

Kordomaların Histopatolojik, Doku Kimyasal ve İmmün Dokukimyasal Özellikleri ve Bir Olgu Sunumu

A Case Report: Histopathologic, Histochemical and Immunohistochemical Properties of Chordomas

M. Şerefettin Canda¹ Banu Kurtoğlu¹ M. Fatih Kuyucuoğlu¹
E. Metin Güner² Burak Sade²

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnciraltı- İzmir

¹Patoloji Anabilim Dalı

²Nöroşirürji Anabilim Dalı

Özet: Kordoma fetal notokord kalıntılarında gelişen, yavaş büyüyen ve lokal destrüksiyon yapan bir tümördür. Metastaz potansiyeli taşırlar. Sıklıkla 3-7. dekatta ve erişkinlerde görülür, erkeklerde daha siktir. %70'i lumbosakral bölgede yer alır. Bu çalışmada Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda sakral bölgede lokalize kordoma tanısı alan olgu histopatolojik, dokukimyasal, immün dokukimyasal özellikleri ile sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Kordoma, histopatoloji, dokukimya, immün dokukimya.

Kordoma özellikle sakrokoksigeal ve sfeno-okspital bölgelerde yerleşen, notokordal artıklardan gelişen az görülen bir neoplazmdır. Yavaş büyüyen bu tümörün metastaz potansiyeli düşüktür. Primer kemik tümörlerinin

Summary: Chordoma is a slowly growing, locally destructive and potential metastatic tumor arising from the remnant of the fetal notochord. They are more frequent in males, in the third and seventh decades. Chordomas frequently localised in sacrococcygeal areas. In this paper a case of sacral chordoma diagnosed at the Dokuz Eylül University, Faculty of Medicine, Department of Pathology are presented with histopathologic, histochemical and immunohistochemical features.

Key Words: Chordoma, histopathology, histochemistry, immunohistochemistry.

%1-4' ünü, sakrumun tümörlerinin ise %50' sini oluşturur (1, 2). Kordoma olgularının %70' i lumbosakral bölgede, %40' ı kafa tabanı ve clivusta, %18' i servikal ve %4' ü torasik bölgede yerleşir (3). Genelde 3-7. dekatta ve

erkeklerde daha sık görülür (E/K: 2/1). Çocuklarda oldukça seyrek (2).

Bu çalışmada az görülmesi nedeniyle ilginç bulunan, sakral bölge lokalizasyonlu bir kordoma olgusu histopatolojik, dokukimyasal ve immün dokukimyasal özellikleri ilgili kaynaklar ışığında sunulmuştur.

Olgu Sunumu

35 yaşında erkek hasta (CŞ, 1951/98) kalçada ağrı, bacaklarda uyuşma yakınması ile başvurmuştur. Fizik bakışında sakral bölgede kitle saptanmıştır. MRG'de bu kitlenin sakrumu invaze ettiği ve özellikle anteriore yayılım gösterdiği saptanmıştır. Biyopsi sonucu "kordoma" olarak tanılandırılmıştır.

Kitle makroskopik olarak, 30 cc hacimde parçalı, düzensiz, kanamalı gri-kahverenkli operasyon materyelidir. Mikroskopik olarak her alanda tümör lobüler yapı oluşturan eozinofilik, vakuollü ve poligonal stoplazmalı, santral nukleuslu hücrelerden oluşmaktadır (Resim 1). Tümör hücreleri yer yer trabeküler, yer yer ise kordonlar biçiminde dizilim oluşturmuştur. Bu tümör hücreleri Alcian-Blue ve Muci-Carmen ile olumlu boyanan müsinöz bir zeminde bulunmaktadır. PAS+AB boyasında tümör hücreleri AB ile olumlu boyanırken, stroma PAS olumlu boyanmıştır (Resim 2). Tümör hücreleri immün dokukimyasal olarak uygulanan keratin (Resim 3), EMA (Resim 4) ve S-100 (Resim 5) ve vimentin (Resim 6) ile olumlu boyanmıştır.

Tartışma

Kordoma fetal notokord kalıntılarından gelişen seyrek görülen bir neoplazmdir. Yavaş büyür ve malignite potansiyeli oldukça düşüktür. 3-7. dekatlarda izlenir ve erkeklerde sık görülür. Çocuklarda çok seyrek. Erkeklerde, kadınlardan 2 kat daha siktir. Orta çizgide bulunan embriyonik notokord kordomaların primer gelişim yeridir (1-4). Özellikle kafa tabanı ve clivus yerleşimli kordomaların lokalizasyonu nedeniyle çıkarılmaları ve sağaltımı oldukça güçtür (1).

Tümör yavaş büyür, ancak lokal nüks siktir ve ölümle sonuçlanabilir. Nüksler ilk 10 yıl içinde görülür ve 10 yıllık yaşam %20 oranındadır (5). İleri dönemlerde %43 metastaz yapar ve bu metastazlar akciğer, kemik, yumuşak doku ve karaciğerdedir (1,5).

Kordomaların %70'i lumbosakral bölgede, %40'ı kafa tabanı ve clivusta, %18'i servikal bölgede ve %4'ü torasik bölgede yerleşmektedir. Semptomlar bu bölgelerdeki çevre kemik yıkımı, lokal ağrı ve çevre nöral elemanlara bası ile ortaya çıkar. Klivusta yerleştiğinde ise, hipofiz, optik kiazma, hipotalamus bası semptomları, lumbosakral bölgede ise sfinkter disfonksiyonu, spinal bölgede ise kord basısı semptomları ortaya çıkabilir (3,5,7).

Tümör makroskopik olarak gri beyaz renkli, yumuşak, parlak ve jelatinöz görünümde olup, yer yer nekroz ve kanama odakları içerebilir (5). Yumuşak doku ve kafa içindeki lezyonlar kapsüllüdür ve itici kenar bulunur (4).

Kordomalar mikroskopik olarak fibröz bantlarla, hyalinize kalın ya da ince septalarla lobüllere ayrılmıştır. Bu lobüllerin iki özgün görünümü vardır: Hücre tabakaları ve müsin gölcükleri. Vakuollü fisaliferöz tümör hücreleri geniş, granüler, poligonal sitoplazmalı ve belirgin veziküle nukleusludur. Sitoplazmik vakuolizasyon glikojen ve mukus içeriğine bağlıdır. Hücreler PAS ve Muci-Carmen ile olumlu boyanırlar. Tümör hücreleri müsinöz bir matriks içinde trabeküler, kordonlar ya da psödoasinus yapıları oluşturur. Pleomorfizm ve mitoz seyrek (1,4,5, 7). Olgumuzda da tümör hücreleri Alcian Blue ve Muci-Carmen ile olumlu boyanmıştır. Hücreler özgün fisaliferöz hücreler görünümündedir ve müsinöz bir matriks içinde yer yer trabeküler, yer yer ise kordonlar biçiminde yuvalanmışlardır.

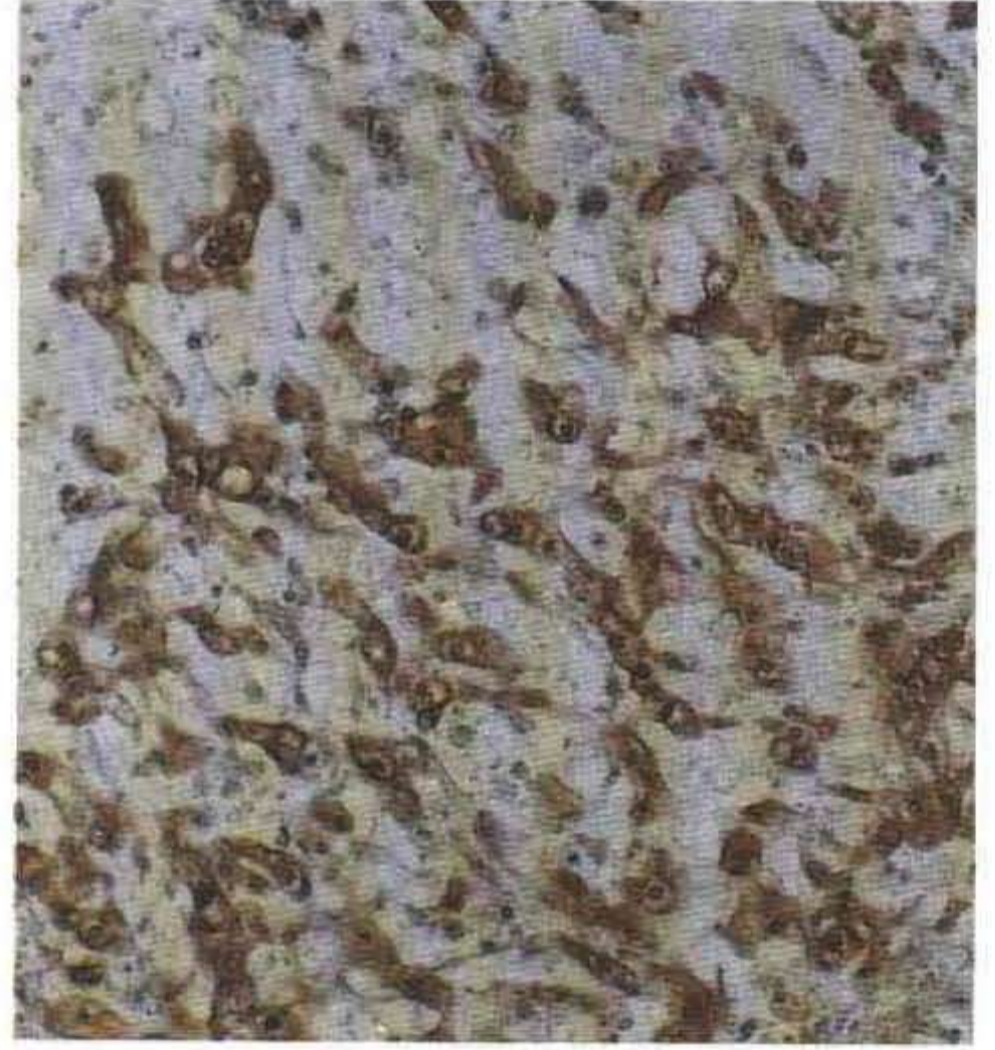
Kordomalar immün dokukimyasal olarak keratin, EMA, S-100 ve vimentin ile olumlu boyanırlar. Yani hem epiteliyal, hem de mezenşimal diferansiyasyon gösterirler (8,9).

Tümör hücrelerinde ultrastrüktürel olarak küçük intraselüler vakuoller içeren dilate sisternleri olan endoplazmik retikulum ile epiteliyal yapıları oluşturan desmozomlar ve pinositotik versiküller saptanmıştır (10).

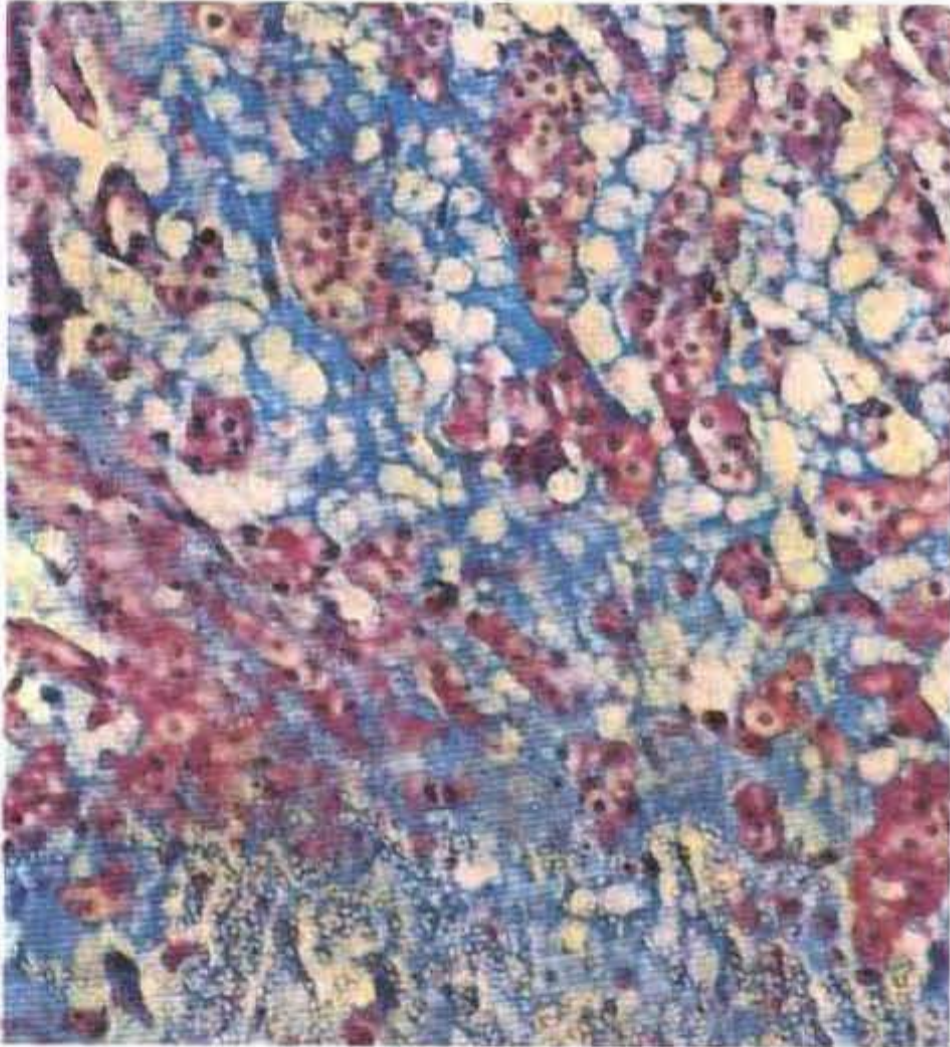
Ayırıcı tanıda kondrosarkom, metastatik karsinom, müsinöz adenokarsinom, liposarkom düşünülmelidir. Özellikle düşük dereceli kondrosarkomlar kondroid kordomadan ayrılamazlar. Kordomaların hem epiteliyal, hem de mezenşimal diferansiyasyon göstermesi ayırıcı tanıda yardımcıdır. EMA, keratin ve S-100 kordomalarda olumlu iken, kondrosarkom EMA ve keratin ile olumsuzdur (1,8,11).



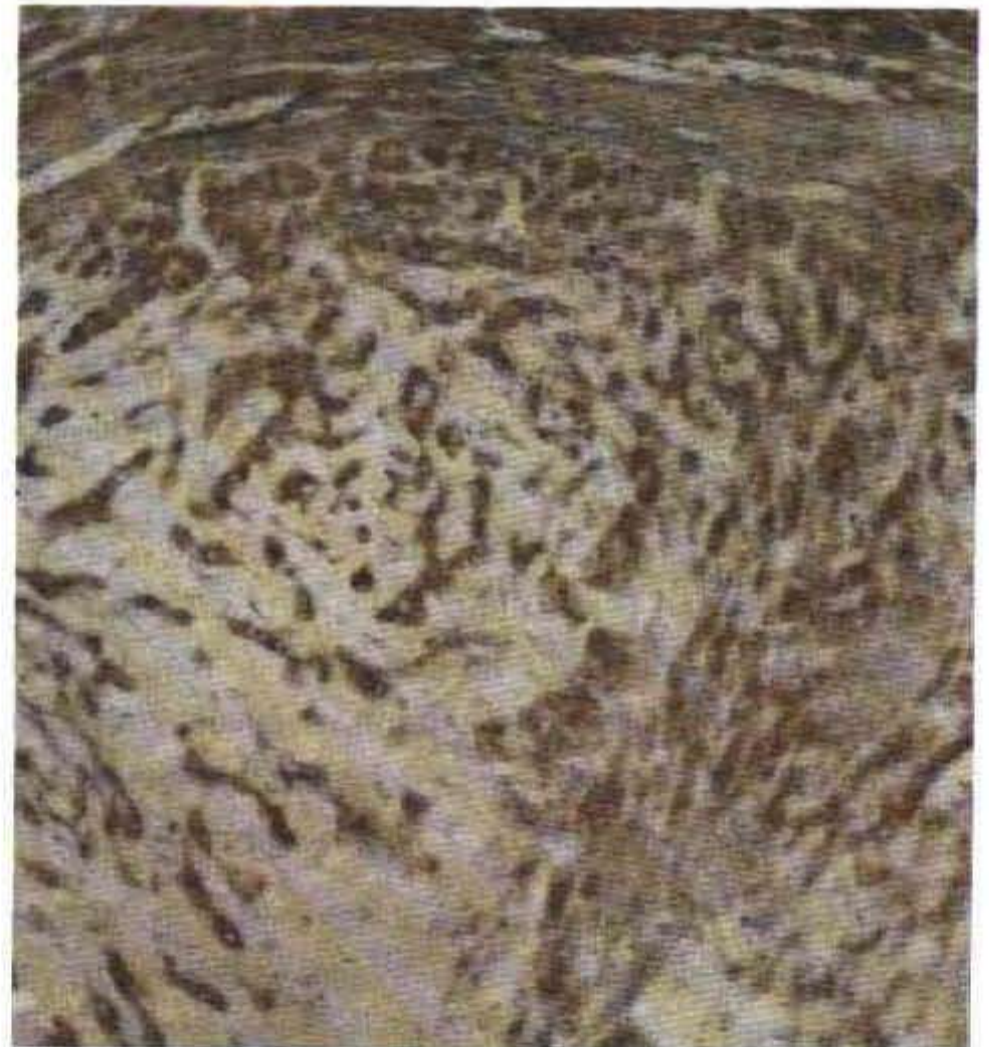
Resim 1. Histopatolojik görünüm, (1951/98 H+E, X20).



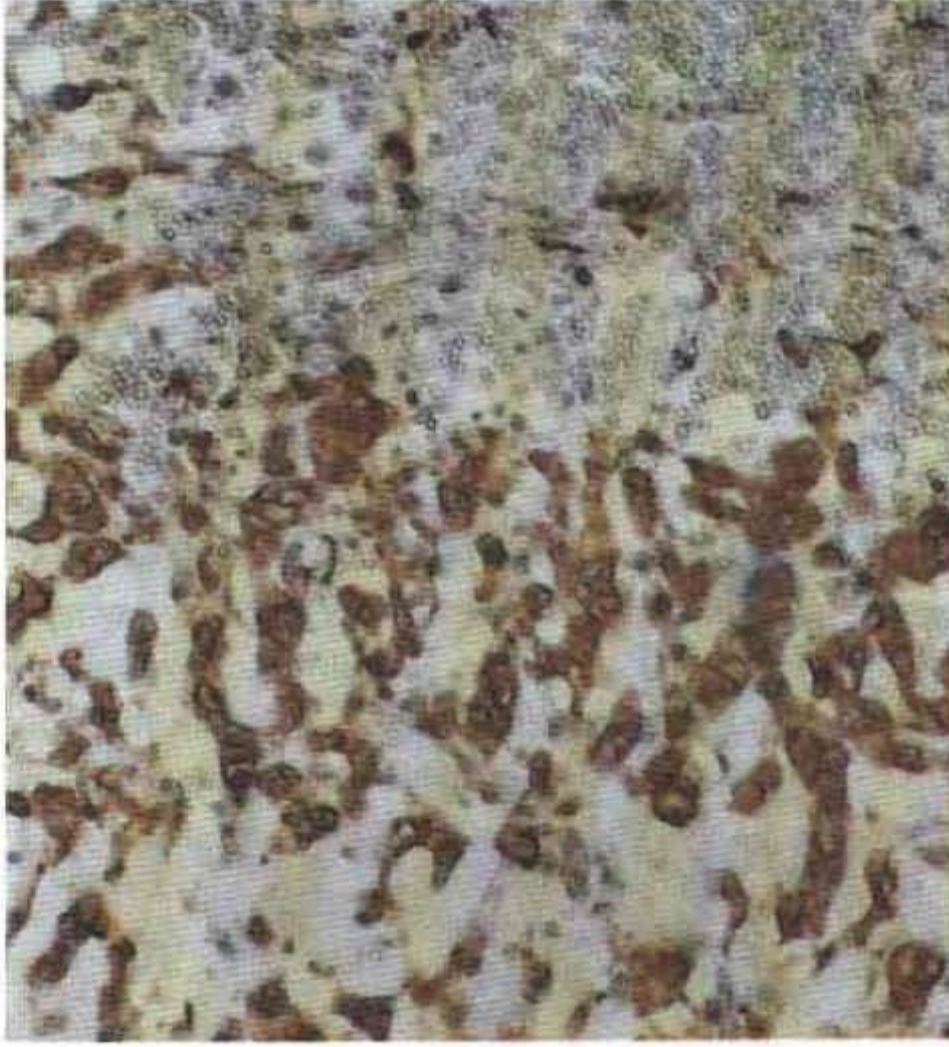
Resim 3. Keratin ile immun dokukimyasal olarak tümör hücreleri olumlu boyanmıştır, (1951/98 X200).



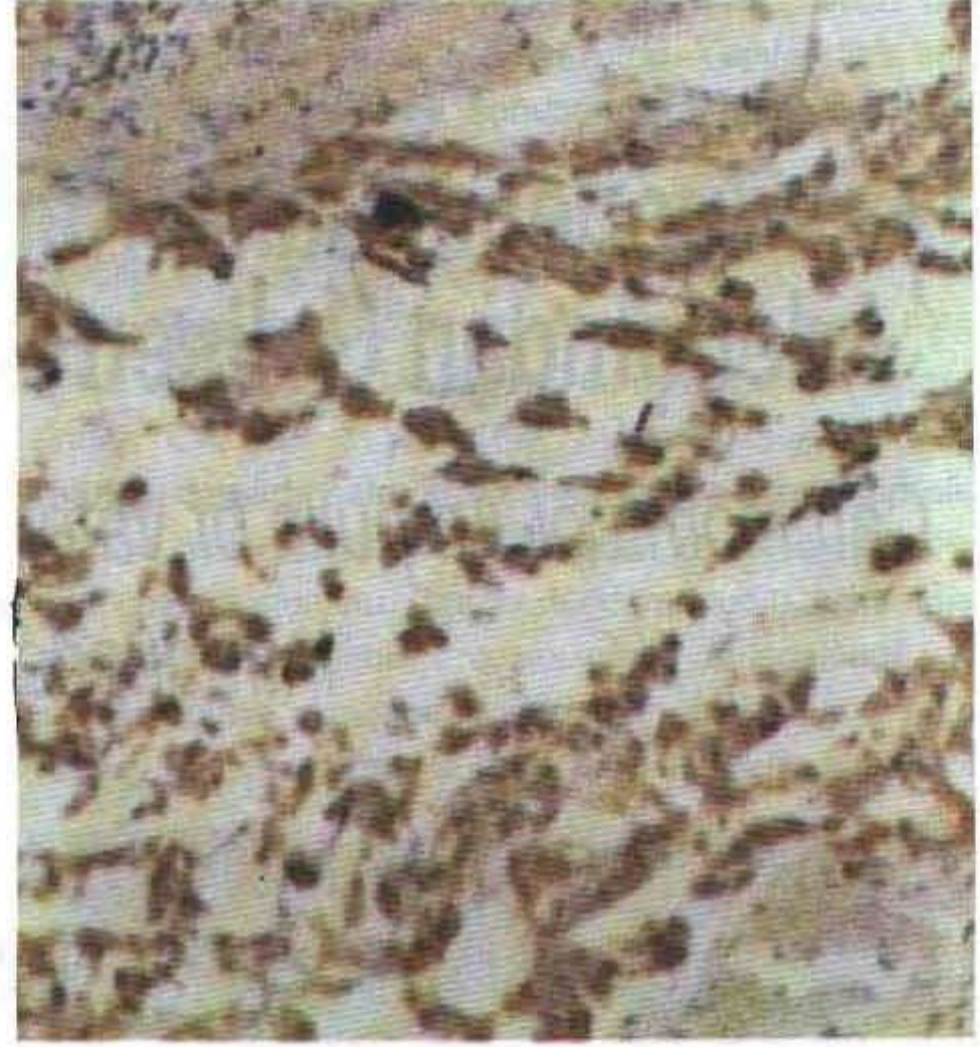
Resim 2. PAS+AB boyasında tümör hücreleri AB ile olumlu, stroma PAS ile olumlu boyanmıştır, (1951/98 X100).



Resim 4. EMA ile immun dokukimyasal olarak tümör hücreleri olumlu boyanmıştır, (1951/98 X100).



Resim 5. S-100 ile tümör hücreleri olumlu boyanmıştır, (1951/98 X200).



Resim 6. Vimentin ile tümör hücreleri olumlu boyanmıştır, (1951/98 X200).

Özetle kordomalar yerleşimleri nedeniyle sağaltımlarının zaman zaman yetersiz kalması, lokal nüks göster-

meleri, histopatolojik, dokukimyasal ve immün dokukimyasal özellikleri nedeniyle ilginç olan neoplazmlardır.

Kaynaklar

1. Mirra JM. Intrameduller cartilage and chondroid producing tumors. In: Mirra JM, eds. Bone Tumors (Vol. 1), Philadelphia: Lea and Febiger, 1989: 648-72.
2. Principles and Practice of Neuropathology. Non-glial tumors
3. Rich TA et al: Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. Cancer 1985; 56: 182-7.
4. Heffelfinger MJ, Dahlin CD, Mac Carty CS, Beabout JW. Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. Cancer 1973; 32: 410-20.
5. Rosai J. Bone and Joints. In: Rosai J, editors. Ackerman's Surgical Pathology. Ed. (Vol. 2), St Louis: Mosby, 1996: 1971-73.
6. Alberta GA, Joe YR, Raymond KA. Bone Tumors. In: Demjenov I, Linder J, editors. Anderson's Pathology. Ed. (Vol. 2), St. Louis: Mosby, 1996: 2562-63.
7. Canda MŞ, Göre O, Güner ME, Alıcı E, Gökden M. Kordomaların Patolojisi. T Patol Derg 1995; 11(2): 210-12.
8. Meis JM, Giraldo AA. Chordoma: An immunohistochemical study of 20 cases. Arch Pathol Lab Med 1988; 112: 553-6.
9. Maironao E, Renzulli G, Favia G, Ricco R. Expression of intermediate filaments in chordomas. An immunohistochemical study of five cases. Cancer 1992; 188(7): 901-7.
10. Murad TM, Murthy MSN. Ultrastructure of chordoma. Cancer 1973; 32: 410-20.
11. Enzinger FM, Weiss SW. Cartilagenous Soft Tissue Tumors. In: Enzinger FM, ed. Soft Tissue Tumors, Ed. St. Louis: Mosby 1994: 1003.

Yazışma Adresi:

Prof. Dr. M. Şerefettin Canda
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı
35340 Inciraltı - İzmir