

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 olabildiği 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 ekzositoz, 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 olabildiği gibi radyasyona sekonder geliştiği 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 idiyopatik 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: Lumbar 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