



## OLGU SUNUMU / CASE REPORT

### Yutma güçlüğüne neden olan retrofarengeal kitle: servikal kordoma

Retropharyngeal mass presenting with dysphagia: cervical chordoma

Sibel Yıldırım<sup>1</sup>, Emre Ocak<sup>1</sup>, Dilara Akbulut<sup>2</sup>, Ozan Bağış Özgürsoy<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak, Burun, Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2019;44 (Suppl 1):576-580.*

#### Abstract

Chordomas are rare primary bone tumors thought to originate from embryological remnants of the notochord. Upper cervical spine chordomas constitute about 5% of all chordomas. Extension from upper cervical spine to nasopharynx, oropharynx or parapharyngeal space extremely uncommon in head and neck surgical practice. These tumors present with features of compression of adjacent structures resulting in dysphagia, dyspnea or as a palpable neck mass, oropharyngeal mass. In this case report, chordoma originating from upper cervical spine involving the oropharynx is presented. The difficulty of diagnosis, its radiological features along with surgical findings is discussed.

**Key words:** Cervical spine chordoma, dysphagia, oropharyngeal chordoma

#### Öz

Kordomalar, notokordun embriyolojik artıklarından kaynaklanan nadir primer kemik tümörleridir. Servikal bölge yerleşimli kordomalar oldukça nadir görülmektedir. Tüm kordomaların %5 kadarını oluşturan servikal kordomalar, komşu oldukları parafarengeal bölge, orofarenks gibi anatomik boşluklara uzanım gösterip; boyunda şişlik, orofarenkste kitle, yutma güçlüğü, nefes darlığı benzeri klinik bulgular verebilirler. Bu olgu sunumunda yutma güçlüğü şikayeti ile başvuran ve orofarenkste kitle olarak bulgu veren servikal kordoma olgusunun klinik özellikleri sunulmuş, tanıda yaşanan güçlükler ve cerrahi bulgular tartışılmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Disfaji, servikal vertebral kordoma, orofarengeal kordoma

## GİRİŞ

Kordomalar, notokordun embriyolojik artıklarından kaynaklanan nadir primer kemik tümörleridir. Tüm primer kemik tümörlerinin %1-4'ünü oluştururlar. Histolojik olarak düşük dereceli bir neoplazm olsalar da, yaygın lokal invazyon ve metastaz yapma özellikleri nedeniyle malign özellikler taşımaktadırlar<sup>1</sup>. Kraniokoksigeal aks boyunca yerleşirler. Buldukları anatomik bölgeye göre sakrokoksigeal, sfenookspital veya vertebral olarak sınıflandırılırlar. Kordomanın en sık görüldüğü bölge sakrumdur; kafa tabanı, klivus bölgesi ikinci en yaygın anatomik bölgedir<sup>2</sup>. Servikal bölge yerleşimli kordomalar oldukça nadir görülmektedirler. Tüm kordomaların %5 kadarını oluşturan servikal kordomalar, komşu oldukları parafarengeal bölge, orofarenks gibi

anatomik boşluklara uzanım gösterip boyunda şişlik, orofarenkste kitle, yutma güçlüğü, nefes darlığı benzeri klinik bulgular verebilirler. Kordoma hastalarında tümörün en blok rezeksiyonu sağ kalımı etkileyen en önemli faktör iken; servikal kordomalı hastalarda bunu sağlamak riskli anatomik yerleşim nedeniyle oldukça güçtür<sup>3</sup>.

Bu olgu sunumunda yutma güçlüğü şikayeti ile başvuran ve orofarenkste kitle olarak bulgu veren servikal kordoma olgusunun klinik özellikleri sunulmuş, tanıda yaşanan güçlükler ve cerrahi bulgular tartışılmıştır.

## OLGU

Elli bir yaşında erkek hasta yaklaşık 5 yıldır var olan boğazda takılma hissi, yutma güçlüğü yakınmaları ile başvurdu. Medikal öyküsünde koroner arter hastalığı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sibel Yıldırım, Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak, Burun, Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Turkey E-mail: yldrmsib@gmail.com

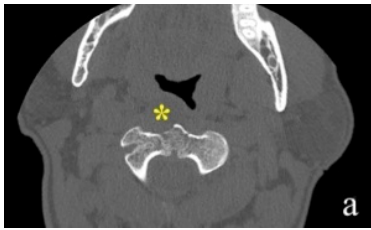
Geliş tarihi/Received: 07.05.2019 Kabul tarihi/Accepted: 19.07.2019 Çevrimiçi yayın/Published online: 27.09.2019

ve kardiyak by-pass öyküsü, lomber disk hernisi nedeniyle lomber disk operasyonu öyküsü haricinde özellik yoktu. Oral kavite muayenesinde orofarenks posterior duvarında, yaklaşık 2x2 cm'lik, yüzeyi orofarenks mukozası ile kaplı, mukozal yüzeyde ülserasyon veya düzensizlik izlenmeyen, anteriora doğru protrüde olmuş ve orofarengal hava sütununu daraltmış, yumuşak kıvamlı submukozal kitle izlendi (Resim 1).

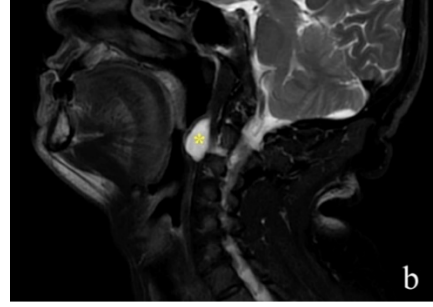


**Resim 1. Orofarenkste izlenen yumuşak kıvamlı submukozal kitle.**

Endoskopik muayenede nazofarenks, hipofarenks ve larenks doğal izlendi. Diğer kulak burun boğaz muayenelerinde normal dışı bulgulara rastlanmadı. Nörolojik defisit izlenmedi. Servikal vertebra bilgisayarlı tomografisinde (BT) 2. servikal (C2) vertebra korpusunda sağda ve anterior kesimde erozyon izlendi. Bu seviyede retrofarengal bölgede, orta hattın sağında kas dokulara göre hipodens lezyon görüldü (Resim 2a). Boyun manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde sağ C2-3 nöral forameninden anteriora doğru, longus kolli kası ile C2 vertebra sağ lateral konturu arasından retrofarengal mesafeye uzanım gösteren, C2 vertebra sağ lateral konturunu erode eden kitle görüldü (Resim 2b).

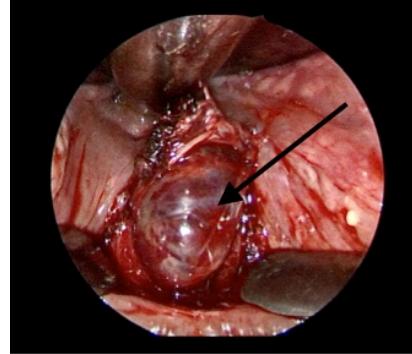


**Resim 2a. Servikal vertebra BT'de aksiyel kesitte 2. servikal (C2) vertebra korpusunda erozyon oluşturan hipodens lezyon.**



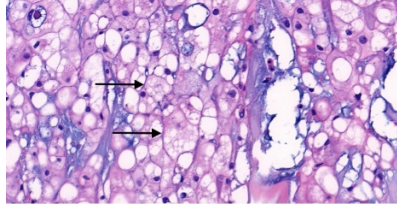
**Resim 2b. Boyun MR'da T2 yağ baskılı sagittal kesitte C2-3 seviyesinde izlenen hiperintens lezyon**

Tarif edilen kitleye genel anestezi altında transoral yolla müdahale edildi. Submukozal kitle üzerindeki mukozaya vertikal insizyon yapıp kitle çevre dokulardan diseke edildi. Diseksiyon esnasında tümörün düzgün bir kapsülü olduğu, kıvamının yumuşak olduğu, yer yer kistik özellik gösterdiği ve posteriorda 2. servikal vertebra anterior yüzeyine dek uzandığı görüldü (Resim 3).



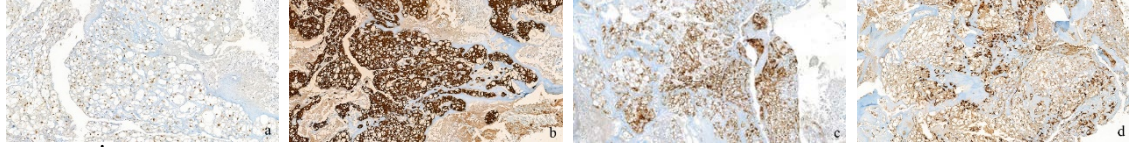
**Resim 3. Orofarenksten diseke edilen kapsüle kitle.**

Kitle kemik yüzeyden sıyrılıp eksize edildi. Histopatolojik incelemede çizgili kas dokusunun yanında, mikzoid bir stroma içerisinde, ince fibröz septalar ile ayrılan, kordonlar ve lobüller oluşturan tümöral lezyon izlendi. Tümör hücreleri uniform yuvarlak nükleuslu ve yer yer şeffaf sitoplazmalı olup, belirgin pleomorfizm ve nekroz içermemekteydi. Kordomanın karakteristik hücreleri olan, bol ve vakuole sitoplazmalı fizaliforoz hücreler gözlemlendi (Resim 4).



**Resim 4. Kordomanın karakteristik hücreleri olan fizaliforoz hücreleri (H&E x340).**

İmmünohistokimyasal incelemelerde lezyonda beklendiği şekilde Braküri ile nükleer, PanCK, EMA ve S100 ile yaygın membranöz pozitiflik izlendi; myoepitelyal tümörlerden ayırıcı tanı amaçlı uygulanan p63 ve SMA negatif bulundu. Ki67 proliferasyon indeksi oldukça düşük olup %1'den az hücrede pozitifliği (Resim 5).



**Resim 5. İmmünohistokimyasal incelemelerde Braküri ile nükleer (a), PanCK (b), EMA (c) ve S100 (d) ile yaygın membranöz pozitiflik (DABx90; x60; x62; x66)**

Ayırıcı tanıda yer alan diğer antiteler (mikzopapiller ependimom, metastatik karsinom ve kondrosarkom) hem ışık mikroskopik hem de immünohistokimyasal veriler eşliğinde ekarte edildi. Hasta adjuvan radyoterapi için radyasyon onkolojisi kliniğine yönlendirildi. Bu bilgilerin paylaşılması hususunda hastadan onam alınmıştır.

## TARTIŞMA

Kordomalar, ilk kez 1857'de Virchow tarafından tanımlanan, nadir görülen tümörlerdir. Farklı serilerde insidansı %0.2 ile %6,15 arasında bildirilmiş olsa da şu ana kadar yayınlanan en geniş seride insidans yüz binde 0,08 olarak rapor edilmiştir<sup>1</sup>. Patogenezinde en çok kabul edilen hipotez notokordiyal artıklardan köken aldığıdır ancak artıkların nasıl tümöre dönüştüğü net olarak bilinmemektedir. Gebeliğin üçüncü haftasında, notokord gelişmeye, 8.haftada gerilemeye başlar ve tam olmayan gerileme sonucunda kordomalar oluşabilir<sup>4</sup>. Bu tümörlerin kaynaklandığı notokordun kalıntıları klivus ve nükleus pulposusta bulunur. Bununla birlikte, yapılan çalışmalarda vertebra gövdesi, koksiks ve paraspinal yumuşak dokuda mikroskopik hücre dizileri şeklinde ektopik notokordiyal kalıntılar bulunmuştur<sup>5</sup>. Bu durum sunulan olgudaki parafarengeal ve orofarengeal uzanımı açıklamaktadır. Kordomaların orofarenks uzanımı literatürde nadir olarak bildirilmiştir. Orofarenkste kitle olarak klinik bulgu veren sınırlı sayıda kordoma olgusu vardır<sup>2-4</sup>.

Servikal kordomalı hastalar genellikle boyun ağrısı,

brakiyalji ve intraspinal uzanım derecesine bağlı olarak kord basısı semptomları gibi şikayetler ile başvururlar<sup>3</sup>. Tanının klinik olarak konması zordur. Genellikle fizik muayenede bulgu saptanmaz. Eğer anatomik olarak komşu oldukları parafarengeal, orofarengeal boşluklara yayılım gösterirlerse boyunda şişlik, orofarenkste kitle benzeri muayene bulguları, spinal kord basısı gelişirse nörolojik defisit bulguları verebilirler. Hem şikayetlerin siliik olması, hem de klinik tanının zor konması nedeniyle tanıda gecikme söz konusudur. Literatürde semptomların başlamasından tanı konmasına kadar geçen süre 4.4 yıl olarak bildirilmiştir<sup>5</sup>. Hastamız da, boğazda takılma hissi şikayeti beş yıldır var olmasına rağmen; kitle orofarenkse uzanıp oral kaviteden görünür hale geldikten sonra başvurmuştur. Orofarengeal kitle görünümü nedeniyle radyolojik tetkikler istenmiş ve kordomanın tipik yerleşimine uymadığı için kordoma olası tanıları içerisinde ön planda düşünülmemiştir. Nörojenik tümörler, lenfoma, hemanjiyoma ön tanıda değerlendirilmiş, tanı ancak histopatolojik inceleme sonucunda konulmuştur.

Servikal kordomada direkt radyografi, bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans görüntüleme ve biyopsi ile kesin tanıya gidilebilir. Radyolojik olarak, genişlemiş yumuşak doku kitlesi ile birlikte litik kemik yıkımı, bazen de distrofik kalsifikasyonlar olarak bulgu verirler<sup>6</sup>. Hastamızın MR ve BT görüntüleri bahsedilen özellikleri göstermektedir. İnce iğne aspirasyon biyopsisinin de (İİAB) preoperatif tanıda yardımcı olabileceği gösterilmiştir<sup>7</sup>. Fakat asellüler sitoloji nedeniyle tekrarlayan İİAB işlemlerinin gerekebileceği ve biyopsi sonrası oluşabilecek

kanamaların hava yolunu tehdit edebileceği akılda tutulmalıdır.

Cerrahi eksizyon kordomanın temel tedavi yöntemidir ve yerleştiği spinal aks boyunca en-blok rezeksiyon ile birlikte stabilizasyon mümkün olan her durumda önerilmektedir. Kordomalarda cerrahi tedavi sağ kalımı önemli ölçüde etkilemektedir. Forsyth ve arkadaşları, 51 intrakraniyal kordoma hastasının %22'sine sadece biyopsi, %78'ine ise subtotal rezeksiyon yapmışlardır. 5 ve 10 yıllık sağ kalım oranları, biyopsi alınan hastalarda sırasıyla %36 ve %0 iken, subtotal rezeksiyon uygulanan olgularda, %55 ve %45 olarak bildirilmiştir<sup>8</sup>. Derin anatomik yerleşimleri ve vital yapılarla bitişik komşulukları nedeniyle, üst servikal omurgada bulunan kordomalar için tam eksizyon her zaman mümkün değildir. En blok rezeksiyon için vertebral arterler ve sinir kökleri feda edilebilir, bu da postoperatif yaşam kalitesinin kötü etkilemektedir. Barrenechea ve arkadaşları servikal kordomaların en blok rezeksiyonunun mümkün olmadığını ve lezyonun radikal rezeksiyonunun etkili olduğunu savunmuşlardır<sup>9</sup>. Sunulan hastada da kitle kapsülü takip edilerek orofarenksten eksize edilmiştir ancak vertebral kemik yüzeyinde cerrahi sınır sağlamak mümkün olmadığı için total eksizyon yapılamamıştır. Hastaya adjuvan radyoterapi planlanmıştır.

Kitle geniş çapta rezeksiyon edilmiş olsa bile postoperatif dönemde yüksek doz radyoterapi önerilmelidir. Orecchia ve arkadaşları, cerrahi rezeksiyon sonrası radyoterapi uygulanan hastaların, 6 ila 12 aylık takip sonuçlarını sunmuş ve nüks gözlemediklerini bildirmişlerdir<sup>10</sup>. Ancak bu çalışmada kısa dönem takip sonuçlarından bahsedilmiştir. Kordomalarda uzun dönem sağ kalım oranları birçok cerrahi ve terapötik yöntemin varlığına rağmen düşüktür. Bir başka çalışmada hastalarının ortalama yaşam süresi 6 yıl, 5 yıllık sağ kalım oranı %70, 10 yıllık sağ kalım oranı ise %40 olarak bildirilmiştir<sup>11</sup>. Vasudevan ve arkadaşlarının 14 hastalık servikal vertebra kordoması serisinde ise cerrahi eksizyon sonrası tüm hastalara radyoterapi uygulanmış ve 5 yıllık sağ kalım oranı %50 olarak bildirilmiştir<sup>2</sup>. Bu çalışmada sunulan hastanın uzun dönem takip sonuçları henüz bilinmemektedir.

Kordomalar kemik doku haricindeki yumuşak doku bölgelerinde nadiren bulgu vererek ortaya çıkarlar. Klinik tanı nazofarenks ve orofarenks tümörleri ile karışabilir. Kordomalarda tedavi planının ve prognozun farklı olması sebebiyle, düzgün yüzeyli, submukozal yerleşimli orofarenks kitlelerinde üst

servikal vertebralardan kaynaklı kordomalar ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır.

**Yazar Katkıları:** Çalışma konsepti/Tasanımı: SY, EO, DA, OBÖ; Veri toplama: SY, EO, DA; Veri analizi ve yorumlama: SY, EO, DA; Yazı taslağı: SY, EO; İçeriğin eleştirel incelenmesi: EO, OBÖ; Son onay ve sorumluluk: SY, EO, DA, OBÖ; Teknik ve malzeme desteği: SY, EO; Süpervizyon: SY, EO, DA, OBÖ; Fon sağlama (mevcut ise): yok.

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

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

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

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

**Author Contributions:** Concept/Design : SY, EO, DA, OBÖ; Data acquisition: SY, EO, DA; Data analysis and interpretation: SY, EO, DA; Drafting manuscript: SY, EO; Critical revision of manuscript: EO, OBÖ; Final approval and accountability: SY, EO, DA, OBÖ; Technical or material support: : SY, EO; Supervision: SY, EO, DA, OBÖ; Securing funding (if available): n/a.

**Informed Consent:** Written consent was obtained from the participants.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Conflict of Interest:** Authors declared no conflict of interest.

**Financial Disclosure:** Authors declared no financial support

## KAYNAKLAR

1. Walcott PB, Nahed VB, Mohyeldin A, Coumans VJ, Kahle TK, Ferreira JM. Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol.* 2012;13:69-76.
2. Vasudevan V, Manjunath V, Devaraju D, Murali R. Chordoma arising from cranial base extending to oropharynx: an unusual presentation. *J Maxillofac Oral Surg.* 2015;14:103-7.
3. Wang Y, Xiao J, Wu Z, Huang Q, Huang W, Zhu Q et al. Primary chordomas of cervical spine: a consecutive series of 14 surgically managed cases. *J Neurosurg Spine* 2012;17:292-9.
4. Gladstone HB, Bailet JW, Rowland JP. Chordoma of the oropharynx; an usual presentation and review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;118:104-7.
5. Wang YP, Lee KS, Chen YJ, Huang J. Extrasosseous chordoma of the retropharyngeal space. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:383-5.
6. Hart ES. Cervical spine chordoma. *Orthopaedic Nursing* 2012;31:355-6.
7. Koybasioglu F, Simsek GG, Onal BU, Han U, Adabag A. Oropharyngeal chordoma diagnosed by fine needle aspiration: a case report. *Acta Cytol.* 2005;49:173-6.
8. Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG, Scheithauer BW, O'Fallon JR, Dozier JC et al. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg.* 1993;78:741-7.
9. Barrenechea IJ, Perin NI, Triana A, Lesser J, Costantino P, Sen C. Surgical management of chordomas of the cervical spine. *J Neurosurg Spine.* 2007;6:398-406.
10. Orecchia R, Vitolo V, Fiore MR, Fossati P, Iannalfi A, Vischioni B, et al. Proton beam radiotherapy: report of the first ten patients treated at the "Centro Nazionale di Adroterapia Oncologica (CNAO)" for

- skull base and spine tumours. *Radiol Med.* 2014;119:277-82.
11. Casali PG, Stacchiotti S, Sangalli C, Olmi P, Gronchi A: Chordoma. *Curr Opin Oncol.* 2007;19:367-70.