TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2024;12(3):501-11

Spinal Tümörler: Bölüm 2; İntradural-Ekstramedüller Tümörler

Spinal Tumors: Part 2; Intradural-Extramedullary Tumors

Kamil Karaali

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Nispeten nadir görülen spinal intradural-ekstramedüller lezyonların görünüm özelliklerine hakim olmak
- Schwannoma ve menenjiyom gibi patolojilerde özellikle T2 sinyal intensite farklılıklarının ayırıcı tanıya katkısını öğrenmek
- Önemli bir bulgu olan kauda liflerinde kontrastlanmaya neden olan klinik durumları öğrenmek

Karaali K. Spinal tumors: part 2; intradural-extramedullary tumors. *Trd Sem.* 2024;12(3):501-11.

ÖZ

Spinal intradural-ekstramedüller lezyonlar, nispeten nadir görülen bir tümör grubudur. Lokalizasyon olarak spinal intradural-ekstramedüller lezyonlar, duranın iç kesiminde medulla spinalisin ise dışında yer alan lezyonlardır. Hastalar sıklıkla ağrı şikayetiyle başvururlar. Lezyon büyükse basıya sekonder myelopati bulguları oluşabilir. Schwannomalar, menenjiomlar, miksopapiller ependimom, spinal intradural hemanjiom, ekilme (seeding) metastazları intradural-ekstramedüller lokalizasyonda görülebilecek tümöral lezyonlara örnektir. Spinal intradural-ekstramedüller lezyonların teşhisinde temel görüntüleme yöntemleri manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografidir. MRG, özellikle spinal kord, sinir kökleri ve tümörler gibi omurganın yumuşak doku bileşenlerinin görüntülenmesinde üstündür. Bu sunumda bu patolojilere ait görünüm özellikleri ile yine aynı lokalizasyonun önemli patolojilerinden kauda liflerinin patolojik kontrastlanmasının ayırıcı tanısı tartışılacaktır.

Anahtar Kelimeler: Manyetik rezonans görüntüleme, bilgisayarlı tomografi, spinal patolojiler, intradural-ekstramedüller tümörler, kauda ekuina lezyonları

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

✉ Kamil Karaali • kamilkaraali@gmail.com

Geliş Tarihi: 01.07.2024 • Kabul Tarihi: 14.10.2024

doi: 10.4274/trs.2024.24159

Copyright© 2024 Yazar. Türk Radyoloji Derneği adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır.
Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası (CC BY-NC 4.0) Uluslararası Lisansı ile lisanslanmış, açık erişimli bir makaledir.

ABSTRACT

Spinal intradural-extramedullary lesions (SIELs) are a relatively rare group of tumors that arise from the inner surface of the dura mater, the outermost meningeal layer surrounding the spinal cord. Patients usually present with pain. If the mass is large, it can also lead to compressive myelopathy. Common types of spinal intradural-extramedullary lesions include schwannomas, meningiomas, myxopapillary ependymomas, spinal intradural hemangiomas, and seeding metastases. Magnetic resonance imaging (MRI) and computed tomography are the primary imaging modalities used to diagnose spinal intradural-extramedullary lesions. MRI is particularly useful for visualizing the soft tissues of the spine, including the spinal cord, nerve roots, and tumors. In addition to spinal intradural-extramedullary lesions, the intradural-extramedullary space can also harbor other pathologies, such as cauda equina lesions. Cauda equina is a bundle of nerve roots located at the bottom of the spinal cord. Lesions affecting the cauda equina can cause similar symptoms to spinal intradural-extramedullary lesions, making differential diagnosis challenging. This presentation will discuss the imaging features of spinal intradural-extramedullary lesions and the differential diagnosis of cauda equina enhancement, which is also a relatively frequent and important finding of this anatomical area.

Keywords: Magnetic resonance imaging, computed tomography, spinal pathologies, intradural-extramedullary tumors, cauda equina lesions

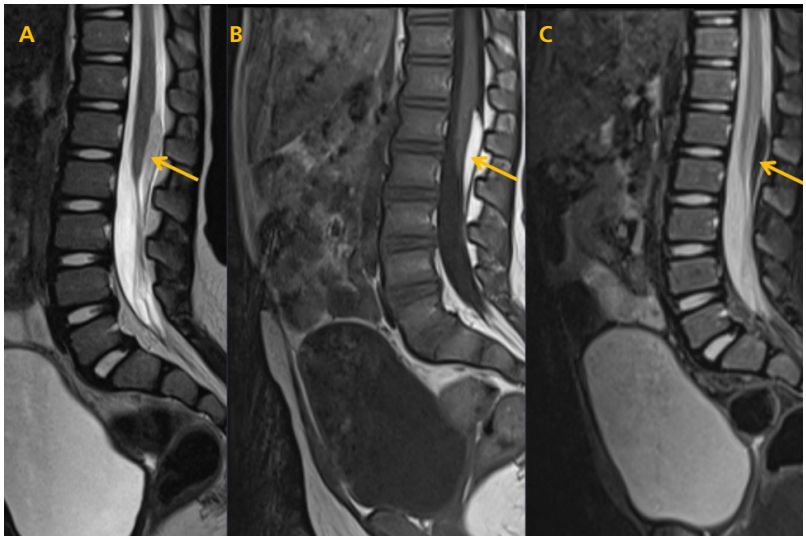
GİRİŞ

Spinal intradural-ekstramedüller lezyonlar, nispeten nadir görülen bir tümör grubudur [1, 2]. Tüm santral sinir sistemi tümörlerinin yaklaşık %5-10'unu oluştururlar. İnsidansları yaşla birlikte artma eğilimindedir ve en sık 40-60 yaş arası hastalarda görülür. Erkeklerde kadınlardan biraz daha fazla rastlanırlar [1, 2].

Spinal kord, pia mater ile sıkıca sarılı durumdadır. Pia tabakasının dışında, araknoid membran mevcuttur. En dışta ise sert, kompakt yapıda dura mater yer alır. Dura mater iki katmandan oluşur: Dış katman (ya da periosteal katman): Omurganın kemik kanalına sıkıca yapışıktır.

İç katman (araknoid katman) ise: Araknoid membranı gevşek bir şekilde saran ince bir zar yapısındadır. Spinal intradural-ekstramedüller lezyonlar duranın iç kesiminde medulla spinalisin ise dışında yer alan lezyonlardır.

Yaş gruplarına göre incelendiğinde pediatrik yaş grubunda lipom (Resim 1) ve teratomlar, genç erişkin grupta sinir kılıf tümörleri, erişkin



Resim 1. Dört yaşındaki kız hastada konus medullaris arka komşuluğunda lipom. Sagital T2 ağırlıklı kesitte (A) hafif hiperintens, sagital T1 ağırlıklı kesitte (B) homojen hiperintens ve sagital STIR sekansta (C) homojen yağ baskılanması nedeniyle hipointens izleniyor (oklar).

ve yaşlılarda ise menenjiyomlar intradural-ekstramedüller lezyonlardan sık görülen patolojileri oluşturmaktadır [3].

Yerleşim yerine göre incelendiğinde ise servikal bölgede daha çok sinir kılıf tümörleri, torakal bölgede menenjiyomlar, lomber bölgede ise miksopapiller ependimom, sinir kılıf tümörleri ve paragangliomlar görülmektedir.

Multipl (çoklu) intradural-ekstramedüller lezyonlarda ayırıcı tanıda ependimomlar, nörofibromatozis olgularında sinir kılıf tümörleri ve ekilme (seeding) metastazları ayırıcı tanıda ön plandadır.

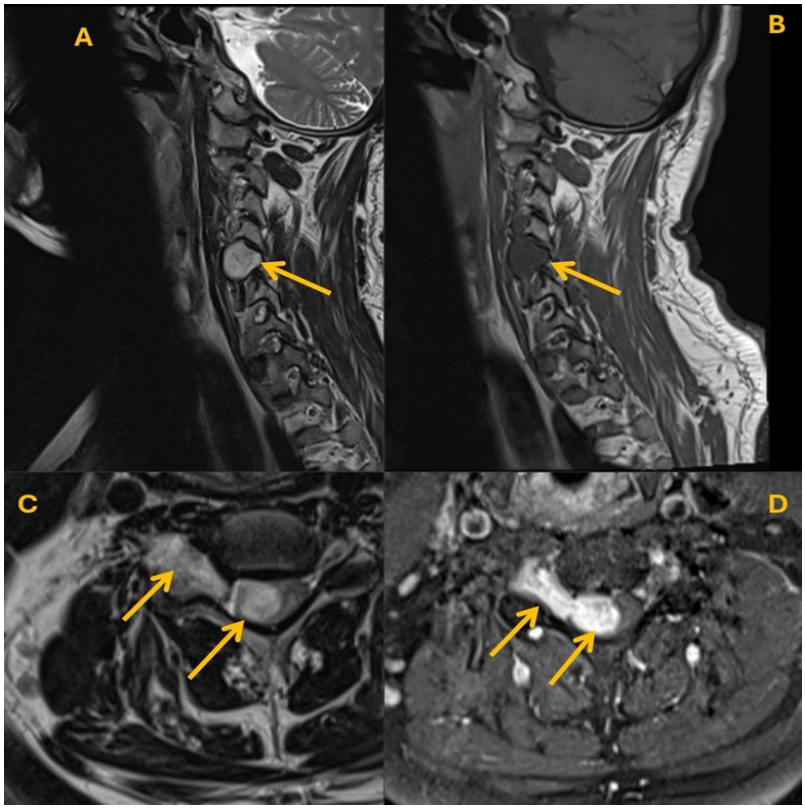
Schwannomalar

Genellikle spinal sinir köklerinden kaynaklanan, spinal kanal içindeki iyi huylu sinir kılıfı tümörleridir ve omurganın en sık görülen sinir kılıfı tümörüdür. En sık görülen iki intradural-ekstramedüller spinal tümörden biridir ve tüm lezyonların %15-50'sini oluşturur. Çoğunlukla 30-60 yaşlar arasında saptanırlar. Kadın ve erkeklerde görülme sıklıkları aynıdır. Bu kitleler genellikle dorsal duyusal sinir köklerinden kaynaklandığından hastalar sıklıkla ağrı şikayetiyle başvururlar. Lezyon büyükse basıya sekonder myelopati oluşabilir.

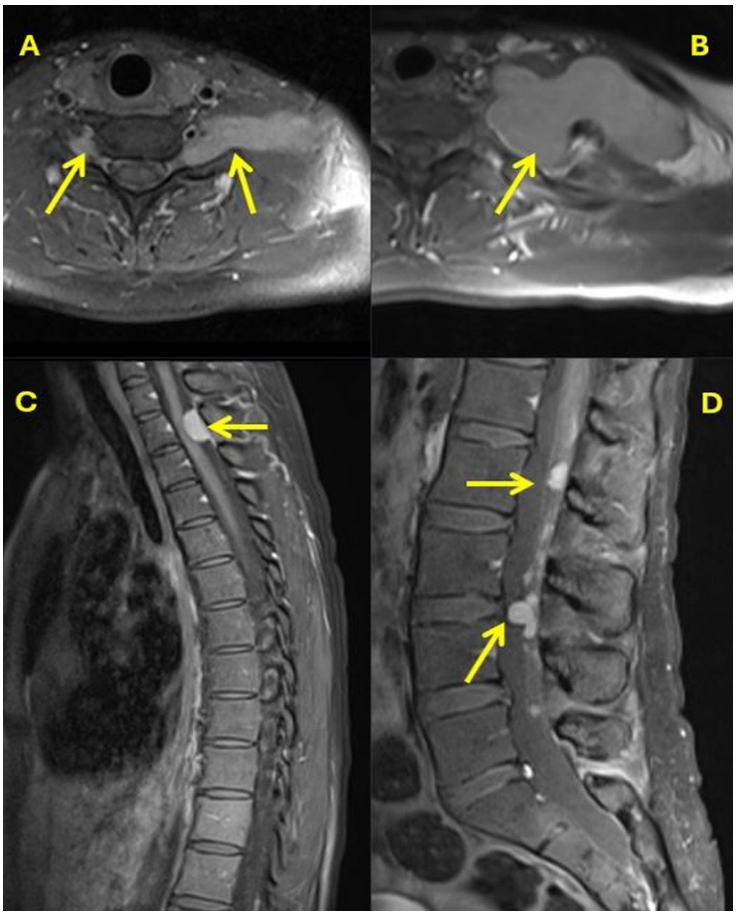
Manyetik rezonans görüntülemede düzgün sınırlı, T2 sinyalleri genellikle yüksek ve yoğun kontrastlanma gösteren kitleler şeklindedir (Resim 2). Sinir kökü boyunca ekstra dural alana uzanabilirler. Nöral foramen genişletebilirler. Genelde kalsifiye olmazlar [4, 5]. Çoklu schwannomalar nörofibromatozis tip 2'nin karakteristik lezyonlarındandır. Nörofibromatozis tip 2'de ayrıca çoklu menenjiyomlar ve ependimomların da görülebileceği hatırlanmalıdır (Resim 3).

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 2. Kırk iki yaşındaki erkek hastada schwannoma. Servikal bölgede sağ C3-4 foramen seviyesine de uzanan, foramen genişleten; spinal kordu sola belirgin komprese eden, T2 sekanslarda (A-C) hiperintens, yoğun kontrast tutan (kontrast öncesi sagital T1: B, kontrast sonrası yağ baskılı transvers T1: (D) Kitle lezyonu izleniyor.



Resim 3. Nörofibromatozis tip 2 tanılı olgu. Transvers yağ baskılı ve kontrastlı T1 kesitlerde (A, B) C7-T1 seviyesinde her iki nöral foramende schwannomalar ile uyumlu homojen kontrast tutan kitleler mevcut (oklar). Solda kitlenin supraklaviküler bölgeye uzandığı ve geniş lobüle konturlu formda izlendiği görülüyor (B). Aynı olguda servikotrakal bileşkede posteriorda dural tabanlı homojen kontrastlanan menenjiyom (C, ok) mevcut. Kauda ekuina lifleri arasında da multipl nörofibrom görünümleri dikkat çekiyor (D, oklar).

Menenjiyomlar

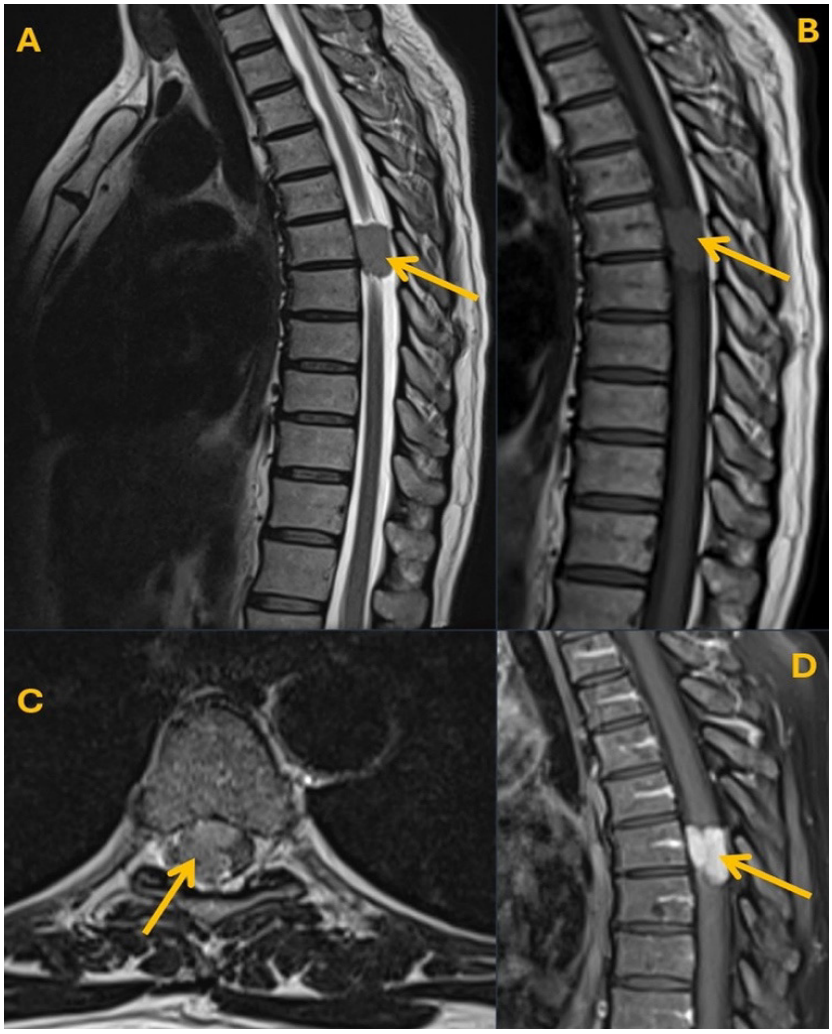
En sık görülen iki intradural-ekstramedüller spinal tümörden biridir ve tüm lezyonların %25-30'unu oluşturur. Genellikle 40 ila 50 yaşları arasında saptanırlar. Kadınlarda çok daha sık görülür (%75-90). Ağrı ve nörolojik defisitler en sık yol açtıkları semptomlardır. Düzgün sınırlı intradural yerleşimli lezyonlardır. T2 sinyalleri schwannomalara göre daha düşüktür (Resim 4). Kontrastlanma yoğundur. Kalsifikasyon görülebilir. En sık torakal spinal bölgede saptanırlar [4, 5].

Miksopapiller Ependimom

Genellikle konus medullaris ve daha altındaki seviylerde saptanan intradural-ekstramedüller spinal tümörlerdendir. Tüm yaş gruplarında görülebilirler. Erkeklerde daha sıktır. Düzgün sınırlı, T2 sinyali yüksek kitlelerdir ve yoğun kontrastlanma gösterirler (Resim 5). Kitle içine kanama görülebilir bu durumda heterojen sinyal, T2 sinyalinde azalma, T1 sinyalinde artış izlenebilir. Nadir de olsa leptomeningeal yayılım gösterebilirler [6].

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 4. Elli bir yaşında kadın hasta. Alt ekstremitelerde uyuşma şikayeti ile başvuran olguda torakal MRG'de Th 6 düzeyinde, kordu sağdan komprese eden, düzgün konturlu ve yoğun kontrast tutan kitle lezyonu izleniyor. Patoloji sonucu: Menenjiyom. Kitlenin T2 sekanslarda (A-C, oklar) intensitesinin önceki schwannoma olgusuna göre daha düşük olduğuna dikkat edin. Prekontrast (B) ve post kontrast (D) T1 sekanslarda yoğun kontrastlanma belirgin (oklar).

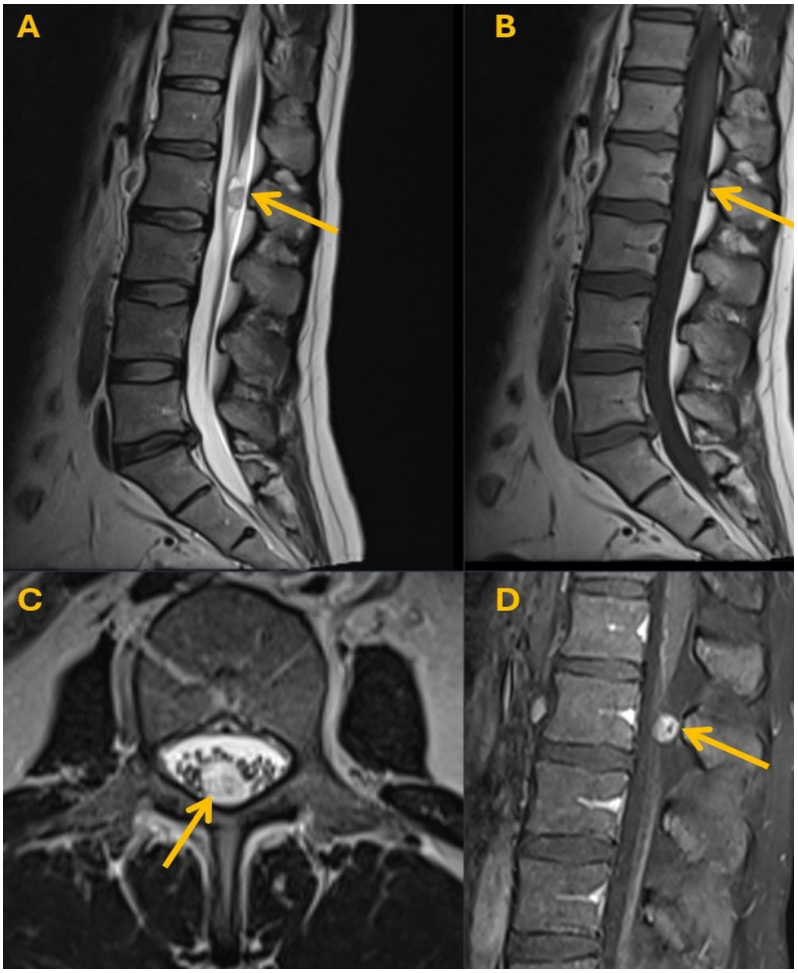
Spinal İntradural Hemanjiom

İntradural-ekstramedüller lokalizasyondaki nadir tümörlerdendir. Patolojik olarak kavernöz tipte hemanjiomlardır. Erkeklerde kadınlara göre 3 kat daha sık görülürler. T2 sinyallerinin çok yüksek olması önemlidir; ve çok yoğun kontrastlanma gösterirler (Resim 6) [7, 8].

Ekilme (Seeding) Metastazları

Ana kitleden spinal kanal içine dökülerek yerleşen tümör hücrelerini oluşturduğu metastazlardır. Genellikle T1-ağırlıklı görüntülerde kontrast tutan nodüler lezyonlar şeklinde izlenirler (Resim 7). Sinir kökleri, kauda liflerinde de leptomeningeal tarzda kontrastlanma görülebilir. En çok ependimomlar, medulloblastomlar, glioblastomlar, koroid pleksus kitleleri ve pineal bölge tümörleri bu tip metastazlara yol

EĞİTİCİ NOKTA

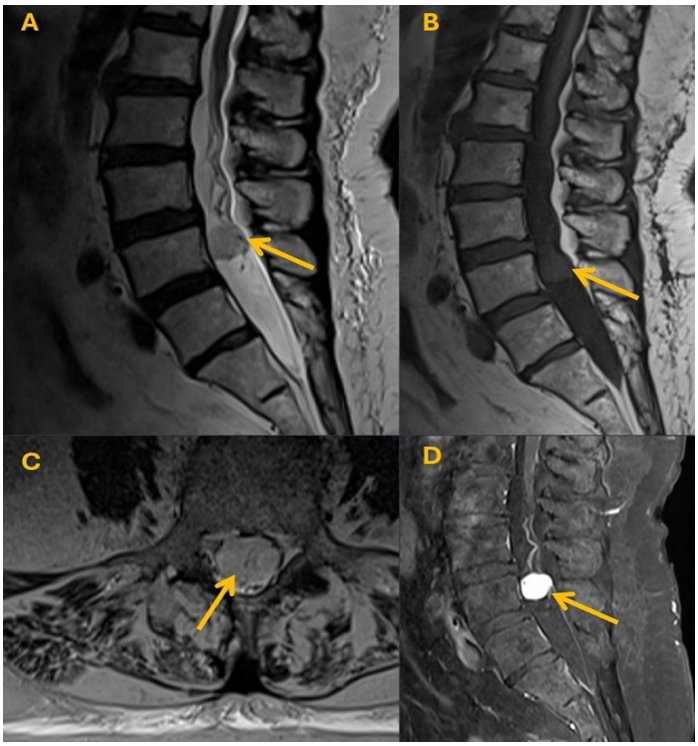


Resim 5. Otuz sekiz yaşında erkek hasta. Siyatalji yakınması ile başvuran olgunun MRG tetkikinde konus medullarisin altında, düzgün konturlu, T2 sekansta solid/kistik bileşenleri olan, belirgin hiperintens (A-C, oklar), T1 sekansta güçlükle seçilen (B) kontrast sonrası yoğun enhansman gösteren (D, ok) kitle izleniyor. Patoloji: Miksopapiller ependimom.

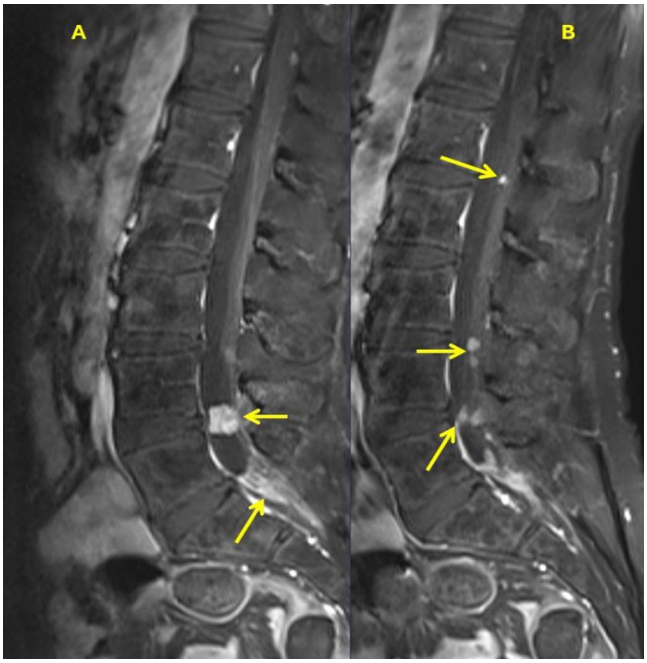
açar [9, 10]. Özellikle posterior fossa tümörlerinde bu tip metastazlar açısından spinal tarama da yapılmalıdır. Saptanan ekilme metastazı olgunun tedavisinde spinal radyoterapi veya intratekal kemoterapi gibi seçenekleri de gündeme getirebilir.

Kauda Liflerinde Kontrastlanma

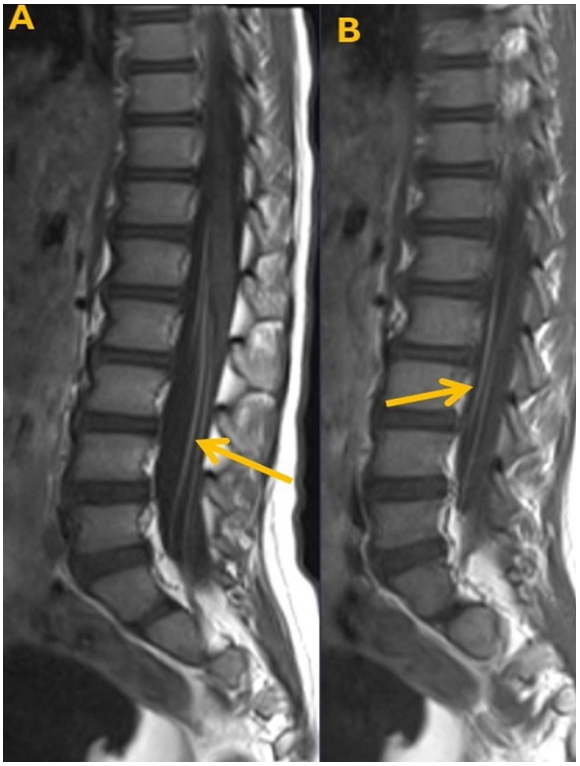
İntradural-ekstramedüller lezyonlar arasında düşünülmesi gereken, göreceli olarak sık rastlanan ve raporlanan bulgulardandır. Bu duruma yol açabilecek nedenler şunlardır: Seeding metastazlar, lösemi/lenfoma gibi sistemik malignensilere bağlı infiltrasyonlar, leptomeningeal karsinomatozis, Guillain-Barré sendromu (Resim 8), kronik enflamatuvar demyelinizan nöropatiler, arteriovenöz fistüller. Ayrıca olguda lomber bölgeye cerrahi ya da başka bir girişim öyküsü varsa (LP, intratekal tedavi gibi) araknoidit de liflerde kontrastlanma ve kalınlaşma nedeni olabilir [11-15].



Resim 6. Spinal stenoz kuşkusu nedeni ile lomber MRG tetkiki yapılan 72 yaşındaki kadın hastada, L5 (transizyonel vertebra mevcut) düzeyinde saptanan kitle lezyonu. Lezyonun T2 sekanslarda (A-C) hiperintens olduğuna ve iç kesiminde ince flow voidlerin izlendiğine (C) dikkat edin. İVKM sonrası (D) çok yoğun ve homojen kontrastlanma mevcut. Patoloji: Kavernöz hemanjiom. İVKM, intra venöz kontrast madde.



Resim 7. İntrakranial lokalizasyonda atipik koroid pleksus papilomu olan 48 yaşındaki kadın hastada lomber spinal kanalda ekilme (seeding) metastazları. Kontrastlı yağ baskılı sagital T1 kesitlerde değişik boyutlarda nodüler kontrastlanan lezyonlar izleniyor (oklar). S1 seviyesinin altında daha homojen kontrastlanan düzensiz şekilli kitle görünümü halini aldığı dikkat çekiyor.



Resim 8. Guillain-Barré sendromu tanısı alan 4 yaşındaki erkek olguda T1-ağırlıklı kontrastlı sagital kesitlerde kauda ekuina liflerinde kalınlık artışı ve kontrastlanma izleniyor (oklar).

Dipnot

Çıkar Çatışması

Yazar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

[1]. Koeller KK, Shih RY. Intradural extramedullary spinal neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2019; 39: 468-90. [CrossRef]

[2]. Soderlund KA, Smith AB, Rushing EJ, Smirniotopolous JG. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: Part 2, Intradural extramedullary spinal neoplasms. *AJR Am J Roentgenol*. 2012; 198: 44-51. [CrossRef]

[3]. Abul-Kasim K, Thurnher MM, McKeever P, Sundgren PC. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features. *Neuroradiology*. 2008; 50: 301-14. [CrossRef]

[4]. De Verdelhan O, Haegelen C, Carsin-Nicol B, Riffaud L, Amlashi SF, Brassier G, et al. MR imaging features of spinal schwannomas and meningiomas. *J Neuroradiol*. 2005; 32: 42-9. [CrossRef]

[5]. Takashima H, Takebayashi T, Yoshimoto M, Onodera M, Terashima Y, Iesato N, et al. Differentiating spinal intradural-extramedullary schwannoma from meningioma using MRI T2 weighted images. *Br J Radiol*. 2018; 91: 20180262. [CrossRef]

[6]. Weber DC, Wang Y, Miller R, Villà S, Zaucha R, Pica A, et al. Long-term outcome of patients with spinal myxopapillary ependymoma: treatment results from the MD anderson cancer center and institutions from the rare cancer network. *Neuro Oncol*. 2015; 17: 588-95. [CrossRef]

[7]. Abdullah DC, Raghuram K, Phillips CD, Jane JA Jr, Miller B. Thoracic intradural extramedullary capillary hemangioma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004; 25: 1294-6. [CrossRef]

[8]. Pétillon P, Wilms G, Raftopoulos C, Duprez T. Spinal intradural extramedullary cavernous hemangioma. *Neuroradiology*. 2018; 60: 1085-7. [CrossRef]

[9]. Pagano A, Iaquinandi A, Fraioli MF, Bossone G, Carra N, Salvati M. Cauda equina syndrome from intradural metastasis of a non-neural tumor: case report and review of literature. *Br J Neurosurg*. 2023; 37: 1487-94. [CrossRef]

[10]. Xiong J, Zhang P. Cauda equina syndrome caused by isolated spinal extramedullary-intradural cauda equina metastasis is the primary symptom of small cell lung cancer: a case report and review of the literatrure. *Int J Clin Exp Med*. 2015; 8: 10044-50. [CrossRef]

[11]. Ishizawa K, Komori T, Shimazaki R, Nakata Y, Tamaru JI, Sasaki A, et al. Primary cauda equina lymphoma confirmed by autopsy: a case report. *Neuropathology*. 2024; 44: 147-53. [CrossRef]

[12]. Chiang S, Pet DB, Talbott JF, LaHue SC, Douglas VC, Rosendale N. Spinal epidural arteriovenous fistula with nerve root enhancement mimicking myeloradiculitis: a case report. *BMC Neurol*. 2023; 23: 62. [CrossRef]

[13]. Ripellino P, Ventura E, Querol L, Gobbi C. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with hypertrophic nerves. *J Peripher Nerv Syst*. 2021; 26: 227-30. [CrossRef]

[14]. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med*. 2012; 366: 2294-304. [CrossRef] Erratum in: *N Engl J Med*. 2012; 367: 1673.

[15]. Morisako H, Takami T, Yamagata T, Chokyu I, Tsuyuguchi N, Ohata K. Focal adhesive arachnoiditis of the spinal cord: imaging diagnosis and surgical resolution. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2010; 1: 100-6. [CrossRef]

Eğitici Noktalar

Sayfa 503

Manyetik rezonans görüntülemede düzgün sınırlı, T2 sinyalleri genellikle yüksek ve yoğun kontrastlanma gösteren kitleler şeklindedir .

Sayfa 503

Çoklu schwannomalar nörofibromatozis tip 2'nin karakteristik lezyonlarındandır. Nörofibromatozis tip 2'de ayrıca çoklu menenjiyomlar ve ependimomların da görülebileceği hatırlanmalıdır.

Sayfa 504

T2 sinyalleri schwannomalara göre daha düşüktür.

Sayfa 504

Genellikle konus medullaris ve daha altındaki seviylerde saptanan intradural-ekstramedüller spinal tümörlerdendir.

Sayfa 505

En çok ependimomlar, medulloblastomlar, glioblastomlar, koroid pleksus kitleleri ve pineal bölge tümörleri bu tip metastazlara yol açar. Özellikle posterior fossa tümörlerinde bu tip metastazlar açısından spinal tarama da yapılmalıdır. Saptanan ekilme metastazı olgunun tedavisinde spinal radyoterapi veya intratekal kemoterapi gibi seçenekleri de gündeme getirebilir.

Sayfa 505

Bu duruma yol açabilecek nedenler şunlardır: Seeding metastazlar, lösemi/lenfoma gibi sistemik malignensilere bağlı infiltrasyonlar, leptomeningeal karsinomatozis, Guillain-Barré sendromu, kronik enflamatuvar demyelinizan nöropatiler, arteriovenöz fistüller. Ayrıca olguda lomber bölgeye cerrahi ya da başka bir girişim öyküsü varsa (LP, intratekal tedavi gibi) araknoidit de liflerde kontrastlanma ve kalınlaşma nedeni olabilir.

Çalışma Soruları

1. Aşağıdaki durumların hangisinde kauda ekuina liflerinde kalınlaşma ve kontrast tutulumu görülebilir?
   a. Guillain-Barré sendromu
   b. Lösemik infiltrasyon
   c. Ekilme (seeding) metastazı
   d. Araknoidit
   e. Hepsi

2. Spinal kanal içinde kontrastsız T1 ve T2 sekanslarda homojen, hiperintens, STIR sekansta ise homojen sinyal kaybı izlenen lezyonda hangi tanı öncelikle düşünülür?
   a. Lenfoma
   b. Schwannoma
   c. Menenjiyom
   d. Ependimom
   e. Lipom

3. Hangi intradural-ekstramedüller lezyon tipik olarak konus medullarisin daha altı seviyede yerleşir?
   a. Miksopapiller ependimom
   b. Schwannoma
   c. Menenjiyom
   d. Medulloblastom
   e. Lipom

4. Çoklu (multipl) schwannomalar hangi sendrom için tanısaldır?
   a. Nörofibromatozis tip 2
   b. Guillain-Barré sendromu
   c. Tuberoskleroz
   d. Von Hippel-Lindau
   e. Gardner

5. İntradural-ekstramedüller yerleşimli, nöral foraminal uzanımı olan ve forameni genişleten, homojen kontrast tutan kitle lezyonunda öncelikle hangi tanı düşünülmelidir?
   a. Miksopapiller ependimom
   b. Schwannoma
   c. Menenjiyom
   d. Medulloblastom
   e. Lipom

Cevaplar: 1e, 2e, 3a, 4a, 5b