

Dr. Gürkan BERİKOL Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, İstanbul
✉ dr.berikol@gmail.com

Derleme / Review

Geliş tarihi : 01.12.2021
Kabul tarihi : 06.12.2021

Kranioservikal Bileşke Tümörleri

The Craniocervical Junction Tumors

ÖZ

Kranioservikal bileşke tümörleri nadir görülür. Bu bölgenin tümörleri, yumuşak dokulardan, nöral ve kemik yapılardan kaynaklanabilir. Kranioservikal bileşkede yetişkinlerde en sık görülen iyi huylu tümörleri anevrizmal kemik kistleri, osteoblastomlar, eozinofilik granümler ve soliter plazmasitomlardır. En sık görülen malign neoplazmalar, kordomalar, kondrosarkomlar, osteosarkomlar ve metastatik tümörlerdir. Çocuklarda kranioservikal bileşkede en sık görülen primer benign tümörü osteoid osteomlar, osteoblastomlar ve anevrizmal kemik kistleridir. Çocuklarda en sık görülen malign tümörler kordomalardır. Hastalarda ortaya çıkan semptomlar değişkendir. Genellikle nöral kompresyon veya traksiyona bağlı oluşur. Tanıda manyetik rezonans görüntüleme, bilgisayarlı tomografi, dinamik ve vasküler görüntüleme dahil olmak üzere çeşitli görüntüleme yöntemleri kullanılır. Kranioservikal bileşke tümörlerin tedavisini, histolojik tanı, tümörün yerleşimi ve hastanın nörolojik durumu yönlendirir. Bu bölgenin anatomik yapısının derin ve dar bir alanda nörovasküler hayati yapıların olması cerrahi yaklaşımları zor ve riskli hâle getirir. Gelişmiş radyoterapi seçenekleri ile tedavi de tercih edilebilir.

Anahtar Sözcükler: Kranioservikal bileşke, İyi huylu, Kötü huylu, Tümör

ABSTRACT

Craniocervical junction tumors are rare. Tumors of this region may originate from soft tissues, neural and bone structures. The most common benign tumors in adults at the craniocervical junction are aneurysmal bone cysts, osteoblastomas, eosinophilic granulomas, and solitary plasmacytomas. The most common malignant neoplasms are chordomas, chondrosarcomas, osteosarcomas, and metastatic tumors. The most common primary benign tumors of the craniocervical junction in children are osteoid osteomas, osteoblastomas, and aneurysmal bone cysts. The most frequent malign tumors of this region is chordomas. The symptoms are variable due to the localisation, histological type and size of tumor. It usually occurs due to compression or traction of neurons. Various imaging modalities are used for diagnosis, including magnetic resonance imaging, computed tomography, dynamic and vascular imaging. Treatment modalities of craniocervical junction tumors are diversified by histological diagnosis, tumor location and neurological status. Surgical approach is difficult and risky due to the presence of neurovascular vital structures localized in this deep and narrow anatomical structure of the region. Advanced radiotherapy options can also be an option adjoined to surgery.

Keywords: Craniocervical junction, Benign, Malign, Tumor

GİRİŞ

Kranioservikal bileşke klivus, oksipital kondiller, foramen magnum, atlas (C1), aksis (C2) ve atlantoaksiyel omurga arasındaki bölgeyi kapsamaktadır. Bu bölgeye ait tümörler yumuşak dokulardan, nöral ve kemik yapılardan kaynakla-

nabilir. Kranioservikal bileşke tümörleri benign ve malign olarak sınıflandırılır. Primer benign tümörler; osteoid osteoma, meningioma, eozinofilik granülom, fibröz displazi, anevrizmal kemik kisti, soliter fibröz tümör, hemanjioperisitom, nörofibrom ve schwannomlar iken primer malign tümörler ise kordoma, kondrosarkom, plazmasitoma ve

osteosarkomdur. Sekonder tümörler ise sıklıkla metastazlar olarak ortaya çıkmaktadır.

PRİMER BENİGN TÜMÖRLER

Osteoid Osteoma ve Osteoblastom

Osteoid osteoma ve osteoblastoma benign kemik tümörleridir. En sık lomber omurgayı tutar ve azalan sıklıkla servikal, torakal ve sakrumda görülür (20). Omurga posterior yapılarında daha fazla görülmektedir ve en sık pars interarticularis tutulur. Osteoid osteomaları osteoblastomadan ayıran en belirgin özellik genellikle 2 cm'den küçük boyutta olmalarıdır. Osteoid osteoma, 30 yaş altında ve erkeklerde daha sık görülür. Bu tümörler histolojik olarak kortikal, süngerimsi veya subperiostal bölgelerden kaynaklanan bir nidus ile karakterizedir. C1 ve C2 vertebralarında genellikle kortikal tip görülür. Boyun ağrısı, kas spazmı ve prostaglandin/prostasiklin üretimine bağlı gece ağrısı en sık görülen semptomlardır. Bilgisayarlı tomografi (BT) farklı derecelerdeki sklerotik kemik ile nidusu değerlendirilebilen en spesifik görüntüleme yöntemidir. Nonsteroid antiinflamatuarlar gece ağrılarında belirgin azalma sağlamaktadır. Tedavide total veya kısmi eksizyon, cerrahi küretaj ve radyofrekans ablasyon tercih edilmektedir. Radyofrekans ablasyon tedavisi, cerrahi tedaviye göre daha az komplikasyon ve daha kısa hastanede kalış süresi ile ilişkili olup, daha etkili ve iyi fonksiyonel sonuçlara sahip bir tedavi seçeneğidir (20).

Meningiom

Kranioservikal bileşke meningiomları nadir görülür ve tüm meningiomların yaklaşık %2,6'sını oluşturur (24). Bu bölgedeki meningiomlar, kranioservikal bileşkenin dura maddesindeki araknoid hücrelerden kaynaklanır. Yaş ilerledikçe görülme insidansı artar ve 60 yaş üstünde görülme olasılığı yüksektir. Kadınlarda, erkeklere göre daha çok görülür. Histolojik yapısı gereği psammom cisimcikleri olan meningotelyal hücrelerin küresel büyümeleri, meningiomaların ayırt edici özelliğidir. İmmünohistokimyasal belirteç olarak endomiziyal antikör (EMA) yaygın olarak kullanılır. En erken ve sık görülen şikâyetler üst servikal ağrı ve suboksipital baş ağrısıdır. Boyun fleksiyonu veya valsava manevraları ile sıklıkla üst servikal ağrı şiddetlenir. Semptomların başlangıcından tanıya kadar geçen süre uzundur ve bu zamana kadar hastalar nörolojik defisitlerle başvurabilirler. Bu tümörler için en iyi görüntüleme yöntemi manyetik rezonans (MR) görüntülemesidir. T1 ağırlıklı görüntülerde beyin parankimi ile karşılaştırıldığında değişen derecelerde yoğunlukta, T2 ağırlıklı görüntülerde ise hipointens görülmektedir. Bilgisayarlı tomografi, BT anjiyografi ve MR anjiyografi tanıda

ve komşu nörovasküler yapıların görüntülenmesinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Son yıllarda kranioservikal bileşke meningiomların tedavi yaklaşımlarında değişiklikler meydana gelmiş, total tümör rezeksiyonunu amaçlamak yerine, nörolojik ve vasküler fonksiyonlara zarar vermeden, maksimum rezeksiyon ile hastaya mümkün olan en iyi yaşam kalitesini sağlayacak, en iyi güvenli sınırlar içinde tümör küçültme ameliyatı sıklıkla tercih edilmektedir (24). Radyasyon tedavisinin cerrahiye ek olarak ya da birincil tedavi olarak kullanılmasının lokal lezyonları kontrol etmede etkili olduğu kanıtlanmıştır. Stereotaktik radyocerrahi çalışma serilerinde 5 yılda %92-100 ve 10 yılda %88-95 lokal kontrol oranları gösterilmiştir (21).

Eozinofilik Granülom

Eozinofilik granülomlar, aktive edilmiş dendritik hücrelerin ve makrofajların çoğalması şeklinde görülen bir histiyositozdur. Langerhans hücreli histiyositozun en yaygın şeklidir 2016 yılında Histiyosit Derneği sınıflandırması revize edilerek Langerhans hücreli histiyositoz artık bir inflamatuvar miyeloid neoplazmi olarak kabul edilmektedir (15). Langerhans hücreli histiyositoz: Eozinofilik granülom, Letter-Siwe hastalığı ve Hand-Schuller-Christian hastalığı olmak üzere üç klinik şekilde görülür. En sık çocuklarda görülürken, yetişkinlerde daha az sıklıkta görülür. Yetişkinlerde en sık torasik omurga, çocuklarda servikal omurga tutulumu olur (25). En sık görülen semptomlar boyun ağrısı, hareket kısıtlılığı ve kas spazmidir. Direkt grafi, BT, MR görüntüleme ve kemik taramaları hastalığı ve daha yaygın varyantlarını tespit etmek için kullanılır. Eozinofilik granülomlar, direkt grafide sklerotik kenarlı osteolitik lezyonlar olarak görünür. Kemik lezyonunun ince iğne aspirasyonu veya BT kılavuzluğunda biyopsiye ek olarak CD1a ve CD207 boyaması yapılarak tanı konulabilir (17).

Soliter kemik lezyonu olan hastalar kendiliğinden gerileyebilir ve hafif semptomları olan hastalar, immobilizasyon ile gözlemlenerek tedavi edilebilir. Fakat nörolojik defisitler veya inatçı ağrılar cerrahi tedavi gerektirir. İlerleyici nörolojik defisiti ve spinal instabilitesi olan hastalarda cerrahi fiksasyon yapılır. Radyoterapi, kalıcı veya konservatif tedaviden sonra tekrarlayan semptomatik lezyonlar veya hayati yapıları içeren lezyonlar için uygulanmaktadır. Çoklu sistem tutulumu gibi yüksek riskli hastalar sistemik kemoterapi (vinblastin ve prednizon) ile tedavi edilir (15).

Fibröz Displazi

Fibröz displazi, GNAS mutasyonunun neden olduğu kalıtsal olmayan, kemik iliğinin fibroosseöz doku ile yer değiştirdiği, malign transformasyon riski olan benign

kemik tümörleridir. Tek (monostotik) ya da bir çok kemik (poliostotik) tutulumu yapabilir. Poliostotik tutulumu en iyi örnek McCune-Albright sendromudur. Tipik olarak kraniofasial kemikler, omurga, uzun kemikler, pelvis, kaburgalar, falankslar ve metakarpal kemikler etkilenir (14). Fibröz displazinin başlangıcı yaygın olarak çocukluk döneminde ortaya çıkar ve büyümesi kendi kendini sınırlar. Omurganın monostotik fibröz displazisi nadirdir. Ayrıca erkeklerde ve kadınlarda eşit sıklıkta görülür. En sık görülen semptom boyun ağrısıdır. Direkt grafide litik lezyon, bilgisayarlı tomografilerde kortikal kabuklu ekspansil lezyonlar veya sklerotik kenarlı litik lezyon olarak görünür.

Fibröz displazide hastalığın seyrini değiştirebilecek tıbbi tedavi mevcut değildir. Mevcut tedavi, kırıklar ve deformite ile ilgili fonksiyonu optimize etmeye ve morbiditeyi en aza indirmeyi amaçlar. Çoğu lezyon yavaş proliferasyon sergileme ve iskelet gelişimi tamamlandıktan sonra statik hâle gelme eğilimi gösterir. Bu nedenle, iskelet olgunlaşması sırasında tüm lezyonların tamamen çıkarılmasından ziyade kısmi rezeksiyon cerrahisi önerilmektedir. Son çalışmalarda, Denosumab tedavisinin kemik döngüsü üzerinde olumlu etkileri olduğu gösterilmiştir (22).

Anevrizmal Kemik Kisti

Anevrizmal kemik kistleri (AKK) iyi huylu, genişleyen, yüksek oranda vaskülarize, lokal agresif tümörlerdir. Nüks oranları yüksektir. Primer lezyonlar olarak görüldüğü gibi dev hücreli tümörler, kondroblastoma, osteoblastoma ve fibröz displazi ile birlikte de ortaya çıkabilirler. Histolojik olarak bu tümörler, trabeküller doku ile ayrılmış, fibroproliferatif stroma arasında yer alan ve dev hücre benzeri osteoklastlar içeren kavernoöz kanla dolu boşluklardan oluşur. Kemiklerde yıkıma bağlı olarak yükseklik kaybı, kırıklar, genişleyen yapıları nedeniyle şişlik ve ağrıya neden olabilirler. Tanıda BT görüntülemesinde multiloküle, MR görüntülemeye farklı yoğunluklara sahip, heterojen kontrastlanan lezyonlar şeklinde görülürler.

AKK'lerin tedavisinde cerrahi ve preoperatif embolizasyon ile tam rezeksiyon sağlanabilmektedir. Minimal invaziv girişimler ile kemoterapi, vertebroplasti, termal ablasyon ve selektif arteriyel embolizasyon tedavide kullanılmaktadır. Son zamanlarda perkutan doksisisiklin kullanımı ile tedavilerde başarılı sonuçlar bildirilmiştir (6).

Soliter Fibröz Tümör

Soliter fibröz tümörler (SFT), benign mezenkimal tümörlerdir. Omurgada meydana gelmesi nadirdir. Kranioservikal bileşkede SFT'leri tanımlayan az sayıda vaka raporu vardır ve kadın hastalarda erkek hastalara göre biraz daha sık gö-

rülmüştür (28). Histolojik özellikleri tek tip, yumuşak, fibroblast benzeri iğsi hücreleri ve dallanan damarlar içerir. T1 ağırlıklı MR'da izointens ve T2 ağırlıklı MR'da hiperintens lezyonlar olarak görünürler. BT'de kontrast tutulumu gösterir. Anjiyografi, ameliyattan önce embolize edilebilecek herhangi bir ana beslenme damarını gösterebilir. Tedavide cerrahi rezeksiyon gereklidir. SFT iyi huylu olarak kabul edilse bile agresif bir şekilde tekrarlayabilir (28).

Hemanjioperisitom

Hemanjioperisitomlar (HP) mezenkimal kökenli nadir tümörlerdir. En sık merkezi sinir sisteminin dışında bulunur ve omurgada nadiren görülür. Hemanjioperisitomlar klinik ve radyografik olarak meningiomlara benzerler. Fakat nüks oranları fazladır ve metastaz eğilimleri vardır. Bilgisayarlı tomografi görüntülemelerinde hiperdens görünürken, T1 ağırlıklı MR'da izointens ile hiperintens ve T2 ağırlıklı MR'da izointens olarak görünür. İlk tedavisi cerrahi eksizyondur. Tümörün tekrarlaması ve metastazlar bu tümörlerle ilgili bir endişe kaynağıdır. Cerrahi sonrası radyoterapi alan hastaların lokal kontrol, progresyonsuz sağkalım ve genel sağkalım oranları radyoterapi almayanlara göre daha yüksek olduğu gösterilmiştir (13). HPC tedavisinde Gamma Knife radyocerrahi ve stereotaktik radyoterapinin tümör kontrol oranları %46 ile %100 arasında değişmektedir. Kemoterapi tedavileri tek başına HPC'lerini tedavi etmek için yeterli olmamaktadır. Ancak radyoterapi ile birlikte kullanılması nüks vakaların kontrolünde tedaviye destekleyici olabilir (13).

Nörofibrom

Nörofibromlar, periferik sinir kılıfından kaynaklanan, iyi huylu, yavaş büyüyen, intradural ekstramedüller tümörlerdir. Genellikle genç yaşlarda ortaya çıkar ve multiple tutulum yapma eğilimi vardır. Tanı için MR en iyi görüntüleme yöntemidir. Direkt grafi, BT tanıya yardımcı olabilir ve intervertebral foramenlerin genişlemesini saptayabilirler. MR'da nörofibromlar T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens ve T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens görünür. Hastaların klinik belirtileri çeşitli olmakla birlikte hastalık şiddeti de hastalar arasında değişkenlik gösterebilir. Semptom varlığı veya malign transformasyon şüphesi olduğunda cerrahi düşünülebilir (19).

Schwannom

Schwannomalar, sinir sistemin kaynaklanan, schwann hücre kökenli tümörlerdir. Yaşamın 4. ile 6. dekadında ortaya çıkar ve her iki cinsiyette eşit görülür. Histolojik olarak iyi huylu ve tipik olarak yavaş büyüyen tümörlerdir. Üst servikal spinal kanal geniş ve C1-C2 arasındaki boşluk geniş

olduğundan, schwannomlar sıklıkla büyük tümörler ve hafif klinik semptomlarla karakterizedir. Tümör çevresinde fibröz bağ dokusu ve diğer yumuşak dokular ile çevrili yalancı bir kapsül bulunur. Etrafı venöz pleksus ile çevrilidir ve genellikle vertebral arter ile yakından ilişkilidir. Bu yalancı kapsül yapısı güvenli cerrahi için çok önemlidir. Cerrahide kapsül insizyonu ile intrakapsüler tümör eksize edilmesi sayesinde venöz pleksusa veya vertebral artere zarar verme riski en aza indirilmiş olur. Ayrıca cerrahi rezeksiyon için en direkt yol, nöral retraksiyon ihtiyacını ortadan kaldıran uzak lateral yaklaşım tercih edilebilir (18).

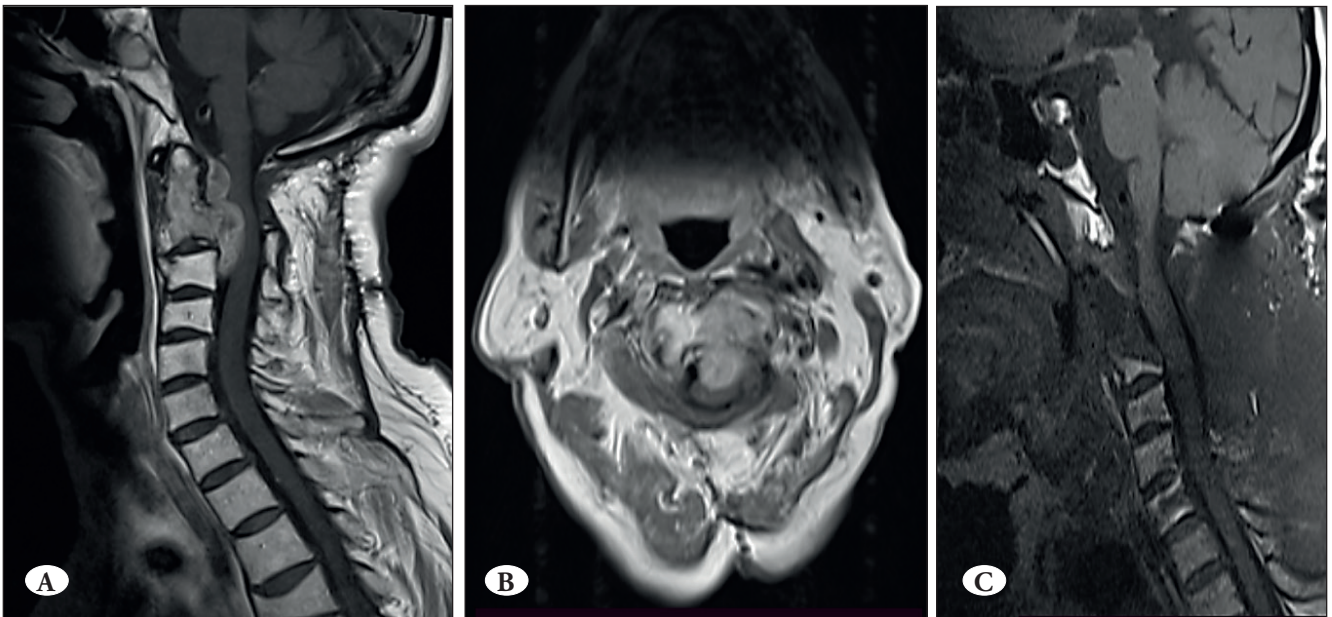
PRİMER MALİGN TÜMÖRLER

Kordoma

Kordomalar, en sık olarak kafa tabanı, omurga ve sakrumu etkileyen ve omurganın en sık görülen primer malign kemik tümörüdür (3). Notokord'un embriyonik kalıntılarından kaynaklanır. Yavaş büyüyen, lokal agresif kemik tümörüdür. Erkeklerde daha sık görülür ve yaşla birlikte görülme sıklığı artar. Hastalar sıklıkla baş ve boyun ağrısı şikayetleri olur. Tümörün yerleşim yerine göre alt kraniyal sinirlere bağlı semptomlarda görülebilir (27). Alt klivus tümörleri başlangıçta alt kraniyal sinirleri sıkıştırırsa da takibinde beyin sapı basısına da neden olmaktadır. Fakat semptomlar belirsiz olduğu için klival kordoma tanısı genellikle gecikebilmektedir (27). Histolojik olarak vakuollü sitoplazmalı büyük ve yuvarlak hücrelerden oluşur. Konvansiyonel, kondroid ve sarkomatöz olarak 3 alt gruba

ayrılır. En yaygın görülen konvansiyonel kordomalarda kıvrıkdak ve mezenşimal bileşenler yokken, kondroid kordomalarda hem kordatöz hem kondromatöz içerikler bulunmaktadır. Sarkomatöz transformasyon kordomaların %2-8'inde meydana gelmekte ve histolojik olarak, malign fibröz histiositoma, fibrosarkom, osteosarkom veya kondrosarkom olabilmektedir (12). Tanıda bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde litik bileşenli, genişleyen orta hat lezyonları olarak görünür. MRG'de heterojen kontrastlanan, çevre yumuşak dokulara infiltrate olan ve düzensiz sınırlı olarak görülür (Şekil 1).

Tedavide cerrahi erişimin anatomik kısıtlamaları ve kritik normal yapılara yakınlığı nedeniyle tam bir rezeksiyon genellikle mümkün olmasa da bu tümörlerde hem açık (transkraniyal ve transfasial) hem de endoskopik endonazal cerrahi yaklaşımlar başarıyla kullanılmakta olup tam rezeksiyon önerilmektedir. Kordomaların brüt total rezeksiyonunun orta hat endoskopik endonazal yaklaşımla daha iyi kolaylaştırıldığına dair gözlemsel çalışmalardan elde edilen kanıtlar bulunmaktadır (16). Radyoterapi kritik sinir yapılarına yakınlık nedeni ile yönetimi zor olsa da çoğunlukla ameliyattan sonra gözlem yerine adjuvan RT önerilmektedir (5). Stereotaktik radyocerrahi, stereotaktik radyasyon tedavisi ve yoğunluk ayarlı radyasyon tedavisi ile yüksek doz odaklı radyasyon iletim teknikleri çevre dokuları koruyarak yüksek dozda RT iletimini sağlasa da çağdaş teknikleri karşılaştıran randomize bir çalışma yoktur. Kordoma için tipik olarak toplam 70 Gy eşdeğeri veya daha



Şekil 1: Hasta, C1-C2 mesafesinde kord basısı yapmış tekrarlayan kordoma nedeniyle başvurdu. **A)** Pre-operatif sagittal T1 ağırlıklı kontrastlı servikal MRG, **B)** Pre-operatif axial T1 ağırlıklı kontrastlı servikal MRG, **C)** Post-operatif sagittal T1 ağırlıklı servikal MRG

yüksek radyasyon dozunu içeren retrospektif çalışmaların sistematik incelemelerinde, üç ile beş yıllık takip süresi olan hastaların yaklaşık yüzde 75'inde lokal kontrol sağlandığı gösterilmiştir (1,30). Trombosit türevli büyüme faktörü reseptörü, epidermal büyüme faktörü reseptörü, vasküler endotelial büyüme faktörü reseptörü, mTOR, ve INI1 gibi tedavide hedeflenebilir çeşitli moleküller ve imatinib gibi moleküller hedefli ajanların kullanımı da çalışılmaktadır (4). Kordomalarda, rezidüel, tekrarlayan veya metastatik hastalığın tedavisi için immünoterapi ve diğer yeni yaklaşımlarda yol gösterebileceği düşünülmektedir (10,11).

Kondrosarkom

Kondrosarkomlar primer malign kemik tümörlerinin %11'i ve tüm kafatabanı tümörlerinin yaklaşık %6sını oluşturan malign kıkırdak tümörleridir. Kafa tabanı kondrosarkomlarının çoğu orta fossada ortaya çıkar, bunu arka veya ön fossa takip eder. Erkeklerde daha sık görülür. Histolojik olarak artmış hücre selülaritesi ve nükleer pleomorfizm görülür. Kondrosarkomlu hastalarda görme kaybı, yüzde uyuşma ve çoklu kraniyal nöropatiler daha sık görülmektedir (27). Görüntüleme de kondrosarkomda kalsifikasyon sık görülmesi nedeni ile BT taramalarında görülen karakteristik halka oluşturan kalsifikasyonlar vardır. T2 ağırlıklı MRG'de hiperintens görülür (27).

Kondrosarkomlu hastalar için, vakaların yaklaşık yüzde 10'unda metastaz meydana gelir. Genel tedavi yaklaşımı kordomalar ile aynı şekilde tam rezeksiyon amaçlayan açık ve endonazal yaklaşımları içermektedir (27). Kondrosarkomlu hastalar için maksimum cerrahi rezeksiyondan sonra adjuvan RT önerilmektedir (27). Kondrosarkomlu hastalarda, 200 hastalık bir serideki medyan toplam radyasyon dozu 72 Gy eşdeğeri olup 10 yıllık yerel kontrol ve sağkalım oranları sırasıyla yüzde 98 ve yüzde 99 olarak saptanmıştır (2). Kondrosarkomların kemoterapi rejimlerine yanıt vermese de, ifosfamid vedoksorubisin veya tek ajan metotreksat ile başarılı tedaviye ilişkin izole raporlar vardır (27).

Plasmositom

Soliter plazmasitomlar (SP) en sık olarak kemikte ortaya çıkar, ancak kemiğin dışında yumuşak dokularda da bulunabilir. Soliter lezyonlardır ve çoğunlukla baş ve boyun bölgesinde, esas olarak üst solunum sisteminde daha sonra gastrointestinal sistem, mesane, merkezi sinir sistemi, lenf bezinde de ortaya çıkabilirler (26). Şiddetli boyun ağrısı, ekstremitelerde güçsüzlük ve omurilik basısına bağlı mesane inkontinansı veya bağırsak disfonksiyonu görülebilir. Tanıda MRG'de ekstramedüller plazmasitom T1 ağırlıklı görüntülerde genellikle hipointens veya izointens ve

T2 ağırlıklı görüntülerde izointens veya hiperintensdir. Tedavide, dört haftalık bir süre boyunca 40-50 Gy dozunda RT tedavide verilir. Tam bir cerrahi rezeksiyon yapıldıysa, adjuvan RT'nin rolü net değildir ve artık lokal hastalık şüphesi olmadıkça adjuvan RT endike değildir (29). Adjuvan kemoterapinin nüks oranını iyileştirdiği veya hastaliksız sağkalımı artırdığı görülmektedir (7). Tam olarak rezeke edilmemiş hastalar için ileri cerrahi, kemoterapi veya gözlem yerine lokal RT kullanılması önerilmektedir ve 5 yıllık sağkalım %40-85 arasında değiştiği rapor edilmiştir (9,26).

Osteosarkom

Sıklıkla 20-30 yaş arasında görülen osteosarkom tipik olarak apendiküler iskeleti etkileyen lokal agresif tümörlerdir. Kranioservikal bileşke tutulumu gösteren osteosarkomlar genellikle fokal ağrı ve daha az sıklıkla nörolojik semptomlarla başvururlar. Bilgisayarlı tomografide litik lezyonlar, PET taramasında ise kemik döngüsüne bağlı olarak artan emisyon ile karakterizedir. Radyasyona dirençli oldukları için agresif cerrahi rezeksiyon ve ardından kemoterapi tercih edilmektedir. Sağkalım, hastalığın yaygınlığına bağlı olarak yaklaşık 2 yıl olarak rapor edilmiştir (8).

SEKONDER TÜMÖRLER

Metastatik Tümörler

Kranioservikal bileşke metastazları buldukları yere bağlı olarak boyun ağrısı, instabilite, daha az olarak kord kompresyonuna bağlı miyelopati semptomları ile başvururlar. Cerrahi tedavi genellikle palyatiftir. Cerrahi tedavi nörolojik fonksiyonun korunması, instabilite ve ilerleyici deformitenin yönetimi, disfonksiyona neden olan ağrının tedavisi ve uzun süreli lokal tümör kontrolü amacı ile 3 aydan fazla beklenen sağkalımı olan hastalara tercih edilebilir. Adjuvan radyoterapi ve sistemik kemoterapi çoğunlukla tedavi algoritmasının bir bileşenidir (23).

SONUÇ

Kranioservikal bileşke tümörleri nadir görülür. Anatomik yapısı ve subaraknoid boşluğunun fazla olmasından dolayı, tümör tanısı genellikle geç konulur. Kranioservikal bileşke tümörü olan hastalarda, ortaya çıkan semptomlar değişkendir. Tedavi hedefleri hastanın klinik durumuna, radyografik bulgulara ve nihayetinde histolojik tanıya bağlıdır. Kranioservikal bileşkenin tümörlerinin cerrahisinde total tümör rezeksiyonunun yapılması ile iyi prognoz sağlanabilir. Bu bölgenin anatomik yapısından dolayı cerrahi girişimler sınırlı kalabildiği durumda stereotaktik RT ve adjuvan tedavi seçenekleri de prognoza yardımcı tedaviler arasında bulunmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Alahmari M, Temel Y: Skull base chordoma treated with proton therapy: A systematic review. *Surg Neurol Int* 10: 96, 2019
2. Amichetti M, Amelio D, Cianchetti M, Enrici RM, Minniti G: A systematic review of proton therapy in the treatment of chondrosarcoma of the skull base. *Neurosurg Rev* 33:155-165, 2010
3. Bakker SH, Jacobs WCH, Pondaag W, Gelderblom H, Nout RA, Dijkstra PDS, Peul WC, Vleggeert-Lankamp CLA: Chordoma: A systematic review of the epidemiology and clinical prognostic factors predicting progression-free and overall survival. *Eur Spine J* 27: 3043-3058, 2018
4. Colia V, Stacchiotti S: Medical treatment of advanced chordomas. *Eur J Cancer* 83: 220-228, 2017
5. De Amorim Bernstein K, DeLaney T: Chordomas and chondrosarcomas-The role of radiation therapy. *J Surg Oncol* 114: 564-569, 2016
6. Desai SB, O'Brien C, Shaikh R, Hedequist D, Proctor M, Orbach DB, Padua H: Multidisciplinary management of spinal aneurysmal bone cysts: A single-center experience. *Interv Neuroradiol* 25: 564-569, 2019
7. Dores GM, Landgren O, McGlynn KA, Curtis RE, Linet MS, Devesa SS: Plasmacytoma of bone, extramedullary plasmacytoma, and multiple myeloma: incidence and survival in the United States, 1992-2004. *Br J Haematol* 144: 86-94, 2009
8. Feng D, Yang X, Liu T, Xiao J, Wu Z, Huang Q, Ma J, Huang W, Zheng W, Cui Z, Xu H, Teng Y: Osteosarcoma of the spine: surgical treatment and outcomes. *World J Surg Onc* 11: 89, 2013
9. Finsinger P, Grammatico S, Chisini M, Piciocchi A, Foà R, Petrucci MT: Clinical features and prognostic factors in solitary plasmacytoma. *Br J Haematol* 172: 554-560, 2016
10. Frezza AM, Botta L, Trama A, Dei Tos AP, Stacchiotti S: Chordoma: update on disease, epidemiology, biology and medical therapies. *Curr Opin Oncol* 31: 114-120, 2019
11. Gill CM, Fowkes M, Shrivastava RK: Emerging Therapeutic Targets in Chordomas: A Review of the Literature in the Genomic Era. *Neurosurgery* 86: E118-E123, 2020
12. Hruban RH, Traganos F, Reuter VE, Huvos AG: Chordomas with malignant spindle cell components. A DNA flow cytometric and immunohistochemical study with histogenetic implications. *Am J Pathol* 137: 435-447, 1990
13. Huang L, Bai J, Zhang Y, Cui Z, Zhang Z, Li J, Wang J, Yu X, Ling Z, Qu B, Pan L: Treatment of Residual, Recurrent, or Metastatic Intracranial Hemangiopericytomas With Stereotactic Radiotherapy Using CyberKnife. *Front Oncol* 11: 577054, 2021
14. Kinnunen AR, Sironen R, Sipola P: Magnetic resonance imaging characteristics in patients with histopathologically proven fibrous dysplasia-a systematic review. *Skeletal Radiol* 49: 837-845, 2020
15. Kobayashi M, Tojo A: Langerhans cell histiocytosis in adults: Advances in pathophysiology and treatment. *Cancer Sci* 109: 3707-3713, 2018
16. Koutourosiou M, Gardner PA, Tormenti MJ, Henry SL, Stefko ST, Kassam AB, Fernandez-Miranda JC, Snyderman CH: Endoscopic endonasal approach for resection of cranial base chordomas: outcomes and learning curve. *Neurosurgery* 71: 614-624; discussion 624-625, 2012
17. Kumar N, Sayed S, Vinayak S: Diagnosis of langerhans cell histiocytosis on fine needle aspiration cytology: A case report and review of the cytology literature. *Pathology Research International* 2011: 1-5, 2011
18. Lin GZ, Ma CC, Wang ZY, Xie JC, Liu B, Chen XD: [Minimally invasive treatment of cervical1-2 epidural neurilemmoma]. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban* 53: 586-589, 2021
19. Lum S-G, Baki MM, Yunus MRM: A rare case of cervical hypoglossal nerve neurofibromas in a patient with type 1 neurofibromatosis. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology* S1808869421000215, 2021
20. Mallepally AR, Mahajan R, Pacha S, Rustagi T, Marathe N, Chhabra HS: Spinal osteoid osteoma: Surgical resection and review of literature. *Surg Neurol Int* 11: 308, 2020
21. Malone J, Gaviolli E, Doody J, Sinclair J, Malone S: Unresectable Foramen Magnum Meningioma Treated With CyberKnife Robotic Stereotactic Radiosurgery. *Cureus* 12:6 e8409, 2020
22. Meier ME, Clerkx SN, Winter EM, Pereira AM, van de Ven AC, van de Sande MAJ, Appelman-Dijkstra NM: Safety of therapy with and withdrawal from denosumab in fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome: An observational study. *J Bone Miner Res*, 2021
23. O'Sullivan MD, Lyons F, Morris S, Synnott K, Munigangaiah S, Devitt A: Metastasis affecting craniocervical junction: Current concepts and an update on surgical management. *Global Spine Journal* 8: 866-871, 2018
24. Paun L, Gondar R, Borrelli P, Meling TR: Foramen magnum meningiomas: A systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev*, 2021
25. Prasad GL, Divya S: Eosinophilic Granuloma of the Cervical Spine in Adults: A Review. *World Neurosurg* 125:301-311, 2019
26. Rajkumar SV: Diagnosis and management of solitary extramedullary plasmacytoma [Internet], 2020.Available from: <https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-management-of-solitary-extramedullary-plasmacytoma>, 2020

27. Snyderman C, Lin D: Chordoma and chondrosarcoma of the skull base [Internet], 2013. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/chordoma-and-chondrosarcoma-of-the-skull-base>, 2013
28. Sun Q, Choi YD, Kim Y: Cellular solitary fibrous tumor in the mental area: A case report and literature review. *J Int Med Res* 49: 3000605211000536, 2021
29. Tsang RW, Campbell BA, Goda JS, Kelsey CR, Kirova YM, Parikh RR, Ng AK, Ricardi U, Suh C-O, Mauch PM, Specht L, Yahalom J: Radiation therapy for solitary plasmacytoma and multiple myeloma: Guidelines from the international lymphoma radiation oncology group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 101: 794-808, 2018.
30. Zhou J, Yang B, Wang X, Jing Z: Comparison of the effectiveness of radiotherapy with photons and particles for chordoma after surgery: A meta-analysis. *World Neurosurg* 117: 46-53, 2018