



OLGU SUNUSU

KAFA TABANI KORDOMALARI

Dr. Çağatay Han ÜLKÜ, Dr. Yavuz UYAR, Dr. Kayhan ÖZTÜRK, Dr. Hamdi ARBAĞ
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

ÖZET

Kordoma, notokord kalıntısından kaynaklanan nadir malign bir tümördür. Yavaş büyür ve lokal invazyon özelliği gösterir. Semptom ve bulgular lezyonun lokalizasyonuna bağlı ortaya çıkar. Tedavisi cerrahidir. Ancak kafa tabanı kordoması derin lokalizasyonu ve önemli yapılarla olan komşuluğu nedeniyle tam rezeksiyona izin vermez. Bu nedenle postoperatif radyoterapi gereklidir. Prognozu kötüdür. Bu çalışmada kafa tabanı kordomalı üç olgu nadir bir klinik tablo olması nedeniyle sunulmuştur. Literatür gözden geçirilerek hastalığın karakteristikleri tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Kordoma, kafa tabanı, tedavi

CHORDOMAS OF THE SKULL BASE

SUMMARY

Chordoma is a rare malignant tumour that takes its origin from a persisting remnant of the notochord. It is slow growing and locally invasive. The signs and symptoms are dependent on the site of the lesion. The treatment is surgical. But because of the close location with vital structures and deep location, the complete resection can not be performed to skull base chordomas. Thus postoperative radiotherapy is required. Prognosis is poor. In this study, three skull base chordoma cases were presented as a rare clinical picture. The literature was reviewed and the characteristics of the disease were discussed.

Keywords: Chordoma, skull base, treatment

GİRİŞ

Kordoma, notokord kalıntısından kaynaklanan malign bir tümördür. Nadir görülür. Büyük bölümü sakrokoksigeal bölge ve klivusta gelişir. Yavaş büyür ve lokal invazyon gösterir^{1,2}. Semptom ve bulgular lezyonun çevre dokulara yaptığı etkilere bağlı ortaya çıkar^{3,4}. Tedavisi cerrahidir, ancak kafa tabanı kordoması, derin lokalizasyonu ve önemli yapılarla olan komşuluğu nedeniyle tam rezeksiyona izin vermez. Bu sebeple postoperatif radyoterapi gereklidir¹. Prognozu kötüdür. Cerrahi sonrası ortalama yaşam süresi 7 yıldır. Ölüm çoğunlukla, intrakraniyal uzanımına birlikte olan lokal nükse bağlıdır⁵.

Bu çalışmada, kliniğimizde kafa tabanı kordoması tanısı alan 3 olgu, nadir bir patoloji olması nedeniyle sunulmuştur. Literatür gözden geçirilerek hastalığın karakteristikleri tartışılmıştır.

İletişim kurulacak yazar: Dr. Çağatay Han Ülkü; Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Konya, Türkiye. E-posta: chanulku@yahoo.com, Tel: +90 332 3232600 Faks: 0 332 3232643

Gönderilme tarihi: 23 Temmuz 2002, revizyon isteme tarihi: 3 Ekim 2002, yayın için kabul edilme tarihi: 10 Ekim 2002

Bu çalışma 31 Mayıs- 2 Haziran 2002 tarihlerinde Ankara'da düzenlenmiş olan KBB'de Yeni Ufuklar isimli toplantıda poster olarak sunulmuş ve özet kitapçığında yer almıştır.

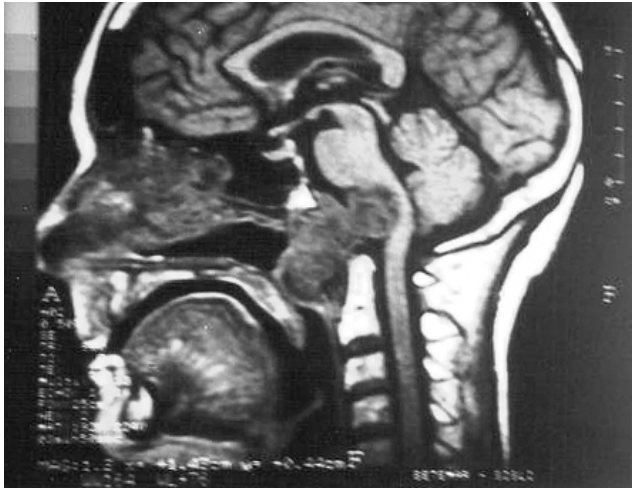
OLGULAR

OLGU-1: 58 yaşında bayan hasta, kliniğimize bir yıldır mevcut olan burun tıkanıklığı ve şiddetli baş ağrısı yakınması ile müracaat etti. Hasta bu süre içerisinde sinüzit tanısıyla birçok medikal tedavi aldığını, ancak yakınmalarının şiddetlenerek devam ettiğini bildirdi. Fizik muayenede, nazofarenks orta hatta yerleşim gösteren üzeri düzgün mukoza ile örtülü geniş tabanlı bir kitle belirlendi. Bunun dışında bir özellik yoktu. MR incelemesinde, klivus bölgesinde, beyin sapına bası yapan tümöral kitle tesbit edildi (Şekil 1a, 1b). Olguya bu klinik ve radyolojik bulgular eşliğinde kordoma tanısı konuldu. Tümör, beyin cerrahisi ekibi ile birlikte, preaurikular infratemporal yaklaşım ile rezeksiyon edildi. Olgu postoperatif 4. saatte deserebre oldu ve kaybedildi. Bu tabloya radyolojik olarak beyin sapına bası yaptığı belirlenen kitlenin rezeksiyonu sonrası gelişen olası beslenme bozukluğunun neden olduğu düşünüldü. Kitlenin histopatolojik tanısı tipik kordoma olarak rapor edildi.

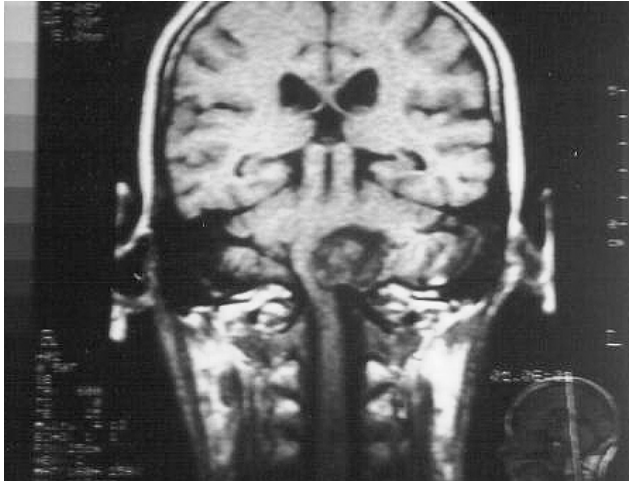
OLGU-2: 6 yaşında bayan hasta, kliniğimize burun tıkanıklığı, işitme azlığı, baş ağrısı ve diplopi yakınmaları ile getirildi. Ailesi, olgunun burun tıkanıklığı ve işitme kaybının iki yıldır mevcut olduğunu, bu sebeple bir yıl önce adenoidektomi operasyonu geçirdiğini, son bir yıl içerisinde ise yakınmalarına şiddetli baş ağrısı ve diplopinin de



eklendiğini bildirdi. Fizik muayenede, nazofarenks orta hatta, düzgün yüzeyli geniş tabanlı kitle, kulak zarında bilateral retraksiyon ve damarlanmada artış belirlendi. Ayrıca solda 6. kranial sinir paralizisi mevcuttu. Timpanogramda orta kulak basınçları, solda -400, sağda ise -250 mm H₂O idi. MR incelemesinde, klivus bölgesinde tümöral kitle tesbit edildi (Şekil 2a, 2b). Hasta kordoma tanısı ile operasyona hazırlandı. Transservikal-transmandibular yaklaşımla kitle çıkarıldı. Histopatolojik tanı tipik kordoma olarak geldi. Postoperatif komplikasyon gelişmeyen hasta radyoterapiye gönderildi. 24 aylık takip süresinde genel durumu iyi olan ve nüks belirlenmeyen hasta, daha sonra kontrollere gelmedi.



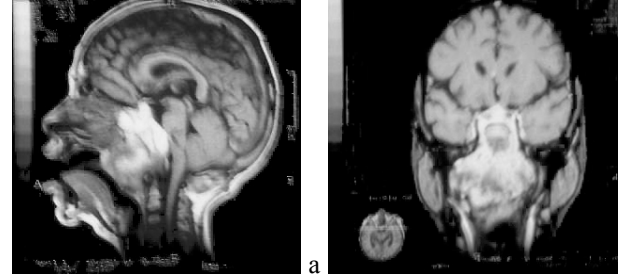
Şekil-1a: Sagittal plan MR kesitinde beyin sapına bası yapan kordoma izlenmekte.



Şekil-1b: Koronal plan MR kesitinde kafa tabanında lokalize kordoma izlenmekte.

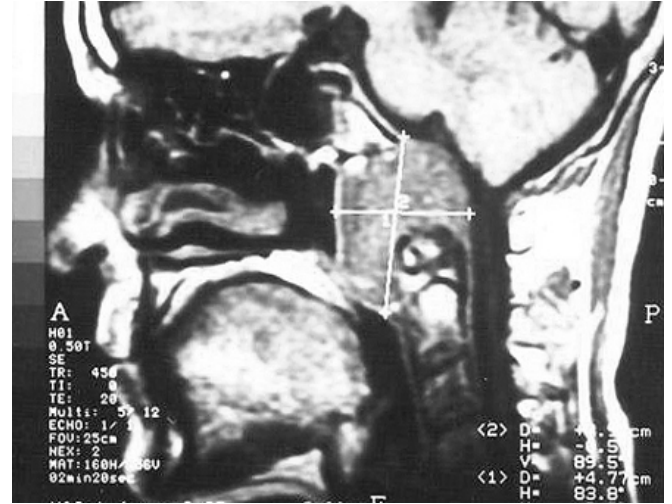
OLGU-3. 46 yaşında erkek hasta, uzun zamandır mevcut olan burun tıkanıklığı, kulak çınlaması ve şiddetli baş ağrısı yakınması ile kliniğimize müracaat etti. Hasta değişik tanılarla birçok ilaç tedavisi aldığını, ancak yakınmalarında herhangi bir gerileme olmadığını ifade etti. Fizik muayenede, nazofarenks orta hatta düzgün yüzeyli ve

geniş tabanlı kitle belirlendi. MR incelemesinde klival bölgede tümöral kitle tesbit edildi (Şekil 3). Kitle, transservikal-transmandibular yaklaşımla rezeke edildi. Histopatolojik olarak tanı tipik kordoma olarak rapor edildi. Olgu daha sonra radyoterapiye gönderildi. Postoperatif 38. ayda nüks ortaya çıktı ve olgu 56. ayda kaybedildi.



Şekil-2a: Sagittal plan MR kesitinde kafa tabanında lokalize kordoma izlenmekte

Şekil-2b: Koronal plan MR kesitinde kafa tabanında lokalize kordoma izlenmekte.



Şekil-3: Sagittal plan MR kesitinde kafa tabanında lokalize kordoma izlenmekte.

TARTIŞMA

Kordomalar, embriyonik notokord kalıntısından kaynaklanan malign tümörlerdir. Nadir olarak görülürler^{1,2,6}. Nazofarengeal tümörlerin %0.2'sine, santral sinir sistemi tümörlerinin ise %1'inden azına karşılık gelirler⁷. Kordoma olgularının %50'si sakrokoksigeal, %35'i klival ve %15'i vertebral bölgede gelişir⁶.

Kafa tabanı kordomaları, en sık 30-40 yaşlarında görülür, genellikle yavaş büyürler ve lokal invaziv özellik gösterirler¹. Semptom ve bulgular, lezyonun lokalizasyon ve büyüklüğüne bağlıdır³. Tümör sıklıkla, sellar, parasellar ve klival invazyon bulguları ile ortaya çıkar. 6. kranial sinir tutulumuna bağlı, diplopi en sık görülen semptomdur ve olguların %90'unda mevcuttur¹. Fronto-okspital baş ağrısı, olguların en az %75'inde görülür⁸. Görme alanı defekti ve burun tıkanıklığı sık rastlanan diğer



semptomlardır. Serilerin çoğunda, klival kordomalar, nazofarengeal kitle olarak görülürler⁹.

Olgularımızda, burun tıkanıklığı ve başağrısı ortak semptomlardı. Bir olguda diplopi, bir olguda ise seröz otiti media ve iletim tipi işitme kaybı mevcuttu.

Tanı, klinik olarak nadiren konabilir. Düz radyografi, bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans görüntüleme ve biopsi ile kesin tanıya gidilir⁵. Karotis ya da vertebral anjiyografide, baziler arteri posterior ve süperiora iten, klival bölge orta hatta lokalize, avasküler bir kitle tesbit edilir. Literatürde anormal vaskülariteye sahip sadece 4 kordoma olgusu bildirilmiştir¹⁰. Koronal planda alınan BT ve MR kesitlerinde lezyonun intra ve ekstrakraniyal uzanımları belirlenebilir. Major cerrahi öncesi histopatolojik tanı konulması önemlidir. Bunun için en uygun yöntem transoral biopsidir⁵. Ayırıcı tanıda, kondrosarkom, kraniyofarenjiom, dermoid, hipofiz ve pineal tümörler, menenjiom ve pontin gliom düşünülmelidir¹¹.

Olgularımızda fizik muayenede, nazofarenks orta hatta düzgün yüzeyli, geniş tabanlı kitle belirlendi. BT, MR ile lezyonun sınırları tesbit edildi.

Heffelfinger ve arkadaşları, 1973 yılında kafa tabanı kordomalarını histopatolojik olarak 2 alt gruba ayırmışlardır; a-Tipik kordoma, b-Kondroid kordoma. Kondroid kordoma genellikle daha erken yaşlarda ortaya çıkar ve daha iyi bir prognoza sahiptir¹.

Mümkün olduğunda, cerrahi rezeksiyon tedavinin ilk seçeneği olmalıdır. Ancak, kafa tabanı kordomalarının, hipofiz, hipotalamus, optik kiazma ve beyin sapına olan yakın komşulukları, güvenlik sınırı ile birlikte tümörün tam rezeksiyonuna izin vermez⁵. Sustotal yapılan eksizyonlarda ise nüks kaçınılmazdır¹. Bu sebeble kafa tabanı kordomalarında olgular, cerrahi ve postoperatif radyoterapi ile tedavi edilirler⁵.

Klivusa bir çok cerrahi yaklaşım tanımlanmıştır. Bunlardan bazıları, transoral yaklaşım, transservikal-transklival yaklaşım, transseptal-transsfenoidal yaklaşım, transantral yaklaşım, infratemporal fossa yaklaşımı ve transservikal-transmandibular yaklaşımdır⁵.

Transoral yaklaşım, alt ve orta klival tümörlere, hızlı ve kolay ulaşım olanağı sağlar. Kafa tabanına, posterior farengeal duvar ve sfenoid sinüs yoluyla ulaşılır. Transservikal-transklival yaklaşımda, parafarengeal alan boyun insizyonu ile ortaya konur ve buradan kafa tabanına ulaşılır. Küçük bir insizyondan, çok derin bir alanın operasyonunu gerektirir ve aşağı kraniyal sinirler, jugular ven ve

karotid arter zedelenme riski taşır. Transseptal-transsfenoidal yaklaşım, hipofiz cerrahisinde uygulanan yaklaşımın benzeridir. Klival bölgenin sınırlı olarak ortaya konmasına izin verir. Transantral yaklaşım, standard Caldwell-luc tekniği ile pyterigomaksillar fossa ve nazofarenksin ortaya konulmasında kullanılabilir. Derin yerleşimli bu tümörlerde histopatolojik tanı sağlamada tercih edilebilir¹².

Infratemporal fossa yaklaşımı, Fisch tarafından tanımlanmıştır ve klivus kordomalarında kullanılabilir. Bu yaklaşım, foramen magnumdan sfenoid sinüse kadar geniş bir görüş sağlar ve literatürde tanımlanan diğer nöro-otolojik tekniklerden daha sık kullanılır. Dezavantajı, fasiyal sinir transpozisyonuna bağlı geçici yüz felci, iletim tipi işitme kaybı ve mandibular sinir dağılım alanında anestezi¹³. Krespi ve arkadaşları tarafından tanımlanan, transservikal-transmandibular yaklaşım, proksimal vasküler kontrol ile orta kraniyal fossanın geniş olarak ortaya konmasını sağlar. Dudak ve mandibulanın orta hattan, ağız tabanı yapılarının dil lateral kenarı boyunca ayrımı, parafarengeal alan, infratemporal fossa, klivus ve nazofarenksi ortaya koyar⁵.

Opere ettiğimiz 2 olguda transservikal-transmandibular yaklaşımı, bir olguda ise preaurikular infratemporal yaklaşımı kullandık. Bu şekilde, kafa tabanında lokalize tümöre hayatı yapılara zarar vermeden ulaşma imkanı bulduk. Preaurikular infratemporal yaklaşım uygulanan olguda beyin cerrahisi ekibiyle birlikte ortak çalışıldı.

Gay ve arkadaşları, komplikasyon olarak, kraniyal sinir etkilenmesini serilerinde %80 olarak bildirmişlerdir. Bunların çoğu kısmen ya da tamamen takip süresi içerisinde gerilemiştir. Aynı çalışmada, beyin omurilik sıvısı (BOS) fistülü %30, menenjit ise %10 oranında rapor edilmiştir⁴. Menezes ve arkadaşları ise serilerinde BOS sızıntısı ve kraniyal sinir etkilenmesi bildirilmemiştir¹⁴. Colli ve Al-Mefty, cerrahiye bağlı komplikasyon oranını, çoğunluğu kraniyal sinir tutulumu oluşturmak üzere %60.3, postoperatif mortalite oranını ise %1.9 olarak rapor etmişlerdir¹⁵.

Preaurikular infratemporal yaklaşımla opere ettiğimiz 58 yaşındaki bayan hastamız, postoperatif 4. saatte deserebre oldu. Bu tabloya radyolojik olarak beyin sapına bası yaptığı belirlenen tümörün rezeksiyonu sonrası ortaya çıkan muhtemel beslenme bozukluğunun neden olduğu düşünüldü. Kraniyal sinir paralizi, BOS sızıntısı ve menenjit olgularımızda gelişmedi.



Klival kordomalarda metastaz oranı %10-40 olarak bildirilmiştir. Genellikle hastalığın geç dönemlerinde ortaya çıkar, bir çok olgu metastaz belirlenmeden önce kaybedilir¹¹.

Kordoma prognozu kötüdür. Ortalama yaşam süresi 7 yıldır. Nüks olmaksızın 5 yıllık yaşam oranı ise %10'dur¹⁰. Yayınlanan tüm serilerde, ölüm nedeni intrakraniyal uzanım ile birlikte olan lokal nüksdür⁵.

Prognozu etkileyen bir çok faktör vardır. Hastanın yaşı, histopatolojik özellikler, cerrahi ve radyoterapi öyküsü ve rezeksiyon genişliği bunlar arasındadır¹⁵. Mitchell ve arkadaşları, 40 yaşın üzerindeki hastalarda prognozun daha kötü olduğunu bildirmişlerdir¹⁶. Bununla birlikte, kordomalar çocuklarda yüksek mitotik aktivite, polimorfizm ve hipersellülarite ile çok agresiv seyrederek Borba ve arkadaşları, literatürdeki çocuk ve ergenlik dönemi kordomalarını gözden geçirdiklerinde, 5 yaş altı çocuklarda prognozun belirgin olarak kötüleştiğini bildirmişlerdir¹⁸. Histopatolojik olarak kondroid kordomalar genel olarak daha iyi bir prognoza sahiptir¹. Eriksson ve arkadaşları, kondroid kordomalarda, tipik kordomalara oranla daha uzun bir yaşam süresi, Raffel ve arkadaşları ise daha uzun hastaliksız yaşam periyodu rapor etmişlerdir^{19,20}. Buna karşın, Wold ve Lewis, çocukluk ve ergenlik dönemi yaş grubundaki 12 kafa tabanı kordoma olgusundan oluşan serilerinde, kondroid kordomalarda prognozun daha kötü olduğunu bildirmişlerdir. Bu tesbit, kondroid farklılaşmanın, yetişkinlerde prognoza olan olumlu etkisinin bu yaş grubunda geçerli olmadığını ortaya koymuştur²¹. Cerrahi tedavi kordomalarda ortalama yaşam süresini önemli ölçüde etkilemektedir. Forsyth ve arkadaşları, 51 kordoma olgusunda %22'sinde sadece biopsi, %78'inde ise subtotal rezeksiyon yapmışlardır. 5 ve 10 yıllık yaşam oranları, biopsi alınan olgularda sırasıyla %36 ve %0 iken, subtotal rezeksiyon uygulanan olgularda, %55 ve %45 olarak bildirilmiştir¹⁷.

Uzun süreli takip edilebilen bir olgumuzda 38.ayda nüks gelişti ve hasta 56.ayda kaybedildi. 24 ay takip edilebilen diğer olguda ise bu süre içerisinde nüks yoktu.

Nadir gelişen malign bir tümör olan kafa tabanı kordomalarında cerrahi, postoperatif radyoterapi ve uzun dönem hasta takibi gerekmektedir. Transservikal-transmandibular ve infratemporal yaklaşımlar nörovasküler yapılar korunarak kitleye ulaşma imkanı tanımaktadır.

Gerekli olgularda, beyin cerrahi ekibi ile birlikte multidisipliner bir çalışma planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Heffelfinger MJ, Dahlin DC, MacCarty CS ve ark. Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. Cancer 1973;32:410-20. PMID 4722921
2. Kondziolka D, Lunsford LD, Flickinger JC. The role of radiosurgery in the management of chordoma and chondrosarcoma of the cranial base. Neurosurgery 1991;29(1):38-45. PMID 1870686
3. Batsakis JG. The pathology of head and neck tumors; Neoplasms of cartilage, bone and notochord, Part 7. Head Neck Surg. 1980;3(1):43-57. PMID 6250996
4. Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E. ve ark. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery 1995;36:63-9. PMID 7791978
5. Krespi YP, Levine TM, Oppenheimer R. Skull base chordomas. Otolaryngologic Clinics of North America 1986;19:797-804. PMID 3797013
6. Batsakis JG. The tumors of the Head and Neck. Baltimore, Williams and Wilkins 1974, pp.264-8.
7. Mills RP. Chordomas of the skull base. J.R.Soc.Med. 1984;77:10-6. PMID 6699844
8. Spoden JE, Bumsted RM, Warren ED. Chondroid chordoma: Case report and literature review. Ann.Otol. 1980;89:279-85. PMID 7416675
9. Richter HJ, Batsakis JG, Boles R. Chordomas: Nasopharyngeal presentation and atypical long survival. Ann.Otol. 1975;84:327-32. PMID 1130781
10. Kendal BE. Cranial chordomas. Br.J.Radiol. 1977;50:687-98. PMID 922277
11. Higinbotham NC, Phillips RF, Farn HW. Ve ark. Chordoma: Thirty-five year study at Memorial Hospital. Cancer 1967;20:1841-50. PMID 6061621
12. Miller RH, Woodson GC, Neely JG ve ark. A surgical approach to chordomas at the base of skull. Otolaryngol Head Neck Surg. 1982;90:251-5. PMID 6810272
13. Fisch U, Pillsbury HC. Infratemporal approach to lesions in the temporal bone and base of skull. Arch.Otolaryngol. 1979;105:99-107. PMID 760719
14. Menezes AH, Gantz BJ, Traynelis VC. ve ark. Cranial base chordomas. Clin Neurosurg 1997;44:491-509. PMID 10080023
15. Colli BO, Al-Mefty O. Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. J.Neurosurg 2001;95:933-43. PMID 11765837
16. Mitchell A, Scheithauer BW, Forsyth PJ. ve ark. Chordomas and chondroid tumors of the sphenocciput: an immunohistochemical study of 41 cases with prognostic and nosologic implications. Cancer 1993;72:2943-9. PMID 7693324
17. Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG ve ark. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. J.Neurosurg. 1993;78:741-7. PMID 8468605
18. Borba LA, Al-Mefty O, Mrazek RE. ve ark. Cranial chordomas in children and adolescents. J Neurosurg 1996;84:584-91. PMID 8613849



19. Eriksson B, Guntenberg B, Kindblom LG. Chordoma: a clinicopathologic and prognostic study of a Swedish national series. *Acta Orthop Scand* 1981;52:49-58. PMID 7211316
20. Raffel C, Wright DC, Gutin PH. Ve ark. Cranial chordomas: clinical presentation and results of operative and radiation therapy in twenty-six patients. *Neurosurgery* 1985;59:703-10. PMID 4069325
21. Wold LE, Laws ER Jr.. Cranial chordomas in children and young adults. *J Neurosurg* 1983;59:1043-7. PMID 6631498