percutaneous vertebroplasty and percutaneous kyphoplasty-a review. *Med Sci Monit* 19:826-836, 2013