



Benign Notokord Hücreli Tümör: Olgu Sunumu

Benign Notochordal Cell Tumor: Case Report

Burçin TUNA¹, Sermin ÖZKAL¹, Ali BALCI²

¹ Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İZMİR

ÖZET

Amaç: Notokord kökenli lezyonlar benign notokord hücreli tümör, ekordozis fizalifora ve kordomayı kapsar. Benign notokord hücreli tümör ile kordomanın görüntüleme ve histopatolojik olarak ayırt edilmesi tedavi ve prognozları farklı olduğu için önemlidir.

Olgu: Bel ağrısı yakınmasıyla başvuran 52 yaşındaki kadın hasta malignite kuşkusunu ile sistemik olarak incelenmiştir. Tomografide; lomber 2 vertebra korpusunda intramedüller yerleşim gösteren, düzgün sınırlı, kortikal destrüksiyon yapmayan ve yumuşak doku komponenti göstermeyen lezyon izlenmiştir. Hastaya BT eşliğinde iğne biyopsisi yapılmış ve biyopsi tanısı “Benign notokord hücreli tümör” ile uyumlu bulunmuştur.

Sonuç: Bu olgu sunumunda, gereksiz tedavinin önlenmesi için benign notokord hücreli tümör ve kordomanın ayırt edilmesinin önemi vurgulanmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Benign notokord hücreli tümör, Kordoma, Ayırıcı tanı

ABSTRACT

Aim: Notochord-related tumors of the spinal column include benign notochordal cell tumor, echordosis physaliphora and chordoma. Distinguishing benign notochordal cell tumor from chordoma with imaging and histopathological findings is critical because of prognosis and treatment differences.

Case Report: A 52-year-old female patient who complained of low back pain was systemically examined with malignancy suspicion. On the tomography, the lumbar 2 vertebral corpus showed intramedullary lesion, smooth border, without cortical destruction, and no soft tissue component. The patient was performed needle biopsy with CT guidance. In this case, the biopsy was compatible with benign notochordal cell tumor.

Result: In this case report, it is desirable to emphasize the importance of distinguishing between chordoma and benign notochordal cell tumor in order to prevent unnecessary treatment.

Key Words: Benign notochordal cell tumor, Chordoma, Differential diagnosis

GİRİŞ

Güncel Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflamasına göre, benign notokordal hücreli tümör (BNHT) ve kordoma, notokordal kökenli tümörlerin spektrumunu oluşturmaktadır. Radyolojik ve histolojik kriterleri tanımlanmış olan bu tümörler, tedavi ve klinikleri açısından önemli farklılıklar göstermektedir. Kordomalar progresif ve destrüktif büyüme gösteren lokal agresif ve metastaz potansiyeline sahip malign notokordal tümörlerdir (1,2). Önceden “intra-osseöz kökenli notokordiyal hamartom” veya “dev notokordiyal

kalıntı” adı altında tanımlanan BNHT nadir görülen intra-osseöz lezyonlardır (1,3,4). Genellikle klivus ya da vertebra cisimlerinin orta hattında bulunur ve notokordal kalıntı olduğuna inanılır. Sıklıkla kafa tabanı kemiklerinde, vertebra korpusunda ve sakrokoksigeal kemiklerde görülmektedir. Lomber vertebrada görülme sıklığı yaklaşık %2 olup, kordomaya transformasyon riskinin son derece düşük olduğu bildirilmektedir. Makroskopik olarak, intra-osseöz lezyonlar genellikle 2x4 mm boyutundadır (5). BNHT; akut- kronik sırt ağrısı, uyuşma, sertlik ve hareket kısıtlılığı gibi spesifik

olmayan semptomlarla başvuran hastalarda görüntüleme yöntemlerinde rastlantısal olarak saptanır (3). Histolojik olarak kordomaya benzer olmakla birlikte, klinik davranışı, tedavi ve prognozu farklıdır.

OLGU SUNUMU

Bel ağrısı yakınmasıyla başvuran 52 yaşındaki kadın hasta malignite kuşkusu ile sistemik olarak incelenmiş ve yapılan

tomografide, lomber 2 vertebra korpusunda intramedüller yerleşimli, komşu kemik iliği alanlarına göre yüksek dansiteli, sınırları düzgün, kortikal destrüksiyon yapmayan ve yumuşak doku komponenti içermeyen lezyon izlenmiştir (Şekil 1A,B). MR'de T1'de hipodens, T2'de yağ baskılı sekanslarda belirgin hiperintens ve kontrastlı serilerde ise kontrast tutmayan sklerotik bir lezyon saptanmıştır (Şekil 1C-G). Kontrastlanma göstermemesi ve sklerotik olması nedeniyle sklerotik bir metastazdan ayırt edilemediği için PET-CT ile ileri tetkiki önerilmiştir. PET-CT de L2 vertebra korpusu sağ yarısında



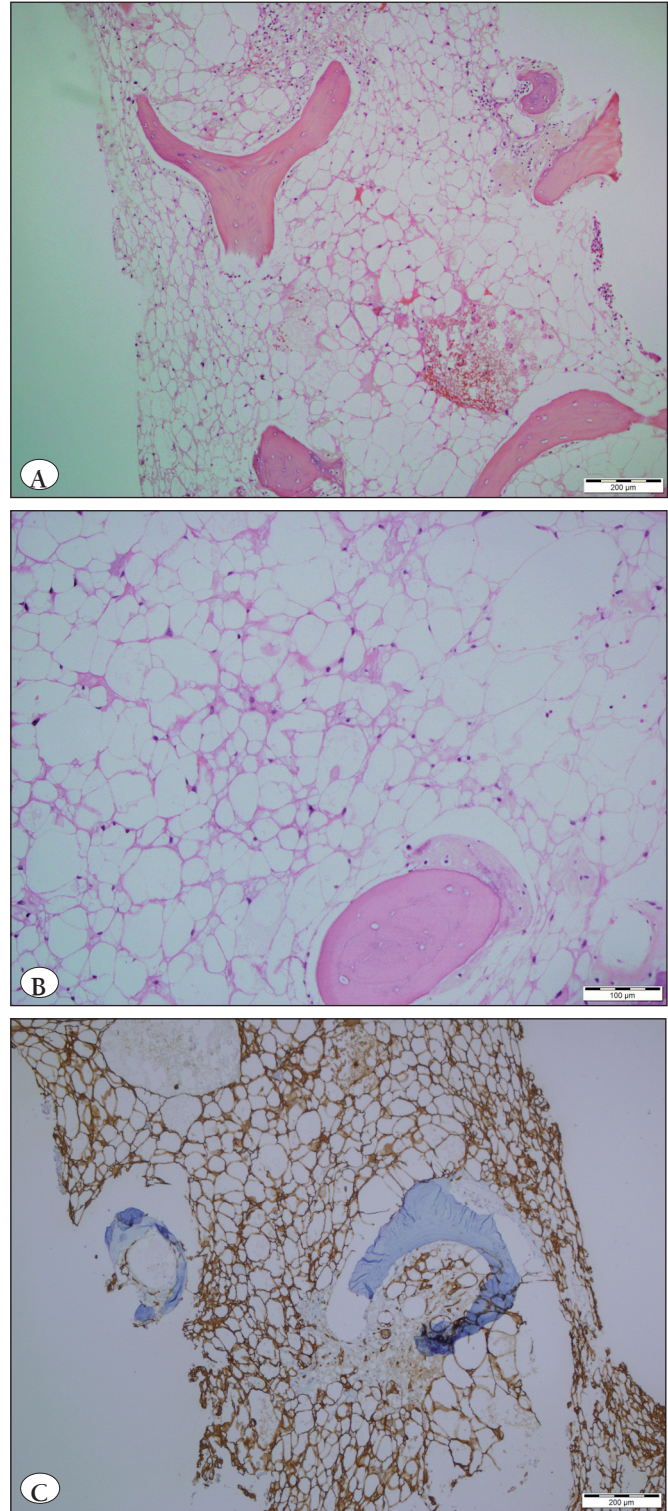
Şekil 1: Bilgisayarlı tomografi aksiyal (A) ve sagittal (B) kesitlerinde lomber 2 vertebra korpusunda intramedüller yerleşimli, komşu kemik iliği alanlarına göre yüksek dansiteli, sınırları düzgün lezyon. Lezyon komşuluğunda korteks normal, destrüksiyon veya yumuşak doku komponenti izlenmiyor. T1 sagittal kesitte intramedüller yerleşimli, komşu kemik iliği alanlarına göre hipointens, sınırları düzgün lezyon (C). T2 (D) ve yağ baskılı T2 aksiyal (E) ve sagittal (F) serilerde; intramedüller yerleşimli, komşu kemik iliği alanlarına göre hiperintens, sınırları düzgün lezyon. Lezyon komşuluğunda korteks normal, destrüksiyon veya yumuşak doku komponenti izlenmiyor. T1 postkontrast yağ baskılı sagittal kesitte lezyonda kontrast tutulumu izlenmiyor (G).

fokal artmış aktivite tutulumu nedeniyle metastaz açısından kuşkulu olarak değerlendirilmiş ve BT eşliğinde biyopsi yapılmıştır. Histopatolojik incelemede; çoğu intertrabeküler alanda ilik dokusunun yağ dokuya benzer bir doku ile yer değiştirdiği dikkati çekmiştir (Şekil 2A). Yağ dokuya benzeyen bu alanlarda bir kısmı hafif eozinofilik sitoplazmalı vakuollü hücreler (Şekil 2B) yanısıra; arada reaktif kemik ve osteoid yapımı görülmüştür. Trabeküllerin bir kısmı keçemsi kemik özelliğindedir. İmmünohistokimyasal incelemede lipoblastlara benzerlik gösteren bu hücreler keratin ile diffüz boyanma göstermiştir (Şekil 2C). Morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular birlikte değerlendirildiğinde olgu BNHT ile uyumlu bulunmuştur. Operasyon sonrası yaklaşık 3 yıldır hastada herhangi bir yakınma bildirilmemiştir.

TARTIŞMA

Mikroskopik özellikleri ve boyanma paterni ile kordomaya benzeyen, ancak çok farklı klinik davranışa sahip notokordal lezyonlar, intravertebral disklerdeki notokordal kalıntılar, ekordozis fizalifora ve BNHT'leri içerir (1, 6). Benign notokord hücreli tümör, notokordal diferansiyasyon gösteren benign bir tümördür. Etiyolojisi tartışmalı olup aksiyel iskeletin gelişimi esnasında vertebral kolon içine dahil olan gelişimsel çubuk benzeri yapının normalde gestasyonun 10.haftasından sonra görülme-yen persistant notokorddan ya da doğumdan sonra geliştiği düşünülmektedir (5). Aksiyel iskelette yerleşim göstermeleri ve histolojik benzerlikleri bu tanıların, benign mikroskopik notokordal kalıntılardan malign tümörlere uzanan notokordal lezyonların spektrumunu temsil ettiği varsayımına yol açmıştır. Ekordozis fizalifora ekstraosseöz ve BNHT'ler histolojik ve klinik malign özellikleri olmayan intraosseöz notokordal lezyonlardır. BNHT terimi, kordoma tanısı için gerekli kriterleri karşılamayan, postnatal omurlardaki her boyuttaki intraosseöz notokordal lezyonları içerir (6). BNHT'lerin büyük bir kısmı genellikle otopside rastlantısal olarak bulunan küçük lezyonlardır. Ancak daha büyük olan BNHTler görüntüleme sırasında rastlantısal tanınabilir ya da olgumuzda olduğu gibi bel ağrısı veya kuyruk sokumu bölgesindeki ağrı ile birlikte görülebilir (6). BNHT'ler radyografilerde, BT'de veya kemik taramalarında sıklıkla görülemezken, büyük boyutta olanlar ise BT görüntülemesinde sklerotik olarak görülebilir. MR incelemesinde ise bizim olgumuzda olduğu gibi; T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens sinyal ve T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens sinyal gösteren lezyonlardır (6).

BNHT, kemik içinde düzgün sınırlıdır. Histopatolojik olarak BNHT'de; kordomanın karakteristik özellikleri olan, lobülasyon, hücre kordonları, fibröz septalar, mikzoid matriks, nekroz, mitoz ve belirgin sitolojik atipi bulunmaz (1). Tümör hücreleri matür lipositlere benzerlik gösteren, vakuollü, santral/periferik yerleşim gösteren oval-yuvarlak nükleuslu, küçük nükleollüdür. Trabeküler kemik korunmuş olup sıklıkla sklerotiktir (5,6). Tümör içinde sıkça kemik iliği



Şekil 2: Intertrabeküler alanda ilik dokusunun yağ dokuya benzer görünümü (A), eozinofilik sitoplazmalı vakuollü hücreler (B) ve lipoblast benzeri hücrelerde sitokeratin ile boyanma (C) (A: x100, H-E, B: x200, H-E; C: x200)

elemanları bulunur. İmmünohistokimyasal olarak kordomaya benzer şekilde S-100, keratin, EMA, ve brachyury ile boyanma gösterir (5). Bizim olgumuzda da benzer mikroskopik ve immünohistokimyasal bulgular izlenmiştir. Kordomalarda da benzer hücreler bulunur ancak fibröz septalarla lobüllere ayrılmış ve intersellüler mikzoid matris ile nükleer atipi, hiperkromazi, mitoz ve nekroz görülür. Kordomalar görüntüleme yöntemlerinde ve makroskopik incelemede litik, ekspansil görünüm ve trabeküler yıkım ile BNHT'den ayırt edilir (6). BNHT terimi, kordoma tanısı için gerekli kriterleri sağlamayan, postnatal omurlardaki her boyuttaki intraosseöz notokordal lezyonu içerir (7,8).

Benign notokordal hücreli tümörün ayırıcı tanısında; hemanjiom, osteoblastoma, osteonekroz ve kordoma yer alır. Görüntüleme, doğru tanıya ulaşmada kritik önem taşır. BNHT, kordomalar ve hemanjiomlar MRde T2 hiperintensitesi gösterir. Hemanjiomlar, T1 ağırlıklı dizilerde değişken bir görünüme sahip olabilir, ancak tipik olarak diğer ikisinden farklı olarak hiperintens sinyal gösterir. Büyük olduğunda, kordomalar ekstraosseöz yumuşak doku uzanımı gösterebilir. BNHT'ler osteoskleroz gösterirken, kordomalar osteolitikdir (9).

BNHT'de tedavi seçenekleri, izlemeden cerrahi korpektomiye kadar değişebilir. Asemptomatik hastalarda uzun süreli takip ve seri görüntüleme ile izlem gerekmektedir. Ağrıya neden olan BNHTler için konservatif tedavi semptomların iyileştirilmesinde başarılı olmakla birlikte, eksizyon ile tam iyileşme olabilir (10,11). Bunun aksine, spinal / sakral kordomalar, önemli morbiditeye neden olabilen, en-blok cerrahi rezeksiyon ile tedavi edilir (1). BNHT ve kordomanın çok farklı biyolojik davranışları ve tedavi yöntemleri göz önüne alındığında, aralarındaki ayrım büyük önem taşımaktadır.

Bu olgu sunumunda BNHT tanısının farkındalığı sağlanarak kordoma ile BNHT'nin ayırt edilmesinin önemi vurgulanmak istenmiştir. Böylece bu hastalarda gereksiz agresif tedaviden kaçınılmış olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Carter JM, Wenger DE, Rose PS, Inwards CY. Atypical notochordal cell tumors: a series of notochordal-derived tumors that defy current classification schemes. *Am J Surg Pathol.* 2017;41:39-48.
2. Ma X, Xia C, Liu D, Liu H, Wang C, Yu H. Benign notochordal cell tumor: a retrospective study of 11 cases with 13 vertebra bodies. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7:3548-54.
3. Pasalic D, Luetmer PH, Hunt CH, Rose PS, Diehn FE, Folpe AL, Wenger DE. Benign notochordal cell tumor of the sacrum with atypical imaging features: The value of CT guided biopsy for diagnosis. *Open Neuroimaging J.* 2013;7:36-40.
4. Souteyrand P, Bouvier C, Zink JV, Chapon F, Marciano S, André M, Chagnaud C. Benign notochordal cell tumour: case report. *Diagn Interv Imaging.* 2013;94:466-9.
5. Flanagan MA, Yamaguchi T. Benign notochordal cell tumor: WHO classification of tumours of soft tissue and bone. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn and Mertens F. 4th ed. IARC, Lyon 2013; 326-7.
6. Iorgulescu JB, Laufer I, Hameed M, Boland P, Yamada Y, Lis E, Bilsky M. Benign notochordal cell tumors of the spine: natural history of 8 patients with histologically confirmed lesions. *Neurosurgery.* 2013;73:411-6.
7. Amer HZ, Hameed M. Intraosseous benign notochordal cell tumor. *Arch Pathol Lab Med.* 2010;134:283-8.
8. Kyriakos M. Benign notochordal lesions of the axial skeleton: A review and current appraisal. *Skeletal Radiol.* 2011;40:1141-52.
9. Plastaras C, Tsay T, Schran S, Zhang Y, Becker S, Pukenas B. Vertebral benign notochordal cell tumor (BNCT) as an incidental finding in cervical radiculitis. *PM R.* 2015;7:1198-200.
10. Yamaguchi T, Iwata J, Sugihara S, McCarthy EF Jr, Karita M, Murakami H, Kawahara N, Tsuchiya H, Tomita K. Distinguishing benign notochordal cell tumors from vertebral chordoma. *Skeletal Radiol* 2008;37:291-9.
11. Oner AY, Akpek S, Tali T, Ucar M. Giant vertebral notochordal rest: magnetic resonance and diffusion weighted imaging findings. *Korean J Radiol.* 2009;10:303-6.