

Derleme / Review

SPİNAL İNTRADURAL EKSTRAMEDÜLLER TÜMÖRLER VE ENDER GÖRÜLEN LEZYONLAR

SPINAL INTRADURAL EXTRAMEDULLARY TUMORS AND RARELY SEEN LESIONS

ÖZ

Yerleşim yerlerine göre ekstradural, intradural ekstrapredüller ve intramedüller olarak sınıflandırılan spinal tümörler nispeten nadir tümörlerdir. Tüm spinal tümörlerin yaklaşık %70-80 kadarını ise intradural ekstrapredüller tümörler oluşturmaktadır. Schwannomlar, nörofibromlar ve menenjiomlar daha sık olarak görülen intradural ekstrapredüller tümörlerdir. Paragangliomlar, metastazlar, lipomlar, spinal sinir kılıfı miksomları, sarkomlar ve vasküler tümörler daha ender olarak görülen intradural ekstrapredüller tümörlerdir.

Tedavinin temelini cerrahi eksizyon oluşturmaktadır ancak nöral yapılar ile olan yakın komşuluk veya bazen de tümörün veya kapsülünün direkt olarak nöral yapılara yapışık olması gibi sebepler ile gross total rezeksiyon her zaman için mümkün olmamaktadır. Günümüzde intraoperatif nöromonitörizasyon kullanımı ile nörolojik defisit gelişim riskinin anlamlı oranda azaltıldığı bilinmektedir. Radyoterapinin intradural ekstrapredüller tümörlerin tedavisindeki yeri radyasyon nekrozu sebebi ile oldukça sınırlıdır; ancak, seeding veya yaygın hematogen metastazlar varlığında ise önerilmektedir.

Anahtar Sözcükler: İntradural ekstrapredüller, Menenjiom, Nörofibrom, Schwannom, Cerrahi rezeksiyon

ABSTRACT

Spinal tumors which are classified as extradural, intradural extramedullary and intramedullary according to their localization are relatively rare tumors. The intradural extramedullary tumors account for the 70-80% of all spinal tumors. Schwannomas, neurofibromas and meningiomas are more commonly seen intradural extramedullary tumors. However paragangliomas, metastases, lipomas, spinal nerve sheath mixomas, sarcomas and vascular tumors are more rarely seen intradural extramedullary tumors.

Surgical resection is the basis of the treatment, but gross total resection is not always possible due to the close proximity or sometimes direct adhesion of the tumor or the capsule of the tumor to neural structures. Today it is known that the risk of developing neurological deficits is significantly reduced with the use of intraoperative neuromonitoring. The use of radiotherapy for the treatment of intradural extramedullary lesions is quite limited because of the risk of radiation necrosis, however it is recommended in the presence of seeding or extensive hematogenous metastases.

Keywords: Intradural extramedullary, Meningioma, Neurofibrom, Schwannoma, Surgical resection

GİRİŞ

Yerleşim yerlerine göre ekstradural, intradural ekstrapredüller ve intramedüller olarak sınıflandırılan spinal tümörler, tüm santral sinir sistemi tümörlerinin yaklaşık %5-10 kadarını oluşturan nispeten nadir tümörlerdir ve bu tümörlerin yaklaşık %70-80 kadarı intradural ekstrapredüller yerleşimlidir (13). Yaklaşık %90'ı benign karakterli olan intradural ekstrapredüller tümörlerden menenjiomlara sıklıkla torakal bölgede ve schwannomlara ise daha çok servikal ve lomber bölgede rastlanmaktadır. Nörofibromlar ise daha çok torakal ve lomber bölgede karşımıza çıkmaktadır (2). Schwannomlar, menenjiomlar, nörofibromlar, teratomlar, lipomlar ve metastatik tümörler intradural ekstrapredüller yerleşimli olarak görülebilen lezyonlardır (6). Schwannomlar, nörofibromlar ve menenjiomlar daha sık olarak görülürken paragangliomlar, metastazlar, lipomlar, spinal sinir kılıfı miksomları, sarkomlar ve vasküler tümörler daha ender olarak görülmektedir (3).

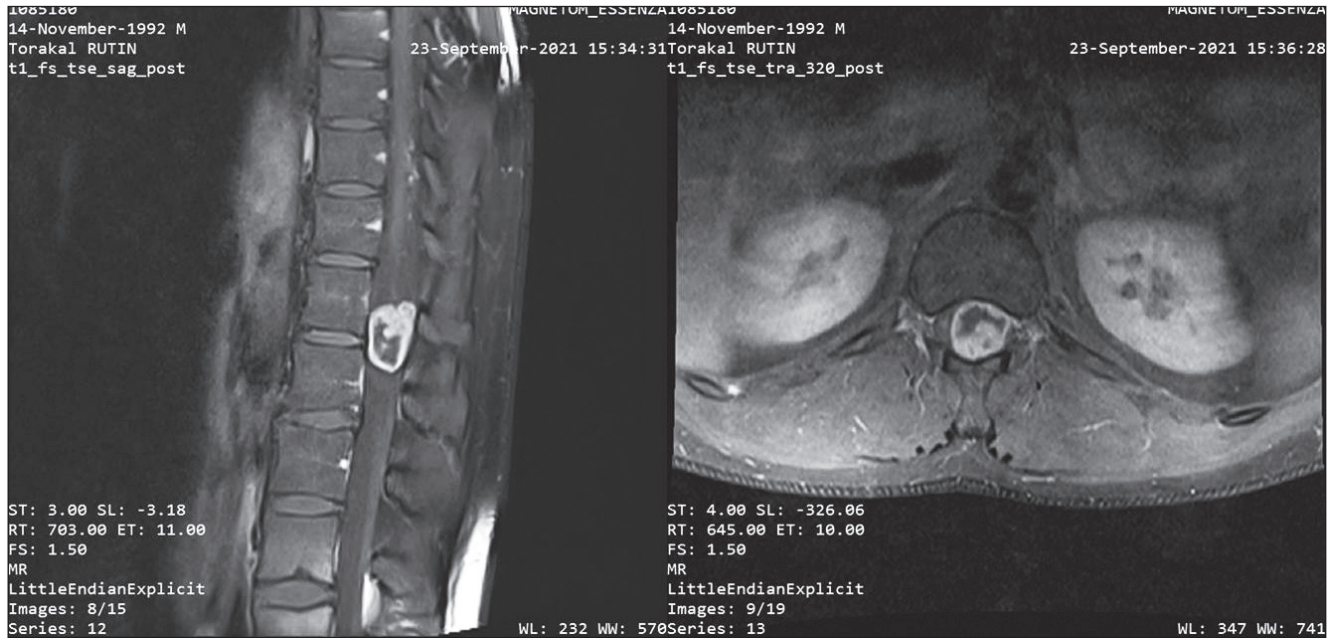
Schwannomlar

Dorsal sinir köklerinden çıkan, malign schwannomlar gibi bazı malign subtipleri olsa da genellikle benign olan, 4.-6. dekatlar arasında daha sık olarak görülen tümörlerdir (3). Tüm intradural spinal tümörlerin yaklaşık %25'ini oluştururlar (7). Yavaş büyümeleri sebebi ile uzun bir süre asemptomatik olarak kalabilirler ancak tümör spinal kordu veya

sinir köklerini komprese veya infiltre ederse semptomatik hale gelirler. Genellikle başlarda radiküler ağrı ile prezante olan bu tümörlerde sonrasında nörolojik defisit gelişir (12). Cerrahi karar genellikle klinik veya radyolojik bulgulara göre verilir (Şekil 1) (7,15).

Schwannomlar mikrosürjikal teknikler kullanılarak güvenli ve etkin bir şekilde eksize edilebilmektedir. Fernandes ve ark. tarafından yapılan ve 30 hastayı kapsayan çalışmaya göre, total rezeksiyon oranı %96 ve rekürrens oranı da %3.3 olarak bildirilmiştir (5). Hohenberger ve ark. tarafından yapılan ve 90 hastayı kapsayan çalışmaya göre tümör yerleşimine göre predominant bölge lomber spinal bölge (%50) ve lomber bölgede en çok etkilenen segmentler de L1-2, L2-3 ve L3-4 olarak tespit edilmiştir. Aynı çalışmada %27.8 hastada postoperatif yeni nörolojik defisit geliştiği görülürken, intraoperatif nöromonitörizasyon kullanımı ile nörolojik defisit gelişim riskinin anlamlı oranda azaltıldığı da belirtilmiştir (7).

Otozomal dominant bir nörokütanöz hastalık olan Nörofibromatozis Tip II (NF 2) varlığında schwannomların görülme sıklığı artar. NF 2'li adolesanlarda ve genç erişkinlerde multiple schwannomlara ve hatta malign transformasyona daha sık rastlanır (3,7). NF varlığında tedavinin amacı da değişmektedir, NF'li olgularda amaç semptomların ve lokal hastalığın kontrolüdür; bu sebeple, NF varlığında sadece semptomatik tümörler için rezeksiyon önerilmektedir (12).



Şekil 1: Torakolomber MR'da T12 vertebra seviyesinden L1 korpus üst seviyesine kadar uzanan intradural, spinal kordu sağa doğru iterek korda bası yapmış, çepersel-yoğun kontrast tutulumu olan yaklaşık 2.7 cm uzunluğunda, 1.9 cm çapında kitle ile uyumlu görünüm mevcuttur.

Nörofibromlar

Nörofibromlar schwannomlara oranla daha nadir olarak görülen, çevre yapılardan belirgin klivaj veren, sporadik olarak tek lezyon şeklinde veya Nörofibromatozis Tip I (NF 1) varlığında multiple lezyonlar olarak ortaya çıkan diğer bir sinir kılıfı tümürüdür (10,16) (Şekil 2).

Herhangi bir yaşta ortaya çıkabilen bu lezyonların ırk veya cinsiyet seçimi de yoktur. Nörofibromların sıklıkla üç morfolojik formu görülür: kütanöz nörofibromlar, periferik sinirde intranöral nörofibromlar, majör bir sinir trunkusu veya pleksusun multiple fasiküllerini etkileyen pleksiform nörofibromlar (10,14).

Spinal nörofibromlar sıklıkla servikal bölgede ortaya çıkarlar, total rezeksiyon şansının daha az olduğu ve rekürrens riskinin ise daha yüksek olduğu lezyonlardır (14). Kapsüllü ve siniri de içine alan bir yapısı olan bu lezyonlarda aksonlar direkt olarak tümörün içinde seyredir. Bu sebeple kökü feda etmeden eksizyon neredeyse olanaksızdır (10,16).

Meningiomalar

En sık primer ekstrapomedüller tümörler menenjiomlardır ve tüm spinal neoplazmların yaklaşık %25'ini oluştururlar (12). Daha çok yaşlı ve kadın hastalarda görülmekte olan bu tümörler sıklıkla torakal bölgede ve posterolateral yerleşimli olmaktadır. Histolojik olarak psammomatöz, fibroblastik veya meningotelyal olarak sınıflandırılabilirler. Genellikle çevre yapılardan klivaj veren, sınırları belirgin ve yavaş

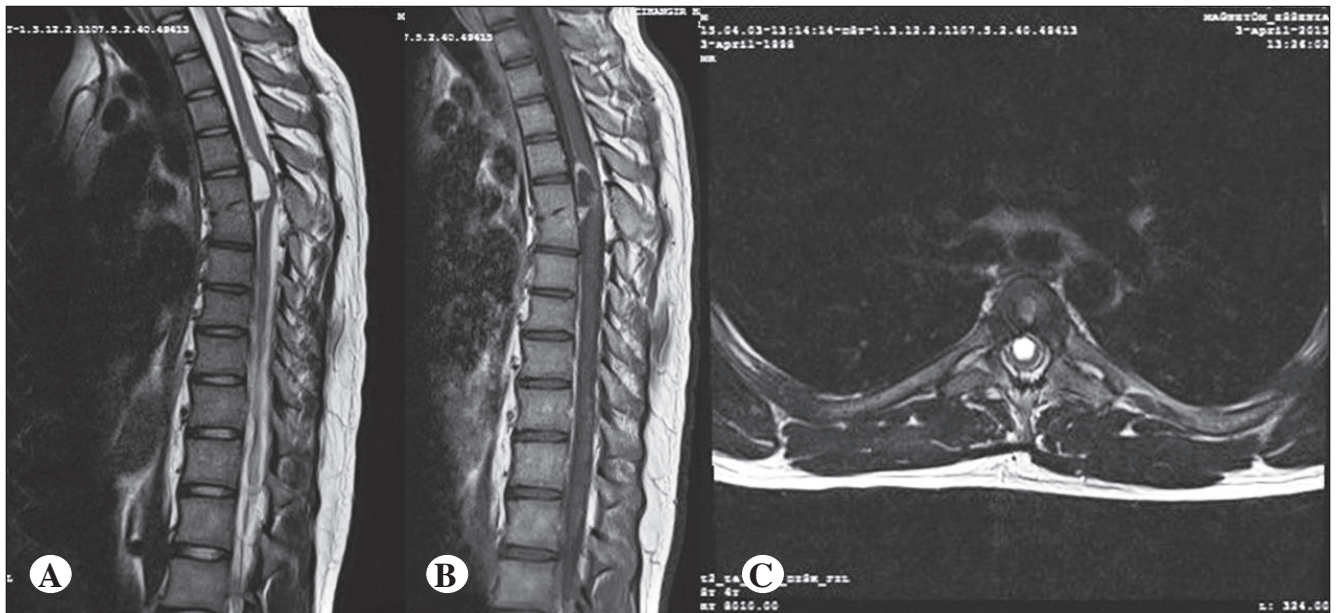
büyüyen lezyonlardır. Tedavileri cerrahi rezeksiyondur (4,12) (Şekil 3).

Yoon ve ark. Simpson Derece I-III arası rezeksiyon yaptıkları hastalarda rekürren lezyonları görmemişlerdir ve bu sebeple Simpson derecelendirmesini rekürren hastalığı öngörmek açısından iyi bir kriter olarak belirtmişlerdir (17). Araknoid ve pianın tutulumu bağımsız bir negatif prognostik faktördür (12). Minimal invaziv yaklaşımların postoperatif toparlanma süreci daha iyi olsa da bazı büyük ve kalsifikasyonlar içeren lezyonların güvenli bir şekilde eksizyonu için daha geniş kapsamlı cerrahi yaklaşımlar gerekebilmektedir (8).

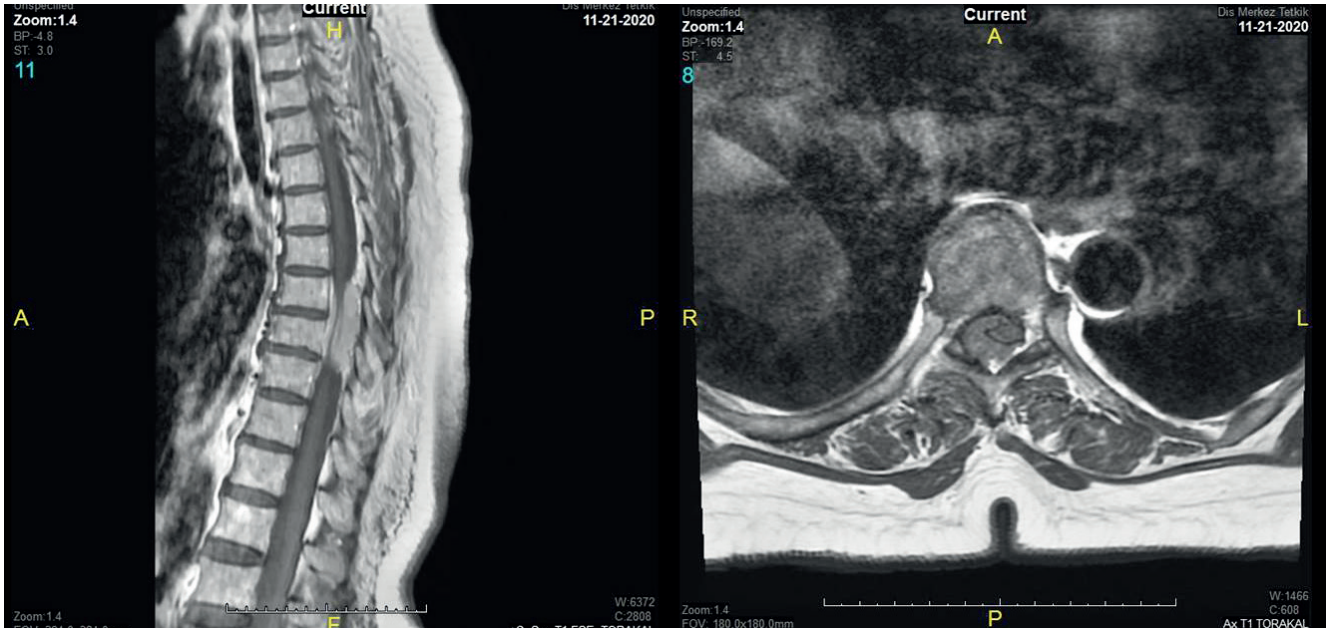
Spinal menenjiomlarda komplet rezeksiyon sonrası fonksiyonel sonuçlar yüz güldürücüdür ve rekürrens oranları ise oldukça düşüktür (5 ve 10 yıllık rekürrens oranları sırası ile %3 ve %6'dır) (3,12). Total rezeksiyonun mümkün olmadığı veya rekürrens olan olgularda radyoterapi veya radyocerrahi seçenekleri de tedavi sürecinde gündeme gelmektedir (3,12).

Ependimomlar

Spinal ependimomların yaklaşık %40 kadarı ekstrapomedüllerdir, filum terminale'den köken alan bu lezyonlar sıklıkla conus medullaris düzeyinde ortaya çıkarlar ve genellikle mikropapiller tipte ependimomlardır (WHO Grade 1) (3,12). Schwannomlar ve menenjiomlar L1 düzeyinin altında daha ender olarak görüldükleri için bu seviyenin altındaki intradural lezyonlarda genellikle ependimomlar akla getirilmelidir (16) (Şekil 4).



Şekil 2: Torakal MR'da T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens (A, C), çepersel kontrast tutan (B) kordu posteriora deplase eden kitle lezyonu izlenmekte.



Şekil 3: Torakal MR'da T8-9 seviyesinde spinal kordu sağdan komprese eden intradural, ekstramedullar yerleşimli yaklaşık boyutları 4.6x2 cm olan kontrast madde ile homojen boyanım gösteren kitle ile uyumlu görünüm izlenmekte.



Şekil 4: Lomber MRG'de L3 vertebra korpusunun hizasından başlayıp, L4-5 disk aralığı seviyesine kadar uzanan, kontrast madde ile yoğun ve homojen boyanım gösteren, intradural ve kauda lifleri arasında lokalize, 6,5x1,5 boyutlarında kitle ile uyumlu görünüm mevcut.

Filum terminale ependimomlarının kapsüllü olanlarında, kapsülün bütünlüğü tümörün enblok rezeksiyonuna imkân sağladığı için cerrahi sonuçlar yüz güldürücü ve rekürrens oranları da oldukça düşüktür. Kapsüllü olmayan lezyonlarda ise lokal rekürrenslerin daha sık olarak görüldüğünü bildiren çalışmalar literatürde mevcuttur (9).

Miksopapiller ependimomlar WHO Grade 1 olmasına ve iyi bir prognoza sahip olmasına rağmen bazı hastalarda BOS ile yayılımı (seeding) görülmektedir, bu durum kötü prognoza sebep olmaktadır. Nakamura ve ark. tarafından bildirilen 25 vakalık çalışmada 6 vaka seeding sebebi ile ölmüştür. Bu çalışmada, tümörün tanı anında ne kadar yayılımının

olduğu ve tümörün total olarak çıkarılmasının prognoz üzerinde belirgin bir olumlu etkisi olduğundan bahsedilmekte ve tümör kapsülü cerrahi öncesinde veya cerrahi sırasında parçalanmış olan hastalarda BOS ile yayılım riskinin daha yüksek olduğu vurgulanmaktadır (11).

ENDER GÖRÜLEN İNTRADURAL PATOLOJİLER

Ekzofitik olarak ekstramedüller yerleşim gösteren astrositomlar, epidermoid kistler, dermoid kistler, nöroenterik kistler, paragangliomlar ve metastazlar gibi pek çok lezyonlar da intradural ekstramedüller yerleşim gösterebilen ve ender görülen diğer patolojilerdir.

Epidermoidler spinal kord disrafizmleri ile birlikte görülebileceği gibi bazen de lomber ponksiyon veya cerrahi sonrası epidermal hücrelerin yer değiştirmesine bağlı iatrojenik olarak oluşabilirler (12). Kapsülleri ile birlikte en-blok olarak eksizyonları rekürrens riskini belirgin olarak azaltmaktadır; ancak, kapsülün nöral yapılarak yapışık olması nörolojik defisitlere yol açabilmektedir. Spontan veya iatrojenik kist ruptürü ise kimyasal menenjit sebebi olabilir (12).

Çocuklarda oldukça ender ortaya çıkan ve sıklıkla katekolamin salgılanmasına sebep olan paragangliomlar, özellikle lomber bölgede görülen oldukça vasküler yapıdadırlar ve bu tümörler otonom sinir sisteminin nöroendokrin tümörleridir (12). Rezeksiyon öncesi embolizasyon bu sebeple önerilir (12).

İntraspinal teratomlar ise ektodermal, endodermal ve mezodermal elemanlardan oluşan yetişkinlere oranlara çocuklarda ve neonatallerde daha sık olarak görülen ve radikal rezeksiyonu önerilen tümörlerdir (12).

Leptomeninkslere tutan metastatik hastalık intradural ekstramedüller lezyonların oldukça az bir miktarını oluşturmaktadır. Santral sinir sistemi kaynaklı patolojilerin başlıcaları, medulloblastomlar (%48), yüksek dereceli astrositomlar (%14), ependimomlar (%12), oligodendrogliomlar (%12), retinablastomlar (%5), pineal tümörler (%3), koroid pleksus papillomları (%1) iken sistemik neoplastik kaynaklardan leptomeninkslere seeding yapan başlıca metastatik patolojiler meme, akciğer, melanom, lenfoma, gastrointestinal tümörler, genitoüriner tümörler ve baş ve boyun kanserleridir (1).

SONUÇ

Sonuç olarak, pek çoğu benign karakterde olan intradural ekstramedüller tümörlerin tanısı günümüzde modern görüntüleme yöntemleri ile kolayca yapılabilir. En

sık görülenleri schwannomlar ve takiben menenjiomlardır. Tedavileri cerrahi rezeksiyona dayanan bu lezyonların eksizyonları sırasında intraoperatif nöromonitörizasyon kullanımı, nörolojik defisit gelişimi riskini belirgin olarak azaltmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Beall DP, Googe DJ, Emery RL, Thompson DB, Campbell SE, Ly JQ, DeLone D, Smirniotopoulos J, Lisanti C, Currie TJ: Extramedullary intradural spinal tumors: A pictorial review. *Curr Probl Diagn Radiol* 36(5):185-198, 2007
2. Bhimani AD, Denyer S, Esfahani DR, Zakrzewski J, Aguilar TM, Mehta AI: Surgical complications in intradural extramedullary spinal cord tumors-an ACS-NSQIP analysis of spinal cord level and malignancy. *World Neurosurg* 117:e290-e299, 2018
3. Chamberlain MC, Tredway TL: Adult primary intradural spinal cord tumors: A review. *Curr Neurol Neurosci Rep* 11(3): 320-328, 2011
4. Cohen-Gadol AA, Zikel OM, Koch CA, Scheithauer BW, Krauss WE: Spinal meningiomas in patients younger than 50 years of age: A 21-year experience. *J Neurosurg* 98(3):258-263, 2003
5. Fernandes RL, Lynch JC, Welling L, Gonçalves M, Tragante R, Temponi V, Pereira C: Complete removal of the spinal nerve sheath tumors. Surgical technics and results from a series of 30 patients. *Arq Neuropsiquiatr* 72:312-317, 2014
6. Gu R, Liu JB, Zhang Q, Liu GY, Zhu QS: MRI diagnosis of intradural extramedullary tumors. *J Cancer Res Ther* 10(4): 927, 2014
7. Hohenberger C, Hinterleitner J, Schmidt NO, Doenitz C, Zeman F, Schebesch KM: Neurological outcome after resection of spinal schwannoma. *Clin Neurol Neurosurg* 198: 106-127, 2020
8. Iacoangeli M, Gladi M, Di Rienzo A, Dobran M, Alvaro L, Nocchi N, Maria LG, Somma D, Colasanti R, Scerrati M: Minimally invasive surgery for benign intradural extramedullary spinal meningiomas: Experience of a single institution in a cohort of elderly patients and review of the literature. *Clin Interv Aging* 7:557, 2012
9. Klekamp J: Spinal ependymomas. Part 2: Ependymomas of the filum terminale. *Neurosurg Focus* 39(2):E7, 2015
10. Koeller KK, Shih RY: Intradural extramedullary spinal neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 39(2):468-490, 2019
11. Nakamura M, Ishii K, Watanabe K, Tsuji T, Matsumoto M, Toyama Y, Chiba K: Long-term surgical outcomes for myxopapillary ependymomas of the cauda equina. *Spine (Phila Pa 1976)* 34(21):E756-E760, 2009

12. Ottenhausen M, Ntoulas G, Bodhinayake I, Ruppert FH, Schreiber S, Förschler A, Bookvar JA, Jödicke A: Intradural spinal tumors in adults-update on management and outcome. *Neurosurgical Review* 42(2):371-388, 2019
13. Özkan N, Jabbarli R, Wrede KH, Sariaslan Z, Stei K P, Dammann P, Ringelstein A, Sure U, Sandalcioglu EI: Surgical management of intradural spinal cord tumors in children and young adults: A single-center experience with 50 patients. *Surg Neurol Int* 6 (Suppl 27):S661-667, 2015
14. Perry A, Louis DN, Scheithauer BW, Budka H, Von Deimling A, Krebsforschungszentrum HD: WHO classification of tumours of the central nervous system. Lyon: IARC Press, 2007:164-172
15. Tish S, Habboub G, Jones J, Ostrom QT, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS, Recinos PF, Kshetty VR: The epidemiology of central and extraventricular neurocytoma in the United States between 2006 and 2014. *J Neurooncol* 143(1):123-127, 2019
16. Ünal F: Spinal intradural ekstramedüller tümörler. İçinde: Korfalı E, Zileli M (eds), *Temel Nöroşirurji*, Cilt: 2. Ankara: Türk Nöroşirurji Derneği Yayınları, 2010:1595-1603
17. Yoon SH, Chung CK, Jahng TA: Surgical outcome of spinal canal meningiomas. *J Korean Neurosurg Soc* 42(4):300, 2007