

Sakral Kordomalarda Tedavi Yaklaşımları

The Treatment Modalities in Sacral Chordomas

Şafak GÜNGÖR¹, Yaman KARAKOÇ¹, Deniz GÜRLER¹, Burak ATALAY¹, Ataç KARAKAŞ¹, Murat ARIKAN¹

¹ SB Dr. Abdurrahman Yurtarslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Sakral kordomalar nispeten nadir görülen, lokal invaziv, malign tümörlerdir. Yüksek başarısızlık oranı ve kötü fonksiyonel geri dönüşle karakterizedirler. Kliniğimizde 2000-2006 yılları arasında takip edilen altı sakral kordoma olgusu sunulmuştur. Primer malign bir kemik tümörü olan sakrokoksigeal kordomaların radyoterapi ve kemoterapiye yetersiz yanıtı nedeniyle optimal tedavi olarak komplet eksizyon gereklidir. Kordomaların komplet çıkarılması için uygun cerrahi sınır, tutulan dokulara ve tümörün lokalizasyonuna göre değişmektedir. Tümörün derin dokulara invazyonu sonucu pelvik instabilite ve üriner-fekal inkontinans gibi komplikasyonlardan korunmak amacıyla lokal rekürrens ile sonuçlanan inkomplet eksizyon yapılmaktaysa da, biz tedavide komplet rezeksiyon ve lokal rekürrens halinde ise agresif müdahaleyi savunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Kordoma, sakrokoksigeal.

SUMMARY

Sacral chordomas are relatively rare, locally invasive, malignant neoplasms. Chordomas is characterized by a high failure rate and a poor functional outcome. Six patients were treated for sacral chordoma between 2000-2006 in our clinic. Due to inadequate response to chemo and radiotherapy, sacrococcygeal chordoma which is a primary malign bone tumour should be excised completely as an optimal therapeutic modality. Complete surgical exploration depends on site of affected tissues and tumour localisation. To prevent these postoperative complications such as pelvic instability, urinary-faecal incontinence, incomplect excision may be a treatment option with high local recurrence rate. We advocate an attempt at complete resection and aggressive treatment of local recurrence.

Key Words: Chordoma, sacrococcygeal.

GİRİŞ

Kordomalar rezidü notokorddan kaynaklanan primer malign kemik tümörleridir. Tüm primer kemik tümörlerinin %1-4'ünü oluşturur (1). Vakaların %40-50'si sakrokoksigeal bölgede yerleşir. Diğer sık yerleşim bölgeleri ise %35-40 oranı ile kafatası ve %15-20 oranı ile vertebral kolondur (2).

Radyoterapi ve kemoterapi duyarlılığı düşüktür ve bu nedenle komplet cerrahi rezeksiyon önem taşımaktadır (1). Low grade ve yavaş büyüyen bir tümördür ve az metastaz yapmaya eğilimli oldukları halde uzun dönemde kötü prognoz ve düşük fonksiyonel geri dönüşle karakterizedirler (3-5). Erkeklerde kadınlara göre sıklığı iki kat yüksektir ve 40 yaş altında çok

nadir görülür (6-8). Geç fark edilmesi ve derin dokulara invazyonu sebebiyle cerrahi rezeksiyon sonrası üriner ve fekal inkontinans sık rastlanan komplikasyonlardır.

Biz bu çalışmada kliniğimizde 2000-2006 yılları arasında takip ve tedavi edilen sakrokoksigeal yerleşimli kordoma olgularını ve uygulanan tedavi sonuçlarını sunmaya sunduk.

MATERYAL ve METOD

Ankara Onkoloji Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniğinde 2000-2006 yılları arasında altı hasta sakral kordoma tanısıyla teşhis ve tedavi edildi. Vakaların tamamına teşhis sırasında insizyonel

biyopsi tekniği uygulandı. Hastaların değerlendirilmesinde görüntüleme yöntemi olarak direkt grafi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanıldı.

BULGULAR

Çalışma grubundaki altı hastanın 5 (%83.3)'i erkek, 1 (%17.7)'i kadındı. En küçük hasta 54, en büyük hasta 66 yaşında olup, ortalama yaş 58.9'du. Tümörün en yüksek seviyesi üç hastada S2 (%50), bir hastada S3 (%16.6), bir hastada S4 (%16.6) olup bir hastada ise L4 seviyesinden başlayan alt lomber ve sakral spinal kanal ve nöral foramenleri tümüyle dolduran kitle lezyonu vardı ve akciğer metastazı vardı. Bu hasta inoperabl kabul edildi. Hastaların dördüne cerrahi tedavi olarak sakrektomi uygulandı (%66.6). Bir hastaya sakrektomi ve posterior stabilizasyon (%16.6) yapılırken bir olgu inoperabl kabul edilip cerrahi tedavi planlanmadı (%16.6).

Cerrahi tedavi uygulanan beş hastanın 3 (%60)'üne kalıcı, 1 (%20)'ine de geçici kolostomi açıldı. Bir (%60) hastanın kolostomiye ihtiyacı olmadı. Hastalardan 3 (%60)'ünde idrar inkontinansı, 1 (%20)'inde idrar inkontinansına ek olarak anal sfinkter kontrol kaybı görüldü. Bir (%20) hastada üriner-fekal inkontinans tablosuna rastlanmadı. Üç (%60) hastaya adjuvan radyoterapi endikasyonu konmuş, inoperabl kabul edilen bir hasta ise yine radyoterapi tedavisine alınmıştır.

TARTIŞMA

Kordoma rezidü notokorrdan kaynaklanan primer malign kemik tümörüdür. Tüm primer kemik tümörlerinin %1-4'ünü oluşturur. En sık sakrokoksigeal bölge olmak üzere kranial ve vertebral tutulum görülebilir (2).

Erkekler hastalıktan kadınlara göre daha sıklıkla etkilenir. Sakrokoksigeal kordomalar yavaş büyüyen, direkt bası ile kemikte destrüksiyona yol açan, rektuma invazyon yapabilen, rölatif olarak radyoterapiye dirençli ancak hastalığın son dönemlerine kadar uzak metastaz yapma eğiliminde olmayan tümörlerdir. Kan damarları ve/veya lenfatik yolla metastaz yaparlar.

Ön tanı için fizik muayene, direkt grafiler, proktoskopik çalışmalar, IVP, ultrasonografi yararlı bilgiler verse de en doğru ve güvenilir yöntemler tomografi ve MRG'dir (2,9). Stephens ve Schwartz; sakral kordomalı hastalarda geniş cerrahi rezeksiyonların başarılı olabildiğini, MRG ile operasyonu yapan cerrahın, tümörün üç boyutlu lokalizasyonunu ve çevre dokularla olan bağlantılarını inceleyebildiğini ve böylece cerrahın patoanatomiyeye yönelik doğru preoperatif radyolojik yorumu ile birlikte kontaminasyonsuz cer-

rahinin kolaylaşacağını bildirmişlerdir (2,10). Benzer şekilde Yonemoto ve arkadaşları rezidüel kordomanın gluteal kaslara infiltrasyonunun lokal rekürrens için ana sebep olduğunu, tümörün komplet çıkarılması için gluteal kasın radikal geniş posterior sınırının ortaya konması gerektiğini, bu yüzden MRG ile gluteal kaslar içine tümör infiltrasyonunun preoperatif doğru olarak değerlendirilmesinin lokal rekürrenslere önlemede önemli olduğunu bildirmiştir (2,5). Serimizdeki hastaların tamamında cerrahi operasyon kararı verilmeden önce MRG yapılmıştır.

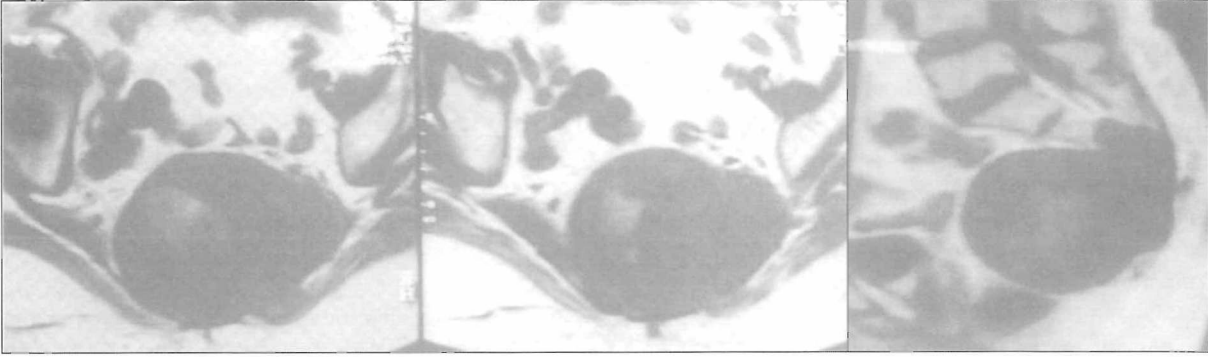
Özellikle onkolojik tedaviye dirençli ve metastaz eğilimi az olan sakrokoksigeal kordomaların geniş sınırlar ile rezeksiyonu günümüzde yaygın olarak kabul edilen tedavi yöntemidir (11-13). Tanı konusunda oldukça büyük boyutlara varmış olan bu olgulara yapılması gerekli olan girişim total sakrektomidir. S2'nin distalindeki lezyonların posterior yaklaşımla subtotal sakrektomi şeklinde tedavisi mümkündür (11-13). Böyle büyük bir rezeksiyon sonrası özellikle mesane ve bağırsak fonksiyonları olmak üzere nöral fonksiyon bozuklukları oluşmaktadır. Guntenberg ve arkadaşları tek taraflı sakral rezeksiyonlarda ciddi sfinkter bozuklukları oluşmadığını, özellikle üçüncü sakral kökün mesane ve bağırsak fonksiyonları için önemli olduğunu, S2'nin korunması halinde ise bir miktar fonksiyon kalabileceğini vurgulamışlardır (11,14). Ancak, total sakrektomi planlanan hastalarda bu köklerin korunması söz konusu değildir ve bu durumun hastaya önceden açıklanması önemlidir.

Bu tür bir rezeksiyondan sonra ortaya çıkan diğer bir sorun da pelvik stabilitenin bozulmasıdır. Yapılan biyomekanik çalışmalar, sakroiliyak eklemin %50'sinden fazlasının rezeksiyonunun pelvisi instabil hale getirdiğini ortaya koymuştur (11,15). Bu durum sonucunda kompleks bir lumbopelvik rekonstrüksiyon ihtiyacı doğabilir.

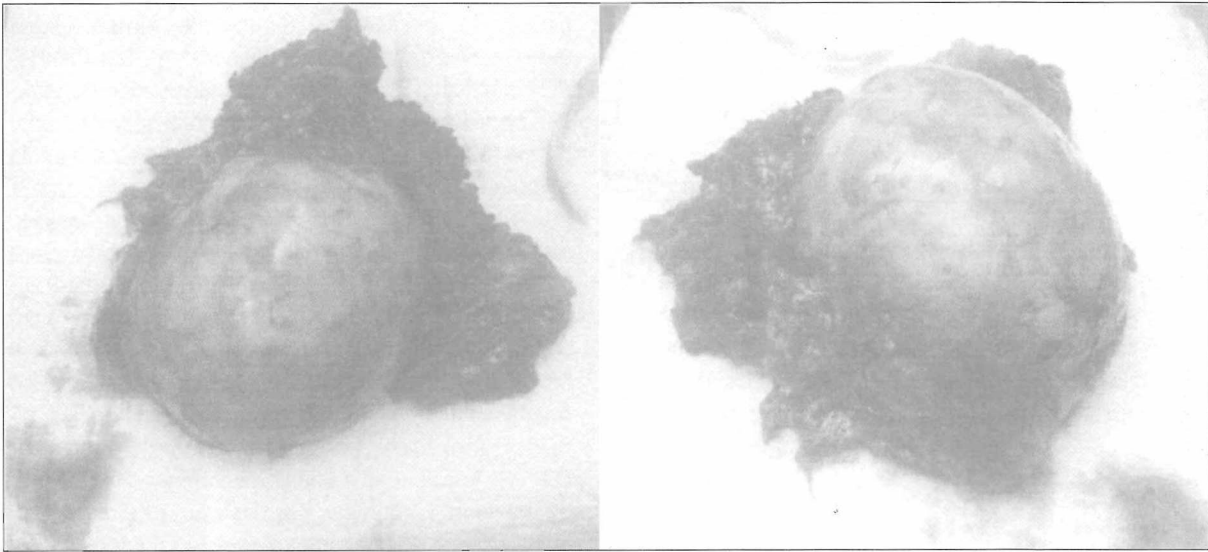
Kliniğimizde 66 yaşındaki kadın hastaya, S2 kordoma tanısıyla, sakrektomi + posterior stabilizasyonla lumbopelvik rekonstrüksiyon uygulanmış olup, olgunun preoperatif, intraoperatif ve postoperatif görüntüleri sunulmuştur (Resim 1-5).

Bu tümörler tam olmasa da rölatif olarak radyorezistansdır. Tedavide tek başına radyoterapiyi kullanmak başarı sağlamaz. Kordomaların prognozu kötü olmakla birlikte cerrahi tedavinin başarısı ile prognoz arasında sıkı bir ilişki vardır.

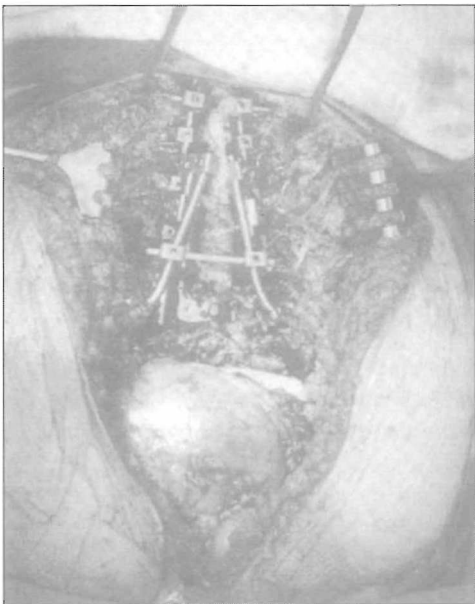
Sakrokoksigeal kordomaların komplet rezeksiyonu güçtür. Ishii ve arkadaşları sakral kordoma olgularında tedavi seçeneğinin eksizyon olduğunu, lokal



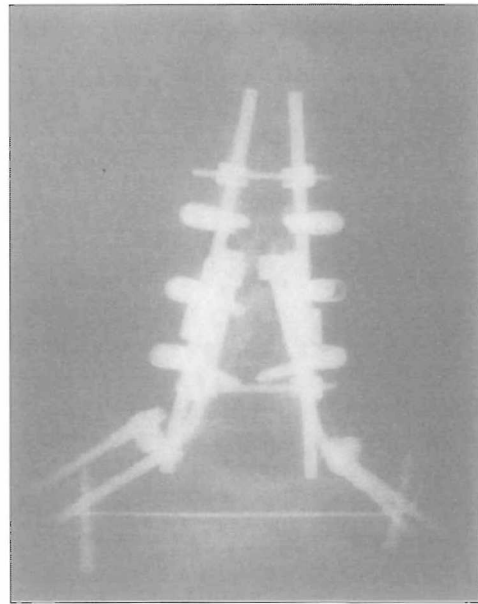
Resim 1. Preoperatif manyetik rezonans görüntüleme.



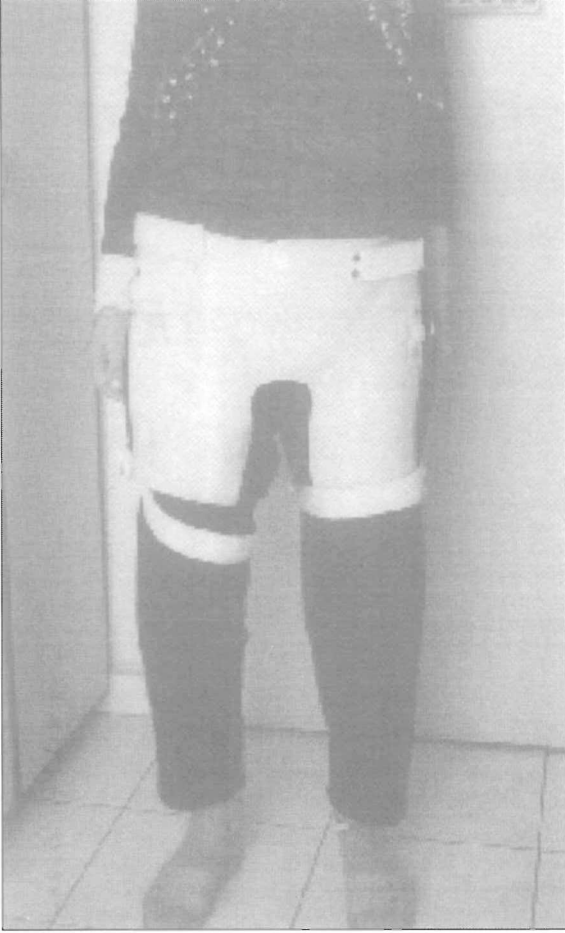
Resim 2. İntraoperatif materyal.



Resim 3. İntraoperatif enstrümantasyon.



Resim 4. Postoperatif direkt grafi.



Resim 5. Postoperatif mobilizasyon.

rekürrens total enblok rezeksiyondan sonra bile görülebildiğini ve cerrahi tedavi olarak gluteus maksimus ve priformis kası gibi yumuşak dokuları da içeren yeterli marjin üzerinden S2-3 sakrektomi yapılması gerektiğini bildirmişlerdir (2,16).

Bizim serimizde de cerrahi endikasyon konup opere edilen beş hastadan dördüne sakrektomi, birine sakrektomi ve posterior stabilizasyon yapıldı. İki hasta takip altındayken eksitus oldu. Opere edilen beş hastanın üçünde idrar inkontinansı, birinde ise üriner ve fekal inkontinans gelişti. Bir hastada inkontinansa rastlanmadı. Vakaların hiçbirinde nüks gözlenmedi. Uzak metastaza ise bir hastada kliniğimize başvurduğu sırada yapılan organ taramalarında çekilen bilgisayarlı toraks tomografisinde her iki akciğerde multipl nodüller olarak rastlandı.

Sonuç olarak, sakral kordomalar nadir görülen, yavaş büyüyen, lokal invaziv, direkt bası ile kemikte destrüksiyona yol açabilen ve metastaz eğilimleri az olan tümörlerdir. Özellikle lokal nüks insidansının yüksek ve kemoradyoterapiye tümör cevabının yetersiz

olması nedeniyle sakrokoksigeal kordomaların günümüzdeki geçerli tedavisi cerrahi olarak tümörün komplet eksizyonudur. Cerrahide özellikle gluteal kas yapılarına invazyonun belirlenmesi, invazyon varsa bu yapıların da çıkarılması lokal rekürrensi önlemede önem taşımaktadır. Bu tür rezeksiyonlarda kalıcı nöral fonksiyon bozuklukları sık görülen komplikasyonlardandır. Lomber omurga ile pelvis arasında enstrümantasyon ile yapılan rekonstrüksiyonlar erken ambulasyona izin verebilecek bir stabilite sağlamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Özdemir M. Sacrococcygeal chordoma: A case report. *İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi Tıp Dergisi* 2005;43.
2. Fuchs B, Dickey I, Yaszemski M, Inwards C, Sim F. Operative management of sacral chordoma. *The Journal of Bone&Joint Surgery* 2005;87-A:2211-6.
3. Baratti D, Gronchi A, Pennacchioli E, et al. Chordoma: Natural history and results in 28 patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol* 2003;10:291-6.
4. Şar C. Total sacrectomy and lumbopelvic reconstruction for primary tumors of the sacrum. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2001;35:79-83.
5. Yonemoto T, Tatezaki S, Takenouchi T, Ishii T, Satoh T, Moriya H. The surgical management of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1999;85:878-83.
6. Darly R, Fourny MD, Gokaslan Z. Current management of sacral chordoma. *Neurosurg Focus* 2003;15.
7. Anson KM, Byrne PO, Robertson ID, et al. Radical excision of sacrococcygeal tumours. *Br J Surg* 1994;81:460-1.
8. Smith J, Ludwig RL, Marcove RC. Sacrococcygeal chordoma. A clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal Radiol* 1987;16:37-44.
9. Greenspan A. *Tumors and Tumor-Like Lesions. Part 4. 3rd ed.* Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2000:701-3.
10. Stephens GC, Schwartz HS. Lumbosacral chordoma resection: Image integration and surgical planning. *J Surg Oncol* 1993;54:226-32.
11. Dahlin DC, McCarty LS. Chordoma: A study of 59 cases. *Cancer* 1952;5:1170-8.
12. Gökaslan ZL, Romsdahl MM, Kroll SS, et al. Total sacrectomy and Galveston L-rod reconstruction for malignant neoplasms. Technical note. *J Neurosurg* 1997;87:781-7.
13. Tomita K, Tsuchiya H. Total sacrectomy and reconstruction for huge sacral tumors. *Spine* 1990;15:1223-7.
14. Gunterberg B, Kewenter J, Petersen I, Stener B. Anorectal function after major resections of the sacrum with bilateral or unilateral sacrifice of sacral nerves. *Br J Surg* 1976;63:546-54.
15. Gunterberg B, Romanus B, Stener B. Pelvic strength after major amputation of the sacrum. An experimental study. *Acta Orthop Scand* 1976;47:635-42.
16. Ishii K, Chiba K, Watanabe M, Yabe H, Fujimura Y, Toyama Y. Local recurrence after S2-3 sacrectomy in sacral chordoma. Report of four cases. *J Neurosurg* 2002;97:98-101.