



# Çocukluk Çağı Spinal Tümörler: Erişkin Olgulardan Farklılıklar

## Pediatric Spinal Tumors: Differences from Adult Cases

Mehmet Zeki YILDIZ<sup>1</sup>, Ahmet ÇOLAK<sup>2</sup>, Mehmet Fatih ERDİ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup>Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

**Yazışma adresi:** Mehmet Zeki YILDIZ ✉ zekidr@gmail.com

### ÖZ

Spinal pediatrik tümörler nadir lezyonlardır. Tümörün biyolojik özelliğine, bulunduğu yere, yayılımına ve boyutuna göre değişmekte olan çok çeşitli bulgulara neden olurlar. Birçoğu özgül olmayan, kolaylıkla gözden kaçabilecek bulgulara neden olurken, boyun ve sırt ağrısı en sık ifade edilen şikâyetlerdir. Hastalar başlangıçta asemptomatik olabilir veya skolyoz gibi nonspesifik bulgular gösterebilir. Gecikmiş tanı klinik sonucu etkileyebileceği için pediatrik spinal kitlelerin prezantasyonlarının radyolojik özelliklerinin ve tedavi yönetim stratejilerinin anlaşılması çok önemlidir. Tümörü göstermede en sık manyetik rezonans görüntüleme kullanılmaktadır. Difüzyon Tensör Görüntüleme ve Manyetik Rezonans Spektroskopi gibi fonksiyonel sekanslar tanı koymada yararlı olabilir. Spinal tümörler ekstradural tümörler, intradural ekstrapedüller tümörler ve intramedüller tümörler olarak sınıflandırılırlar. Tedavi her ne kadar tümörün tipine bağlı olarak değişse de cerrahi rezeksiyon tedavinin ana ayağını oluşturmaktadır. Cerrahi tedavi sırasında ileri monitörizasyon yöntemleri, intraoperatif ultrason kullanımı ve laminoplasti gibi yöntemler başarıyı artırmakta ve ameliyat sonrası deformite gelişimini azaltmakta faydalı olabilir. Tedavinin başarısı tümörün histolojik olarak sınıflandırılmasına, rezeksiyonun sınırlarına, hastanın nörolojik potansiyeline bağlıdır. Uzun dönem takip multidisipliner yaklaşımla beraber olmalıdır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Çocukluk çağı, Spinal tümörler, Tedavi

### ABSTRACT

Pediatric spinal tumors are rare lesions. Such tumors cause several symptoms dictated by the biologic behavior, location, extent of involvement, and size of the tumor. Although most symptoms are non-specific and easily overlooked, back or neck pain is the most common presenting symptom. Patients may initially be asymptomatic or show nonspecific findings such as scoliosis. Magnetic resonance imaging is the most common imaging modality used. Functional sequences such as Diffusion Tensor Imaging and Magnetic Resonance Spectroscopy can be useful in the diagnosis. These lesions can be classified as extradural tumors, intradural extramedullary tumors, and intramedullary spinal cord tumors. Although the treatment is based on the type of tumor, surgical resection is the mainstay. Methods such as neuromonitoring, intraoperative ultrasound use, and laminoplasty during surgical treatment may be beneficial in increasing the success and reducing the development of a postoperative deformity. The clinical outcome depends on histological grading, the extent of the excision, and the neurological status of the patient. The long-term management requires a multidisciplinary approach.

**KEYWORDS:** Pediatrics, Spine tumors, Treatments

## ■ GİRİŞ

Spinal tümörler erişkin popülasyonda az görülen patolojiler olup, pediatrik çağda daha da nadir görüldükleri bilinmektedir. Çocukluk çağında görülmeleri hastalığın erken tanısında gecikmeye neden olur ve doğru tanıya ulaşabilmek bazı olgularda ısrarcı bir şüphe ve araştırma gerektirebilir. Bu tümörler spinal kord basısı, sinir kökü basısı, kemik destrüksiyonu veya vasküler etkilenmeye bağlı olarak önemli morbiditeye sebebiyet verebilirler. Tedavi genellikle tümörün tipine bağlı olarak değişir ancak cerrahi rezeksiyon tedavinin ana ayağını oluşturur. Tedavinin başarısı tümörün histolojik sınıflandırmasına, rezeksiyonun sınırlarına, hastanın nörolojik durumuna bağlıdır. Bu derlemenin amacı sık görülen çocukluk çağı spinal tümörlerini tartışmak ve erişkin olgulardan farklılıklarını vurgulamaktır.

## ■ GENEL BİLGİLER

Tüm santral sinir sistemi (SSS) lezyonlarının sadece %0.5-1'lik kısmı ve yine tüm santral sinir sistemi glial tümörlerinin ise sadece %2-4'lük kısmı spinal kord içinde yer almaktadır (6,14). Çocuklarda ve ergenlerde (0-19 yaş) SSS primer tümörlerinin genel insidansı 100.000'de 6.14'tür. Primer pediatrik omurilik tümörleri bu yaş grubundaki tüm SSS tümörlerinin %1-10'unu oluşturur ve tahmini insidansı 100.000 kişide 0.27'dir (9,28). Medyan tanı yaşı 11'dir ve beyaz ırkta insidans daha yüksektir (12). Survey omurilik tümörünün histolojisine ve derecesine bağlıdır. Pediatrik popülasyonda omurilik tümörü veya kauda ekuina tümörü teşhisi konulduktan sonra 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %93.6 ve %92.1'dir. Ancak yüksek dereceli intramedüller astrositomların prognozu kötüdür; agresif tedaviye rağmen sağkalım süresi 1 yıl kadardır (13,26). Bazı tümörler diğerlerinden daha iyi rezeke edildiğinden tümör derecesi ve histoloji, prognozu doğrudan etkiler. Pediatrik düşük dereceli gliomaların malign transformasyonu erişkinlere göre daha nadirdir.

## ■ KLİNİK PREZANTASYON

Spinal tümörlerin klinik bulguları, yer aldığı anatomik seviyeye, boyutlarına ve derecesine göre değişkenlik gösterebilmektedir. Yavaş büyüyen tümörler aylar hatta yıllar boyu sinsi ilerlerken hızlı büyüyen tümörlerde klinik bulgular dramatik şekilde ilerleyebilir. Akut başlangıç vertebral çökmeyi ve olası spinal kord basısını gösterebilirken yavaş büyüyen tümörler kronik semptomlara yolaçar. En sık görülen bulgular boyun, sırt ve bel ağrısıdır. Özellikle inatçı gece ağrısı, lokalize ağrı ve aktivite ile ilgili olmayan ağrı dikkate alınmalıdır (10,20). Henüz konuşma çağına gelmemiş çocuklar bile bazen ağrının yerini doğru bir şekilde lokalize edebilmektedir. Ayrıca malignite öyküsü olan bir hastada sırt ağrısı metastaz olasılığını düşündürmelidir (2). Spinal ağrı tümöre bitişik kemik segmentlerinde lokalize, künt bir ağrı olarak karakterize edilir. Ağrının aynı zamanda tümör tarafından dural kesenin fokal basısı sonucu olduğuna inanılmaktadır. Kök ağrısı ve traktus ağrısı daha az görülür. Kök ağrısı disk herniasyonlarından kaynaklanan ağrıyı taklit edebilir. Traktus ağrısı tipik olarak belirsiz parestezilerle birlikte belirsiz yakıcı bir ağrı olarak tanımlanır. Traktus ağrısı muhtemelen omurilik içindeki spino-talamik yolların doğrudan invazyonu ve

sıkışması sonucu gelişir (14). Özellikle yakın zamanda travma öyküsü olmayan sağlıklı çocuklarda sırt ağrısı başlangıçta sözde büyüme ağrısı olarak yorumlanır. Semptomların çoğu spesifik olmadığından ve artıp azalabileceğinden tanı gecikebilir. Klinisyenler böbrek taşları için renal ultrasonografi, pnömoni için göğüs radyografisi ve hatta spondilodiskit için spinal radyografik inceleme veya kemik sintigrafisi gibi sırt ağrısının yaygın nedenlerini anlamak için sıklıkla bir dizi tetkik yaparlar. Testler negatif olduğunda hekimler konservatif tedavilere başlamak konusunda kendilerini rahat hissedebilir ve bu da tanıda önemli bir gecikmeye neden olabilir (14).

Çocuklarda spinal kolon patolojisinin ortaya çıkışı hastanın yaşına ve lezyonun yerine bağlıdır. Bir çalışmada lomber-sakral seviyeli tümörlerin tanıdan önce diğer spinal seviyelerden farklı olarak daha uzun süreli semptomlar gösterdiği saptanmıştır. Ayrıca ağrı en sık semptom idi (%71,0) ve okul çağındaki ve adölesan dönem dahi hastalarda anlamlı olarak daha sıktı. Aksine motor ve duyuşal parezi okul öncesi çocuklar arasında başlıca yaygın şikayetti (16). Servikal ve torasik omurgadaki tümörler nöral dokuya bası yaparak parezi, hipertoni, hiperrefleksi, Babinski belirtisi ve duyu kusurları dahil olmak üzere üst motor nöron belirtilerine veya miyelopatiye neden olabilirler. Lomber ve sakral bölgelerde kompresyona veya invazyona neden olan tümörler, hipotoni, hiporefleksi ve bağırsak veya mesane disfonksiyonu (kabızlık, retansiyon veya inkontinans) dahil olmak üzere alt motor nöron belirtileri ile ortaya çıkabilir. Yeni yürümeye başlayan çocuklar ve bebekler ajitasyon, motor becerilerde gerileme, ağırlık taşımayı reddetme ve zayıf gelişimsel ilerleme gibi semptomlar gösterebilir (14). Bazı maligniteler - özellikle Ewing sarkomu ve lenfoma - malignite yerine enfeksiyon teşhisine yol açabilecek ateş, gece terlemesi gibi bulgularla ortaya çıkabilir (24).

Spinal kolonun malign tümörleri olan pediatrik hastaların %50'den fazlası nörolojik semptomlar gösterirse de bu durum yetişkinlerle kıyaslandığında daha azdır (15). Kifoz, skolyoz ve lordoz dahil olmak üzere spinal deformite, spinal tümürlü çocukların %25'e kadarında mevcut olabilir, ancak bu tür deformiteler nadiren spinal tümörün tek bulgusudur (17,27). Deformitenin ciddiyeti, kemik erozyonu, yıkımı ve nörolojik defisit derecesi ile ilgilidir; ancak küçük bir tümör önemli spinal deformiteye neden olabilir. Ağırlı skolyoz altta yatan bir patolojinin varlığını gösterebileceğinden omurganın palpasyonla muayenesi önemlidir. Bu vakalarda, tümör tipik olarak eğrinin içbükeyinde yer alır ve deformite, vertebra çökmesine veya ağrıya karşı kas reaksiyonuna sekonder olabilir (4).

Bu nedenle tanıda fizik muayene ve anamnez önem taşır. En önemli klinik/nörolojik bulgular: progresif motor kayıp, progresif skolyoz, yürüme bozuklukları ve paraspinal kas spazmidir. Çocuk hastalarda travma olmaksızın yeni gelişen ağrı ciddiyetle değerlendirilmelidir. Motor ve duyuşal kayıplar, kök ağrısı görülebilir. İlerlemiş olgularda sfinkter kusurları gelişebilir. Çocuk hastalarda gelişen sfinkter kusurlarını değerlendirmek oldukça zor olduğu için ürodinamik testlere ihtiyaç duyulur. İntramedüller spinal kord tümörlerinin kabaca üçte birinde skolyoz gelişmektedir (6).

## ■ TANI

Düzgün alınmış bir anamnez tanı aşamasında çok yol gösterici olabilir. Klinik bulguların süresi tümörün büyüme hızını göstermesi açısından önemlidir. Bazı yavaş büyüyen intradural tümörler ise uzun süreler boyunca hiç bulgu vermeden kalabilir. Radiküler dağılım gösteren ağrı ve uyuşukluk sinir kılıfı tümörlerinin bulgusu olabilir. İntradural tümörlerde gelişen bel ağrısı genellikle geceleri hasta supin pozisyonda yatarken kötüleşir. Omurga kökenli tümörlerde ise ağrı genellikle süreklilik arz eder ve hareketle artar. Çocukluk çağında yeni gelişen skolyoz olguları özellikle de hızlı artış gösteren ve ağrının eşlik ettiği olgular dikkatle değerlendirilmelidir. Hastaların önemli bir kısmı tamamen asemptomatik olabilir (23).

Nörolojik muayenede olgular motor, duysal ve refleksler açısından dikkatle değerlendirilmelidir. Asimetrik refleksler gelişen bir miyelopatinin erken bulgusu olabilir. Derin tendon reflekslerinin alt ekstremitelerde artması alt servikal, torakal ve lomber bölge lezyonlarında görülürken tüm ekstremitelerde hiperrefleksi üst servikal patolojilerde görülebilir. Hastaların yürütmesi dikkatle değerlendirilmeli özellikle topuk ve parmak ucuna basarak yürütme ayrıca bakılmalıdır. Oturur pozisyondan kalkma ve çömelip doğrulma belirsiz bir proksimal kas güçsüzlüğünü ortaya çıkarabilir. Muayenede ilgili spinal bölgenin palpasyonu hassasiyete sebep verebilir. Sfinkter tonuslarının değerlendirilmesi de ayrıntılı nörolojik muayenenin önemli bir parçasıdır. Fizik muayenede tespit edilen *café-au-lait* lekeleri, subkutanöz nodüller veya Lisch nodülleri nörofibromatosis gibi kalıtsal hastalıkları işaret edebilir. Yine spinal bölgede görülen cilt gamzeleri, sinüs orifisleri, şişlik ve yumrular dermoid/epidermoid tümörler gibi inklüzyon tümörlerinin bulgusu olabilir. Özellikle pediatrik çağda görülen spinal tümörler nadiren hidrosefali ile klinik bulgu verebilirler. Bu duruma artmış beyin omurilik sıvısı (BOS) protein düzeyleri, yüksek servikal yerleşimli tümör nedeniyle oluşan foramen magnum blokajı, intraspinal subaraknoid kanama, subaraknoid tümör yayılımı sebep olarak gösterilmektedir (6,14).

## ■ RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME

Röntgende spinal kanalda genişleme ve kemik destrüksiyonu bulguları görülebilir. Kontrastlı veya kontrastsız spinal tomografide lezyonun kendisi, spinal kanal ile ilgili değişiklikler, foraminal değişiklikler, kemik destrüksiyonu bulguları izlenebilir. Bu olgularda altın standart radyolojik değerlendirme yöntemi ise kontrastlı/kontrastsız Manyetik Rezonans Görüntülemesidir (MRG). Özellikle pediatrik olgularda tüm spinal bölgenin MRG ile taranması önerilmektedir (6,14). MRG protokollerinde T1 ve T2 sekanslarının yanısıra kontrastlı incelemeler yapılmalıdır. Ek olarak özellikle spinal kord içerisinde yerleşmiş tümör olgularında difüzyon tensör görüntüleme (DTI) ve MRG spektroskopisi teknikleri önemli bilgiler sağlayabilmektedir. MRG'de kord genişlemesi, kontrast tutulumu, kistik yapılar dikkatle incelenmelidir. Kistik oluşumlar spinal kord tümörlerinde sıklıkla görülmektedir. Bu kistler tümöral yapıların kendisi olabileceği gibi tümöre bağlı reaktif santral kanal genişlemesi, BOS tuzaklanması gibi nedenlerle de oluşabilir. Tümöral olmayan kistler karakteristik olarak kontrast tutmazlar. Tümöral kistler tipik olarak tümör içinde yer alırlar ve periferik kontrast tutar-

lar. Nadir vakalarda MR görüntülemeye rağmen spinal tümör atlanabilir. Örneğin bel ağrısı şikayeti ile gelen çocuğa sadece lomber MR çekilerek üst segment malignitelerinin yansıyan ağrısı olası atlanabilir. Çocuklarda genellikle görüntüleme esnasında anestezi ihtiyacı olduğundan bu tür çekim yapabilen merkezlerin yoğun olması ve geç randevu verilmesi nedeniyle seeding metastaz olasılığı göz önüne alınarak beyin ve tüm omurgayı tarayan MRG istenmelidir (1).

## ■ TEDAVİ

Çocukluk çağı spinal tümörlerin tedavisi erişkin olgulardan farklı yaklaşım gerektirmektedir. Cerrahinin amacı histoloji, omurga ve sinir kökü dekompresyonu ve spinal stabilitenin korunması olmalıdır. Tedavide osteoplastik laminotomi ile tümörün rezeksiyonu sekonder spinal instabilite açısından düşük riskli olduğundan iyi bir cerrahi yaklaşımdır. Laminektomi tümör kemiğe invaze olduğunda özellikle torasik seviyede seçilmelidir. Çok düzeyli laminektomi ve radyoterapinin spinal deformite riskini artırdığı gösterildiğinden tedaviden sonra spinal deformiteye ayrıca dikkat edilmelidir. Hastada yüksek dereceli bir glioma, ependimoma, lenfoma, sarkom, atipik teratoid rabdoid tümör, nöroblastom veya metastatik medulloblastom tanısı olduğunda kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulanmalıdır. Düşük dereceli gliomalar, yalnızca nüks hâlinde bu ek tedavileri almalıdır (23).

## ■ SINIFLANDIRMA

Spinal tümörler ekstradural tümörler, intradural ekstramedüller tümörler ve intramedüller tümörler olarak sınıflandırılmaktadır.

### A) Ekstradural Tümörler

Bu grup tüm pediatrik spinal tümörlerin yaklaşık %30'unu teşkil ederler (28). Bu geniş kategoride epidural bölgeden başlayan, omurgayı ilgilendiren primer veya metastatik tümörler yer almaktadır. Bu tip tümörler spinal kanalı işgal ederek veya patolojik fraktürlere neden olarak klinik bulgulara sebep olurlar. Tümörün tipi, büyüme hızı, hastanın yaşı, spinal instabilite varlığı, nörolojik defisit varlığı ve ciddiyeti prognozu belirleyen kritik değişkenlerdir. Sık görülen ekstradural tümörlere ayrı başlıklar hâlinde altta değinilecektir.

### Lösemi/Lenfoma

Lösemi ve lenfoma sık görülen pediatrik tümörlerden olup epidural aralık veya daha az sıklıkta omurga tutulumu yapabilir. Tüm lenfomalı hastaların kabaca %4'ünde epidural aralıkta hastalık görülebilmektedir (5). Primer spinal lenfomaya göre metastatik omurga tutulumu daha sık görülür. Bu tip tümörler kemoradyoterapiye oldukça hassastırlar ve adjuvan tedavide bu tedavi modalitelerinden yararlanılır. Nörolojik kötüleşme gösteren olgularda hızlı spinal dekompresyon gerekebilir (Şekil 1).

### Metastatik Omurga Tümörleri

Sistemik malignitesi olan çocukların ortalama %5'inde epidural bölge /omurga tutulumu izlenmektedir. Bu durum hastaların yaklaşık olarak %50'sinde ilk başvuru şikayeti de olabilmektedir. Spinal metastatik lezyonlara en sık sebep

olan primer tümörler Ewing sarkomu, osteosarkom ve nöroblastomdur. Bunların dışında non-Hodgkin lenfoma, Hodgkin lenfoma, germ hücreli tümörler, lösemi ve Wilms tümörü olarak sıralanmaktadır. Tedavi algoritması tümör tipine bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Lösemi, lenfoma, Ewing sakomu, germ hücreli tümörler gibi radyosensitif tümörlerde radyoterapi ön planda tutulur iken radyorezistan tümörlerde cerrahi ön planda tutulmalıdır (6).

#### Anevrizmal Kemik Kisti

Anevrizmal kemik kistleri osteoklastik dev hücreler içeren genişleyen kan dolu kavitelere oluşmuş lezyonlardır. Olguların %80'i ilk 2 dekatta izlenmektedir. Çocukluk çağında görülen tüm benign kemik tümörlerinin yaklaşık olarak %42'si anevrizmal kemik kistidir. Daha çok posterior elemanları tutarlar fakat nadiren pediküllerden ilerleyerek korpusa, disk aralığına hatta diğer omurgaya yayılabilirler. Bu lezyonlar çocuklarda çok nadir görülürler. Mümkün olan olgularda geniş rezeksiyon ilk seçenek tedavi olup, kalıntı lezyonlar rekürrense sebep olabilmektedir. Cerrahi esnasında kanamayı azaltabilmek maksadı ile preoperatif embolizasyon önerilmektedir (8,21) (Şekil 2).

#### Osteoid Osteoma ve Osteoblastom

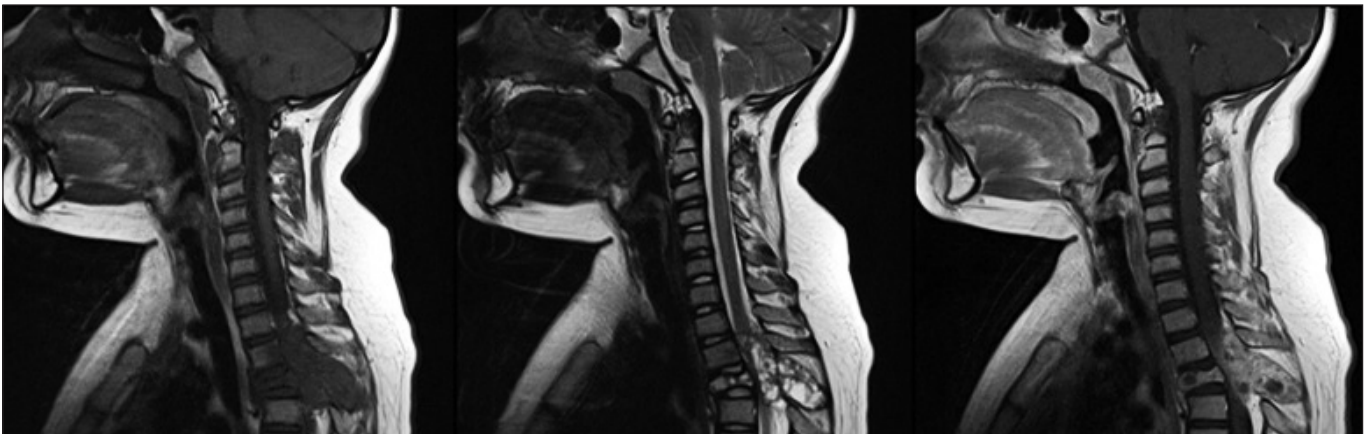
Osteoid osteomlar ve osteoblastomlar sıklıkla uzun kemiklerde ortaya çıkan lezyonlardır. Osteoid osteomların %20'si, osteoblastomların ise %40'ı omurga tutulumu göstermektedir. Bu iki tip lezyon da histolojik olarak osteoid ve kemik matriks oluşturan osteoblastlardan oluşurlar. Osteoid osteomlar 2 cm'den küçük, kendini sınırlandıran lezyonlar olarak görülürken osteoblastomlar 2 cm'den daha büyük, agresif ve malignite potansiyeli taşıyan lezyonlardır. Bu lezyonlar çoğunlukla 20 yaş altı gençlerde görülürler ve literatürdeki en genç hasta 2 yaşında tespit edilmiştir. Etkilenen adölesanlarda ağrıya sekonder skolyoz sık görülür. Medikal tedaviye dirençli ağrı oluşturan lezyonların cerrahi rezeksiyonu önerilmektedir (6,14).

#### Kondroma/Kondrosarkom

Kondromalar spinal bölgede nadiren görülen kırık kaynaklı tümörlerdir. Lokal ağrı, hassasiyet, palpabl kitle en sık görülen semptomlardır. Median yaş 45 ve erkek kadın oran 2:1 ancak %10'u çocuklarda görülür. Kondromlarda cerrahi sınır negatif olacak şekilde yapılacak cerrahi rezeksiyon primer



Şekil 1: Hodgkin lenfoma Sklerozan tip 14 y erkek.



Şekil 2: Torakal anevrizmal kemik kisti.

tedavi modalitesidir. Hastaların %10'una yakın kısmında rekürens görülebilir (18). Kondrosarkomlar çok nadir görülen tümörlerdir. En sık torakal bölgede görülürler. Lokal ağrı ve nörolojik defistler ile semptom verirler (7).

### Ewing Sarkom

Ewing sarkomlar nadiren omurgayı tutan primer kemik tümörleridir. Omurga Ewing sarkomları 10-30 yaş aralığında ortaya çıkan en sık sakrumu tutan tümörlerdir. Erkeklerde kadınlardan 6 kat fazla görülür. Etiyolojisi tam olarak bilinmese de mezenkimal progenitör kök hücrelerin tümör gelişiminde rol aldıkları düşünülmektedir (25). Ağrı ve nörolojik defistler ile semptom verirler. Güncel tedavilerinde cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi yer almaktadır. Diğer sarkomlara göre radyoterapiye daha duyarlıdır. Cerrahi ve kemoterapi ilk tedavi seçenekleri olarak karşımıza çıkarken rezidü tümörlerde ya da kemoterapiye yanıt vermeyen olgularda tedaviye radyoterapi eklenmektedir (Şekil 3).

### Osteosarkom

Çocukluk çağında çok nadir görülen tümörlerdir. Osteosarkomlar sakral ve torakal omurganın posterior elemanlarını daha sıklıkla tutarlar. Hastalığın risk faktörleri arasında Paget hastalığı yer alsa da Paget hastalığı olanların %1'inde osteosarkom geliştiği bilinmektedir (22). Spinal osteosarkomların prognozu kötüdür. Radyoterapiye dirençli tümörlerdir. Cerrahi sonrası kemoterapiden faydalanılır.

### Eozinofilik Granülom

Bu hastalık 1-3 yaş aralığında pik yapar ve erkeklerde 2 kat fazla görülür (3). Langerhans hücreli histiositozlar etiyolojileri tam olarak bilinmeyen multisistemik Letterer-Siwe veya Hand-Schuller-Christian hastalıklarından izole iskelet sistemi hastalığı yapan eozinofilik granülomlara kadar geniş bir yelpazede görülebilen reaktif hastalıklardır. Vertebral eozinofilik granülomlar tipik olarak vertebra kollapsına neden olurlar. Endplatelet ve komşu disk yapıları tipik olarak korunur. Posterior elemanları genel olarak tutmazlar. En sık servikal bölgede gö-

rülürler. MRG'de patolojik vertebra belirgin kontrast tutar. Anterior epidural bölgeden spinal kanala bası sık görülür. Çocuk hastalarda lenfoma, Ewing sarkomu, osteosarkom, infantil miyobromatozis, Gaucher hastalığı, kronik rekürens multifokal osteomyelitten ayrımı gerekir (21).

### Sakrokoksigeal Teratom

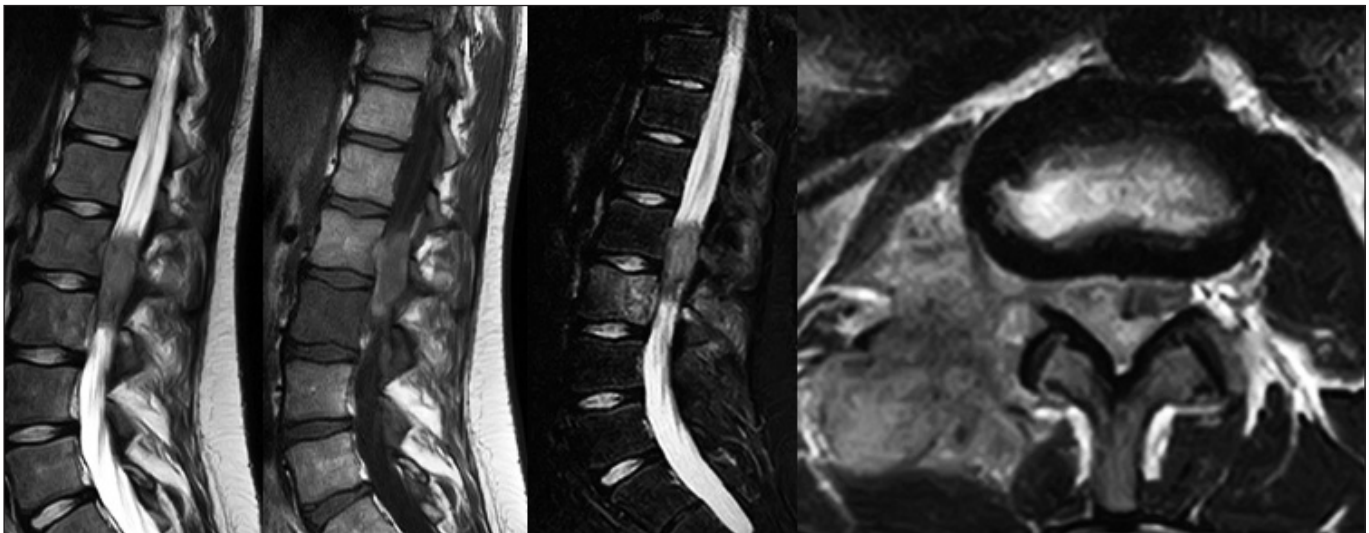
Sakrokoksigeal teratomlar tipik olarak yenidoğan döneminde görülen en sık konjenital tümörlerdir. Currarino triadı kapsamında anorektal malformasyonlar ve kaudal agenezis ile birlikte görülebilir. Lezyon solid veya kısmen kistik olabilir. Dev boyutlara ulaşabilir. Her ne kadar infantil ve çocukluk çağı teratomlarının büyük çoğunluğu benign olsa da daha büyük çocuklarda malign transformasyon görülebilir. Matür formlarında parankimal dokuları yağ ve kalsifikasyon görülürken immatür formlarında yağ dokusu görülmez, büyüme ve metastaz potansiyeli fazladır (21).

### B) İntradural Ekstramedüller Tümörler

İntradural ekstramedüller tümörler çocuklarda görülen spinal tümörlerin yaklaşık %25'ini oluşturur (6). En sık tüm spinal tümörlerin %4'ünü oluşturan menenjiomlar görülür. Menenjiom dışında bu bölgede nörofibrom, schwannom, mikspapiller ependimom, dermoid/epidermod tümörler sıklıkla görülebilir.

### Menenjiom

Spinal menenjiomlar yavaş büyüyen, sıklıkla servikal ve torakal bölgeyi tutan dural tabanlı tümörlerdir. Pediatrik çağda sık görülmezler. Erkek çocuklarda daha sık görülür. Nörofibromatozis (NF2) ile ilişkili lezyonlar daha sık görülür. NF2 ilişkili lezyonlarda tüm kraniospinal aksın radyolojik olarak taranması önerilmektedir. İzole spinal menenjiomlar tipik olarak clear cell histolojik varyantına aittir. Clear cell menenjiomlar 1-17 yaş aralığında görülen özellikle spinal ve pontoserebellar köşede sık görülen nispeten agresif varyantlardır. Pediatrik clear cell varyantında rekürens hızları yüksektir, leptomeningeal yayılım gösterebilirler. MRG de menenjiomlar genellikle T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda izointens, homojen kontrastlanan lezyonlar



Şekil 3: Ewing Sarkom 16 y erkek hasta.

olarak görülürler. "Dural tail" olarak adlandırılan dural bağlantı menenjiomlar için tipiktir. Clear cell varyantında görülmeyebilir (21). En etkili tedavisi total cerrahi rezeksiyondur. Subtotal rezeksiyon sonrası %90'lara varan oranda rekürens gözlenmektedir (3).

### Atipik Teratoid Rabdoid Tümör

Atipik teratoid rabdoid tümörler sıklıkla beyni etkileyen, nadiren spinal bölgede de görülebilen yüksek oranda malign tümörlerdir. Özellikle yaşamın ilk iki yılında görülürler. İntraekstramedüller olarak görülebilirler. Yüksek maligniteleri nedeniyle hemorajik, nekrotik, kistik değişiklik gösterebilirler. Solid kısımları T1 ve T2'de hipointens, heterojen kontrastlanan kitlelerdir. Multisentrik olabildikleri için tüm kraniyospinal aksın değerlendirilmesi önerilir (21).

### Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri

#### Schwannom

Schwannomlar ya da nörinomlar spinal kök ve sinirleri saran schwann hücrelerinden kaynaklanırlar. Ekzantrik şekilde akson boyunca büyüme gösterirler. Çevre dokulardan ince bir kapsül ile ayrılırlar. Pediatrik yaş grubunda izole spinal schwannomlar nadir görülürler. 9-70 yaş aralığında görülebilirler. Ancak nörofibromatozis tip 2 (NF2) ilişkili multipl schwannomlar sık görülürler. Tümörün spinal kök boyunca oluşum yerine göre intradural, ekstradural veya her iki lokalizasyonda birlikte yerleşim gösteren tipleri bulunmaktadır. Ancak intradural tümörler daha sık görülür. Yavaş büyüdükleri için spinal kanalda genişleme, kemik kontürlerinde bozulma, erozyon gibi bulgular verebilirler. MRG'de schwannomlar T1'de izohipointens, T2'de izo-hiperintens görünürler. Orta-iyi derecede genelde homojen kontrast tutarlar (21) (Şekil 4).

#### Nörofibrom

Nörofibromlar schwann hücreleri ile fibroblastların bir karışımı şeklinde görülürler. Sinir kökünü itmek yerine infiltrate ederek büyüme eğilimindedirler. Özellikle NF1 hastalarında sık görülürler. Soliter veya multipl olabilirler. Tekal sak içerisinde multipl sinir köklerini etkileyebilir. MRG görünüm karakteristikleri schwannomalar ile benzerdir.

Her iki tip tümörün de primer tedavi modaliteleri cerrahidir. Cerrahi esnasında schwannomlar genellikle total rezeksi edilebilir iken nörofibromlar ilgili sinir lifini sardıklarından dolayı sinir lifi sakrifiye edilmeden total rezeksi edilemezler (6,14).

### Dermoid ve Epidermoid Tümörler

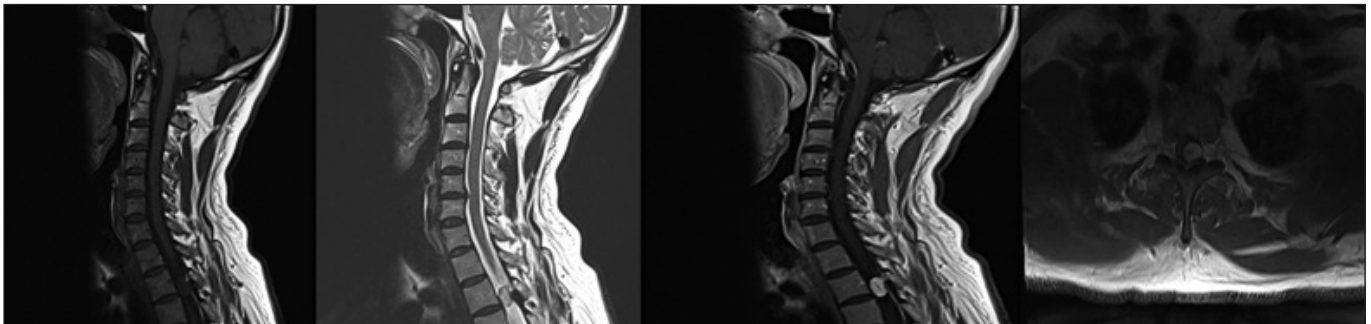
Dermoid ve epidermoid tümörler nöroektodermin komşu kutanöz ektodermden ayrışma kusuru sonrası oluşan tümörlerdir. Sıklıkla dermal sinüs traktı tümöre eşlik eder ve en sık lumbosakral bölgede görülürler. Hastalarda cilt gamzesi, kıllanma gibi eşlik eden cilt bulguları sıklıkla görülür. İki tümör tipi arasında histopatolojik farklar olmasına rağmen klinik prezantasyonda, radyolojik tetkiklerde ve cerrahi sırasında fark yoktur. 8 aylıktan 62 yaşa kadar görülmüştür median yaş 13 tür. Cerrahide amaç gross total rezeksiyon olup hastalar olası rekürens açısından izlenmelidir (6).

### C) İntramedüller Spinal Kord Tümörleri

Intramedüller spinal kord tümörleri pediatrik popülasyonda nadir görülürler. Çocuklarda da erişkin hastalarla benzer neoplazmlar görülür. Spinal kord içerisindeki hücrelerden kaynaklanırlar. Pediatrik spinal kord tümörlerinin büyük çoğunluğu glial (%90-95) tümörlerdir. En sık görülen tipleri (%60) pilositik ve anaplastik astrositomlar olup kalan %30'luk kısmı ependimomlar oluşturur. Ependimomların bir alt grubu olan mikso-papiller ependimomlar çocuklarda daha sık görülür. Erişkinlerden farklı olarak çocuklarda astrositomlar ependimomlardan daha sık görülürken, erişkinlerde ependimom daha sık görülür. Ayrıca NF2 hastalarında ependimomlar sık görülürken, NF1 hastalarında astrositomlar daha sık görülürler. İntramedüller tümörler spinal kord ile yakın ilişkileri nedeniyle küçük boyutlarda bile önemli klinik bulgulara sebep olabilirler. Cinsiyet farkı gözetmezler. Daha az görülen diğer intramedüller spinal kord tümörleri subependimom, ganglioglioma, hemanjioblastom, paragangliom, lenfoma, primitif nöroektodermal tümör, oligodendrogliom, nörositoma, teratomlar ve metastatik tümörler gibi neoplazmları içermektedir (6,14,19,21).

#### Astrositom

Pediatrik çağda görülen intramedüller spinal kord tümörlerinin yaklaşık %60'ını astrositomlar oluşturur. Etiyolojileri kesin olarak bilinmemektedir. Nörofibromatozis, tüberoskleroz, Turcot sendromu gibi genetik hastalıklarla ilişkisi olduğu bilinmektedir. Radyasyonun da etiyojide rol aldığına dair raporlar mevcuttur (11). Erişkinlere göre pediatrik hastalarda astrositomlar spinal kordun daha rostral bölümlerinde görülmektedir. Ağrı ve motor disfonksiyon en sık bulgularıdır. Yürüme bozukluğu, tortikollis ve skolyoz diğer sık görülen bulguları arasındadır. Tümör derecelendirmesinde Dünya Sağlık Örgütü (WHO) sınıf-



Şekil 4: Schwannom Torakal T2 düzeyinde.

laması kullanılmaktadır. Histolojik açıdan WHO grade 1-2 olan pilositik ve fibriller astrositomlar %75-80 oranında görülürken, anaplastik astrositomlar ve glioblastoma daha nadir görülür. Pilomiksoid astrositomlar astrositomların alt tipi olup diffüz subaraknoid yayılım gösterebilirler. Radyolojik tanısında altın standart kontrastlı MRG'dir. Çocuklarda %20-40 oranında polar ve intratümoral kistler bulunur. Rostral ve kaudal bölgede eşlik eden sirinksler sık görülür. Tümör derecesi ve boyutlarına göre cerrahi tedavi planlanır. Pilositik astrositomlar nispeten daha iyi sınırlı tümörler olup cerrahi esnasında rezeksiyona uygun klivaj planı verilirken infiltratif tümörlerde sıklıkla kord ile tümör arasında belirgin bir klivaj planı bulunmaz. Tümör derecesi arttıkça total rezeksiyon şansı azalır ve zorlu rezeksiyonlar morbiditeyi artırır. Özellikle çocuk hastalarda laminoplasti tercih edilmeli laminektomi uygulanan hastalar ise kifoskolyoz açısından takip edilmelidir. Bu tümörlerin tedavisinde radyoterapinin yeri henüz açıklığa kavuşturulmamıştır. Ciddi rezidü tümörü olan yüksek dereceli glial tümörlerde adjuvan radyoterapi uygulanabilir. Düşük dereceli tümörlerde gross total rezeksiyon uzun dönem progresyonsuz sağ kalım sağlar. Yaygın hastalık bulguları olan yüksek dereceli tümörlerde adjuvan kemoterapi uygulanabilir (6,21) (Şekil 5).

### Ependimom

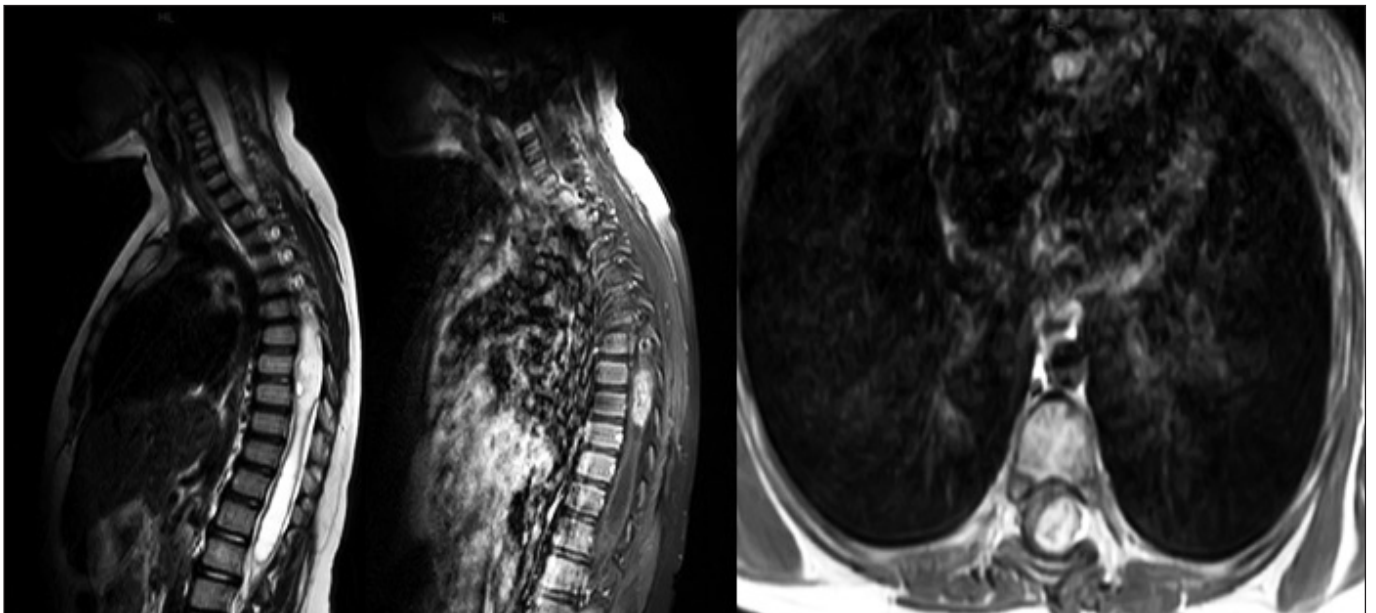
Ependimomlar tüm pediatrik intrakraniyal tümörlerin yaklaşık %10'unu ve tüm pediatrik omurilik tümörlerinin %23'ünü oluşturur. Pediatrik ependimom insidansı erkeklerde biraz daha yüksektir. Yetişkinlerin aksine çocuklarda ependimom farklı bölgelerde farklı yaş aralığında görülür. Çocuklarda spinal için ortalama yaş 12,2 supratentoryal ependimomlar için 7,8 ve infratentoryal ependimomlar için 5'tir. Çocuk hastalarda NF2 birlikteliği sık görülür. Spinal kord ependimomları santral kanalı dōşeyen ependimal hücrelerden ve filum terminalde yer alan ventrikülüs terminalis'den kaynaklanır. Santral kanal etrafında yerleşimli olarak görülürler. Spinotalamik traktuslara

yakın yerleşimleri nedeniyle daha sık duysal semptomlara neden olurlar. Ayrıca ağrı ve motor kayıplara neden olabilirler. En sık servikal bölgede görülürler. Klasik spinal ependimomlar çoğunlukla düşük dereceli (WHO grade 1,2) lezyonlardır ve yavaş büyürler. Ependimomlar astrositomlara nazaran daha az infiltratifler ve komşu spinal kordu iterek baskıya sebep olurlar. Bu durum DTI incelemelerde uzun traktların itilmesi şeklinde bulgu verir. Astrositomlara nazaran tümoral kistler az görülür.

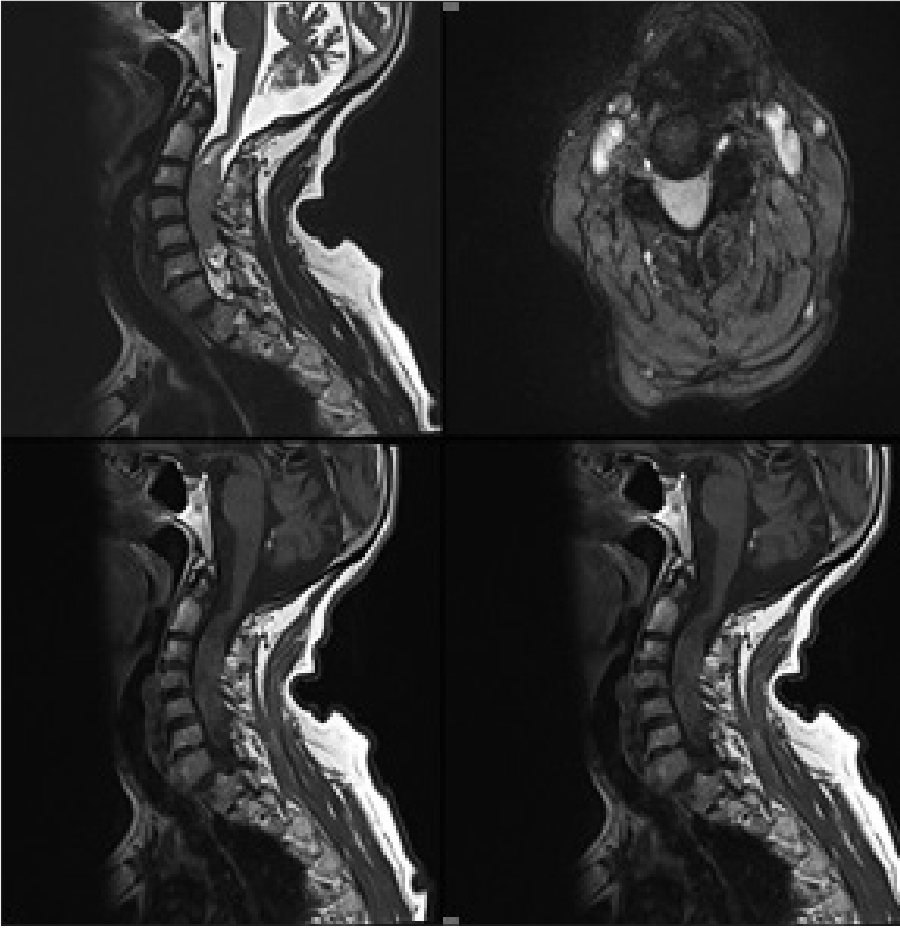
Spinal ependimomlarda cerrahi tedavi altın standarttır. Çocuk hastalarda büyüyen omurganın deformite geliştirme riskine karşı geniş kemik rezeksiyonlarından kaçınılmalıdır. Yüksek dereceli ependimomlarda rolü kesin olmasa da adjuvan radyoterapi eklenebilir. Rekürensler genellikle lokal görüldüğü için özellikle çocukluk çağında tüm kraniospinal aksın ışınlanması önerilmez. Kemoterapinin tedavideki rolü tartışmalıdır (14,21) (Şekil 6).

### Miksopapiller Ependimom

Miksopapiller ependimomlar klasik ependimomlardan farklı özel bir varyantdır. Tüm pediatrik spinal ependimomların %15'ini oluştururlar. Pediatrik çağda sık görülürler. Erkek çocuklarda daha sık görülürler (24). En sık filum terminale bölgesinde gelişirler. Sıklıkla multiple sinir liflerini çevrelerler bazen de konus medullaris invaze ederler. Lobüle konturlu spinal kanalı dolduran komşu vertebra korpuslarına doğru genişleyen ve müsinöz içerik üretebilen tümörlerdir. Bel ağrısı, sinir kökü tutulumu bulguları, kauda ekuina sendromu bulguları gelişebilir. Bu olgularda tümörün subaraknoid yayılım yapma potansiyeli olduğu için tüm kraniospinal aksın MRG ile değerlendirilmesi önerilmektedir. MRG'de tipik olarak T1'de izointens, T2'de hiperintens lezyon görülür. İdeal tedavisi total rezeksiyon olup sinir elemanlarına veya konusa ileri derecede yapışıklık durumlarında subtotal rezeksiyon uygulanır. Subtotal



Şekil 5: Pilositik astrositom 9 yaş kız hasta.



**Şekil 6:** Servikal grade 2 ependimom olgusuna ait T1-T2 görüntüleri.

rezeksiyon sonrası adjuvant radyocerrahinin tümör kontrol oranlarını artırdığı bildirilmiştir (19).

### Gangliogliom

Gangliogliomlar çocukluk çağında erişkinlerden daha sık görülürler. Hatta bazı serilerde astrositomlardan sonra en sık görülen tümör tipi oldukları bildirilmektedir (13). 1-5 yaş arası çocuklarda daha sık görülürler. Genellikle düşük gradeli tümörler olmakla birlikte düşüğe olsa malign transformasyon riski taşırlar. En sık servikal ve torakal bölgede görülürler. Bazı olgularda foramen magnumdan medulla boyunca yapabildiği görülmektedir. Diğer intramedüller kord tümörlerine nazaran daha sık holokord yayılım gösterebilir. Genellikle solid olmakla birlikte kistik komponentler görülebilir. Radyolojik açıdan kalsifikasyon gangliogliomlarda sık görülür. Astrositomlardan radyolojik olarak kalsifikasyon görülmesi ile ayrılabilirler. Solid kısımları T1 ağırlıklı MRG'lerde izo-hipointens, T2 ağırlıklı MRG'lerde heterojen izo-hiperintens izlenirler. Kısmen ödem görülebilir. Yama tarzında kontrast tutulumu sık görülür (21).

### Gliyal Kaynaklı Olmayan Tümörler

Hemanjioblastom, lenfoma, PNET, metastazlar gibi gliyal kaynaklı olmayan tümörler de görülebilmektedir. Hemanjioblastomlar çocuk hastalarda Von Hippel Lindau (VHL) sendromunun bulgusu olabilirler. Tipik olarak intramedüller bölgede görülseler de intra-ekstradural uzanım gösterebilirler. Soliter ve

multiple görülebilirler. Çok vasküler tümörler olup dilate besleyici arterler ve pial drenaj venleri içerirler. Akut subaraknoid kanamaya sebep olabilirler. Yoğun kontrastlanırlar ve kord ödemi ile birlikte eşlik eden sirinkse sebep olabilirler. Multipl olanları ayırt etmek için spinal anjiyografi önerilmektedir (21).

Metastazlar intramedüller veya ekstramedüller olarak görülebilir. İntramedüller metastazlar nadir görülürler ve hematojen yayılım veya leptomenikslerden komşuluk yoluyla yayılım görülebilir. İntramedüller metastaz çocuklarda kötü prognoz göstergesidir ve semptomlar hızla ilerler. Ekstramedüller metastaz daha sık görülür ve sıklıkla BOS yolu ile yayılır. BOS yoluyla yayılım medülloblastom, ependimom, yüksek dereceli astrositom, germinom ve koroid pleksus tümörlerinde sık görülür. Metastazlar en sık lumbosakral bölgede görülürler ve dura ve sinir köklerinin etrafında nodüler tarzda düzensiz sınırlı yayılım şeklinde görülürler (21).

Sonuç olarak; Omurilik tümörleri çocuklarda nadir görülen lezyonlardır. Klinik semptomlar spesifik değildir. Sırt ağrısı genellikle önde gelen semptomdur. Teşhis bu nedenle gecikebilir. Manyetik rezonans görüntüleme tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Cerrahide intraoperatif ultrason kullanımı ve nöromonitörizasyon teknikleri tercih edilmeli ve mümkünse laminoplasti yapılmalıdır. Hastalar ameliyat sonrası dönemde spinal deformite açısından yakın takip edilmelidir.



## ■ KAYNAKLAR

1. Adamsbaum C, Rolland Y, Husson B: Pediatric neuroimaging emergencies. *J Neuroradiol* 31(4):272-280, 2004
2. Antunes NL: Back and neck pain in children with cancer. *Pediatr Neurol* 27(1):46-48, 2002
3. Broadbent V, Egeler RM, Nesbit Jr ME: Langerhans cell histiocytosis-clinical and epidemiological aspects. *Br J Cancer Suppl* 23:S11, 1994
4. Calloni SF, Huisman TA, Poretti A, Soares BP: Back pain and scoliosis in children: When to image, what to consider. *Neuroradiol J* 30(5):393-404, 2017
5. Chahal S, Lagera JER, Ryder J, Kleinschmidt-DeMasters BK: Hematological neoplasms with first presentation as spinal cord compression syndromes: A 10-year retrospective series and review of the literature. *Clin Neuropathol* 22(6):282-290, 2003
6. Chang H, Yan J, Wang Y, Hui L, Li Y, Ma P, Jin Z, Wang F: Intraspinal space-occupying lesions in children: Clinical features, neuroimaging and surgical outcomes of 27 cases. *Eur PMC* 2021
7. Chow WA: Update on chondrosarcomas. *Curr Opin Oncol* 19(4):371-376, 2007
8. Cottalorda J, Bourelle S: Modern concepts of primary aneurysmal bone cyst. *Arch Orthop Trauma Surg* 127(2):105-114, 2007
9. Duong LM, McCarthy BJ, McLendon RE, Dolecek TA, Kruchko C, Douglas LL, Ajani UA: Descriptive epidemiology of malignant and nonmalignant primary spinal cord, spinal meninges, and cauda equina tumors, United States, 2004-2007. *Cancer* 118(17):4220-4227, 2012
10. Garg S, Dormans JP: Tumors and tumor-like conditions of the spine in children. *JAAOS* 13(6):372-381, 2005
11. Grabb PA, Kelly DR, Fulmer BB, Palmer C: Radiation-induced glioma of the spinal cord. *Pediatr Neurosurg* 25(4):214-219, 1996
12. Guo A, Suresh V, Liu X, Guo F: Clinicopathological features and microsurgical outcomes for giant pediatric intracranial tumor in 60 consecutive cases. *Child Nerv Syst* 33(3):447-455, 2017
13. Houten JK, Cooper PR: Spinal cord astrocytomas: Presentation, management and outcome. *J Neurooncol* 47(3): 219-224, 2000
14. Huisman TAGM: Pediatric tumors of the spine. *Cancer Imaging* 9(Special issue A):S45-48, 2009
15. Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, Dickson RA: Primary bone tumours of the spine: A 42-year survey from the leeds regional bone tumour registry. *Eur Spine J* 16(3):405-409, 2007
16. Koshimizu H, Nakashima H, Ando K, Kobayashi K, Nishimura Y, Machino M, Ito S, Kanbara S, Inoue T, Yamaguchi H, Segi N, Tomita H, Imagama S: Patient factors influencing a delay in diagnosis in pediatric spinal cord tumors. *Nagoya J Med Sci* 84(3):516, 2022
17. McLeod RA, Dahlin DC, Beabout JW: The spectrum of osteoblastoma. *AJR Am J Roentgenol* 126:321-325, 1976
18. Morard M, De Tribolet N, Janzer RC: Chondromas of the spine: Report of two cases and review of the literature. *Br J Neurosurg* 7(5):551-556, 1993
19. Nagib MG, O'Fallon MT: Myxopapillary ependymoma of the conus medullaris and filum terminale in the pediatric age group. *Pediatr Neurosurg* 26(1):2-7, 1997
20. Pollono D, Tomarchia S, Drut R, Ibañez O, Ferreyra M, Cédola J: Spinal cord compression: A review of 70 pediatric patients. *Pediatr Hematol Oncol* 20(6):457-466, 2003
21. Rossi A, Gandolfo C, Morana G, Tortori-Donati P: Tumors of the spine in children. *Neuroimaging Clin North Am* 17(1):17-35, 2007
22. Scottish Bone Tumor Registry; Sharma H, Mehdi SA, MacDuff E, Reece AT, Jane MJ, Reid R: Paget sarcoma of the spine: Scottish Bone Tumor Registry experience. *Spine* 31(12): 1344-1350, 2006
23. Spacca B, Giordano F, Donati P, Genitori L: Spinal tumors in children: Long-term retrospective evaluation of a series of 134 cases treated in a single unit of pediatric neurosurgery. *Spine J* 15(9):1949-1955, 2015
24. Sundaresan N, Rosen G, Boriani S: Primary malignant tumors of the spine. *Orthop Clin North Am* 40(1):21-36, 2009
25. Tirode F, Laud-Duval K, Prieur A, Delorme B, Charbord P, Delattre O: Mesenchymal stem cell features of Ewing tumors. *Cancer Cell* 11(5):421-429, 2007
26. Townsend N, Handler M, Fleitz J, Foreman N: Intramedullary spinal cord astrocytomas in children. *Pediatr Blood Cancer* 43(6):629-632, 2004
27. Weinstein JN, Mclain RF: Primary tumors of the spine. *Spine* 12(9):843-851, 1987
28. Wilson PE, Oleszek JL, Clayton GH: Pediatric spinal cord tumors and masses. *J Spinal Cord Med* 30 Suppl 1:S15-S20, 2007