

# Sakrokoksigeal Kordoma: 13 Olgunun Sunumu

## SACROCOCCYGEAL CHORDOMA :REPORTING OF 13 CASES

Dr.Erol EROĞLU, Dr.Oktay ÖKSÜZ, Dr.Mustafa YILMAZ, Dr.Süleyman ORAL

Ankara Onkoloji Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, ANKARA

### ÖZET

**Amaç:** Hastanemizde sakrokoksigeal kordoma tanısı ile 13 olgu retrospektif olarak incelendi.  
**Durum Değerlendirmesi:** Notokord artıklarından geliştiği düşünülen kordomalar tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %1-4'ünü oluştururlar. Bu tümörlerin %50'si sakral bölgeden gelişmektedir. Lokalizasyonları ve büyük kitleler oluşturmaları nedeniyle cerrahi tedavileri oldukça güçtür.

**Yöntem:** Olguların yaş ortalaması 54.3'tü ve 8'i erkek, 5'i kadındı. Olgulardan 2'sine yaygın hastalık nedeniyle cerrahi tedavi uygulanamazken 7'sine küratif cerrahi rezeksiyon ve 4'üne palyatif cerrahi rezeksiyon uygulandı.

**Çıkarımlar:** Cerrahi tedavi sonrasında 7 olguda (%63.6) nüks saptandı. Takip süresince 5 olguda uzak metastazlar görüldü ve sistemik kemoterapi uygulandı. Ancak, sağkalımda belirgin bir iyileşme elde edilemedi. Tüm olgular için ortalama takip süresi 21.6 ay, küratif rezeksiyon uygulanan olgular için ise 32.8 ay olarak belirlendi.

**Sonuçlar:** Sakrokoksigeal kordomalar lokalizasyonu nedeniyle geç tanı konulabilen, küratif cerrahi rezeksiyonlar ile tedavi edilmesi gereken, lokal agresif seyirli bir malignite grubudur. Çalışmada sunulan olgularda da görüldüğü gibi ancak küratif cerrahi rezeksiyonlar uygulandığında sağkalım uzamaktadır. Sağlam cerrahi sınırlar elde edilse bile adjuvan radyoterapi tedaviye eklenmelidir.

**Anahtar kelimeler:** Sakrokoksigeal, kordoma, cerrahi

### SUMMARY

It is thought that chordomas are developing from the remnants of notocord and they are 1-4% of all bone tumors. Fifty percent of chordomas are developing from the sacral region. Surgical treatment of these tumors are difficult because of their localization and having large masses. In Ankara Oncology Hospital 13 patients with sacrococcygeal chordoma were analyzed retrospectively. Mean age was 54.3 and 8 of them were male, 5 were female. Surgical treatment couldn't be applied for 2 cases because of the dissaminated disease. For surgically treated cases curative resection were made for 7 of them and palliative resection were made for 4 of the cases. After surgical resection recurrence were observed in 7 cases (%63.6). In the follow-up period visceral metastasis were seen and chemotherapy were used in 5 cases but there were no significant improvement in survival. Mean follow-up for all cases were determined as 21.6 months and for curatively resected patients as 32.8 months. It was seen that only curative surgical resections could improve survival but, adjuvant radiotherapy should be added to therapy.

**Keywords:** Sacrococcygeal, chordoma, surgery.

Sakrokoksigeal kordomalar (SK), notokord artıklarından geliştiği düşünülen, yavaş büyüyen ve eندر görülen tümörlerdir (1,2,3). Tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %1-4'ünü oluştururlar

(1,3,4,5,6,7). Ancak, Dorfman ve arkadaşları, 1973-1987 yılları arasında kapsayan 2627 primer kemik tümörlü olgunun incelenmesinde olguların %8.4'ünün kordoma tanısı aldığını saptamış-

lardır (8). Kordomaların yaklaşık olarak %50'si sakral bölgeden, %35'i sfeno-okspital bölgeden, %15 kadarı da diđer vertebralardan köken almaktadır (1,4,5,9). Kordomaların en sık görölme yařının 50 yařın üstünde olduđu bildirilmekle beraber daha genç yařlardaki olgular da yayınlanmaktadır (10). SK'da tümörün lokalizasyonu ve büyüme hızının yavařlıđı nedeniyle semptomlar genellikle çok büyük kitleler oluřtuđunda görölür. Tanı da çođu zaman semptomların görölmesinden yaklaşık 1 yıl sonra konulmaktadır (1). İlk semptom çođu zaman sakral bölgede ađrı řeklinde ortaya ıkar. Kitlenin çevre dokulara iliřkisine bađlı olarak dıřkılama düzeninde deđiřiklik, tenezm ve rektal kanama da görölülebilir (6). Cerrahi tedavi ilk bařvurulacak yöntem olmasına karřın bölgenin anatomik yapısı nedeniyle pekçok komplikasyona neden olabilir. Hastalık cerrahi olarak tedavi edilse bile nüks řansı yüksektir ve lokal nükslerle ilerler. Beyin, cilt gibi sıra dıřı uzak metastazlar görölmele birlikte, akciđer, karaciđer ve kemik metastazları daha sık görölür (11,12,13).

## GERE ve YÖNTEM

Ankara Onkoloji Hastanesi'nde 1972-1995 yılları arasında SK tanısı ile tedavi edilen 13 olgu retrospektif olarak deđerlendirildi. Olgulardan 8'i erkek (ortalama yař: 55.6) ve 5'i kadındı (ortalama yař: 52.4). Olguların yař ortalaması 54.3 (30-67) olarak belirlendi (Tablo1). Tüm olgularda kitlelerin sakrum ve koksiksi tuttuđu ve çevre dokulara invazyon gösterdiđi saptandı. Olgulardan 2'sinde histopatolojik tanıyı elde etmek amacıyla açık biopsi dıřında herhangi bir cerrahi giriřim uygulanmazken diđer olgulara kúratif ya da palyatif amalı cerrahi giriřimler uygulandı. Bu 2 olgunun tümöral kitleleri irrezektabl olarak deđerlendirildi ve eř zamanlı radyoterapi ve kemoterapi primer tedavi olarak uygulandı. Radyoterapi amacıyla toplam 6000 cGy'lik dozlar uygulanırken, kemoterapi için de Adriablastin'in 60 mg/m<sup>2</sup>/tek gün řeklinde uygulandıđı belirlendi. Diđer 11 olguya çeřitli düzeylerden parsiyal sakrektomi ve kitlenin kúratif veya palyatif eksizyonu uygulandı. Sakrum rezeksiyonlarının hepsi S2 düzeyinin altındaydı. Olgulardan birinde S1-S2 laminektomi de sakrum rezeksiyonuna eklenirken yine 1 olguda rektum invazyonu nedeniyle segmenter rektum rezeksiyonu da uygulandı. Sakrum rezeksiyonlarında pos-

terior yaklařımın uygulanmıř olduđu, oluřan defektlerin primer ya da bilateral gluteus maksimus kas-deri flepleri ile kapatıldıđı belirlendi.

Cerrahi tedavi uygulanan 11 olgunun kúratif eksizyon yapılan 7'sinde adjuvan, palyatif eksizyon 4'ünde ise postoperatif radyoterapi uygulandı. 5 olguya toplam 5000 cGy, 6 olguya ise toplam 6000 cGy'lik dozlarda radyasyon verildi. Adjuvan kemoterapi uygulaması yapılmadıđı gözlemlendi.

## SONULAR

Cerrahi tedavi uygulanan 11 olgunun 7'sinde kitlenin rezeksiyonunda sađlam cerrahi sınırlara ulařılabildiđi belirlendi. Olguların 4'ünde postoperatif yara infeksiyonu saptanırken 6 olguda 15 gün ile 4 ay arasında bir süre devam eden geici idrar retansiyonu gözlemlendi. Bu dönemde mesane jimnastiđi ve zaman zaman mesane sondasının ıkarılması ile mesane fonksiyonları uyarılmaya alıřıldı. Olguların hiçbirinde anal inkontinans görölmezken, 3 olguda empotans geliřtiđi belirlendi.

Kúratif rezeksiyon yapılan 7 olgunun 4'ünde, palyatif rezeksiyon yapılan 4 olgunun 3'ünde nüks belirlendi. Nüks oranı 7/11 (%63.6) olarak saptandı. Nükslerin 5'i ilk 1 yıl içinde ortaya ıkarken, 2 olguda 3. yıldan sonra nüks göröldü. İlk yıl içinde nüks geliřen olgulardan 3'ü palyatif rezeksiyon yapılan olgulardı. Olgulardan birinde 9. ayda ilk nüks saptandı ve cerrahi eksizyon uygulandı. Ancak ilk nüksden 24 ay sonra 2. nüks geliřti. İzlemede, cerrahi tedavi uygulanan olgulardan 7'sinde uzak metastaz saptandı. Sistemik hastalık olarak deđerlendirilen 5 olguya Adriablastin 60 mg/m<sup>2</sup> řeklinde kemoterapi uygulandı. Kemoterapi uygulanan bu olgularda yanıt elde edilemedi. Ortalama izlem süresi 21.6 ay (5-46) olarak saptandı. Olgulardan 7'si uzak metastaza bađlı komplikasyonlar nedeniyle kaybedilirken, 4 olgunun takip dıřında kaldıđı ve 2 olgunun halen takipte olduđu gözlemlendi. Kúratif rezeksiyon uygulanan 7 olgunun izlem süresi ise 32.8 ay (13-46) olarak belirlendi. Tanı sırasında irrezektabl olarak deđerlendirilen 2 olguda radyoterapi uygulama olanađının olmadıđına karar verilerek sistemik kemoterapi ile (Adriablastin) tedaviye bařlandı, ancak yanıt elde edilemedi.

## TARTIřMA

Sakrokoksigeal kordomaların tedavisi temel

Tablo 1. OLGULARIN ÖZELLİKLERİ, UYGULANAN TEDAVİLER VE SONUÇLARI

| OLGU | YAŞ | CİNS | Tümör Boyutları | Uygulanan Cerrahi       | Komplikasyon | Radyoterapi | Nüks     | Kemoterapi | Takip Süresi | Sonuç      |
|------|-----|------|-----------------|-------------------------|--------------|-------------|----------|------------|--------------|------------|
| 1    | 40  | E    | 10x9x6 cm       | KE<br>S1-S2 Laminektomi | GİR          | 5000 cGy    | -        | -          | 13 ay        | Takipte    |
| 2    | 67  | K    | 8x6x5 cm        | KE<br>Seg. Rektum Rez.  | GİR + Yİ     | 6000 cGy    | -        | -          | 18 ay        | Takipte    |
| 3    | 52  | E    | 10x10x9 cm      | KE                      | GİR + SFK    | 5000 cGy    | 42. ayda | +          | 45 ay        | UM - EKS   |
| 4    | 50  | K    | 17x14x13 cm     | PE                      | -            | 6000 cGy    | -        | -          | 12 ay        | UM - EKS   |
| 5    | 60  | E    | 7x3x2 cm        | KE                      | Yİ           | 6000 cGy    | 11. ayda | -          | 25 ay        | Takip Dışı |
| 6    | 66  | E    | 10x8x5 cm       | KE                      | Yİ           | 6000 cGy    | -        | -          | 44 ay        | Takip Dışı |
| 7    | 30  | K    | 25x25x20 cm     | Biyopsi                 | -            | 6000 cGy    | -        | +          | 7 ay         | UM - EKS   |
| 8    | 55  | E    | 10x9x6 cm       | KE                      | GİR + SFK    | 6000 cGy    | 37. ayda | +          | 39 ay        | Takip Dışı |
| 9    | 55  | E    | 7x8x6 cm        | PE                      | GİR + Yİ     | 5000 cGy    | 8. ayda  | +          | 10 ay        | Takip Dışı |
| 10   | 60  | K    | 12x11x8 cm      | Biyopsi                 | -            | 6000 cGy    | -        | +          | 9 ay         | UM - EKS   |
| 11   | 55  | K    | 7x6x5 cm        | KE                      | -            | 5000 cGy    | 9. ayda  | +          | 46 ay        | UM - EKS   |
| 12   | 55  | E    | 10x10x6 cm      | PE                      | -            | 6000 cGy    | 3. ayda  | -          | 5 ay         | UM - EKS   |
| 13   | 62  | E    | 9x8x8 cm        | PE                      | G.İ.R. + SFK | 5000 cGy    | 6. ayda  | +          | 9 ay         | UM - EKS   |

PE : Palyatif Eksizyon, KE : Küratif Eksizyon, GİR : Geçici İdrar Retansiyonu, Yİ : Geçici İdrar Retansiyonu, SFK : Seküel Fonksiyon Kaybı, UM : Uzak Metastaz.

olarak cerrahi eksizyondur (6). Sađlam cerrahi sınırın sađlanabildiđi rezeksiyonlar hastalıđın tedavisini olumlu yönde etkilemektedir. Ancak çođu zaman tümör kitlesinin tamamının çıkarılması tümörün yerleřim yeri, son derece gevřek yapısı, kapsülsüz oluřu ve çevre dokulara yaptıđı invazyon nedeniyle mümkün olmamaktadır (9).

Cerrahi giriřim öncesinde kitlenin sınırlarının ve çevre dokular ile iliřkisinin belirlenmesi çok önemlidir. Yakın zamana kadar bu amaçla bilgisayarlı tomografi kullanılırken, günümüzde magnetik rezonans görüntülemeyle özellikle yumuřak dokulardaki deđiřiklikler konusunda daha ayrıntılı ve güvenilir sonuçlar elde edilmektedir (1,5). Sunulan olgulardan elde edilen sonuçlar da bu görüřü dođrular niteliktedir. Magnetik rezonans görüntüleme ile sađlanabilen 3 boyutta görüntüler, yapılması düşünölen rezeksiyonda yol gösterici olmaktadır. Bununla birlikte rektum invazyonlarını belirlemede endorektal sonografide güvenilir sonuçlar vermektedir (14).

Sakrum rezeksiyonlarında 2 temel cerrahi yaklařım řekli kullanılmaktadır. "Posterior yaklařım" lezyonun lokalizasyonu nedeniyle uygulanması zorunlu olan ve genel olarak seçilen yaklařım řeklidir. Sunulan olguların hepsinde "posterior yaklařım" ile sakrum ve kitlenin rezeksiyonu gerçekleştirilmiřtir. Sakrum rezeksiyonu sırasında çevre dokulara, özellikle rektuma daha az zarar vermek ve kanamayı azaltmak amacıyla hipogastrik arterlerin bađlanması gerçekleştirilmek için "anterior-posterior" yaklařımda tercih edilebilecek diđer bir yöntemdir (1,15,16). Anterior yaklařımda presakral sahanın rezeksiyon için hazırlanması ve rektumun rezeksiyondan zarar görmemesi için korumaya alınması mümkün olmaktadır (2). Sakrum rezeksiyonlarında kullanılan bir bařka yöntem ise kriyo cerrahidir. Bu yöntemin en önemli avantajının rezeksiyonların bařarısını sınırlayan sinir kesisi gibi önemli komplikasyonların önlenmesi olduđu ve bu nedenle klasik cerrahi yöntemlerden daha bařarılı sonuçların elde edilebileceđi belirtilmektedir (7).

Yapılacak sakrum rezeksiyonlarında üst cerrahi sınır S2 düzeyi olarak belirlenmiřtir (1,4,5). Cerrahi tedavinin ilk seçilecek yöntem olmasına karřın ciddi komplikasyonlara neden olabileceđini unutmamak gerekir. İatrojenik sinir yaralanmaları bu bölgede yapılacak her rezeksiyonun potansiyel komplikasyonudur. Perine

ve genital organların, mesane ve rektal sfinkterlerin inervasyonu sakral pleksustan çıkan köklerle sađlandığından sinir yaralanmalarında genellikle bunların fonksiyon kayıpları olur. Bunların yanı sıra gluteus kaslarının ve plantar ekstansörlerinde motor fonksiyonları da bozulabilir (1). Sunulan olguların 6'sında geçici idrar retansiyonu oluřtuđu gözlemlendi. En uzun süreli olanı 4 ay devam etti. Ancak tüm olgularda yapılan mesane jimnastiđi ile olumlu sonuç elde edildiđi gözlemlendi. Yüksek düzeyli sakrum rezeksiyonlarında erkek olgularımızda diđer yayınlanan serilerde olduđu gibi seksüel fonksiyon kaybı geliřti (1,5).

Sakrokoksigeal kordomanın seyirindeki önemli bir problemde nüks oranlarının yüksekliđidir, literatürde; olguların %95'inde nüks görülür. Bunların %75'inde ilk nüks cerrahi tedaviden sonraki 3 yıl içinde gelişmektedir (4). Bu çalışmada cerrahi giriřim uygulanan 11 olgunun 7'sinde (%63.6) nüks saptandı. Bu nükslerin 5'i (%71.4) tedaviden sonraki 1 yıl içinde göröldü. Yüksek nüks oranının tümörün biyolojik davranışının yanı sıra yetersiz cerrahiye bađlı olduđu söylenebilir (1,4,5,7).

Cerrahi rezeksiyonların geniş eksizyon řeklinde gerçekleştirilememesi ve yüksek nüks oranı nedeniyle operasyon sonrasında ve nükslerin tedavisi amacıyla radyoterapi uygulanmaktadır. Ancak cerrahi ve radyoterapinin birlikte uygulanmasının sađkalımı belirgin olarak arttırdığı ya da nükslerin gelişimini önlediđi gösterilememiřtir (1,4,17). Radyoterapide total doz genel olarak 5000-6000 cGy arasındadır (10). Sunulan olguların 11'inde radyoterapi uygulanmıřtır. Buna karřın sađkalım ve nüks oranlarında bir iyileřme sađlanabildiđini söylemek güçtür.

Yavař büyüyen bu tümör tipinde adjuvan kemoterapinin nükslerin önlenmesinde ve sađkalımın uzatılmasında herhangi bir etkisi saptanamamıřtır (4,5,17,18). Ancak Fleming ve arkadaşları yüksek gradeli sarkomlarda olduđu gibi, metastatik indifferansiye kordomalarda da ifosfamid ile bařarılı sonuçlar elde edildiđini belirtmektedirler (18). Çalışmada ilerlemiş hastalık nedeniyle kemoterapi uygulanan olgularda kemoterapiye yanıt alınamamıřtır.

Kordomalar genel olarak lokal ilerleme eğilimindedirler. En sık uzak metastaz yerleri akciđerler, karaciđer ve kemiklerdir. Daha az sıklıkla iskelet kaslarına, kalbe ve cildede metastaz yapabilirler (9). Kordomalarda uzak metastaz oranları %10-43 arasında bildirilmektedir (4). Çalışmada ise %53.8 olarak belirlenmiřtir.

Sağkalım açısından değerlendirildiğinde bu hastalık grubunun oldukça kötü bir prognoza sahip olduğunu söylemek mümkündür. Gray ve ark. 222 olguluk literatür taramasında semptomların başlamasıyla hastanın kaybedilmesi arasında geçen sürenin ortalama olarak 5.7 yıl olduğunu bildirmektedirler (19). Amendola ve arkadaşları ise 5 yıllık sağkalımı %50 olarak saptamışlardır (17). Sunulan 13 olgudan 5 yıllık sağkalıma ulaşan olgu saptanmamıştır. Olgulardan 7'si (%53.8) metastatik hastalık nedeniyle kaybedilirken, 4 olgunun takip dışı kaldığı gözlenmiştir, 2 olgu ise halen hayattadır.

Sonuç olarak, sakrokoksigeal kordomanın; tanısı konulduğunda lokal olarak ilerlemiş olan, cerrahi ve radyoterapi ile etkin bir biçimde tedavisi gereken, agresif lokal nüksler ile ilerleyen, kemoterapiye dirençli prognozu kötü bir malignite olduğu söylenebilir.

#### KAYNAKLAR

1. Bethke KP, Neifeld JP, Lawrence W: Diagnosis and management of sacrococcygeal chordoma. *J Surg Oncol* 1991; 48:232-238.
2. Salisbury JR: The pathology of the human notocord. *J Pathol* 1993; 171:253-255.
3. Fumo F, Salvati V, Marani I, et al: Sacrococcygeal chordoma: Clinico-radiologic and histologic characteristics. *Minerva Chir* 1995; 50:799-803.
4. Chetty R, Levin VC, Manhar RK: Chordoma: A 20-year clinicopathologic review of the experience at Groote Schuur Hospital, Cape Town. *J Surg Oncol* 1991; 46:261-264.
5. Stephens GC, Schwartz S: Lumbosacral chordoma resection: Image integration and surgical planning. *J Surg Oncol* 1993; 54:226-232.
6. Miyahara M, Saito T, Nakashima K, et al: Sacral chordoma developing two years after low anterior resection for rectal cancer. *Surg Today* 1993; 23:144-148.

7. De Vries J, Oldhoff J, Hadders HN: Cryosurgical treatment of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1986; 58:2348-2354.
8. Dorfman HD, Czerniak B: Bone cancers. *Cancer* 1995; 75:203-210.
9. Peramezza C, Cellini A, Berardi P, et al: Chordoma with multiple skin metastases. *Dermatology* 1993; 186:266-268.
10. de Noronha L, Werner B, Mendonca CM, et al: Sacrococcygeal chordoma in a 9-year old boy. *Arq Neuropsiquiatr* 1995; 53:654-8.
11. Hall Wa, Clark HB: Sacrococcygeal chordoma metastatic to the brain with review of the literature. *J Neurooncol* 1995; 25:155-9.
12. Jones B, Ghosh BC, Skelton HG: Cordoma with cutaneous metastasis. *Cutis* 1994; 54:250-2.
13. Ashwood N, Hoskin PJ, Saunders MI: Metastatic chordoma: Pattern of spread and response to chemotherapy. *Clin Oncol R Coll Radiol* 1994; 6:341-2.
14. Ville EW, Jafri SZH, Madrazo BL, et al: Endorectal sonography in the evaluation of rectal and perirectal disease. *Am J Roentgenology* 1991; 157:503-508.
15. Sung F'W, Shu WP, Wang HM, et al: Surgical treatment of primary tumors of the sacrum. *Clin Orthop* 1987; 215:91-98.
16. Simpson AH, Porter A, Davis A, et al: Cephalad scaral resection with a combined extended ilioinguinal and posterior approach. *J Bone Joint Surg Am* 1995; 77:405-11.
17. Amendola BE, Amendola MA, Oliver E, McClatchey KD: Chordoma: Role of radiation therapy. *Radiology* 1986; 158:839-843.
18. Fleming GF, Heimann PS, Stephens JK, et al: Dedifferentiated chordoma. *Cancer* 1993; 72:714-718.
19. Gray SW, Singhabhandhu B, Smith RA, Skandalakis KE: Sacrococcygeal chordoma: Report of a case and review of the literature. *Surgery* 1975; 78:573-582.

YAZIŞMA ADRESİ

Dr. Erol EROĞLU

Mesa Koru Sitesi Sıraevler I-3,

06530 Ümitköy-ANKARA