

Notokordal Tümörler

Şebnem Örgüç ^{id}, Mustafa Faraşat ^{id}

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Notokord tümörlerinin WHO sınıflaması
- Notokord kökenli tümörlerin radyolojik özellikleri
- Benign notokord hücreli tümörler ile Kordomanın radyolojik ayırıcı tanısı

Örgüç Ş, Faraşat M. Notokordal Tümörler. Trd Sem 2021; 9: 84-95.

Notokordal Tümörler

Notokord Rathke kesesinden, koksikse dek uzanan ve ilk fetal aksiyel iskeleti oluşturan primitif hücrelerdir. Silindir şeklindeki notokord, kafa tabanı ve omurganın kıkırdak ve kemik taslağına ait sklerotomları oluşturur. Embriyonik notokord hücreleri yaklaşık 11 yaşta fibrokıkırdağa dönüşür. Yetişkin hayatta notokord kökenli tek doku intervertebral disklerin nükleus pulpozusudur (Resim 1).

Notokord, fetus yaklaşık 8 haftalık iken ortadan kalkmakla birlikte, omurga ve kafa tabanında kalıntı hücrelere rastlanır. Kadavra çalışmalarında, neoplastik olmayan notokord artıkları yaklaşık %2 oranında ve sıklıkla orta hatta saptanır. Bunlar sfenooksipital sinkondrozda, sakrokoksigeal bölgede ve saçılmış küçük odaklar halinde özellikle C2 ve lomber vertebralarda yerleşir.

Kordoma, notokord kalıntılarından köken alan, kafa tabanı ve omurga kemiklerinde yerleşen, kemik ve yumuşak doku sarkomları altında sınıflanan, nadir bir malign tümördür. Primer

malign kemik tümörlerinin %1-5'ni, primer omurga tümörlerinin %20'sini oluşturur [1]. Sakrum ve servikal omurganın en sık tümörüdür. En sık 50-60 yaşlarda tanı almakla birlikte, her yaşta görülebilir. Kafa tabanı kordomaları daha erken, spinal kordomalar daha ileri yaşlarda sıklıkla görülür. Erkeklerde kadınlardan iki kat fazladır [2]. Olguların %95'inden fazlası intraosseöz ve aksiyel iskelet yerleşimlidir [2]. Omurga dışı kemiklerde yerleşim nadir olup, kostalar, bacak ve ayak kemiklerinde bildirilmiştir. Periferik kordoma olarak tanımlanan yumuşak doku yerleşimi ileri derecede nadirdir [3].

Kordoma ile ilişkili çevresel, diyet, yaşam biçimi gibi bilinen bir risk faktörü bulunmamaktadır. Yıllık insidansı milyonda bir, prevalans ise 1/100.000'nin altındadır. Olguların çoğu sporadiktir, nadiren benign notokordal tümör kökenli olgular bildirilmektedir [4]. Bu dönüşümün nedeni tam olarak bilinmemekte ve üzerinde araştırmalar yapılmaktadır. Kordoma ile ilişkili pek çok genetik faktör bulunmaktadır. Olguların %95'inden fazlasında brachyury olarak adlandırılan genin DNA di-



Resim 1. A-C. Parsiyel kelebek vertebra 18y erkek olgu. (A): T1a aksiyel, (B): T2a aksiyel ve (C): STIR koronal kesitlerde L5 vertebra korpusunda kemik kortekse ait sklerotik kontur ile çevrelenen, L5-S1 diskinin nukleus pulpozusu ile özdeş sinyalli ve devamlılık halinde notokord kalıntısı (beyaz oklar)

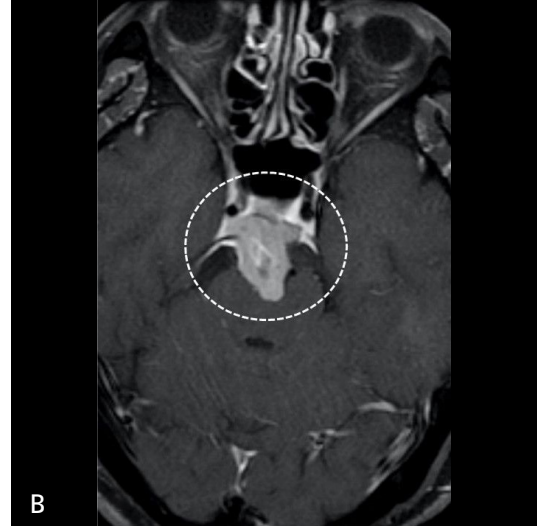
ziliğinde SNP ('snip') denilen tek bir harf varyasyonu saptanır. Bu SNP kordoma oluşumu için risk faktörü olarak tanımlanmakla birlikte, tek başına kordoma oluşturmaz. Toplumda sık görülen SNP varyasyonu kordoma insidansını milyonda 2'ye yaklaştırmaktadır. Literatürde güçlü kalıtsal yatkınlık gösteren az sayıda ailesel kordoma tanımlanmıştır. Bu ailelerin bazılarında brachyury geninde duplikasyon tanımlanmakla birlikte bunu tespit edebilecek bir test henüz kullanımda değildir.

Tuberoskleroz Kompleksi (TSC) tanılı çocuklarda kordoma insidansı daha yüksek olarak rapor edilmektedir. Bu hastalıkta tanımlanan TSC1 ve TSC2 genlerindeki değişikliklerin,

kordoma gelişimine predispozisyon oluşturduğu bilinmektedir [5, 6].

Tüm kordoma hastalarının %5 kadarı 20 yaşın altındadır. Çocuklar ve genç erişkinlerde en sık yerleşimler kafa tabanı ve servikal omurlardır. Bu grupta kranial kordoma daha sıktır. Erişkin hastalardan farklı olarak kadın olgu sayısı, erkeklerden biraz daha yüksektir [7-9].

'Tepeden kuyruğa' omurganın herhangi bir yerinde yerleşebilen kordomaların yaklaşık %30'u kafa tabanında, sıklıkla da klivusta yerleşir. Bu konumdaki kordomaların bir kısmı kafa içine doğru büyürler, ancak beyin hücrelerinden köken almadıkları göz önünde tutulursa gerçek beyin tümörleri değildirler. Hareketli



Resim 2. A, B. Intradural klival kordoma. (A): T1a sagittal ve (B): kontrastlı aksiyel T1a MRG kesitlerinde retroklival ve prepontin alanda yoğun kontrast tutan, ancak klivusta belirgin yıkım ya da kemikte patolojik sinyal oluşturmeyen ekstra-aksiyel kitle (beyaz kesintili halkalar içinde). Dr. Sibel Bayramoğlu'nun izniyle

omurga olarak tanımlayabileceğimiz, servikal, dorsal ve lomber yerleşimli olguların oranı %20 kadardır. Kordomaların yarısı sakrum yerleşimlidir. Çok nadir olarak omurgada birden fazla ayrı segmentte saptanırlar.

Yavaş büyüme gösteren bu tümör, başlangıçta semptomsuzdur. Beyin sapı, spinal kord, arter ve sinirler gibi kritik yapılara infiltrasyon gösteren komplike tümörlerin tedavisi güçlükler taşır.

Tanı anında nadiren metastatiktir. Metastaz sıklıkla primer tümörün ileri döneminde ortaya çıkar ve en sık akciğer, karaciğer, kemik ve lenf bezleri tutulur. Lokal rekürrens olasılığı %30-40 kadardır.

Kordomalar primer beyin tümörlerinin %1 kadarını oluşturur. Intradural klival kordomalar ise primer olarak intradural kökenli ve çok nadirdir. Dura ve kemik invazyonu oluşturmadağıında cerrahi rezeksiyon şansı yüksek ve prognoz daha iyidir (Resim 2).

Patolojik olarak miksoid bir matriks içinde lobüller şeklinde yerleşen kordonlar, tabakalar ve izole hücreler tarzında köpüksü vakuoller içeren fizaliferöz hücrelerden oluşur.

Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2020 yılında revize edilen Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri sınıflamasının 5. baskısında notokord

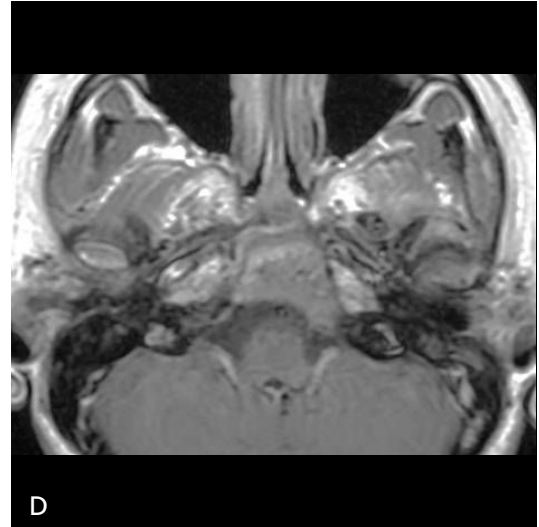
tümörleri, benign notokord hücreli tümörler (BNHT), konvansiyonel kordoma, dediferansiye kordoma ve kötü diferansiye kordoma adları ile dört alt başlıkta sınıflanmıştır. Bu tipler histolojik görünüm ve tümörü oluşturan hücrelerin özelliklerine göre yapılmaktadır [10].

Benign Notokord Hücreli Tümör

BNHT notokord hücresi kökenli benign intraosseöz lezyonlardır. Klinik ve histopatolojik olarak kordomanın özelliklerini taşımayan, notokord kalıntısı ya da hamartoma uymayan özgün bir yapıya sahiptir. Sıklıkla 40 yaşın üstünde rastlanır. Otopsi serilerinde omurgaların %14'ünde, klivusların %11,5'inde tanımlanmıştır. Sıklıkla multipl sayıdadır.

1982'de torakal vertebralarda histolojik olarak tanımlanan eccordosis physaliphora vertebralis sonrasında çeşitli isimlerle tanımlanmaktadır [11]. Literatürde benign notokord hücreli tümör ve dev notokord kalıntısı birbirleriyle eş anlamlı olarak kullanılmaktadır. BNHT adlandırması ilk kez 2008'de Yamaguchi tarafından kullanılmıştır [12].

Sıklıkla insidental olarak saptanan ve asemptomatik olan BNHT az bilinen ve az anlaşılan bir antidedir. Kordoma ve vertebrayı tutan diğer



Resim 3. A-D. Klivusta benign notokord hücreli tümörün radyolojik özelliklerine sahip, 4 yıllık takipte değişim göstermeyen ancak doku tanısı olmayan 16 yaşında kadın hastaya ait aksiyel görüntüler. (A): Kemik penceresinde BT kestinde klivusta iyi sınırlı, ancak kapsüle olmayan, yumuşak doku içermeyen, korteks bütünlüğünün korunduğu skleroz alanı (siyah ok başları). (B): T2a, (C): Kontrast öncesi T1a, (D): Kontrast sonrası T1a aksiyel MRG görüntülerde düşük sinyal özelliğinde belirgin kontrast parlaklaşma göstermeyen kemik lezyonu.

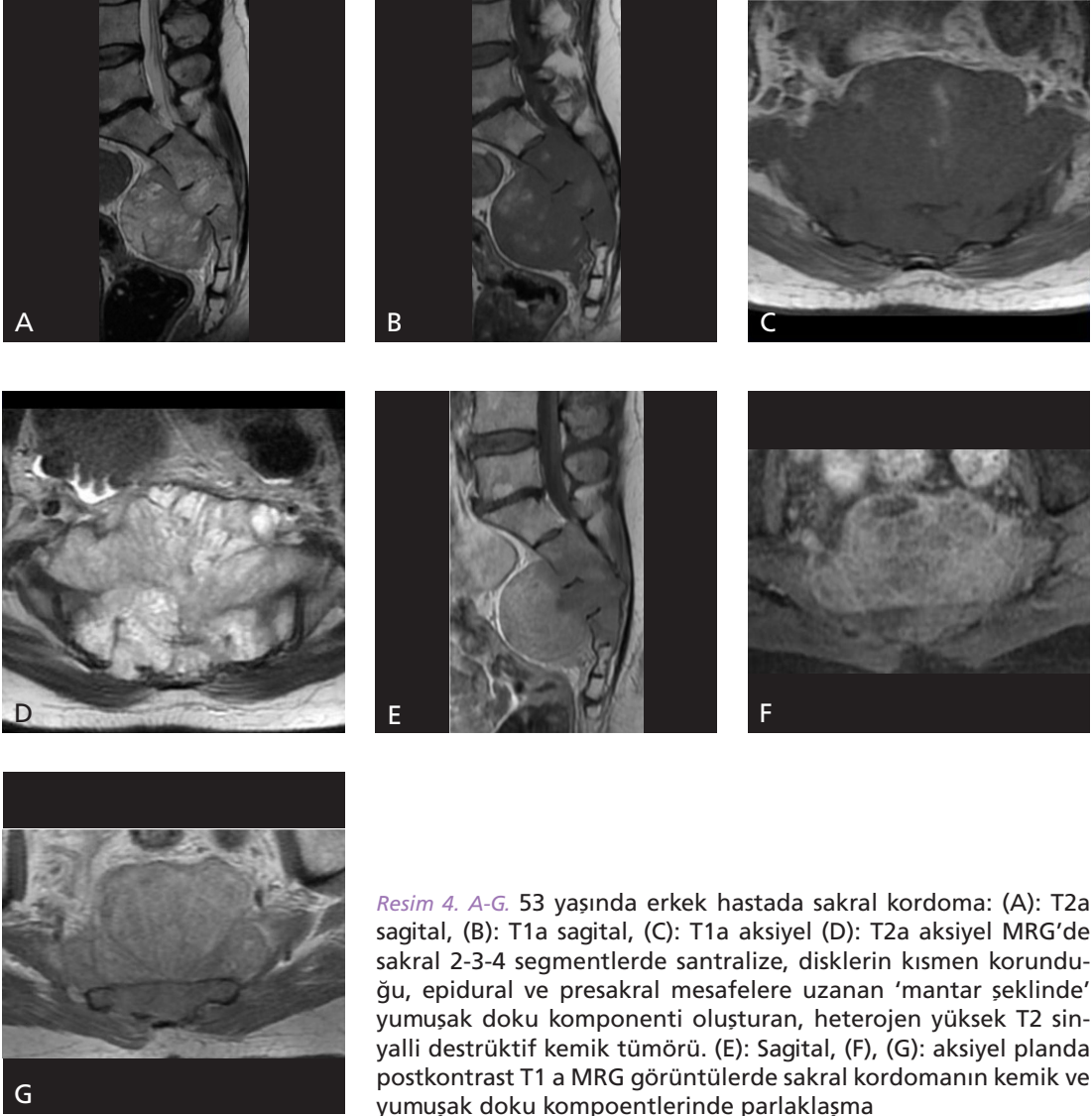
agresif lezyonlarla karıştırılmaması gereklidir.

Dağılım kordoma ile paralel olarak, klivus ve sakrumda diğer vertebral segmentlere göre daha sıktır.

Çoğu kez aksiyel iskelette küçük çaptadır, bu nedenle de görüntülemeye daha az oranda tanımlanır ve raporlanır. Ancak BNHT tüm vertebrayı da tutabilir.

İyi sınırlıdır, ancak kapsüllü değildir. Kemik trabeküller sıklıkla sklerotiktir ve kemik

destrüksiyonu yoktur. Kortikal devamlılık korunmuştur. BT’de hafif skleroze lezyona, rezidüel trabeküler patern eşlik eder. Vertebra sklerozu kortekse dek uzanarak tüm vertebrayı tutabilir. Lezyonun tümüyle kemik içinde sınırlı kalması ve kontrast tutmaması radyolojik olarak kordomadan ayıran diğer özelliklerdir (Resim 3). Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) T1a hipo-izointens lezyon içinde hap-solan kemik iliğinin içerdiği yağ lobüllerine ait



Resim 4. A-G. 53 yaşında erkek hastada sakral kordoma: (A): T2a sagittal, (B): T1a sagittal, (C): T1a aksiyel (D): T2a aksiyel MRG'de sakral 2-3-4 segmentlerde santralize, disklerin kısmen korunduğu, epidural ve presakral mesafelere uzanan 'mantar şeklinde' yumuşak doku komponenti oluşturan, heterojen yüksek T2 sinyalli destrüktif kemik tümörü. (E): Sagittal, (F), (G): aksiyel planda postkontrast T1 a MRG görüntülerde sakral kordomanın kemik ve yumuşak doku komponentlerinde parlaklaşma

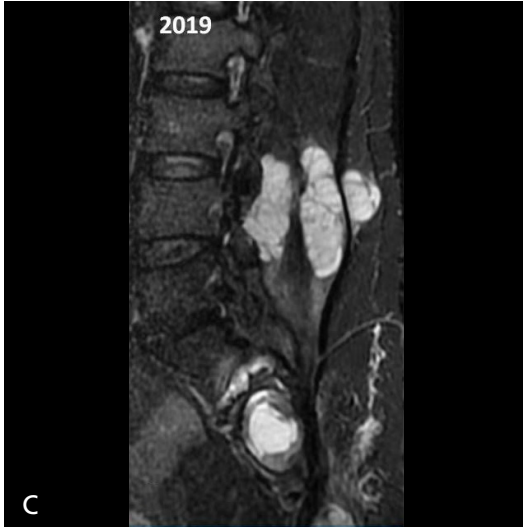
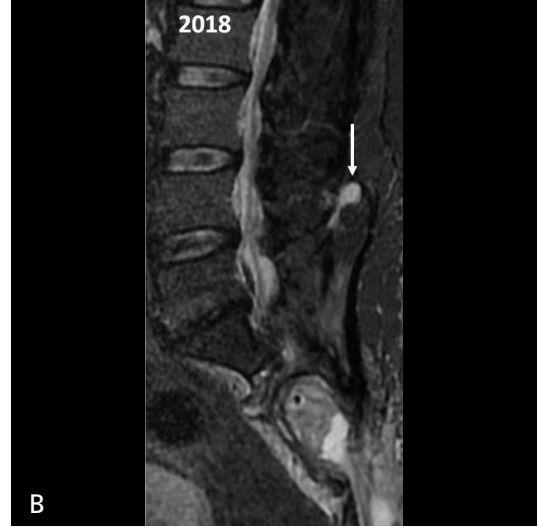
hiperintens odaklar saptanabilir. T2a görüntülerde yüksek sinyalli olan lezyonda kontrast madde ile parlaklaşma ya da difüzyon kısıtlılığı oluşmaz. Kemik sintigrafisinde tutulum saptanmaz. Kesitsel görüntüleme yöntemleri ile radyolojik olarak artan sıklıkta saptanmakla birlikte histopatolojik olarak çoğu kez göz ardı edilmektedir. Bu nedenle BNHT'nin tipik radyolojik özelliklerinin bilinmesi rutin radyoloji pratiğinde önemlidir [4].

Çoğu BNHT küçük çaplı olarak saptanır, sessiz bir klinik seyir gösterir. Nadiren kordoma ya da metastaz ayırıcı tanısı için kemik biyopsisi ya da cerrahi rezeksiyon yapılır. Öte yan-

dan histopatolojik olarak BNHT ile kordoma birlikteliği de rapor edilmektedir [4, 13, 14].

Görüntüleme ile BNHT ön tanısı alan asemptomatik lezyonlara herhangi bir tedavi uygulanmaması ve takip edilmesi konusunda konsensüs vardır. Bu lezyonları uzun dönemdeki malignite potansiyeli tam olarak bilinmemekle birlikte nadiren klasik kordomaya malign transformasyon gösterebileceği düşünülmektedir. Bu olguların kordoma ile birlikte mi ortaya çıktığı, yoksa kordomaya mı dönüştüğü konusu tartışmalıdır [15].

Lezyonda kemik yıkımı, kemik dışına uzanan komponent ya da takipte boyut artışı varsa, ayırıcı tanıda yer alan kordoma düşünülmelidir.



Resim 5. A-C. Resim 4 ile aynı hastada sagittal planda STIR sekans ile sakral kordoma takip bulguları (A): Tanı anı. (B): Cerrahi tedaviden 2 yıl sonra L4 arka elemanlar komşuluğunda rekürrense işaret eden, T2a yüksek sinyalli, küçük bir yumuşak doku (beyaz ok). (C): Cerrahi tedaviden 3 yıl sonra paravertebral alanda lobüle konturlu, belirgin boyut artışı gösteren nüks kitle

Konvansiyonel Kordoma

Kordomanın en sık rastlanılan tipidir. ‘Bubbly’ olarak tanımlanan, özgün hücrelerden oluşur. Brachyury proteinin ekspresyonu konvansiyonel kordomayı, kondrosarkom gibi diğer tümörlerden ayırır. Önceki sınıflamada ayrı bir tip olarak tanımlanan kondroid kordoma, yeni sınıflamada konvansiyonel kordoma başlığı altında yer almaktadır.

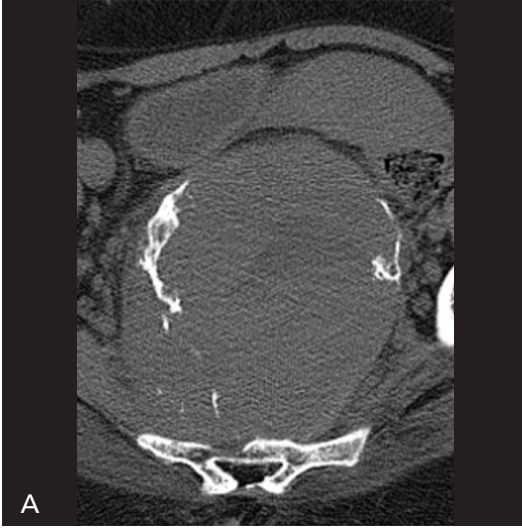
Dediferansiye Kordoma

Olguların %5 ya da daha azında saptanan nadir bir tiptir. Brachyury ekspresyonu gösteren kon-

vansiyonel kordoma ile brachyury ekspresyonu göstermeyen yüksek dereceli sarkom benzeri hücrelerin karışımından oluşur. Konvansiyonel kordomaya kıyasla daha agresiftir, daha hızla büyür ve daha fazla metastaz oluşturur.

Kötü Diferansiye Kordoma

WHO’nun 2020 Nisan ayında yayınlanan 5. baskısında ilk kez resmi olarak tanımlanmıştır. Kötü diferansiye kordomanın tipik bulgusu SMARCB1 ya da INI1 olarak adlandırılan gendeki delesyondur. Bu gen delesyonu, genomik testler ya da tümör hücrelerine uygulanan boyalarla SMARCB1/INI1 protein kaybı ile



Resim 6. A, B. 19 yaşında kadın olguda sakral kordomaya ait kemik pencerede lumbosakral BT incelemesi (A): Aksiyel kesit ve (B): Sagittal reformat görüntülerde sakral 2-3 vertebra korpuslarında kemik destrüksiyon ve presakral yumuşak doku içinde kalsifikasyonlar

patolojik olarak gösterilebilir. Genç hastalarda, kafa tabanı ve servikal omur yerleşimi daha sıktır. Çok nadir olan bu tip konvansiyonel kordomaya kıyasla daha agresiftir, daha hızlı büyür ve farklı tedavi seçenekleri kullanılabilir.

Radyolojik olarak kordomalar vertebrada, birkaç komşu segment boyunca uzanan, aradaki disklerin kısmen korunduğu ‘mantar’ şeklinde yumuşak dokuya sahip kemik destrüksiyonu oluşturur (Resim 4-5). Hareketli omurlarda yerleşen kordomaların %40’ında, sakrokoksigeal olanların ise %90’ında amorf kalsifikasyonlar saptanır (Resim 6). Kemik sekestrasyonu ya da nadiren sklerozun ön planda olduğu ‘fildişi vertebra’ paterni saptanabilir.

Kordomanın MRG sinyalleri disklerin nukleus pulposusuna benzer şekilde düşük-orta T1a, yüksek T2a özelliktedir. Kanama, miksoid ve müsinöz komponentlere bağlı yüksek proteinöz içerik odakları T1a yüksek sinyallidir. Fibröz septalar ve hemosiderin T2a düşük sinyal oluşturur. Gadolinium enjeksiyonu ile orta derecede heterojen parlaklaşma gösterirler. Kalın periferik ve septal boyanmalar kondrosarkomu taklit edebilir.

Nishiguchi ve ark. [16] çalışmasında BNHT’in %80’i intraosseöz yerleşimli iken, kordomaların %94 oranında intra+ekstraosseöz komponente sahipti. Tüm BNHT’ler sklerotik

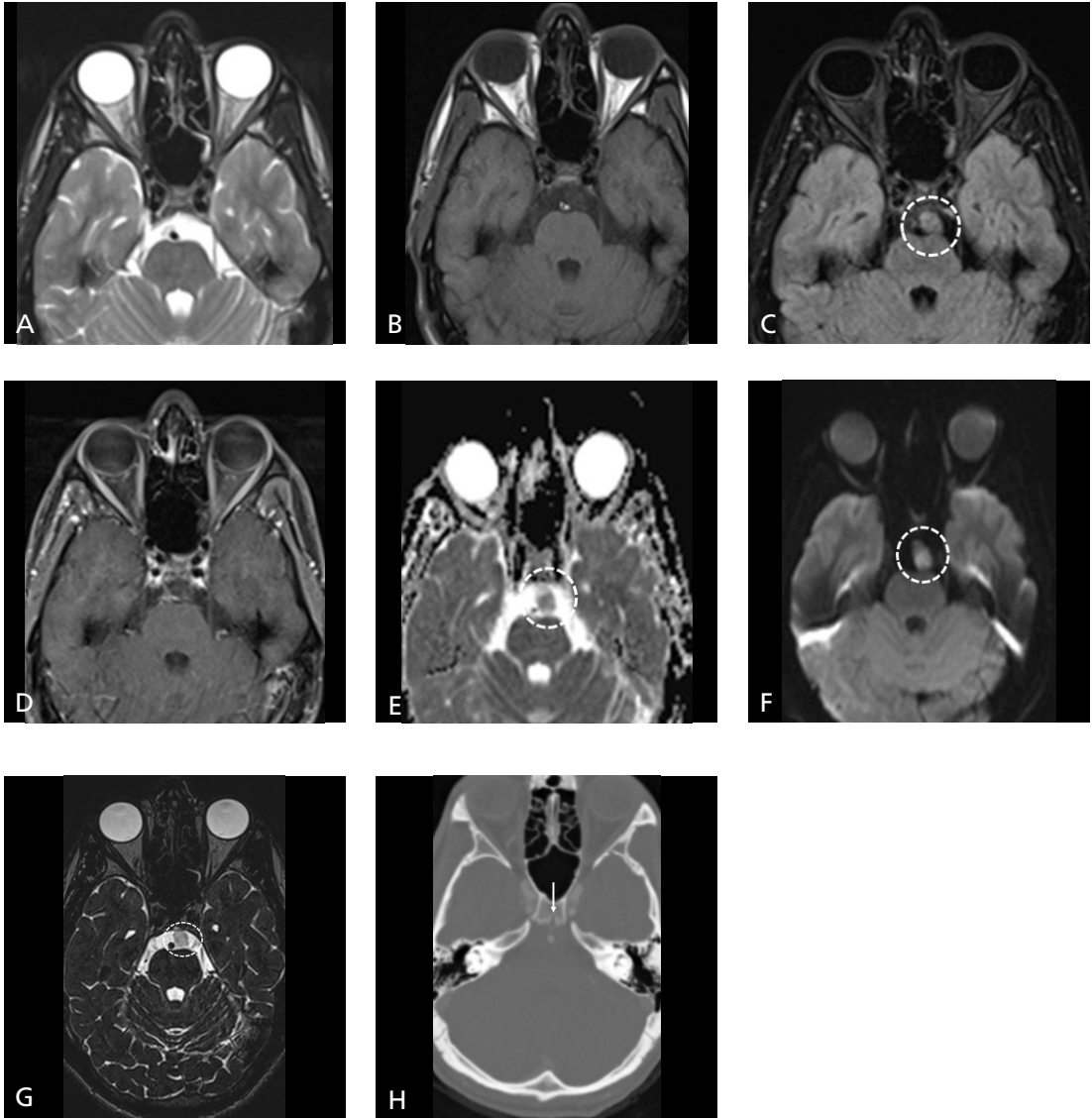
iken kordomaların osteolitik olduğu saptandı. Tüm BNHT’ler ile kordomaların çoğu T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen ve yüksek sinyalli idi. BNHT’ler kontrast madde ile parlaklaşma göstermezken, kordomalarda değişken kontrast tutulumu izlendi.

Kordomalarda medyan sağ kalım 7 yıldır. Beş yıllık genel ve hastalıksız sağ kalım %61 ve %71; on yıllık genel ve hastalıksız sağ kalım %41 ve %57 olarak bildirilmektedir [17]. Kranial kordoma olgularında prognoz daha kötüdür. Kranyum dışı tümörlerin yaklaşık %40’ı metastaz oluşturur.

Tedavide cerrahi eksizyon ve eklenen radyoterapi, cerrahi yapılamayan olgularda ise sadece radyoterapi kullanılır [18, 19]. Kemoterapiye yanıt zayıftır. İleri olgularda tirozin kinaz inhibitörleri kullanılmaktadır [20].

Ayırıcı Tanı

Notokord kalıntılarından köken alan bir diğer lezyon olan ecchordosis physaliphora, sıklıkla retroklival prepointin alanda yerleşen konjenital benign hamartomatöz bir lezyondur. Diğer notokord kökenli lezyonlar gibi kafa tabanından sakruma kadar kraniospinal aks boyunca herhangi bir seviyede yerleşebilir. Otopsi serilerinin %2’sinde bulunur. Çoğunlukla prepointin



Resim 7. A-H. Multipl skleroz tanısı ile takipte olan 20 yaşında erkek hastada Ecchordosis Physaliphora'ya ait aksiyel görüntüler. (A): T2a, (B): T1a (C): FLAIR, (D): Kontrastlı T1a, (E): ADC haritalama, (F): DWI; prepontin yerleşimde nodüler intradural yer kaplayan oluşum T1a ve T2a sekanslarda beyin omurilik sıvısına (BOS) yakın sinyale sahip olduğundan ayırt edilmesi güçtür, ancak FLAIR, DWI ve ADC haritalarda (beyaz kesintili halkalar içinde) netlikle tanımlanmaktadır. (G): CISS sekansında (beyaz kesintili halkalar içinde) (H): Aksiyel BT kesitinde klivus dorsalinde iyi sınırlı, agresif özellikler göstermeyen sklerotik korteks ile çevrelenen kemik defekti (beyaz ok) izlenmektedir. Dr. Sibel Bayramoğlu'nun izniyle

alandan intradural yerleşimlidir ve küçük bir pedikülle klivus içine uzanırlar. Histolojik olarak kordomadan ayırt edilemez.

Tartışmalı bir konu olmakla birlikte büyük çaplı ecchordosis physaliphora ile intradural kordomanın benzer kökenli ancak farklı lezyonlar olduğu düşünülmektedir [21, 22].

Beyin omurilik sıvısına yakın dansite değerleri ve kafa tabanından kaynaklanan artefaktlar nedeniyle BT bu lezyonları saptamada duyarlı değildir. Ancak klivusta iyi sınırlı, agresif özellikler göstermeyen sklerotik korteks ile çevrelenen kemik defekti kolaylıkla görülür. Bazı olgularda lezyon tabanından köken alan kemik

çıkıntının izlenmesi ecchordosis physaliphora için tanıtıcı kabul edilir [23]. MRG ile beyin omurilik sıvısına benzer sinyalde olan lezyonların çoğunda kontrastlanma tanımlanmamıştır. CISS sekansında oldukça iyi ayırt edilebilirler Klivustan uzanan kemik sap yüksek çözünürlükteki görüntülerde tanımlanabilir (Resim 7).

Benign ve malign kökenli olabilecek pek çok tümör kordomanın ayırıcı tanısında yer almaktadır.

Kondrosarkomların BT ve MRG özellikleri kordoma ile benzerlikler gösterebilir. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme ayırıcı tanıda yardımcıdır. Ayrım bazen ancak biyopsi ile yapılabilir. Kafa tabanı kondrosarkomlarının radyoterapiye duyarlılıkları kordomaya kıyasla daha yüksek olup, prognozları daha iyidir.

Kemiğin dev hücreli tümörü sakrumun üst segmentlerinde yerleşmeyi tercih eder ve sıklıkla ekzantrik konumdadır.

Omurga ve kafa tabanının Ewing sarkomu, osteosarkom, lenfoma ve multipl myelom gibi diğer tümörleri de zaman zaman kordoma ayırıcı tanısında yer almaktadır.

Sakrum ve klivusta tutulum yapan metastatik kemik lezyonları, özellikle eşlik eden başka lezyon tanımlanmamışsa ve primer tümör tanısı bilinmiyorsa kordomayı taklit eden bulgularla karşımıza çıkabilir [24].

Sonuç

Notokord kökenli tümörler, BNHT, konvansiyonel kordoma, dediferansiye kordoma ve kötü diferansiye kordoma adları ile dört alt başlıkta sınıflanmıştır. Tüm alt tipler fizaliferöz hücre kökenlidir. Primer malign kemik tümörlerinin %1-5'ni, primer omurga tümörlerinin %20'sin oluşturan kordomalar kafa tabanı ve omurga kemiklerinde yerleşir. Radyolojik yöntemler notokord kökenli tümörlerin tanı ve takibinde, ayırıcı tanıda yer alan patolojilerin değerlendirilmesinde önemli rol üstlenmektedir.

Kaynaklar

- [1]. Healey JH, Lane JM. Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am* 1989; 20: 417-26.
- [2]. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control* 2001; 12: 1-11. [\[Crossref\]](#)
- [3]. Lantos JE, Agaram NP, Healey JH, Hwang S. Recurrent skeletal extra-axial chordoma confirmed with brachyury: imaging features and review of the literature. *Skeletal Radiol* 2013; 42: 1451-9. [\[Crossref\]](#)
- [4]. Nishiguchi T, Mochizuki K, Tsujio T, Nishita T, Inoue Y. Lumbar vertebral chordoma arising from an intraosseous benign notochordal cell tumour: radiological findings and histopathological description with a good clinical outcome. *Br J Radiol* 2010; 83: 49-53. [\[Crossref\]](#)
- [5]. George B, Bresson D, Herman P, Froelich S. Chordomas: A Review. *Neurosurg Clin N Am* 2015; 26: 437-52. [\[Crossref\]](#)
- [6]. Max Ma X, Blenis J. Molecular mechanisms of mTOR-mediated translational control. *Nat Rev Mol Cell Biol* 2009; 10: 307-18. [\[Crossref\]](#)
- [7]. Shih AR, Cote GM, Chebib I, Choy E, DeLaney T, Deshpande V, et al. Clinicopathologic characteristics of poorly differentiated chordoma. *Mod Pathol* 2018; 31: 1237-45. [\[Crossref\]](#)
- [8]. Hoch BL, Nielsen GP, Liebsch NJ, Rosenberg AE. Base of Skull Chordomas in Children and Adolescents. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 811-8. [\[Crossref\]](#)
- [9]. Sebro R, DeLaney T, Hornicek F, Schwab J, Choy E, Nielsen G.P, et al. Differences in sex distribution, anatomic location and MR imaging appearance of pediatric compared to adult chordomas. *BMC Med Imaging* 2016; 16: 53. [\[Crossref\]](#)
- [10]. The World Health Organization (WHO) Classification of Soft Tissue and Bone Tumours, fifth edition, volume 3, ICCR. 2020.
- [11]. Ulich TR, Mirra JM. Ecchordosis physaliphora vertebralis. *Clin Orthop Relat Res* 1982; 163: 282-9. [\[Crossref\]](#)
- [12]. Yamaguchi T, Iwata J, Sugihara S, McCarthy EF, Karita M, Murakami H, et al. Distinguishing benign notochordal cell tumors from vertebral chordoma. *Skeletal Radiol* 2008; 37: 291-9. [\[Crossref\]](#)
- [13]. Deshpande V, Petur NG, Rosenthal DI, Rosenberg AE. Intraosseous benign notochord cell tumors (BNCT): further evidence supporting a relationship to chordoma. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 1573-7. [\[Crossref\]](#)
- [14]. Yamaguchi T, Yamato M, Saotome K. First histologically confirmed case of a classic chordoma arising in a precursor benign notochordal lesion: differential diagnosis of benign and malignant notochordal lesions. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 413-8. [\[Crossref\]](#)
- [15]. Tateda S, Hashimoto K, Aizawa T, Kanno H, Hitachi S, Itoi E, et al. Diagnosis of benign notochordal cell tumor of the spine: is a biopsy necessary? *Clin Case Rep* 2018; 6: 63-7. [\[Crossref\]](#)

- [16]. Nishiguchi T, Mochizuki K, Ohsawa M, Inoue T, Kageyama K, Suzuki A, et al. Differentiating Benign Notochordal Cell Tumors From Chordomas: Radiographic Features on MRI, CT, and Tomography. *Am J Roentgenol* 2011; 196: 644-50. [\[Crossref\]](#)
- [17]. Lee IJ, Lee RJ, Fahim DK. Prognostic Factors and Survival Outcome in Patients with Chordoma in the United States: A Population-Based Analysis. *World Neurosurg* 2017; 104: 346-55. [\[Crossref\]](#)
- [18]. Pillai S, Govender S. Sacral chordoma: A review of literature. *J Orthop* 2018; 15: 679-84. [\[Crossref\]](#)
- [19]. Park L, Delaney TF, Liebsch NJ, Hornicek FJ, Goldberg S, Mankin H, et al. Sacral chordomas: Impact of high-dose proton/photon-beam radiation therapy combined with or without surgery for primary versus recurrent tumor. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006; 65: 1514-21. [\[Crossref\]](#)
- [20]. Lebellec L, Chauffert B, Blay JY, Le Cesne A, Chevreau C, Bompas E, et al. Advanced chordoma treated by first-line molecular targeted therapies: Outcomes and prognostic factors. A retrospective study of the French Sarcoma Group (GSF/GETO) and the Association des Neuro-Oncologues d'Expression Française (ANOCEF). *Eur J Cancer* 2017; 79: 119-28. [\[Crossref\]](#)
- [21]. Wolfe JT, Scheithauer BW. Intradural chordoma or giant ecchordosis physaliphora? Report of two cases. *Clin Neuropathol* 1987; 6: 98-103.
- [22]. Ng SH, Ko SF, Wan YL, Tang LM, Ho YS. Cervical ecchordosis physaliphora: CT and MR features. *Br J Radiol* 1998; 71: 329-31. [\[Crossref\]](#)
- [23]. Srinivasan A, Goyal M, Kingstone M. Case 133: Ecchordosis physaliphora. *Radiology* 2008; 247: 585-8. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Orguc S, Arkun R. Primary tumors of the spine. *Semin Muskuloskeletal Radiol* 2014; 18: 280-99. [\[Crossref\]](#)

Notokordal Tümörler

Sebnem Örgüç, Mustafa Farasat

Sayfa 84

Kordoma, notokord kalıntılarından köken alan, kafa tabanı ve omurga kemiklerinde yerleşen, kemik ve yumuşak doku sarkomları altında sınıflanan, nadir bir malign tümördür.

Sayfa 85

‘Tepeden kuyruğa’ omurganın herhangi bir yerinde yerleşebilen kordomaların yaklaşık %30’u kafa tabanında, sıklıkla da klivusta yerleşir.

Sayfa 86

Dünya Sağlık Örgütü’nün (WHO) 2020 yılında revize edilen Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri sınıflamasının 5. baskısında notokord tümörleri, benign notokord hücreli tümörler (BNHT), konvansiyonel kordoma, dediferansiye kordoma ve kötü diferansiye kordoma adları ile dört alt başlıkta sınıflanmıştır.

Sayfa 87

İyi sınırlıdır, ancak kapsüllü değildir. Kemik trabeküller sıklıkla sklerotiktir ve kemik destrüksiyonu yoktur. Kortikal devamlılık korunmuştur. BT’de hafif skleroze lezyona, rezidüel trabeküler patern eşlik eder. Vertebra sklerozu kortekse dek uzanarak tüm vertebrayı tutabilir. Lezyonun tümüyle kemik içinde sınırlı kalması ve kontrast tutmaması radyolojik olarak kordomadan ayıran diğer özelliklerdir.

Sayfa 90

Radyolojik olarak kordomalar vertebrada, birkaç komşu segment boyunca uzanan, aradaki disklerin kısmen korunduğu ‘mantar’ şeklinde yumuşak dokuya sahip kemik destrüksiyonu oluşturur. Hareketli omurlarda yerleşen kordomaların %40’ında, sakrokoksigel olanların ise %90’ında amorf kalsifikasyonlar saptanır.

Sayfa 90

Kordomanın MRG sinyalleri disklerin nukleus pulpozusuna benzer şekilde düşük-orta T1a, yüksek T2a özelliktedir.

Notokordal Tümörler

Şebnem Örgüç, Mustafa Faraşat

- Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2020 yılında revize edilen Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri sınıflamasının 5. baskısında notokord tümörleri sınıflamasında ayrı bir başlık olarak yer almayan tip hangisidir?
 - Benign notokord hücreli tümör
 - Kondroid kordoma
 - Konvansiyonel kordoma
 - Dediferansiye kordoma
 - Kötü diferansiye kordoma
- Hangi radyolojik özellik benign notokord hücreli tümöre uymamaktadır?
 - İyi sınırlıdır
 - Kapsüllüdür
 - Kemik trabeküller sıklıkla sklerotiktir
 - Kortikal devamlılık korunmuştur
 - Yumuşak doku komponenti içermez
- Çocukluk çağı kordomaları için yanlış olan hangi seçenektir?
 - Cinsiyet dağılımı yetişkin olgulara benzerdir
 - Tüm hastalarının %5 kadarı 20 yaşın altındadır
 - Kafa tabanı yerleşimi yetişkinden siktir
 - Servikal omur yerleşimi yetişkinden siktir
 - Kranial kordoma yerleşimi yetişkinden siktir
- Kordomanın kalıtsal özellikleri için yanlış seçenek hangisidir?
 - Tuberoskleroz kompleksi ile ilişkilidir
 - Brachyury geni sıklıkla pozitifdir
 - Dediferansiye kordomanın yüksek dereceli sarkom benzeri komponenti brachyury ekspresyonu gösterir
 - Olguların büyük çoğunluğu sporadiktir
 - Kötü diferansiye kordomanın tipik bulgusu SMARCB1 ya da INI1 olarak adlandırılan gendeki delasyondur
- Kordoma için doğru olan bilgi hangisidir?
 - Tanı anında sıklıkla metastatiktir
 - En sık tutulum yeri klivustur
 - Her iki cinsiyette eşit olarak rastlanır
 - Notokordal diferansiasyon gösteren bir malign tümördür
 - En sık adolosan ve genç erişkinlerde rastlanır