

## Sakral Kordoma

## Sacral Chordoma

Selma Erdoğan Düzcü<sup>ID</sup>, Nur Tunç<sup>ID</sup>

Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Bolu



## Öz

Kordomalar, primitif notokord hücre artıklarından köken alan nadir görülen primer kemik tümörleridir. Tüm malign kemik tümörleri içinde görülme insidansları %1-4'tür. Kordomalar 40-70 yaş arasında daha sık görülse de her yaş ve cinsiyette oluşabilir. Erkeklerde nispeten daha sık görülür. Aksial aks boyunca en sık sakrokoksigeal (%50) bölgede yerleşim gösterirler. Burada 50 yaş erkek hastada sakral bölge lokalizasyonlu kordoma olgusu sunulmaktadır. Kordomalar nadir görülmeleri, sıklıkla lokal nüks göstermeleri ve hem radyolojik hem de morfolojik açıdan diğer benign ve malign neoplazmlar ile karışmaları nedeniyle önemli bir yere sahiptir.

**Anahtar Kelimeler:** Kordoma, sakrum, histopatoloji, immunohistokimya

## Abstract

Chordomas are rare primary bone tumors originating from primitive notochord cell residues. The incidence of all malignant bone tumors is 1-4%. Although chordomas are more common between 40 and 70 years of age, they may occur at any age and sex. It is relatively common in men. The most common location along the axial axis is sacrococcygeal (50%). We report a case of chordoma with sacral localization in a 50-year-old male patient. Chordomas have an important place because of their rare occurrence, frequent local recurrence and their involvement with other benign and malignant neoplasms both radiologically and morphologically.

**Keywords:** Chordoma, sacrum, histopathology, immunohistochemistry

## GİRİŞ

Kordomalar, primitif notokord hücre artıklarından köken alan nadir görülen primer kemik tümörleridir (1). Tüm malign kemik tümörleri içinde görülme insidansları %1-4'tür (2). Kordomalar 40-70 yaş arasında daha sık görülür (3). Aksial aks boyunca çoğunlukla sakrokoksigeal (%50) bölgede yerleşim gösterirler (4). Çocuklarda oldukça nadirdir (5,6). Histopatolojik olarak klasik (konvansiyonel), kondroid ve dediferansiye tip olarak üç tipi vardır. En sık görülen tipler klasik ve kondroid alt tiplerdir. Nadiren dediferansiye tip kordomalar bildirilmiştir (7,8). Yavaş seyir gösteren ve lokal invazyon yapan bu tümörlerin tedavisi cerrahidir. Tümörün yerleşim yeri ve boyutu nedeniyle uygun cerrahi yapılamayan olgularda tedaviye radyoterapi eklenir (9).

Burada sakral bölge lokalizasyonlu kordoma

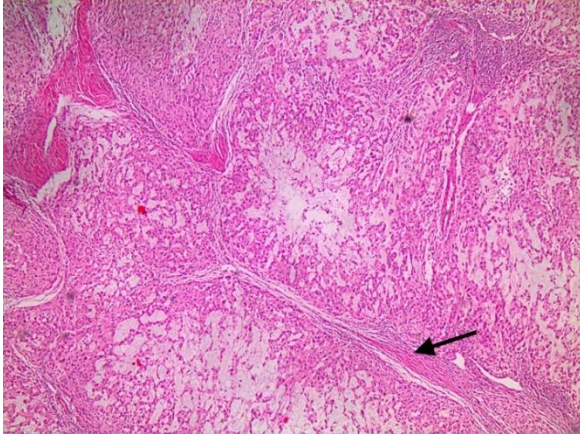
olgusu sunulmaktadır.

## OLGU SUNUMU

50 yaşında erkek hasta yaklaşık 3 ay önce başlayan oturmakla ve yatmakla artan kalça ağrısı şikayetiyle dış merkezde pilonidal sinüs ön tanısı ile opere edildi. Operasyon sonrası şikayetleri devam eden hasta tarafımıza başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde rektal tuşede posteriora yumuşak yüzeyle kitle tespit edildi. Yapılan bilgisayarlı tomografide (BT) sakrum 3-4 hizasında kemik yapıyı destrükte eden kitle izlendi. Manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sakral 4. ve 5. vertebrayı tamamen, 3. vertebranın yaklaşık 1/3'lük kısmını destrükte etmiş septal yapılar içeren 87 x 61 x 52 mm boyutunda presakral mesafeye ve posteriora sağ paravertebral kas içine uzanan kitle görüldü. Metastaz görülmedi. Hasta operasyona alınarak tümör rezeksiyonu

yapıldı.

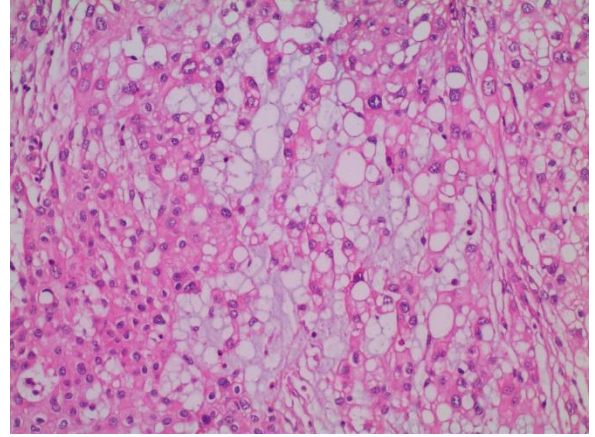
Makroskopik olarak 10 x 6,5 x 3 cm boyutunda kemik dokusu üzerinde 7,5 x 6,5 x 4 cm boyutunda nodüler görünümde kesit yüzeyi kirli beyaz renkte lezyon görüldü. Mikroskopik incelemede fibröz septalarla birbirinden ayrılmış lobüllerden oluşan tümoral oluşum izlendi (Resim 1). Lobüllerde miksoid stromada kordonlar, solid adalar ve psödoasiner yapılar halinde görülen geniş vakuollü sitoplazmalı, vezikülo-pleomorfik nükleuslu, belirgin nükleollü tümör hücreleri dikkati çekti (Resim 2). Tümörün kemiğe ve çizgili kasa invaze olduğu görüldü (Resim 3). Uygulanan immunohistokimyasal çalışmada tümör hücre sitoplazmalarında epitelyal membran antijen (EMA), pansitokeratin ve vimentin ile diffüz; S-100 ile fokal pozitiflikler saptandı (Resim 4-6). Vaka sakrum yerleşimli klasik tip kordoma olarak rapor edildi.



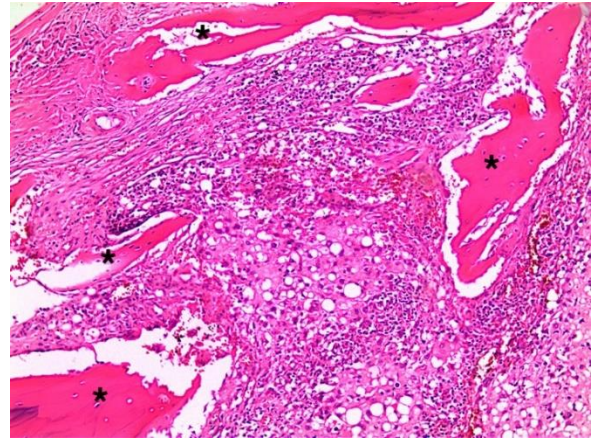
**Resim 1:** Miksoid matriks içinde ince fibröz septalarla (ok ucu) lobüllere ayrılmış geniş vakuoleri olan tipik "fisaliferöz" hücrelerin yanı sıra spindle şekilli hücrelerden oluşan tümör (H&E x40)

## TARTIŞMA

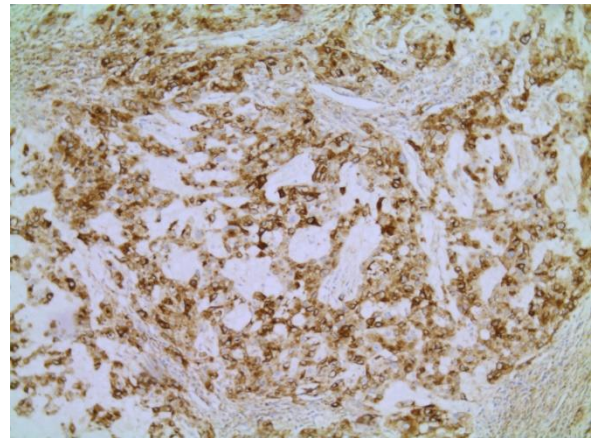
Kordomalar, primitif notokord hücre artıklarından köken alan nadir görülen primer kemik tümörleridir (1). Kordomalar oldukça yavaş büyür ve malignite potansiyeli oldukça düşüktür (5).



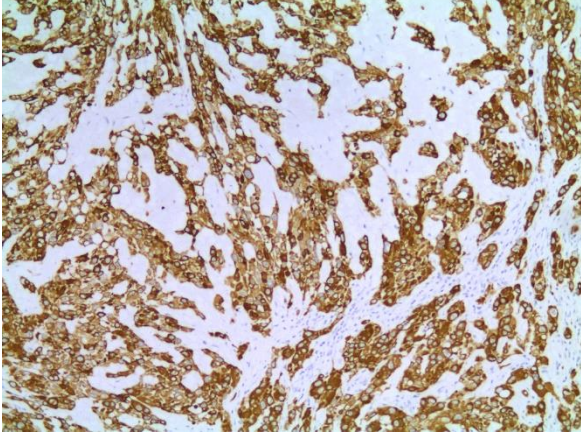
**Resim 2:** Gevşek miksoid matriks içinde oval geniş sitoplazmalı fisaliferöz hücre grupları (H&E x200)



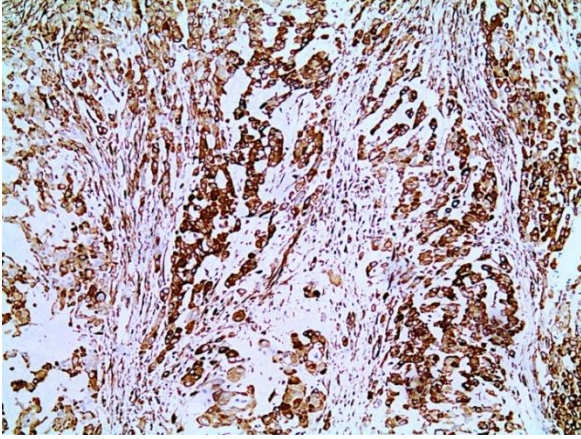
**Resim 3:** Kemik trabekülleri (\*) arasına infiltrate olan tümör hücreleri (H&E x100)



**Resim 4:** İmmunohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde EMA ile pozitif boyanma (EMA x100)



**Resim 5:** İmmunohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde pansitokeratin ile pozitif boyanma (PanCK x100)



**Resim 6:** İmmunohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde vimentin ile pozitif boyanma (Vimentin x100)

Genellikle 40-70 yaş arasında daha sık görülse de her yaş ve cinsiyette oluşabilir. Erkeklerde nispeten daha sık görülür. Tanı öncesinde semptomların süresi genellikle 5 yıldır (3).

Düşük dereceli tümörler olarak kabul edilmekle birlikte nadiren uzak organ metastazı yaparlar ve genellikle lokal nüks gösterirler (1). Kordomaların lokal nüksleri sıktır ve nüksler ilk 10 yıl içerisinde görülmektedir. Metastazlar en sık akciğer, kemik, yumuşak doku ve karaciğerdir (5).

Aksial aks boyunca çoğunlukla sakrokoksigeal (%50), sfeno-okspital bölge (%35) ve daha nadir olmak üzere serviko-torako-lomber

vertebralarda (%15) yerleşim gösterirler. Semptomlar tümörün yerleşim yerine göre değişmektedir. Tümörün sakral lokalizasyonda görüldüğü vakalarda sakral ağrı, inkontinans, konstipasyon; vertebral lokalizasyonlu vakalarda idrar disfonksiyonu, alt ekstremitelerde güçsüzlük; kranial sinir tutulumlarında diplopi, baş ağrısı, körlük ve pitozis gibi semptomlar görülmektedir (4). Bu olguda 50 yaşında erkek hasta 3 aydır varolan kalça ağrısı şikayetiyle sağlık merkezine başvurmuştur. Yapılan fizik muayene ve radyolojik görüntülemelerde lokal invazyon göstermiş sakral kitle izlenmiştir.

Kordomalar makroskopik olarak jelatinöz ve elastik kıvamdadır. Gri beyaz renkli olup yer yer nekroz ve kanama alanları içerir (3,5).

Kordomalar mikroskopik olarak farklı gelişme aşamalarındaki normal notokord dokusuna benzemektedir. Klasik tipte hücre kordonları ve lobülleri şeklinde fibröz septalar ile ayrılan fisaliferöz tümör hücreleri görülür. Fisaliferöz tümör hücreleri geniş vakuollü sitoplazmalı ve belirgin veziküler nükleusludur. Mitotik figürler genellikle azdır (3).

Kordomalar hem epitelyal hem de mezenkimal diferansiyasyon gösterirler. İmmünhistokimyasal olarak tümör hücre sitoplazmaları pansitokeratin, EMA, S-100 ve vimentin ile pozitif boyanır (1). Bu olguda EMA, pansitokeratin ve vimentin ile diffüz; S-100 ile fokal pozitiflikler saptanmıştır.

Kondrosarkom, liposarkom, metastatik karsinom, müsinöz adenokarsinom, mikropapiller epandimom ve kondroid meningiom ayırıcı tanıda düşünülmelidir (3,10). Özellikle düşük dereceli kondrosarkomları kondroid kordomalardan ayırmak güçtür. Kordomaların hem epitelyal hem de mezenkimal diferansiyasyon göstermesi ayırıcı tanı açısından yardımcıdır. EMA, pansitokeratin ve S-100 kordomalarda pozitif boyanırken, kondrosarkomlarda EMA ve pansitokeratin negatiftir.

Kordomaların tedavi seçenekleri cerrahi eksizyon ve radyoterapidir. Cerrahi eksizyon sırasında tümörün tam olarak çıkartılması nüks ihtimalini düşürmektedir. Bu nedenle tümörün geniş cerrahi sınırlarla çıkartılması tavsiye edilmektedir. Ancak tümörün anatomik yerleşimi önemli olup geniş bir rezeksiyon uygulanması idrar ve gayta inkontinansı gibi nörolojik defisitlere yol açabilmektedir. Cerrahi eksizyonun tam yapılamadığı olgularda lokal nüksler sık görülür. Tümörün yerleşim yeri ve boyutu nedeniyle uygun cerrahi yapılamayan olgularda tedaviye radyoterapi eklenir (9).

Kordomalar nadir görülmeleri, sıklıkla lokal nüks göstermeleri ve hem radyolojik hem de morfolojik açıdan diğer benign ve malign neoplazmlar ile karışmaları nedeniyle önemli bir yere sahiptirler.

**Bilgilendirilmiş Onam:** Katılımcılardan yazılı onam alınmıştır.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

## KAYNAKLAR

1. Bandyopadhyay A, Goswami BK, Pramanik R, Majumdar K, Gangopadhyay M. Cytopathological dilemma of anaplastic sacral chordoma with radiological and Histological corroboration. *Türk Patoloji Derg.* 2011;27(2):157-60.
2. Sarsık B, Doganavsargil B, Başdemir G, Zileli M, Sabah D, Öztop F. Chordomas: Is it possible to predict recurrence? *Türk Patoloji Derg.* 2009; 25:27-34.
3. Rosai J: Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 9th ed., St. Louis, Missouri, Elsevier Mosby 2004;2183-5
4. Altaner Ş, Özyılmaz F, Çakır B, Kutlu AK. Vertebral Kordoma: Olgu Sunumu. *Ankara Patoloji Bülteni* 1999;16(2):45-8
5. Canda MS, Kurtoğlu B, Kuyucuoğlu MF, Güner EM, Sade B. Kordomaların Histopatolojik, Doku Kimyasal ve İmmun Doku Kimyasal Özellikleri ve Bir Olgu Sunumu. *Türkiye Ekopatoloji Dergisi* 1998;4(1-2):42-5.
6. Shih AR, Cote GM, Chebib I, Choy E, DeLaney T, Deshpande V, Hornicek F, Miao R, Schwab J, Nielsen G, Chen YL. Clinicopathologic characteristics of poorly differentiated chordoma. *Mod Pathol.* 2018;31(8):1237-45.
7. Manasan, Criston & Jr, Jose. Dedifferentiated Chordoma in a 53-year-old Female: A Case Report. *Philippine Journal of Pathology* 2018;3: 12-5.
8. Rekhi B, Banerjee D, Ramadwar M, Bajpai J, Jambhekar NA. Clinicopathologic features of four rare types of chordomas, confirmed by brachyury immunostaining. *Indian J Pathol Microbiol* 2017; 60:350-4
9. Canpolat T, Bal N, Cınar BM. Clinical and histopathological characteristics and differential diagnosis of chordomas. *Cukurova Med J* 2016;41(4):771-6.
10. Zhou Y, Hu B, Wu Z, Cheng H, Dai M, Zhang B. A giant lumbar chordoma: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2018;97(25): e11128.