

## Derleme / Review

# OMURGA TÜMÖRLERİNDE EPİDEMİYOLOJİ EPIDEMIOLOGY IN SPINAL TUMORS

### ÖZ

Spinal tümörler, çeşitli histolojik yapılardan köken alan, geniş bir spektrumdan oluşur. Spinal tümörlerin yaklaşık %60'ı ekstradural, %40'ı ise intraduraldır. Kemik adacığı olarak da adlandırılan enostoz, sık görülen iyi huylu bir hamartomatöz kemik spinal lezyondur. Osteoid osteoma vakalarının %10-25'i omurgada görülmektedir. Omurgada en sık lomber bölge etkilenmektedir. Osteblastoma, tüm primer benign kemik tümörlerinin %5'ini oluşturmaktadır. Anevrizmal kemik kistinde (AKK) torakal omurga en sık etkilenen bölgedir. Hemanjiyomlar yaygın olarak görülmektedir, genellikle tesadüfen saptanan iyi huylu lezyonlardır. Kordomalar, Rathke kesesinden koksikse uzanan notokordun embriyonik kalıntılarından kaynaklanan malign olmayan tümördür. Spinal kondrosarkomların çoğu histolojik olarak düşük dereceli lezyonlardır.

**Anahtar Sözcükler:** Spinal tümör, Osteoid osteoma, Hemanjioma, Kordoma

### ABSTRACT

Spinal tumors consist of a wide spectrum that develops from various histological structures. Approximately 60% of spinal tumors are in the extradural space and 40% in the intradural space. Enostosis, also called bone islet, is a common benign hamartomatous bone spinal lesion. 10-25% of osteoid osteoma cases are seen in the spine. Lumbar region is most commonly affected in the spine. Osteblastoma constitutes 5% of all primary benign bone tumors. The thoracic spine is the most frequently affected area in aneurysmal bone cyst (ABC). Hemangiomas are common, usually benign lesions detected incidentally. Chordomas are non-malignant tumors originating from the embryonic remnants of the notochord extending from the Rathke sac to the coccyx. Most of the spinal chondrosarcomas are histologically low grade lesions.

**Keywords:** Spinal tumor, Osteoid osteoma, Hemangioma, Chordoma

### GİRİŞ

Spinal tümörler, çeşitli histolojik yapılardan gelişen geniş bir spektrumdan oluşmaktadır. Spinal tümörlerin yaklaşık %60'ı ekstradural, %40'ı ise intraduraldır. Omurganın primer tümörleri nadirdir ve tüm kemik tümörlerinin <%5'ini temsil etmektedirler (17). Primer omurga tümörlü hastaların %85'inde görülen en yaygın klinik semptom ağrıdır; özellikle sırt ağrısı, halsizlik, radiküler ağrı ve parestezi gelişmekte ve bunlar sıklıkla dejeneratif hastalığa bağlanmaktadır (18). Omurganın en sık görülen primer selim tümörleri; enostozis, osteoid osteoma, osteoblastom, anevrizmal kemik kisti, hemanjiyom, osteokondrom, eosinofilik granülom, kordoma ve dev hücreli tümör olarak sıralanabilir. Kemik

tümörlerine ilişkin WHO sınıflaması Tablo 1'de verilmiştir. Bu bölümde, daha sık görülen birincil, iyi huylu kemik tümörleri gözden geçirilecektir.

#### Enostozis:

Kemik adacığı olarak da adlandırılan enostoz, sık görülen iyi huylu bir hamartomatöz spinal kemik lezyondur. Sıklıkla torakal omurgada T1 ve T7 arasında ve lomber omurgada L2 ile L3 arasında bulunur. Genellikle endosteal yüzeye bitişik, medüller kemikle birleşen düzensiz kenarlara sahip kortikal kemikten oluşmaktadır. Enostoz, tipik olarak soliter bir lezyondur; bununla birlikte, çoklu lezyonlar osteopoikiloz, osteopati striata vb ile birlikte görülebilmektedirler (12).

**Tablo 1:** World Health Organization (WHO) Kemik Tümörleri Sınıflaması

<p><b>Kondrojenik Tümörler</b> osteokondroma kondroma enkondroma periostal kondroma kondromiksoid fibroma osteokondromiksoma subungual ekzostosis sinoviyal kondromatosis kondroblastoma kondrosarkoma (grade I-III) dedifferensiyel kondrosarkoma mesenkimal kondrosarkoma clear cell kondrosarkoma</p> <p><b>Osteojenik tümörler</b> osteoma osteoid osteoma osteoblastoma düşük evreli santral osteosarkoma konvansiyonel osteosarkoma telanjektazik osteosarkoma small cell osteosarkoma parosteal osteosarkoma periosteal osteosarkoma yüksek evreli yüzeyel osteosarkoma</p> <p><b>Fibrojenik tümörler</b> desmoplastik fibroma fibrosarkoma</p> <p><b>Fibrohistiocyte tümör</b> non-ossifying fibroma benign fibroz histiositoma</p> <p><b>Ewing sarkomu</b> Ewing sarkomu</p>	<p><b>Hematopoietick neoplazmlar</b> plazma hücreli miyeloma soliter plazmasitoma primer non-Hodgkin lenfoma</p> <p><b>Osteoklastik dev hücreli tümörler</b> küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu dev hücreli tümör</p> <p><b>Notokordal tümörler</b> benign notokord hücreli tumor kordoma</p> <p><b>Vasküler tümörler</b> hemanjioma epithelioid hemanjioma epithelioid hemanjoendotelioyoma anjiosarkom</p> <p><b>Miyojenik, lipojenik, epitelial tümörler</b> leiomyosarkom lipom liposarkom adamantinoma</p> <p><b>Tanımlanmamış neoplastik yapıli tümörler</b> anevrizmal kemik kisti basit kemik kisti fibröz displaziya osteofibröz displaziya Langerhans cell histiyositoz Erdheim-Chester hastalığı kondromezenkimal hamartoma Rosai-Dorfman hastalığı</p> <p><b>Andiferensiyel yüksek evreli pleomorfik sarkom</b> andiferensiyel yüksek evreli pleomorfik sarkom</p>
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

(Christopher D. M. Fletcher. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. (2019) ISBN: 9789283224341

### **Osteoid osteoma:**

Osteoid osteoma, hafif erkek ağırlıklı, 7-25 yaş arası genç hastalarda en sık görülen iyi huylu bir kemik tümörüdür. Çoğu hasta geceleri kötüleşen ve nonsteroid antiinflatuvar ilaçlarla hafifleyen ağrı yaşamaktadırlar (5,13). Olguların %10-25'i omurgada görülmektedir. Omurgada lomber bölge en sık etkilenen kısımdır (lezyonların %59'u), bunu servikal (%27), torakal (%12) ve sakral segmentler (%2) izlemektedir. Spinal osteoid osteomalar, vakalarının %93'ünde omurganın posterior elemanlarında (pediküller, superior ve inferior artiküler proses, lamina, transvers ve spinöz prosesler) görülmektedir. Osteoid osteomaların küçük boyutları, radyolüsent görünüşleri ve posterior elemanları tutması nedeniyle radyografilerde tespit edilmesi genellikle zordur. Nidusunun % 20'si tamamen kalsifiye,

%50'den fazlası kısmen kalsifiye olmuş iken %30'unda kalsifikasyon görülmemektedir (2,20).

### **Osteoblastoma:**

Osteoblastomlar genellikle genç erişkinlerde yaşamın ikinci ve üçüncü dekadları arasında görülmektedir. En sık görülen yaş grubu 10-15 arası olup, %80'i 30 yaş ve altındadır. Tüm primer benign kemik tümörlerinin %5'ini oluşturmaktadır. Erkeklerde kadınlardan iki kat daha fazla görülmektedir. Osteoblastomlar genellikle omurgayı etkilemektedirler (vakaların %30-40'ı). En sık olarak posterior elemanlardan (lezyonların %85'i) kaynaklanır ve %42'si vertebral korpusa uzanmaktadır. Ağrı, parestezi, paraparezi ve hatta parapleji ile ortaya çıkabilmektedir (11). Osteosarkoma gibi malign dönüşüm nadirdir. Osteoblastomalar, osteoid osteoma-

lardan daha agresiftirler. Ayrıca daha yüksek nüks oranına sahiptirler: Az agresif lezyonlar için %10- 15 ve daha çok agresif lezyonlar için >%50'den fazla nüks oranı görülmektedir (11).

#### **Anevrizmal kemik kisti:**

Anevrizmal kemik kisti (AKK) tipik olarak, hafif bir kadın eğilimi ile 20 yaşın altındaki hastaları etkilemektedir. En sık görüldüğü yaş 10-20 arasında olup genel olarak, AKK'lerin %12-30'u omurgada görülmektedir. Torakal omurga en sık etkilenen bölgedir; lomber ve servikal tutulum daha azdır. Olguların 2/3'ü servikal ve torakal omurga da yerleşir; %40 olguda komşu seviyelerde de tutulum görülmektedir. Çok nadir olmasına rağmen, sakral AKK, dev hücreli tümöre (DHT) benzer şekilde üst segmentlerin santralinde bulunmaktadır. Posterior yapılarda sıklıkla görülmesine rağmen, vakaların %75- 90'ı vertebral korpuse yayılmaktadır. AKK, vertebra posterioru ve nöral arkı tutmaktadır (10).

#### **Dev Hücreli Tümör (DHT):**

Yaygın olarak apendeküler (uzun kemik) lezyonu olarak düşünülmesine rağmen, DHT'lerin %7- 15'i omurgada görülmektedir. Omurgada bulunan tümörlerin en yüksek görülme sıklığı 2. ve 3. dekadlar arasındadır. Bu tümörlerin iskelet sistemi olgunlaşmadan önce görülmeleri nadirdir ve genellikle yaşamın ikinci ile dördüncü on yılında ortaya çıkmaktadırlar. Erkek / kadın oranı 1: 2.5'tir. Omurgada en sık etkilenen bölge sakrumdur. Bunu azalan sırayla torakal, servikal ve lomber bölgeler izlemektedir (3,16). DHT'ler muhtemelen hormonal stimülasyon nedeniyle gebelik sırasında hızla büyüyebilir. Sıklıkla S1- S2 segmentinde santralde bulunan sakrumun DHT'si, sakroiliak eklem boyunca uzanabilmektedir (4).

#### **Osteokondroma:**

Tutulan kemiğin periostu içerisinde metaplastik kartilaj hücrelerinin oluşturduğu bir çıkıntı şeklinde görüldüğü tümörlerdir. Erkek / kadın oranı 3: 1'dir. Omurgada nadir görülen bir tümördür ve soliter ekzostozların sadece % 1-4'ünü oluşturur ve genellikle yaşamın üçüncü ve dördüncü dekatlarında görülmektedir. Omurga boyunca herhangi bir yerde bulunsalar bile, servikal omurga, özellikle 2.servikal vertebra içerisinde en sık olarak görülmektedir (12).

#### **Hemanjioma:**

Hemanjiyomlar yaygın olarak görülmektedir, genellikle tesadüfen saptanan iyi huylu lezyonlardır. Kadınlar erkeklere göre üç kat daha fazla etkilenmektedir. Otopsi serilerinde

bildirilen insidans, omurgaların %11'idir ve multifokal lezyonlar vakaların %25- 30'unda mevcuttur (15). Lezyonlar en sık T12- L4 segmentlerinde meydana gelir ancak herhangi bir spinal seviyede tutulum olabilmektedir (6). Vasküler bir hamartomdur ve embriyonal anjioblastik doku dışındaki bölgeden kaynaklanmaktadır. Epidural uzanım olguların %12'sinde görülmektedir. Epidural uzanım ve patolojik kırıklarına bağlı nörolojik defisite neden olabilmektedir. En yaygın tipi kapiller tip olup çok sayıda tipi tanımlanmıştır (kapiller, kavernoöz, arteriyovenöz ve venöz) (1,7).

#### **Langerhans Hücreli Histiyositoz (LHH):**

Langerhans hücreli histiyositoz (LCH), vakaların %6'sında omurgayı etkileyebilen iyi huylu bir lezyondur. Torakal vertebralarda, lomber ve servikal bölgelerden daha sık görülmektedirler. (9). Radyolojik olarak, LCH, vakaların sadece %15'inde görülen, "vertebra plana" nın klasik görünümünü oluşturan tekdüze vertebral çökmeye ilerleyebilen fokal litik lezyonlar olarak görülmektedirler. End plate'ler tipik olarak korunur. Kısmi vertebral kollaps ve fokal kemik iliği değişimi de meydana gelebilir.

#### **Kordoma/ Kondrosarkoma:**

Kordomalar, Rathke kesesinden koksikse uzanan notokordun embriyonik kalıntılarından kaynaklanan malign olmayan tümördür. Yetişkinlerde omurganın en sık görülen lenfoproliferatif olmayan primer malign neoplazmidir. Genellikle orta yaş grubunda ortaya çıkar, beşinci dekatta en yüksek insidansa sahiptir ve nadiren 30 yaşından önce saptanmaktadır. Kordomalar neredeyse sadece orta hatta görülmektedir. Kordomaların yaklaşık %50'si sakrumda ve %35'i klivusta lokalizedir. Kordomaların kalan %15'i hareketli omurga bölgelerini, özellikle de servikal bölgeyi etkilemektedir. Yumuşak dokularda omurga boyunca uzanan parasantral bir yerde kordomaların ortaya çıkması çok nadirdir ve bu durumda "parakordoma" olarak adlandırılır (14,19). Spinal kondrosarkom oldukça nadirdir, ancak osteosarkomdan ve Ewing sarkomundan daha yaygındır Erkek / kadın oranı 4: 1'dir ve ortalama başvuru yaşı 45'tir. Kondrosarkomlar herhangi bir seviyede bulunabilmesine rağmen, omurganın torakal vertebraları daha sık etkilenmektedir. Spinal kondrosarkomların çoğu histolojik olarak düşük dereceli lezyonlardır (8).

#### **KAYNAKLAR**

1. Acosta FL Jr, Dowd CF, Chin C, Tihan T, Ames CP, Weinstein PR: Current treatment strategies and outcomes in the management of symptomatic vertebral hemangiomas. Neurosurgery 58(2):287-295; discussion 287-295, 2006

2. Azouz EM, Kozlowski K, Marton D, Sprague P, Zerhouni A, Asselah F: Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine in children. Report of 22 cases with brief literature review. *Pediatr Radiol* 16(1):25-31, 1986
3. Bidwell JK, Young JW, Khalluff E: Giant cell tumor of the spine: computed tomography appearance and review of the literature. *J Comput Tomogr* 11(3):307-311, 1987
4. Chhaya S, White LM, Kandel R, Wunder JS, Ferguson P, Agur A: Transarticular invasion of bone tumours across the sacroiliac joint. *Skeletal Radiol* 34(12):771-777, 2005
5. Chai JW, Hong SH, Choi JY, et al: Radiologic diagnosis of osteoid osteoma: From simple to challenging findings. *Radiographics* 30(3):737-749, 2010
6. Choi JJ, Murphey MD: Angiomatous skeletal lesions. *Semin Musculoskelet Radiol* 4(1):103-112, 2000
7. Enzinger FM, Weiss SW: *Benign Tumors and Tumor Like Lesions of Blood Vessels in Soft Tissues Tumors*. St. Louis, MO: Mosby-Year Book, 1995:579-526
8. Flemming DJ, Murphey MD, Carmichael BB, Bernard SA: Primary tumors of the spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 4(3):299-320, 2000
9. Kransdorf MJ, Smith SE: Lesions of unknown histogenesis: Langerhans cell histiocytosis and Ewing sarcoma. *Semin Musculoskelet Radiol* 4(1):113-125, 2000
10. Kransdorf MJ, Sweet DE: Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging. *AJR Am J Roentgenol* 164(3):573-580, 1995
11. Kroon HM, Schurmans J: Osteoblastoma: Clinical and radiologic findings in 98 new cases. *Radiology* 175(3):783-790, 1990
12. Murphey MD, Andrews CL, Flemming DJ, Temple HT, Smith WS, Smirniotopoulos JG: From the archives of the AFIP. Primary tumors of the spine: Radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 16(5):1131-1158, 1996
13. Nogués P, Martí-Bonmatí L, Aparisi F, Saborido MC, Garci J, Dosdá R: MR imaging assessment of juxta cortical edema in osteoid osteoma in 28 patients. *Eur Radiol* 8(2):236-238, 1998
14. Rosenthal DI, Scott JA, Mankin HJ, Wismer GL, Brady TJ: Sacrococcygeal chordoma: Magnetic resonance imaging and computed tomography. *AJR Am J Roentgenol* 145(1):143-147, 1985
15. Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, Carter JR, Mapstone T, Dengel FH: Vertebral hemangiomas: MR imaging. *Radiology* 165(1):165-169, 1987
16. Schwimer SR, Bassett LW, Mancuso AA, Mirra JM, Dawson EG: Giant cell tumor of the cervicothoracic spine. *AJR Am J Roentgenol* 136(1):63-67, 1981
17. Smith JK, Lury K, Castillo M: Imaging of spinal and spinal cord tumors. *Semin Roentgenol* 41(4):274-293, 2006
18. Smith J, Wixon D, Watson RC: Giant-cell tumor of the sacrum. Clinical and radiologic features in 13 patients. *J Can Assoc Radiol* 30(1):34-39, 1979
19. Sung MS, Lee GK, Kang HS, et al: Sacrococcygeal chordoma: MR imaging in 30 patients. *Skeletal Radiol* 34(2):87-94, 2005
20. Swank SM, Barnes RA: Osteoid osteoma in a vertebral body. Case report. *Spine* 12(6):602-605, 1987