T.C.

SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ

DR.ABDURRAHMAN YURTASLAN SAĞLIK UYGULAMA VE ARAŞTIRMA MERKEZİ

ORTOPEDİ KLİNİĞİ

PRİMER MALİGN SAKRUM TÜMÖRÜ OLAN HASTALARIN ANALİZİ

DR.ÖZGÜR IRAK

TIPTA UZMANLIK TEZİ

26,10, 2021

T.C.

SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ

DR.ABDURRAHMAN YURTASLAN SAĞLIK UYGULAMA VE ARAŞTIRMA MERKEZİ

ORTOPEDİ KLİNİĞİ

PRİMER MALİGN SAKRUM TÜMÖRÜ OLAN HASTALARIN ANALİZİ

DR.ÖZGÜR IRAK

Tez Danışmanı: PROF. DR. BEDİİ ŞAFAK GÜNGÖR

TIPTA UZMANLIK TEZİ

26,10,2021

TEŞEKKÜR

Ortopedi ve Travmatoloji Eğitimi'ni kendinden alma şerefine layık olduğum,asistanlık hayatım boyunca tecrübeleriyle ve kişiliğiyle yolumu aydınlatan,sergilediği başarılarını ve profesyonelliğini örnek alıp yolumu çizmeme zemin hazırlayan,sayısız deneyimlerini bize aktaran değerli hocam Prof. Dr. Bedii Şafak Güngör'e,mütevazi kişiliğini ,güler yüzünü ve bilgi birikimini büyük bir özveri ile sunan,cerrahi yeteneğini örnek aldığım değerli hocam Prof. Dr. Mehmet Fatih Ekşioğlu,Doç. Dr. Şefik Murat Arıkan'a ve Doç. Dr. Güray Toğral'a,eşsiz bilgi birikiminden faydalandığım ve her zaman faydalanacağım ,meslek hayatımda gıpta ettiğim Doç. Dr. İsmail Burak Atalay'a,kıdemli asistanlık zamanından doçentlik zamanına kadar bilgi birikimi ve becerilerini her daim bizlere aktaran Doç. Dr. Recep Öztürk'e,tez hazırlama yolunda değerli görüşleri ile araştırmamın şekillenmesini sağlayan Op. Dr. Mesut Mısırlıoğlu'na,birlikte çalışma fırsatı bulduğum Op. Dr. Selçuk Yılmaz'a, Op. Dr. İzzet Bingöl'e, Op. Dr. Coşkun Ulucaköy'e ve Op. Dr. Aliekber Yapar'a

Asistanlık hayatıma başladığım ilk andan bu zamana kadar hiçbir desteğini ve emeğini esirgemeyen,zor zamanlarımda yanımda olan ve ömür boyu dostlarım olacak kıdemli abimlerim Uzm. Dr.Emin Kürşat Bulut ve Uzm. Dr. Ethem Toptaş'a,

Aynı asistan odasını paylaştığım tüm asistan arkadaşlarıma,

Hastanede tanıdığım ,emeğini ve özverisini bir an bile üzerimden mahrum etmeyen, bir ömür boyu dostum,manevi ablam Fatma Değirmenci'ye

Ameliyathanede tecrübesi ve başarısı ile devamlı kol kanat geren ve nazımı çeken Fatma Ceylan'a

Beni bu günlere getiren,maddi ve manevi desteğini esirgemeyen emektar aileme,

Doğduğu andan bu zamana hayatıma renk katan,ruhuma işleyen,işime,hayata ve başarılarıma aşkla koşmama vesile olan ve kalbimde sonsuza dek yer edinecek biricik kızım Masal Güneş'e

Sonsuz teşekkürler…..

KISALTMALAR

GN: Ganglionöroma

GISS: Dev İnvaziv Tip Spinal Schwannom

BT: Bilgisayarlı Tomografi

MRG: Manyetik Rezonans Görüntüleme

ABC: Anevrizmal Kemik Kisti

ESMO: European Society for Medical Oncology

ES: Ewing Sarkoma

EFS: Hastalıksız Sağ Kalımı

PLB: Kemiğin Primer Leiomyosarkomu

FDA: ABD Gıda ve İlaç Dairesi

GIST: Gastrointestinal Stromal Tümör

VRAM: Vertikal Rektus Abdominis Miyokütanöz

TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Sakrum Tümörleri

Tablo 2. Hastaların demografik özellikleri

Tablo 3. Hastaların tümör patoloji sonuçları

Tablo 4. Hastaların neoadjuvan terapileri

Tablo 5. Hastaların postoperatif komplikasyonları

Tablo 6. Hastalara uygulanan cerrahi yöntem

Tablo 7. Hastalarda görülen nüks bölgeleri

Tablo 8. Hastalarda görülen metastaz durumları

Tablo 9. Hastaların postoperatif kemoterapi ve radyoterapi uygulanma durumu

Tablo 10. Hastaların toplam yatış süresi dağılımı

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 1. Anterior Sakral Bölge Anatomisi

Şekil 2. Posterior Sakral Bölge Anatomisi

Şekil 3. Lateral Sakral Bölge Anatomisi

Şekil 4. Ameliyatta Çıkartılan Tümör

Şekil 5. Ameliyatta Çıkartılan Tümör

Şekil 6. Ameliyat Sırasında Çekilen Sakral Tümör

Şekil 7. Ameliyat Sırasında Çekilen Çıkarılmış Sakral Tümör

Şekil 8. Ameliyat Sırasında Çekilen Sakral Tümör

Şekil 9. Ameliyat öncesinde Çekilen Sakral bölgeye yapılacak insizyon hattı

Şekil 10. Ameliyat Öncesinde Çekilen Magnetik Rezonans Görüntüsü

Şekil 11. Ameliyat Sonrasında Çekilen Direkt Grafi Görüntüsü

Şekil 12. Ameliyat Öncesinde Çekilen Direkt Grafi Görüntüsü

ÖZET

Amaç.

Hastanemiz ortopedi polikliniğine başvuran ve primer malign sakrum tümörü tespit edilen ve opere edilen hastaların analizi amaçlanmıştır

Gereç ve Yöntem.

Hastane tabanlı, tek merkezli, retrospektif olarak planlanmış olup, çalışmaya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr.Abdurrahman Yurtaslan Eğitim Araştırma Hastanesi Ortopedi Anabilim Dalı'mıza Ocak 2012 ve Nisan 2021 tarihleri arasında sakral kitle nedeniyle başvurmuş 19 hasta dâhil edilmiştir.

Bulgular.

Dahil edilen 19 hastanın 7'si (%36,8) kadın, 12'si (%63,2) erkektir, yaş ortalaması 51,8±12,9 yıldır. Gözlemlenen beş tümör patoloji, kordoma (%57), kondrosarkoma (%22,0), malign schwannoma (%11,0), Ewing sarkoma (%5,5), ve plazmositomdur (%5,5). Hastalarda gelişen komplikasyon olarak en sık (n=9, %47,3) enfeksiyon saptanmışken, 4'ünde (%31,6) üriner inkontinans, 1'inde (%5,2) gaita inkontinansı görülmüştür. Tercih edilen cerrahi olarak en sık (n=15, %78,9) geniş rezeksiyon saptanmışken, 4'ünde (%21,1) geniş rezeksiyona ek olarak lumbopelvik stabilizasyon uygulanmıştır. Araştırmadaki 5 hasta mortaliteyle sonuçlanmışken 14 hasta hala hayattadır. Sürviy ortalaması 53,47±39,18 ay ve ortancası 47,0 gündür.

Sonuç.

Tedaviye yön verirken hastanın yaşı ve risk performans durumu mutlaka dikkate alınmalıdır. Bu risk faktörlerinin sadece tanı anında değil hastalığın takibi sürecinde her aşamada güncellenerek sürdürülmesi ve kişiye özgün kararlar verilmesi hayati önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler.

Malign, Sakral Tümör, Kordoma, Sakrektomi

ABSTRACT

Aim.

We aimed to analyze the patients who applied to the orthopedics outpatient clinic of our hospital and were diagnosed with primary malignant sacrum tumor and operated.

Material and Methods.

This retrospective study is hospital-based, single-centered, and 19 patients admitted to Health Sciences University Dr.Abdurrahman Yurtaslan Training and Research Hospital Orthopedics Department between January 2012 and April 2021 due to sacral mass were included in the study.

Results.

7 (36.8%) were female, and 12 (63.2%) were male, with a mean age of 51.8±12.9 years. The five tumors observed were pathology, chordoma (57%), chondrosarcoma (22.0%), malignant schwannoma (11.0%), Ewing sarcoma (5.5%), and plasmacytoma (5.5%). Infection was the most common complication (n=9, 47.3%) in patients, urinary incontinence was observed in 4 (31.6%,) and stool incontinence was observed in 1 (5.2%) patient. Wide resection was the most common (n=15, 78.9%) surgery of choice, while lumbopelvic stabilization was performed in addition to wide resection in 4 (21.1%) patients. While 5 patients in the study resulted in mortality, 14 patients are still alive. The mean survival was 53.47±39.18 months, and the median was 47.0 days.

Conclusions.

The age and risk performance status of the patient must be taken into account when guiding the treatment. It is vital that these risk factors are kept updated at the time of diagnosis and every stage during the follow-up of the disease and to make individual decisions.

Keywords: Malignancy, Sacral tumor, Chordoma, Sacrectomy

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....Error! Bookmark not defined.

KISALTMALAR.....Error! Bookmark not defined.

TABLO LİSTESİ.....Error! Bookmark not defined.

ŞEKİL LİSTESİ.....Error! Bookmark not defined.

ÖZET.....Error! Bookmark not defined.

ABSTRACT.....Error! Bookmark not defined.

GİRİŞ VE AMAÇ……...…….1

GENEL BİLGİLER.……...…….2

1)Sakrum Anatomisi……..…….2

a)Kemik ve Ligamentöz Yapılar……...…….2

b)Vasküler Anatomi……...…..4

c)Nöral Anatomi……..5

2)Sakrum Tümörleri.……...……6

I.Nörojenik …….…7

a)Benign……...……7

b)Malign……...8

II. Osseöz.……..……..10

a)Benign……..10

b)Malign…….13

III.Diğer Metaplastik……18

a)Benign……..……18

b)Malign…….20

c)Belirsiz Malign Potansiyel……..24

d)Diğer……25

3)Sakrum Tümörleri Tedavi……26

a)Cerrahi Tedavi……...26

I. Endikasyonlar…….……...26

II.Fonksiyonel ve Biyomekanik Değerlendirme…….……26

III. Preoperatif Değerlendirme……28

IV.Cerrahi Yaklaşım ……28

V. Sakral Rezeksiyon……...…….31

VI. Spinopelvik Stabilizasyon……...……39

VII. Total Sakrektomi Sonrası Rekonstrüksiyon..……..…40
VIII. Postoperatif Bakım ve Komplikasyonların Önlenmesi……42
GEREÇ VE YÖNTEM…….……..……44
BULGULAR……..……46
TARTIŞMA...……58
SONUÇ VE ÖNERİLER……...67
KAYNAKÇA……69
ÖZGEÇMİŞ……84
EK 1:ETİK KURUL ONAYI……85

GİRİŞ VE AMAÇ

Kemik, kıkırdak, kemik iliği ve notokord kalıntıları sakrumu oluşturur. Bileşenlerden herhangi biri malign sakral tümörlere neden olabilir. Hematopoetik kemik iliği içerdiğinden, sakrum metastazlar için uygun bir yerdir ve ayrıca lenfoma, multipl miyelom ve plazmasitoma dahil olmak üzere hematolojik kanserlere karşı en duyarlı bölgelerden biridir. Sakrumun en yaygın malign tümörleri metastazlardır. Kondrosarkom, osteosarkom ve Ewing sarkomu gibi kordoma ve sarkomlar, primer malign sakral tümörlerin örnekleridir.

Bilgisayarlı tomografi (BT), Pozitron emisyon tomografisi (PET/CT) ve Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), birbirini tamamlayan ve her birinin kendi güçlü yönleri olan görüntüleme yöntemleridir: BT, kemik lezyonlarının yüksek uzamsal çözünürlüğüne sahiptir ve tümör matrisini inceleyebilirken, PET lezyonların metabolik durumunu tespit edebilir ve MRG'ın üstün bir yumuşak doku çözünürlüğü mevcuttur.

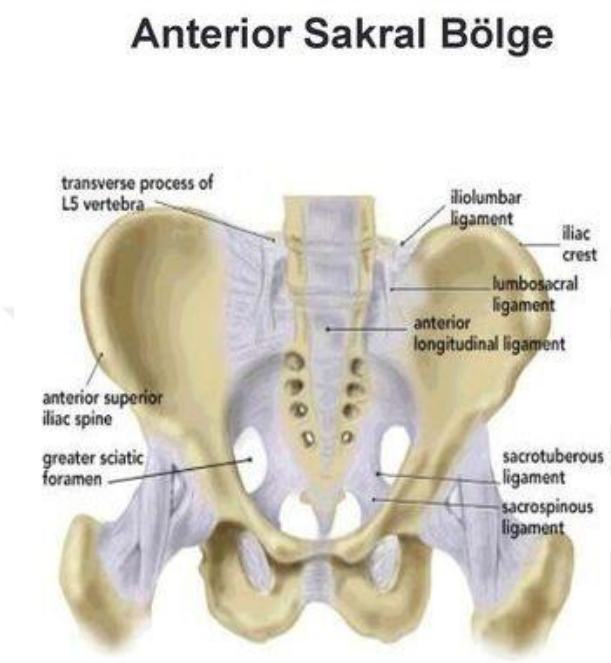
Sakrum ve plazma hücreli tümörlerin lenfomatöz tutulumu durumları dışında, lokalize primer malign sakral tümörler için primer cerrahi eksizyon tercih edilen tedavidir. Ameliyat öncesi BT ve MRG taramaları tümörün tam boyutunu belirlemek için gereklidir. Cerrahi rezeksiyonun mutlak kontrendikasyonu yoktur. Majör pelvik/sakral cerrahinin riskleri göz önüne alındığında, rezeksiyon seçimi yerel uygulamaya ve cerrahi uzmanlığa dayanmaktadır. Sakral ampütasyonun derecesi nörolojik defisitlerle koreledir. Yüksek sakrektomide S1–S5 sakrifiye edildiğinde hastalar postoperatif motor parezi, sfinkter kaybı, perineal duyu kaybı ve cinsel işlev bozukluğu gelişimi olabilir. Orta sakrektomide, S2–S5 sakrifiye edildiğinde, motor fonksiyonun kaybolması olası değildir, ancak sfinkter kontrolü, perineal duyu kaybı ve cinsel işlev bozukluğuyla yüksek olasılıkla karşılaşılır. Minimal defisitler distal amputasyonlardan (distal-S3) ve S1-S5'in tek taraflı feda edilmesinden kaynaklanır. Tümörün sorumlu olduğu ve ameliyat sırasında çıkarılması gereken spesifik vertebralara, kaslara, sinirlere, eklemlere ve pelvik organlara dikkat edilmelidir.

Bu bilgiler ışığında bu tez çalışmasında, hastanemiz ortopedi polikliniğine başvuran ve malign sakrum tümörü tespit edilen, opere edilen hastaların analizi amaçlanmıştır. Böylelikle, ortopedi servisine sakral kitle ile gelen hastaların geliş nedenleri ve tedavi süreçleri ile literatüre katkı sunulması hedeflenmiştir.

GENEL BİLGİLER

1. SAKRUM ANATOMİSİ

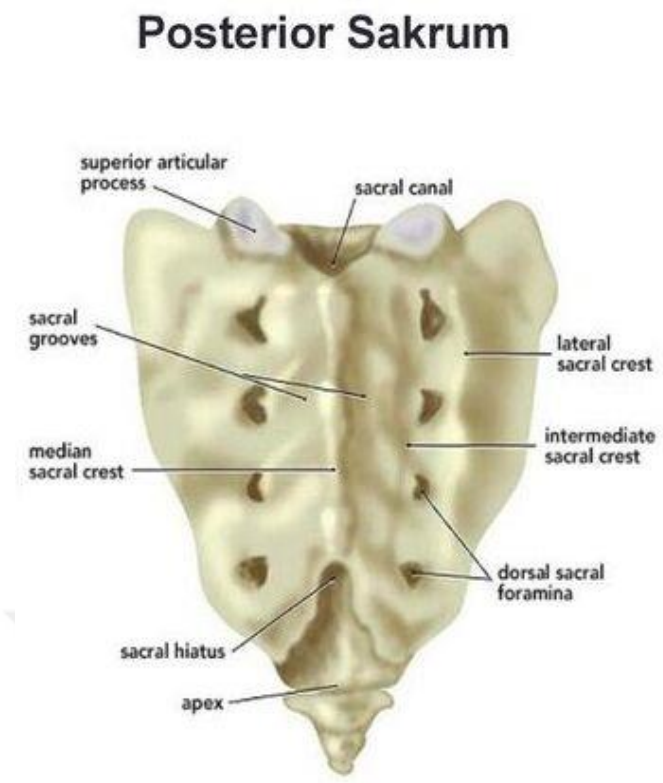
a. Kemik ve Ligamentöz Yapılar



Şekil 1. Anterior Sakral Bölge Anatomisi

Yetişkin sakrum beş kaynaşmış sakral vertebradan oluşur. Doğumda, her vertebra gövdesi bir intervertebral disk ile ayrılır. İki kaudal cisim, yaklaşık olarak yaşamın 18. yılında birleşir ve füzyon süreci, S1–2 aralığı 30 yaşında kadar birleşene kadar rostral olarak devam eder[1]. Kaynaşmış vertebraların gelişimi normal ağırlık taşımaya bağlıdır[2].

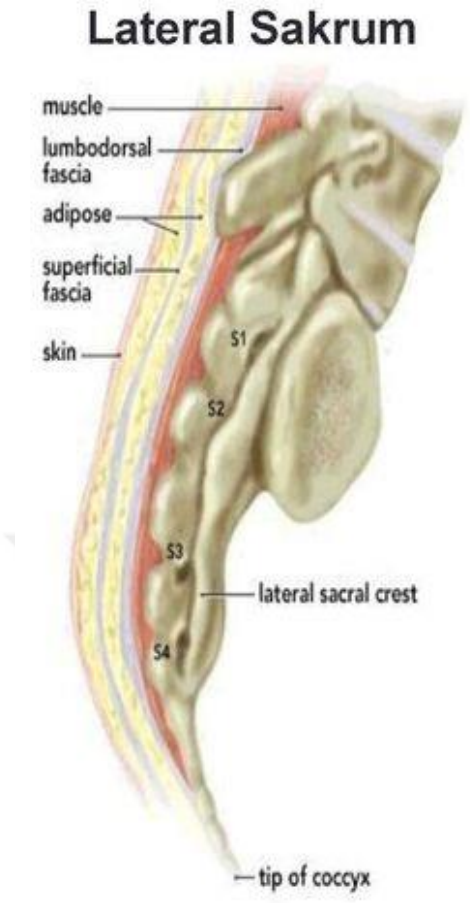
Sakrum kama şeklindedir ve geniş S1 tabanı pelvik halkanın arka segmentini oluşturur. Üst sakral vertebra ilium ile bilateral eklem yapar. Ventral sakrum içbükeydir ve S1-4 sinir köklerinin ventral sakral foramenlerini içerir. Her bir foramen çifti arasındaki enine çıkıntılar, intervertebral diskin bulunduğu alanı temsil eder[3].



Şekil 2. Posterior Sakral Bölge Anatomisi

Pars lateralis (lateral kütle), ventral foramenlerin lateralindeki alandır. Üst iki veya üç sakral vertebranın yan yüzeyleri, her iki tarafta ilium ile eklemlenen kulak şeklinde bir "auricular" yüzeyi oluşturur. Ventral olarak, pars lateralis, foramenlerin her birinden lateral olarak uzanan nöral sulkuslar ile işaretlenir. S1'in büyük yanal kütleleri alae olarak bilinir. Her alae'nin ön yüzünde lumbosakral gövde tarafından oluşturulan yuvarlak kemikli bir sulkus bulunur.

Sakrumun dorsal yüzeyi dışbükeydir ve sırasıyla kaynaşmış dikenli, artiküler ve enine süreçleri temsil eden medyan, ara ve lateral sakral tepeleri içeren düzensiz bir yüzeye sahiptir. Orta ve ara tepeler arasındaki sığ sulkuslar, kaynaşmış laminalardan oluşur. Üst dört sakral sinirin dorsal dalları ve ilişkili vasküler yapılar, orta ve yan sakral tepeler arasında yer alan dört çift dorsal sakral foramen içinden geçer. Dorsal sakral foramen, karşılık gelen ventral sakral foramenlerden çok daha küçüktür. Beşinci (ve bazen dördüncü) omurun laminaları orta hatta kaynaşmaz ve sakral kanalın kaudal açıklığı olan sakral hiatusu oluşturur. Alt artiküler sürecin kalıntıları olan sakral kornua sakral hiatusun her iki yanında yer alır.



Şekil 3. Lateral Sakral Bölge Anatomisi

Lumbosakral ve sakroiliak eklemler vücudun tüm ağırlığını os coxae'ya ve alt ekstremitelere ilettiği için bu eklemler ve destekleyici bağları çok güçlü olmalıdır. Güçlü dorsal bağ kompleksi, interosseöz bağları ve dorsal sakroiliak bağları içerir. Çok sağlam interosseöz bağlar, sakral tüberkülleri iliak tüberküllere bağlanır ve sakrumu iliuma bağlayan tek en güçlü bağları temsil eder[4]. Dorsal sakroiliak bağlar derin (kısa) ve yüzeysel (uzun) kısımlara ayrılır. Daha derin bağlar sakral ve ilial tüberkülleri birbirine bağlar ve yatay olarak yönlendirilmiş liflerden oluşur; daha yüzeysel bağlar dikey olarak yönlendirilir ve posterior superior iliak kemikten lateral sakral tepenin tüberküllerine kadar uzanır. Yüzeyel dorsal sakroiliak ligamanların kaudal kısımları sakrotüberöz ligamanlarla karışır[5].

Ventral bağ kompleksi, ventral sakroiliak bağları ve lumbosakral bağları içerir. Ventral sakroiliak ligament, sakrumun tabanına ve lateral kısmına ve iliumun auriküler yüzeyinin medial kenarına bağlanan zayıf bir fibröz banttır.

Üç takım aksesuar bağ –sakrospinöz, sakrotüberöz ve iliolumbar bağlar- ayrıca pelvik kuşağı güçlendirme işlevi görür. İliolumbar bağ, L5'in enine kesitinden kaynaklanır ve ilium üzerine yerleştirmek için kaudal ve lateral olarak seyreder. Bazı lifler ventral sakroiliak bağ ile lumbosakral bağ olarak birleşmek için ventral olarak gerilir[6]. Sakrospinöz bağ, sakrum ve koksiksin lateral ve anterolateral yüzeylerini iskiyal omurga ile birleştirir. Bu bağ, siyatik çentiği daha büyük ve daha küçük siyatik foramenlere böler. Son olarak, geniş bir yapı olan sakrotüberöz bağ, geniş bir şekilde posterior superior iliak omurgadan ve sakrum ve koksiksin dorsal ve lateral yönlerinden köken alır ve iskiyal tüberoziteye giren yoğun bir dar fibröz bant oluşturur[7].

b. Vasküler Anatomi:

Abdominal aort L4 seviyesinde bifurkasyona uğrar. Küçük medyan veya orta sakral arter, abdominal aortun bifurkasyona yakın arka yüzeyinden çıkar ve sakrumun pelvik yüzeyi boyunca dikey olarak iner. Lateral sakral arterlerle anastomoz yapan birkaç küçük parietal dala ve superior ve orta rektal arterlerle anastomoz yapan küçük viseral dallara yol açar[8].

Aort, yanal ve aşağı doğru hareket eden ortak iliak arterlere bölünür. Yaklaşık L5-S1 disk aralığında, ana iliak arterler dış ve iç iliak arterler olarak ikiye ayrılır. Üreter, dış iliak arteri önden geçer. İç iliak arter sakroiliak eklemden iç iliak ven ve lumbosakral gövde ile ayrılır[5].

İliolumbar arter, daha yaygın olarak internal iliak arterin ilk dalı olmasına rağmen, ana iliak arterden kaynaklanabilir. Bu damar superomedial olarak ilerler, sakroiliak eklemin önünden ve psoas kasının arkasından geçer. Daha sonra iliak fossa bölgesinde bölünmek için laterale ve yukarıya döner[9]. Lateral sakral arter, superior gluteal arterden kaynaklanabilmesine rağmen, genellikle internal iliak arterin ikinci dalıdır. Medial olarak geçerler ve sakral ventral ramilerin ön tarafına doğru inerler, spinal menenjleri ve sakral sinirlerin köklerini beslemek için ventral sakral foramenlere giren dallar verirler. Bazı dallar sakrumun üzerindeki kasları ve cildi beslemek için sakral kanaldan dorsal foramenlerden geçer. Bazı intraspinal kitlelerin yanı sıra sakrum veya presakral boşluktan kaynaklanan tümörlerin çoğu, kan beslemelerinin en azından bir kısmını medial ve lateral sakral arterlerden alır. Anjiyografide bu damarların genişlemesi, yer değiştirmesi veya örtülmesi görülebilir[10].

İç iliak arterin sonraki iki dalı, üst ve alt gluteal arterlerdir. Superior gluteal, lumbosakral gövdenin önünden geçen büyük bir arterdir. Daha sonra lumbosakral gövde ile birinci sakral sinirin ventral ramusu arasında posteriora dönerek piriformis kasından daha üstte olan büyük siyatik foramenin üst kısmından geçerek pelvisi terk eder. İnferior gluteal arter sakral pleksus'u daha altta (çoğunlukla S2 ve S3 arasında) delmek için posteriordan geçer ve piriformis kasının altından büyük siyatik foramenlerin alt kısmından pelvisten çıkar[9].

Bölgenin venöz anatomisi genellikle arteriyel anatomi ile paralellik gösterir, ancak daha değişkendir. Venöz anatominin dikkat edilmesi gereken birkaç önemli özelliği vardır. İlk olarak, vena kava, aortanın sağında, ortak iliak damarların bifurkasyon noktasında yer alır. Sağ ortak iliyak ven, ortak iliyak arterin arkasından geçer ve bu nedenle sol ortak iliyak venden daha kısadır. İkincisi, ara sıra ikiye katlanan orta sakral ven, doğrudan inferior vena kava yerine sol ana iliyak vene drene olur. Son olarak, iliolumbar venler iç iliak venlerden ziyade ortak iliak venlere akar[11].

c. Nöral Anatomi

Kauda ekina S2 seviyesinde kör olarak biter. Alt sakral ve koksigeal sinirler, filum terminale'nin ekstradural kısmı gibi keseden çıkar. Üstteki dört kök, eşleştirilmiş ventral ve dorsal sakral foramenlerden sakrumdan çıkar. Beşinci sakral kökler, koksigeal kökler ve filum sakral hiatus yoluyla sakrumdan kaudal olarak çıkar. Filum terminale, birinci koksigeal segmentin periostu ile füzyon noktasına kadar uzanır[12].

Sakral pleksus, altı kökün ventral dallarından oluşur: L4 ila S3 ve S4'ün üst kısmı. Lumbosakral gövde (birleşik L4-5 kökleri) sakrumun alasının ön yüzünü geçer, sakroiliak eklemin önünde oblik olarak iner ve pelvise parietal pelvik fasyanın derinliklerine girer. Superior gluteal damarları geçer ve ilk sakral köke katılır. Sakral pleksus, piriformis kasının ön yüzeyinde, parietal (Waldeyer) fasyasının derinliklerinde bulunur. Piriformis kasına giden sinirler, perforan kutanöz sinirler ve pelvik diyaframa giden sinirler dışında, esasen sakral pleksusun tüm dalları, büyük siyatik foramen yoluyla pelvisi terk eder[13].

Sakral pleksusun en önemli türevleri siyatik ve pudendal sinirlerdir. Sonuncusu, sakrospinöz ligamanın etrafına kancalanarak sadece daha küçük siyatik foramenlere yeniden girmek için büyük siyatik foramenden çıkma konusunda benzersizdir. Dış anal sfinkter dahil perine kaslarını besler ve dış genital bölgeye duyusal bilgi sağlar[14].

Koksigeal pleksus, S4 ve S5'in ventral dallarından ve ayrıca koksigeal köklerden türetilir. Koksigeus kasının pelvik yüzeyinde bulunur. Koksigeus kasını innerve eder ve bir miktar perianal duyu sağlar[12].

Otonom sinir sisteminin hem sempatik hem de parasempatik bileşenlerinin sakrum ile yakın bir ilişkisi vardır. Lomber sempatik gövde ile devam eden sakral sempatik gövde, sakrumun ventral yüzeyine doğru iner ve eşlenmemiş ganglion imparını oluşturmak için koksiksin önünde birleşir. Orta hattın her iki tarafında, ventral sakral foramenlerin hemen medialinde üç veya dört sakral gövde ganglionik genişleme bulunur. Bu bölgede hiçbir beyaz rami Communicantes mevcut değildir; bununla birlikte, her bir gangliyondan gelen postsinaptik gri rami komunikanteler, ter bezlerine, kan damarlarına ve erektör pilori kaslarına dağıtım için karşılık gelen sakral veya koksigeal sinirlere katılır[2]. Ek olarak, sakral sempatik gövdeler, üstteki hipogastrik pleksusa ince dallar sağlar. Superior hipogastrik pleksus, periaortik sempatik pleksusun kaudal devamıdır; retroperitoneal dokuda beşinci lomber vertebranın ön yüzeyinde ve üst sakrumda yer alır. Superior hipogastrik pleksusun lifleri, birinci sakral vertebranın karşısında sağ ve sol hipogastrik sinirlere ayrılır. Hipogastrik sinir terimi yanlış olabilir çünkü yapı gerçekten dar bir lif pleksusudur. Hipogastrik sinirler, alt hipogastrik pleksusa başlıca sempatik girdileri temsil eder[11].

Pelvik pleksiye parasempatik katkılar ventral S2-S4 sinir köklerinden kaynaklanır. Bu preganglionik lifler, pelvik splanknik sinirleri (nervi erigentes) oluşturur. Parasempatik sistem, mesanenin detrüsör kasına motor innervasyon sağlar ve erektil fonksiyonu sürdüren vasküler reflekslerden birincil olarak sorumludur[13]. Sempatik sistem normal işeme reflekslerinde daha az rol oynar, ancak spermlerin testislerden seminal veziküllere zamanında taşınmasını teşvik ederek ve boşalmadan sorumlu refleksleri koordine ederek erkek fertilitesi için önemlidir[11].

2. SAKRUM TÜMÖRLERİ

Nörojenik		Osseöz		Diğer Metaplastik			
Benign	Malign	Benign	Malign	Benign	Malign	BelirsizMalign Potensiyel	Diğer
Nörofibroma	Nöroblastoma	Giant Cell Tumor	Osteogenik Sarkoma	Lipoma	Liposarkoma	GİST	Hematom
Schwannoma	Ganglionöroblastoma	Osteoblastoma	Ewing Sarkoma	Hemanjiyoma	Hemanjiyoperiostoma		Abse
Ganglionöroma	Ependimoma	Anevrizmal Kemik Kisti	Myeloma	Fibroma	Fibrosarkoma		
	Nörosarkoma		Kondrosarkoma	Leiomyoma	Leiomyosarkoma		
	Malign Schwannoma			Endoteliyoma	Metastatik Karsinom		
				Desmoid			

Tablo 1. Sakrum Tümörleri

1. Nörojenik

a. Benign

I. Nörofibroma :

Nörofibromlar, sinir kılıfı tümörleri veya sinir tabakasının tümörleridir. Nörofibromlar, beyin ve omurilik dışındaki tüm sinirler için yalıtım kılıfı üreten Schwann hücrelerinden kaynaklanır. Sinir kökleri, omurgayı foramen adı verilen spinal kanaldaki küçük açıklıklardan terk eder. Sinir kökleri boyunca büyüyen nörofibrom bu nedenle genellikle dambıl benzeri şekildedir. Yani kitlenin bir kısmı omurilik kanalının içinde, bir kısmı dışarıdadır. Foramenlerden geçen dar bir bölümle bağlanırlar. Vertebranın nörofibromu kendiliğinden ortaya çıkabilir, ancak nörofibromatoz tip I (NF-I) hastalarında yüksek sıklıkta bulunur. Bu spinal sinir kılıfı tümörleri, tüm spinal tümörlerin dörtte birini ve intradural ekstramedüller tümörlerin üçte birinden fazlasını oluşturur[15]. Genellikle 25-50 yaşları arasında ortaya çıkarlar ve kadın ve erkek arasında net bir fark yoktur. Bu tümör tipik olarak proksimal olarak intradural uzanabilen ekstradural lezyonlardır. Nörofibroma, tümörün spinal sinir kökü boyunca bulunduğu yere göre intradural veya tamamen ekstradural yer alabilir. Literatürde spinal nörofibromların %70-80'i intraduraldir ve hem intradural hem de ekstradural bileşenleri olan bir dambıl kitlesi olarak dural açıklıktan geçenler %15'lik bir paya sahiptir. Semptomlar, büyüyen bir tümör çevreleyen yapılara girdiğinde ortaya çıkar[16].

II. Schwannoma:

Schwannoma, ekstremitelerde ve üst torakstaki duyusal sinir kökleri boyunca ortaya çıkan schwann hücreli benign bir neoplazmdır. Bu tümörler nadiren kemik içinde ortaya çıkarlar ve bunlar arasında en yaygın tutulum yerleri mandibula ve sakrumdur. Literatürde sadece 79 intraosseöz schwannom bildirilmiştir ve 21 tanesi sakrumda yerleşmiştir. Vakaların çoğu küretaj ile tedavi edilmiştir ve sakral sinir köklerinin korunması nedeniyle genel sonuçlar olumlu olarak bildirilmiştir[17]. Ancak konservatif yöntemlerle tedavi edildiğinde lokal nüks oranının nispeten yüksek olduğu (yüzde 54) bildirilmiştir. Abernathey ve arkadaşları tarafından tümör nüksünü önlemek için sakral schwannomanın geniş eksizyonu önerilmiştir. Birçok yazar sakral amputasyon ve lumbopelvik fiksasyonun sakral schwannomanın tamamen çıkarılmasına izin verdiğini bildirmiştir. Sakral amputasyon ile tedavi edilen hastalarda, sakral sinir kökleri yaralanmasına bağlı olarak alt ekstremitelerde azalmış duyu ve motor zayıflığa ek olarak, postoperatif bağırsak ve mesane disfonksiyonu oluşturma ihtimali daha yüksek olarak gösterilmiştir. Tümörün eksizyonu, kombine anterior ve posterior yaklaşımlardan yoğun kan kaybına neden olabilir. Spinal stabiliteyi korumak için cerrahi teknik önemlidir ve enstrümantasyon gereklidir. Bu tür komplikasyonları en aza indirmeye yönelik girişimler laparoskopik veya gama bıçağı cerrahisi ile yapılmış olsa da sonuçlar sadece sınırlı sayıda vakaya dayanmaktadır[18].

III. Ganglionöroma:

Ganglionöroma (GN), nöral krest kaynaklı benign, yavaş büyüyen ve nadir görülen bir tümördür. GN, nöroblastom gibi daha ilkel lezyonların ilerleyici olgunlaşması sonucu gelişebilir veya primer GN tanısı konabilir[19]. Sempatik sinir zinciri boyunca herhangi bir yerde bulunabilir ve en sık yerleşim yerleri posterior mediasten (%41,5), retroperiton (%37,5), adrenal bez (%21) ve boyundur (%8). GN'nin presakral yerleşimi son derece nadirdir. Hastalar genellikle gençtir ve tümör belirgin bir boyut kazandığında, nörolojik belirti ve semptomlar gösterir[20]. Görüntüleme yöntemleri daha yaygın olarak uygulandıkça, bulunan ganglionöromların sayısı artmıştır. Ancak lezyonun değerlendirilmesinde sadece görüntü modaliteleri ile erken dönemde ganglionöroma tanısı koymak çok zordur[21].

b. Malign

I. Nöroblastoma:

Neonatal tümörler, teratom ve nöroblastomun yaygın türleri olduğu çocukluk çağı malignitelerinin %2'sini oluşturur. Nöroblastom, çocukluk çağının en sık görülen ekstraserebral solid tümörüdür. Otonom sinir sisteminin nöral krest dokusundan kaynaklanan embriyonal bir tümörüdür[22]. Nöroblastomların yaklaşık %70'i retroperitonda oluşur ve bunların çoğu adrenal bezi içerir. Nöroblastom görülen diğer bölgeler intratorasik bölge, boyun ve pelvistir. Pelvik nöroblastom nadir bir yerleşimdir, görülme sıklığı %3,4'tür. Birçok sakral tümörün spesifik olmayan görüntüleme özellikleri göz önüne alındığında, görüntülemeye dayalı ayırıcı tanı zordur. Radyografiler, sakrumun üzerini örten barsak gazı ve kemiğin karmaşık anatomisi tarafından örtülmesi nedeniyle sakral lezyonların tespiti ve karakterizasyonu için faydaları sınırlıdır[23].

II. Ependimoma:

Merkezi sinir sisteminin ependimomları, ependimal hücrelerden kaynaklanan yavaş büyüyen grade I gliomlardır ve genellikle merkezi sinir sistemi ile sınırlıdır. Miksopapiller ependimomlar, kauda ekina bölgesinde meydana gelir ve bu bölgede meydana gelen en sık primer tümörler olarak kabul edilir[24]. Ancak ependimal hücreler heterotopik pozisyonlarda olduğu gibi koksigeal ligaman içinde de bulunabilir ve bu nedenle subkutan doku ve beyin gibi ekstraspinal yerleşimlerde ependimomlar oluşabilir.

Ekstraspinal ependimom ilk olarak Mallory ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır, bunu literatürde birkaç sporadik vakanın ortaya koyulduğu araştırmalar izlemiştir. Yayınlanan vakaların çoğu eşit cinsiyet dağılımına sahip çocuklarda ve genç erişkinlerde tanımlanmıştır. Çoğunluk sakral ependimomlar, omurilikle gösterilebilir bir bağlantısı olmayan deri ve deri altı dokusunun primer tümörleri olarak kendini gösterir[25]. Aksi takdirde, bir birincil merkezi sinir sistemi neoplazmından metastatik uzantılar olarak, omuriliğin filum terminalinde veya kauda ekinadaki primer ependimomdan sakrokoksigeal alanın yumuşak dokusuna doğrudan uzantılar olarak ortaya çıkabilirler[26]. Kanalizasyon ve retrogresif farklılaşma sırasında nöral tüpün ependimal bir kalıntısı veya radyal glia olduğu öne sürülen ektopik bir ependimal hücre olası histogenezi gösteren bir kanıttır.

III. Malign schwannoma:

Primitif sakral ve presakral tümörler çok nadirdir. Spinal schwannomlar, vertebral tümörlerin yaklaşık %25'ini oluşturur. Genellikle göğüs bölgesine yerleşme eğilimindedirler. Sakral bölgede çok nadir görülürler ve tüm spinal schwannomaların %1-5'ini oluştururlar ve literatürde sadece 50 civarında vaka bildirilmiştir[18]. Schwannomalar çoğunlukla benign lezyonlardır. Malign olanlar ya başlangıçtan itibaren malignderler ya da nörofibromatozis tip II hastalarında olduğu gibi benign schwannomların dejenerasyonu nedeniyle malign hale gelirler. 3 tanımlanmış sakral schwannom türü vardır; retroperitoneal veya presakral, intra osseöz veya spinal schwannomlar[27]. Sridhar ve arkadaşlarının tanımına göre dev invaziv spinal schwannomlar 2'den fazla vertebra seviyesini invaze eden, vertebral cisimleri invaze eden ve posteriora doğru uzanarak miyofasyal bölgelere ulaşan kitlelerdir. Bu nedenle dev invaziv tip spinal schwannomların (GISS) klinik ve cerrahi sonuçları tipik schwannomlardan biraz farklıdır. Bu tümörlerin klinik tanıları direkt röntgen, BT ve MRG ile konur. GISS'in ideal tedavisi, kitlenin nöral organlar üzerindeki baskısını hafifletecek ve semptomları gerileyecek herhangi bir nöral komplikasyon veya spinal instabilite oluşturmadan tümörü dekompresyon ve cerrahi ile tamamen çıkarmak olacaktır[28].

2. Osseöz

a. Benign

I. Dev hücreli tümör (GCT):

Dev hücreli tümör (GCT), bilinmeyen, ilerleyici, yıkıcı bir tümördür. Kadınlarda biraz daha yüksek prevalans ile çoğunlukla üçüncü ila dördüncü dekatta görülür. Ekstremite GCT'lerinde ilerleyici ağrı ve şişlik en sık görülen semptomlardır; ancak spinal GCT'ler sırt ağrısı, eşlik eden radikülopati ve bazen rektal, mesane veya cinsel işlev bozukluğu ile kendini gösterir[29]. GCT, omurganın tüm primer tümörlerinin yaklaşık %16,2'sini oluşturur. Sakrum en sık etkilenen spinal bölgedir, bunu torasik, servikal ve lomber hareketli spinal bölgeler izler ve distal femur, proksimal tibia ve distal radiustan sonra en sık görülen anatomik yerleşimdir. Sakrumun GCT'si genellikle sinir köklerini içerebilen ve sakroiliak eklem yoluyla iliuma yayılabilen S1-S2 bölgesinde bulunur.

GCT, röntgende uzun kemiklerin epifizinde eksantrik radyolüsent genişleyen bir kitle olarak ortaya çıkar. Soluk, dar bir geçiş bölgesi eşlik edebilir. Kortikal yıkım, periost reaksiyonu ve kemik kaybı gibi agresif özellikler sıkça eşlik edebilir. GCT benign bir tümör olmasına rağmen bazen akciğer metastazı gelişebilir[30]. Bu nedenle yeni tanı alan tüm hastaların göğüs görüntülemesi yapılması gerekir. Bilgisayarlı tomografi (BT), kortikal kenarı, kalan subkondral kemiği ve internal matriks eksikliğini görselleştirmek için en iyi radyolojik antitedir. Manyetik rezonans görüntülemede (MRG) düşük ila orta T1 ve düşük T2 sinyaline yol açan yüksek selülariteye ve hemosiderin maddesine sahip bir yumuşak doku bileşeni mevcut olabilir. Tümör vaskülerdir ve bu nedenle MRG'de sinyal artışı mevcuttur. Dev hücrelerde yüksek düzeyde ATP'ye bağlı proton pompaları, pozitron emisyon tomografisinde gelişmiş floro deoksi glikoz alımı oluşturur. Sakrumda GCT nadir görülen bir antite olduğundan, çoğu bilgi tüm iskelet kemiklerinin GCT'lerinden veya sakral GCT'lerin küçük vaka serilerindendir. Spinal GCT'lerde nüks oranı %17,2-50 olmasına rağmen cerrahi müdahale tedavinin temelini oluşturmaktadır. GCT'nin en blok rezeksiyonu, intralezyonel cerrahi prosedürlere kıyasla daha iyi bir prognoz ile en düşük nüks oranına sahiptir, ancak en blok rezeksiyon ya son derece zordur ya da yaklaşık %50-100 oranında artmış morbidite ve komplikasyon oranları ile ilişkilidir[31].

II. Osteoblastom:

Osteoblastom, tüm kemik neoplazmlarının yaklaşık %1'ini oluşturan, nadir görülen, benign bir kemik oluşturan tümördür. İskeletin herhangi bir bölgesinde ortaya çıkabilir, ancak omurgada daha sık görülür (esas olarak mobil segmentlerde, sakrum nadiren etkilenir). Tümörün nadir olması ve tanıdaki olağan gecikme nedeniyle sakral osteoblastomların optimal tedavisi tartışmalıdır[32]. İyi huylu olmalarına rağmen, bu tümörler bazen histopatolojik değerlendirmede ve malign tümörlerle ayırıcı tanıda ve ayrıca yeterli cerrahi tedavi seçiminde zorluk teşkil edebilir.

Yavaş büyüyen benign bir neoplazm olmasına rağmen, osteoblastom hareketli omurga veya sakrum gibi zor bir yerde ortaya çıktığında zorlayıcıdır. Osteoid osteomalar en sık bunlarla ilişkili kalıcı ağrı nedeniyle tedavi edilirken, osteoblastomlar hem ağrı hem de kemik yıkımına yol açan boyut artışı için tedavi edilir ve sıklıkla pelviste endişe verici hale gelebilir.

Perkütan ablasyon teknikleri ve eksik rezeksiyonlarla tedavi edilebilen osteoid osteomlara histolojik olarak benzer olmasına rağmen, osteoblastom daha lokal olarak agresif olma eğilimindedir, daha büyük boyuttadır ve daha yüksek nüks oranına ve ayrıca malign dejenerasyon potansiyeline sahiptir[33]. Tedavi seçenekleri arasında radyasyon tedavisi, lezyon içi sınırlarla cerrahi, lezyon içi sınırlarla cerrahi ve radyasyon tedavisi, lezyon içi sınırlarla cerrahi ve lokal adjuvanlar (fenol veya kriyocerrahi teknikleri) ve geniş sınırlarla rezeksiyon bulunur.

Mayo Clinic'te 306 osteoblastoma vakasıyla yapılan en geniş derlemede, tam tedavi ve uzun süreli klinik takip sadece 75 hasta için mevcuttur[34]. Bu çalışmada intralezyonel rezeksiyon %19 (10/52), marjinal rezeksiyon %5,6 (1/18) ve geniş rezeksiyon %20 (1/5) gibi anlamlı bir nüks oranına sahiptir.

III. Anevrizmal kemik kisti

Anevrizmal kemik kisti (ABC), benign, reaktif, genişleyen, yüksek oranda vasküler osteolitik tümör benzeri, kaynağı bilinmeyen bir kemik lezyonudur. Olguların yaklaşık %30'unda altta yatan kemik hastalıklarına (dev hücreli tümör, osteoblastom, kondroblastom, anjiyosarkom ve osteosarkom) ikincil lezyon olarak bulunurken, diğer durumlarda birincil lezyon olarak ortaya çıkar[35]. Primer ABC'ler nadir lezyonlardır ve prevalansı tüm primer tümörlerin yaklaşık %1'i ve dev hücreli tümörlerin prevalansının yaklaşık yarısıdır. Görüntüleme değerlendirmesindeki görünüm değişkendir ve bazen malign lezyonlarla ayırıcı tanı zordur. ABC'nin davranışı tahmin edilemez: bazen yavaş büyüyebilir veya spontan regresyona uğrayabilir, ancak genellikle agresif majör kemik yıkımı, patolojik kırık ve yüksek lokal nüks oranı ile büyür[36].

Olguların %10-44'ünde nüks bildirilmiştir. Papagelopoulos ve arkadaşları cerrahi olarak tedavi edilen pelvisin 35 primer ABC'sinde %14'lük bir nüks oranı bildirdiler ve Capanna ve arkadaşları pelvisin 23 ABC'sinde benzer bir nüks oranı (%13) bildirdiler. Nüksler eksik eksizyonla ilişkilidir. ABC'nin malign transformasyonu son derece nadirdir[37].

b. Malign

I. Osteosarkoma:

Osteosarkom, çocukluk ve ergenlik döneminde en sık görülen primer malign kemik tümörlerindendir ve çoğu ilk yirmi yılda ortaya çıkar. Osteosarkom nadiren omurgayı tutar (tüm osteosarkomların %1-3'ü) ve sakrum en yaygın spinal yerleşimlerden biridir. Osteosarkom, kordoma ve Ewing sarkomundan sonra sakrumun üçüncü en sık görülen primer malign tümörüdür[38]. Sekonder osteosarkom, pelvik radyasyon tedavisi alan hastalarda veya poliostotik Paget hastalığı olan hastalarda sarkomatöz rejenerasyon olarak ortaya çıkabilir.

Vertebra osteosarkomu olan hastaların tedavisi hakkında literatürde yalnızca vaka raporları ve küçük serilerden seçilmiş hastalardan oluşan yayınlar mevcut, bu da optimal kanıta dayalı terapötik yaklaşım yokluğuna sebep oluyor. Wuisman ve arkadaşlarının bildirdiği sakral osteosarkom vakasına ek olarak ve 1984-2001'den beri bildirilen tüm vakaların bir incelemesini yaptılar: sadece 11 hasta bulabildiler[39]. Son 15 yılda, literatürde hala kemoterapinin yeterli cerrahi prosedürlerle (hemi/total sakrektomiler) kombinasyonunun bu kötü prognostik tümör bölgesinde sağkalımı artırabileceğini gösteren bazı veriler görünmektedir.

Son yıllarda, multidisipliner yaklaşım ve agresif adjuvan/neoadjuvan kemoterapi, osteosarkomlu hastaların onkolojik sonuçlarını artırmıştır, spinal tutulum medyan ile çok kötü bir prognostik görünümle ilişkilendirilmiş olsa bile sadece 10-23 aylık hayatta kalma sürelerine sahipler[40]. Osteosarkomda aksiyal iskeleti içeren tümörlerde de kemoterapi ile cerrahinin (mümkün olduğunda) bir kombinasyonu standart tedavidir. Bazı yazarlar, vertebra osteosarkomu olan hastaların kemoterapi ve en azından marjinal cerrahi kombinasyonu ile tedavi edilmesi gerektiğini öne sürmüşlerdir. Ameliyat sonrası radyoterapi de tedavi programında uygulanabilir ve seçilmiş hastalarda faydalı olabilir. Multimodal tedavi olmasına rağmen, sakrumun osteosarkomu diğer bölgeleri etkilediğinden önemli ölçüde daha kötü bir sonuca sahiptir. Son ESMO kılavuzlarında, primer metastazlar, aksiyal veya proksimal ekstremite tümör bölgesi, büyük tümör boyutu, yüksek serum AP veya LDH ve ileri yaş, olumsuz prognostik veya prediktif faktörler olarak kabul edilir.

Vertebra osteosarkomlu hastalarda medyan sağkalım 6-10 ay arasında bildirilmiştir. Shives ve arkadaşları 1980 yılına kadar spinal osteosarkomları nedeniyle tedavi edilen 26 hastanın sadece 7'sinin 1 yıl hayatta kaldığını bildirmiştir. Geniş bir retrospektif spinal osteosarkom serisinde (15 sakrum tümörlü ve 7'si diğer bölgelerdeki tümörlü), hastaların %86'sı 1 yıl hayatta kaldı, ancak 6 yıllık takipte sadece 3'ü hayatta kaldı. Li ve arkadaşları hemisakrektomi ve adjuvan kemoterapi ile tedavi edilen iki sakrum osteosarkomu vakasını içeren bir seri bildirdiler: biri 49 aylık takipte marjinal sınırlarla rezeksiyondan sonra lokal rekürrensli hastalıkla yaşıyordu, diğeri ise 24 aylık takipte hastalığa dair hiçbir bulgusu olmadan yaşıyordu[41]. Guo ve arkadaşları, osteosarkomdan etkilenen iki hastayı içeren en blok sakrektomiler üzerine bir vaka serisi yayınladı: biri 11 aylık takipte lokal rekürrensli hastalıkla yaşıyordu ve diğeri 20 ayda hastalık bulgusu olmadan yaşıyordu. Arkader ve arkadaşları, sakrektomi ve kemoterapi sonrası 8 yıllık takipte hastalıksız, pediatrik yaşta iki sakral osteosarkom vakası bildirdiler[42]. Sundaresan ve arkadaşları cerrahi, kemoterapi ve radyasyon kombinasyonunun sağkalımı artırabileceğini öne sürerek, hastalık kanıtı olmadan 36 aydan daha uzun süre hayatta kalan üç hastayı gösterdiler.

II. Kordoma:

Kordoma, genel insidansı yaklaşık milyonda bir olan ve tüm malign kemik lezyonlarının %1-4'ünü oluşturan nispeten nadir, yavaş büyüyen, primer bir kemik tümörüdür. Nadir olmasına rağmen, sakrumu etkileyen en sık primer malign kemik tümörüdür. Agresif ve lokal olarak invaziv bir davranışa sahiptir ve düşük dereceli bir malign neoplazm olarak kabul edilir. Aslında, geleneksel radyoterapi ve kemoterapiye çok az duyarlıdır. Sakral kordomanın cerrahi rezeksiyonu, ilgili nörovasküler yapılarla yakın ilişkisi nedeniyle önemli morbidite ve hastanın yaşam kalitesi için yansımaları ile ilişkili olsa bile, lokal hastalık kontrolü için standart olmaya devam etmektedir[43]. Artan sayıda yeni (radyo)cerrahi ve farmakolojik stratejiler halen araştırılmaktadır ve mikroskobik hastalığın ele alınmasında bir rolü olabilir.

Hiçbir kemoterapinin kordomaya karşı etkili olduğu gösterilmediğinden ve konvansiyonel radyoterapi sadece kısmen etkili olduğundan, en akredite tedavi geniş sınırlarla cerrahi rezeksiyondan oluşur[44]. Karmaşık pelvik anatomi ile geniş sınırlar ihtiyacı, cerrahinin temel nöral fonksiyonu korumak ve rezeksiyon sırasında viseral ve vasküler yapıların yaralanmasını önlemek için zor olduğu anlamına gelir. Sıklıkla sınırlar pozitiftir (marjinal veya kontamine) ve adjuvan tedavi stratejileri düşünülmelidir[45].

Kötü sağkalım ile ilişkili birkaç prognostik faktör bildirilmiştir: yaş, tümör boyutu, ameliyat öncesi C-reaktif protein>1.0 mg/dL, tümör bölgesi tümörün proksimal yayılımı, diğer dokulara lokal invazyon, yetersiz cerrahi sınırlar, hücre dışı matris içeriği ve yüksek Ki-67 indeksi ile ilgili olarak, farklılaşmış kordomalar ve lokal nüks gibi histolojik kategori[46]. Hasta sağkalımı, hastalığın lokal progresyonundan ziyade uzak metastazdan daha az etkileniyor gibi görünmektedir, bu da onkolojik sonuçları iyileştirmede lokal kontrolün rolünün altını çizmektedir.

Yeterli sınırlarla rezeksiyona rağmen cerrahi tedaviden sonra lokal nüks (LR) yaygındır (%43-85). Bazı yayınlar, sakruma bitişik kasların infiltrasyonunun ve/veya sakroiliak eklemlerin tutulumunun, görünüşte başarılı en blok rezeksiyondan sonra bile lokal nüks eğilimini arttırdığını öne sürmüşlerdir. Bu hipotez aynı zamanda sakrumun proksimal kısmının majör rezeksiyonları ile S3 seviyesinin distalindeki küçük rezeksiyonlar arasında benzer rekürrens oranının gözlemlenmesini de doğrulayabilir[47]. Bu nedenle, sakroiliak eklemin infiltrasyonu vakalarında, tümörü hastalığın tekrarlamasına neden olabilecek uydu lezyon riskinin arttığı ileri bir aşamada düşünmeliyiz. Daha yüksek lokal nüks riski ile ilişkili faktörler şunlardır: yaşlılık, daha yüksek sakral lokalizasyon, yetersiz cerrahi sınırlar ve geçirilmiş intralezyonel cerrahi. Adjuvan radyoterapi, yetersiz cerrahi sınırları olan veya farklılaşmamış hastalığı olan hastalarda onkolojik sonuçları iyileştirebilir, ancak uzun süreli sağkalıma sahip optimal radyoterapötik rejimler geliştirilmemiştir[48]. En blok rezeksiyonun partikül radyasyon tedavisi ile kombine edilmesine rağmen, sık lokal nüks gerçekliğini korumaktadır ve 5 ve 10 yıllık genel sağkalım oranları sırasıyla yaklaşık %65 ve %35'tir[49].

III. Ewing sarkoma:

Ewing Sarkomu (ES), tüm primer kemik tümörlerinin %6-8'ini oluşturan yuvarlak hücreli malign bir tümördür. Osteosarkomla birlikte, çocuklarda en sık görülen primer malign kemik tümörleridir ve çoğu ilk yirmi yılda ortaya çıkar. Vertebra ve sakrumun primer ES'si nörolojik yapılara, vertebral kolona ve pelvik tutuluma özgü benzersiz anatomik sınırlamalar sunar ve bu da iyi lokal kontrol sağlamayı zorlaştırır. Radyasyon tedavisi (RT) ve lokal kontrol için cerrahi ile birlikte çoklu ilaç kemoterapisinin kullanılması, diğer bölgelere kıyasla vertebrada hala kötü olarak kabul edilse bile, ES'nin prognozunu önemli ölçüde iyileştirmiştir[50]. Sakral tümörlerin nadir olması nedeniyle, yüksek dereceli sarkomlar için tedaviden sonra uzun süreli fonksiyon ve sağkalım ile ilgili gözlemler, vaka raporları veya küçük vaka serileri, cerrahi teknikler veya kooperasyon ile sınırlıdır[51].

ES için mevcut tedavi, radyasyon tedavisi ile kombinasyon halinde cerrahi rezeksiyon (teknik olarak mümkün olduğunda) ile gerçekleştirilen lokal kontrol ile çok ajanlı neoadjuvan ve adjuvan kemoterapiyi içerir[52]. Ewing sarkomu radyasyon tedavisine oldukça duyarlı olmasına rağmen, günümüzde lokal kontrol için cerrahi girişim tedavi olarak düşünülmelidir. Ancak geniş sınırlarla yapılan sakrektominin lokal hastalık kontrolünü sağlayıp sağlamadığı ve radyasyon tedavisi alanında yeni teknolojilerle desteklenen etkinlik artışı sağlayıp sağlamadığı belirsizdir[2].

Primer yüksek dereceli malign sakral tümörlerin genel sağkalımı, tümör tipine, metastaz varlığına, kemoterapiye yanıta, lokal kontrole ve/veya cerrahi sınırların kalitesine bağlıdır. Lokasyon, kompleks anatomi ve güvenli sınırlara ulaşmanın zorluğu nedeniyle cerrahi sonrası lokal nüks oranı nispeten yüksektir[53]. Bacci ve arkadaşları sakral tutulumu olan 17 hastayı içeren bir dizi spinal ES bildirmiştir[54]. Yazarlar sonuçlarını lokal nüks oranı %29 ve 5 yıllık hastalıksız sağkalım oranı %0 olarak bildirmişler ve esas olarak sakrumda bulunan tümörlerin diğer kemiklerde bulunanlara kıyasla çok daha kötü bir sonuca sahip olduğu sonucuna varmışlardır. Guo ve arkadaşları, ES'den etkilenen ve 13 aylık takipte hastalıktan ölen sadece bir hasta ile en blok sakrektomiler üzerine bir vaka serisi yayınladılar[55]. Li ve arkadaşları hemisakrektomi ile tedavi edilen sakrum ES'li üç vakayı içeren bir seriyi, 43 ve 69 aylık takiplerde iki hastada hastalık kanıtı olmaksızın canlı olarak yayın yaptılar[53]. Bradway ve Pritchard, lomber lezyonları olan dört hastanın hiçbirine kıyasla sakral tutulumu olan 15 hastadan 6'sının hayatta kaldığını göz önünde bulundurarak cerrahi rezeksiyonun önemini vurguladılar. Arkader ve arkadaşları, sakrumun osteosarkomu ve ES'si olan çocuklarda hastalıksız sağkalım oranını %75 olarak bildirdiler, bu da sakrektominin küratif olma potansiyeline sahip olduğunu düşündürüyor[56]. Bununla birlikte, diğer yayınlar, sadece lokal kontrol için radyoterapi ile tedavi edilen sakral tutulumu olan dokuz vakada (cerrahi ve radyasyon tedavisi ile tedavi edilen biri hariç), 5 yıllık hastalıksız sağ kalımı (EFS) %44 ile iyi lokal kontrol bildirmiştir.

IV. Myeloma:

Multipl miyelom, belirgin özelliği litik kemik lezyonlarının yaygın varlığı olan kemik iliğini ve bazen iskelet dışı bölgeleri içeren plazma hücrelerinin monoklonal, neoplastik bir proliferasyonudur. Beyaz hasta popülasyonunda tüm malign neoplazmların yaklaşık %1'ini ve Siyah hastalarda %2'sini oluşturan en sık görülen hemapoietik malignitelerden biridir (%10). Ayrıca kafa kaidesi, vertebral cisimler, pelvis ve uzun kemiklerin proksimal kısımlarının en sık tutulan bölgeler olduğu iskelet lezyonları ile ortaya çıkan en sık neoplazmdır. Pik insidans 65 ile 74 yaşları arasındadır ve medyan tanı yaşı 66 ile 69 arasında değişmektedir[57].

Güncel literatürde miyelomun her zaman klinik olarak önemi belirsiz monoklonal gamopati (MGUS) olarak tanınan premalign bir durumdan önce geldiği (veya bundan geliştiği) kabul edilmektedir. MGUS genellikle asemptomatiktir ve 50 yaşın üzerindeki genel popülasyonun %3-4'ünde bulunur. Yılda yaklaşık %1'lik multipl miyelomaya ilerleme riski ile ilişkilidir[58]. Smoldering multipl miyelom (SMM), MGUS ile multipl miyelom arasında bir ara aşamadır ve yılda yaklaşık %10'luk daha yüksek bir ilerleme riski ile ilişkilidir[59].

Multipl miyelomun en sık görülen semptomları yorgunluk ve kemik ağrısıdır. Hastaların %75'inde anemi saptanırken, vakaların %80'inde osteolitik iskelet lezyonları mevcuttur. Diğer bulgular hiperkalsemi, böbrek yetmezliği, proteinüri ve tekrarlayan enfeksiyon öyküsünü içerebilir. Multipl miyelomun tanısal özelliği, serum veya idrar protein elektroforezinde monoklonal (M) proteinin saptanmasıdır (hastaların %82'si). Serum immünfiksasyonu, serumsuz hafif zincir (FLC) testi veya 24 saatlik idrar çalışmaları, saptama duyarlılığını daha da artırabilir[60]. M protein tipi yaklaşık %50'sinde IgG, %20'sinde IgA, sadece %20'sinde immünoglobulin hafif zinciri, %2'sinde IgD ve %0.5'inde IgM'dir. Multipl miyelomun yaklaşık %2-3'ü saptanabilir bir M proteinine sahip değildir ve sekretuar olmayan multipl miyelom olarak adlandırılır[54].

Soliter plazmasitoma veya ekstraosseöz plazmasitoma gibi lokalize hastalık durumunda tedavi farklıdır. Bu vakalar ya ilgili alana kümülatif ≥45 Gy dozlarla küratif amaçlı radyasyon tedavisi ile tedavi edilebilir veya cerrahi olarak rezeke edilebilir. Soliter plazmasitomda tedavinin birincil amacı kür olmasına rağmen, sonraki 3-5 yıl içinde vakaların %30-60'ında multipl miyelomaya ilerleme olabilir ve bu nedenle düzenli takip gerektirir[61].

V. Kondrosarkoma:

Kondrosarkomlar (CS), de novo ortaya çıktıklarında primer malign kemik tümörü (>%90) veya altta yatan bir enkondromun veya osteokondromun sekonder malign transformasyonu (<%10) olarak sınıflandırılabilir. Ayrıca merkezi (intramedüller) veya periferik (kemikli yüzeyde) olarak sınıflandırılırlar[62]. Sakrumun CS'si olan hastalar için yapılan çalışmalar sınırlıdır. Çalışmaların çoğu, çeşitli iskelet bölgelerinde CS'li hastalar hakkında yayınlanmıştır ve tümörün yeri her zaman net olarak tanımlanmamıştır. Bu nedenle, bu lokasyondaki CS'li hastaların akıbeti belirsizdir[58].

Sakral CS'ler nadirdir ve bu nedenle yönetilmesi zordur. Genel olarak, cerrahi en çok kabul gören tedavi yöntemidir, çünkü hiçbir kemoterapinin CS'ye ve ayrıca geleneksel radyoterapiye karşı etkili olduğu gösterilmemiştir[63]. Geniş marjlı rezeksiyon, nüks oranını azaltmanın en etkili yolu olduğu için sakral CS'de tercih edilen prosedürdür. Pelvik, sakral ve spinal CS'li hastaların sağkalımı, apendiküler iskelet tümörleri olanlara göre önemli ölçüde daha düşüktür (%25 ila 54 arasında değişir) ve tümörün histolojik derecesi, tanı yaşı, önceki yetersizlik ile ilişkili görünmektedir[41]. Pelvik CS ile ilgili yapılan bir çalışma, histolojik derecenin hastaların genel sağkalımının tek ve en önemli belirleyicisi olduğunu göstermiştir: histolojik derece ne kadar yüksekse, ölüme kadar sağ kalım, lokal nüks ve metastaz o kadar düşüktür. Diğer majör prognostik faktör cerrahi sınırdır: yetersiz sınır veya eksik cerrahi rezeksiyon, lokal nüks ve daha kötü genel sağkalım ile ilişkilidir, oysa başarılı en blok eksizyon uygulanan hastalarda nüks oranları %20'dir ve görece düşüktür[64].

3. Diğer Metaplastik

a. Benign

I. Lipoma:

İntraosseöz lipomlar matür adipositlerden köken alan nadir görülen benign kemik tümörleridir. Ağırlıklı olarak uzun kemiklerde bulunur ancak vertebral lipoma pek sık değildir. Karıştırıcı radyolojik ve histolojik görünümler oluşturabilen lezyon içindeki değişikliklerin evrimi nedeniyle tanıları zor olabilir[65].

II. Hemangioma:

İntraosseöz hemanjiyomlar, malign transformasyon riski olmayan benign vasküler neoplazmlardır[66]. Çoğu lezyon tesadüfen, genellikle torasik ve lomber omurgada keşfedilir. Sakrumda nadir olarak karşılaşılır. Vertebral cisim hemanjiyomları tüm spinal tümörlerin %2-3'ünü oluşturur ve en sık olarak alt torasik ve lomber bölgelerde ortaya çıkar. Çoğunluk klinik olarak sessiz kalsa da hastaların yaklaşık %0.9-1.2'sinde semptomatik hale gelebilirler. Semptomatik hemanjiyomlara en sık torasik vertebralarda rastlanır ve lezyon nöral foramenlere uzanmadıkça ağrı genellikle sırtta lokalizedir[67]. Ağrılı vertebral hemanjiyomlar için minimal invaziv vertebroplasti veya kifoplasti ile perkütan tedavinin etkili olduğu gösterilmiştir. Hastaların %25-30'unda multipl hemanjiyomlar görülür, ancak sakral tutulum nadirdir. Ağrılı sakral hemanjiyomların nadir görülen antiteler olduğu düşünüldüğünde, potansiyel bir tedavi seçeneği olarak sakroplasti deneyimi çok sınırlıdır[68].

III. Kondromiksoid Fibroma:

Kondromiksoid fibroma nadir görülen benign bir tümördür. Kıkırdak kökenlidir ve çoğunlukla uzun kemiklerde bulunur. En sık ergenlerde veya genç erişkinlerde görülür. Sakrum tutulumu, literatürde sadece 8 vaka raporu ile son derece nadirdir[69].

IV. Leiomyoma:

Leiomyomlar düz kastan kaynaklanan benign tümörlerdir. Uterus en sık orijin yeridir, bunu gastrointestinal sistem, deri ve üriner sistem takip eder. Dissemine leiomyomatoziste kemiğin sekonder tutulumu sıklıkla görülmekle birlikte, primer intraosseöz leiomyomlara nadiren rastlanır. Primer intraosseöz leiomyomlar en sık oral bölgede ve apendiküler iskelette görülür[70].

V. Endothelioma:

Kemiğin damar yapısından kaynaklanan tümörler nadirdir ve tüm kemik tümörlerinin %1'inden daha azını oluşturur. Literatürde üç ana kategori tanımlanmıştır ve büyük ölçüde histolojik görünümleri ile ayırt edilirler[71]. Hemanjiyoendotelyomalar, hemanjiyomlara kıyasla daha agresif bir klinik seyir gösteren, ancak anjiyosarkomlardan daha az malign olan orta dereceli bir tümördür.

Hemanjioendotelyomaların histolojik alt tipi arasında epiteloid hemanjiyoendotelyoma, iğsi hücreli hemanjiyoendotelyoma ve malign endovasküler papiller anjiyoendotelyoma yer alır.

İğ hücreli hemanjiyoendotelyoma, başlangıçta Weiss ve Enzinger tarafından hem hemanjiyom hem de Kaposi sarkomu özelliklerine sahip düşük dereceli bir vasküler neoplazm olarak tanımlanan bir alt tiptir. İğ hücreli tümörler, düşük proliferatif indeksli heterojen klonal olmayan hücre popülasyonundan oluşur[72]. Başlangıçta orta düzeyde maligniteye sahip bir tümör alt tipi olarak düşünülmesine rağmen, iğsi hücreli hemanjiyom o zamandan beri reaktif bir lezyon veya potansiyel olarak benign bir neoplazm olarak sınıflandırılmıştır. Bu tümörün özelliklerinin çoğu nedeniyle bu en son kategoriye daha fazla destek verilmiştir. Mitoz eksikliği, atipik çekirdekler ve metastatik potansiyelin yanı sıra uzamış klinik progresyonu ve spontan regresyon potansiyeli de dahil olmak üzere malign bir lezyonla özellikleri uyuşmamaktadır. Bu sınıflama ile uyumlu olarak, geniş cerrahi eksizyon ile bu tümör alt tipinin mükemmel prognoz gösterdiği bulunmuştur[16].

Bununla birlikte, rezeksiyondan birkaç yıl sonra nüks bildiren vakalar mevcuttur. Perkins ve Weiss, %50'den daha yüksek bir nüks oranı bildirmiştir[67]. Ayrıca, rezeksiyon sonrası hastaların yarısı, literatüre göre aynı anatomik bölgede muhtemelen olan yeni lezyonlarla karşılaşabilir Lokal eksizyona ek olarak, düşük doz interferon a-2b'nin yanı sıra rekombinant interlökin-2'nin intralezyonel ve intraarteriyel uygulaması dahil olmak üzere, özellikle erişilemeyen ve multifokal lezyonlar için tümör nüksünün tedavisinde veya önlenmesinde diğer birkaç tedavi rejiminin etkili olduğu gösterilmiştir. Diğer alt tiplerin (yani, epiteloid) aksine, iğsi hücreli hemanjiyoendotelyoma, sporadik ile akral bir yatkınlık gösterir.

VI. Desmoid:

Retroperitoneal pelvik desmoid tümörler literatürde sınırlı sayıda çalışma vardır. Derin kas fasyası, aponevroz ve tendonlardan kaynaklanan lokal agresif neoplazmalardır ve metastatik potansiyeli yoktur. Önemli morbidite ve mortalite ile ilişkilidirler[73].

Desmoid tümörlerin insidansı 0.2-0.4/100.000'dir ve her yaşta, en yaygın olarak 25 ila 35 yaş arasında ortaya çıkar. Tüm yumuşak doku sarkomlarının %2'sinden azını temsil ederler. Pelvik desmoid tümörler çoğu geniş retrospektif çalışmada hastaların %20'sinden azını oluşturur ve kadın cinsiyet, hormonal faktörler, cerrahi veya travma, ailesel polipozis koli, Gardner sendromu ve yüksek lokal nüks ile ilişkilidir[74]. Yönetim genellikle geniş lokal eksizyondur (WLE), sıklıkla zorlayıcıdır ve yüksek morbidite, mortalite ve nüks ile ilişkilidir.

b. Malign

I. Liposarkoma:

Liposarkom en sık görülen yumuşak doku sarkomudur ve tüm mezenkimal malignitelerin yaklaşık %20'sini oluşturur[75]. Son on yılda, çeşitli çalışmaların sonuçları, esas olarak genetik ve patoloji arasındaki etkileşimlerin bir sonucu olarak, yeni varyantların tanımlanmasına ve yeni kavramların tanıtılmasına yol açmıştır. İğ hücreli liposarkom, iyi diferansiye liposarkomun nadir bir varyantını temsil eder[76]. Erişkinlerde ortaya çıkma eğilimindedir ve sıklıkla deri altı yumuşak dokuyu içerir. Bununla birlikte, daha fazla sayıda vakanın gözlemlenmesinden, iğsi hücreli liposarkomun anatomik dağılımı, diğer iyi diferansiye liposarkom alt tiplerininkiyle karşılaştırılabilir görünmektedir. İğ hücreli liposarkom lokal olarak tekrarlama eğilimindedir ve farklılaşabilir. Morfolojik olarak, lifli ve/veya miksoid bir arka plana yerleştirilmiş, oldukça yumuşak bir nöral benzeri iğ hücre proliferasyonundan oluşur ve atipik bir lipomatöz bileşenle ilişkilidir[77]. İyi diferansiye liposarkomun lokal nüks riski mevcuttur ancak metastaz potansiyeli olmadığını vurgulamak için atipik lipom teriminin kullanılmasıyla literatürde bir tartışma mevcuttur. İyi diferansiye liposarkom ve atipik lipom, hem morfolojik hem de karyotipik olarak özdeş lezyonları tanımlayan eşanlamlı olarak düşünülmelidir. Farklılaşmış liposarkom, iyi farklılaşmış bir liposarkom içinde düşük dereceliden yüksek dereceli lipojenik olmayan morfolojiye geçişin gözlendiği farklı bir liposarkom türüdür[78]. Geçiş genellikle ani bir şekilde gerçekleşir; ancak, nadir durumlarda, daha kademeli olabilir. Son zamanlarda, dediferansiye liposarkomun düşük ve yüksek dereceler olarak sınıflandırılması gerektiği de öne sürülmüştür. Farklılaşmamış liposarkom nadiren heterolog (çoğunlukla miyoid) farklılaşma sergiler[79]. Son zamanlarda, farklılaşmanın tuhaf bir "sinir benzeri sarmal modeli" de tanımlanmıştır. Şaşırtıcı bir şekilde, farklılaşmış liposarkomun klinik sonucu, diğer yüksek dereceli pleomorfik sarkomlardan daha az agresiftir, ancak böyle bir uyuşmazlığı kısmen haklı çıkarabilecek moleküler verilerin yanı sıra genetik de mevcuttur. Miksoid ve yuvarlak hücreli liposarkom, Dünya Sağlık Örgütü tarafından iki ayrı alt tip olarak sınıflandırılmasına rağmen hem klinik hem de morfolojik özellikleri paylaşır. Her iki paterni birleştiren lezyonlar çok sıktır ve yuvarlak hücreli liposarkomun miksoid liposarkomun yüksek dereceli karşılığı olarak kabul edilmesinde geniş bir fikir birliği vardır. Ayrıca, miksoid ve yuvarlak hücreli liposarkom, aynı karakteristik kromozom değişikliğini paylaşır. Nadir de olsa, son zamanlarda liposarkomun gerçekten de birincil deri lezyonu olarak ortaya çıkabileceği gösterilmiştir[80]. Genellikle klinik olarak, histolojik olarak en sık yüksek dereceli morfolojik özellikler gösteren, ancak nispeten iyi bir prognoz taşıyan kubbe şeklinde veya polipoid bir lezyon olarak ortaya çıkar.

II. Hemangioperisitoma:

Kemiğin primer hemanjiyoperisitomu (HP) nadirdir ve malign primer kemik tümörlerinin %0.1'ini ve malign vasküler kemik tümörlerinin %11'ini oluşturur[81]. Bu tümörlerin büyük çoğunluğu yumuşak dokuda ortaya çıkar. Osseöz HP, vasküler tümörlerin %1'inden daha azını oluşturur ve en yaygın olarak pelvis veya femurdan kaynaklanır, ancak herhangi bir kemik etkilenebilir. Retrorektal boşluk, birkaç nadir tümör veya kistin ortaya çıkabileceği sanal bir boşluktur ve bu lezyonların teşhisi çok zordur. Sakrumda ve retrorektal boşluğu tutan sadece birkaç osseöz hemanjioperisitom vakası bildirilmiştir[82].

III. Fibrosarkoma:

Periferik sinir kılıfı tümörleri (PNST'ler) benign ve malign olarak kategorilere ayrılır. Benign PNST'ler, nörofibromları ve schwannomaları içerir ve en sık olarak 20 ila 40 yaş arasındaki hastalarda görülür[83]. Eskiden nörofibrosarkomlar, malign schwannomlar ve nörojenik sarkomlar olarak adlandırılan malign kategoriler, şu anda Dünya Sağlık Örgütü tarafından malign periferik sinir kılıfı tümörleri (MPNST) olarak adlandırılmaktadır ve en yaygın olarak 20 ila 50 yaş arasındaki hastalarda görülmektedir[84]. Bu kategorilerden herhangi biri nörofibromatozis tip 1 ile ilişkilendirilebilir ve bu tümörlerin çokluğu ve uzun süreli doğası nedeniyle bu hastalarda malign dejenerasyon riski daha yüksektir. Genel popülasyonda, benign bir nörojenik tümörün yaşam boyu malign transformasyon riski %3-5'tir. Nörofibromatozis tip 1 hastalarında risk %15-20 kadar yüksektir. Nörojenik tümörler herhangi bir yerde ortaya çıkabilse de en sık gövde yakınında ortaya çıkarlar. Sakral pleksus, siyatik sinir ve brakiyal pleksus ile birlikte en yaygın tutulan yerlerden biridir[85]. Bunlar tipik olarak intradural ekstramedüller lezyonlardır ve sakrumun gerçek primer tümörleri değildir, ancak kökenlerini sakral spinal kanal içinde ve/veya sakral nöral foramen içinde alırlar ve bunun sonucunda çevredeki kemiğin genişlemesi veya infiltrasyonu meydana gelir. Daha sonra, önemli bir presakral yumuşak doku kitlesi ile sakrumu tutan bir kitle olarak ortaya çıkabilirler. Ayrıca, bitişik sakral nöral foramenlere doğrudan anatomik uzanımı olan veya olmayan, baskın olarak presakral yumuşak doku kitlesi olarak da bulunabilirler[86].

IV. Leiomyosarkoma:

Kemiğin primer leiomyosarkomu (PLB), literatürde kapsamlı olarak bildirilmeyen nadir bir tümördür[87]. Leiomyosarkom tanısı esas olarak histopatolojik ve immünohistokimyasal kanıtlara dayanır. Çoğu PLB, ekstremitelerin uzun kemiklerinde bulunur. Teşhis, esas olarak uterus, gastrointestinal sistem veya cilt olmak üzere ekstraosseöz bir primer neoplazmanın dışlanmasından sonra konur[88].

V. Metastatik karsinom:

Sakrumda en sık görülen malignite metastatik kemik hastalığıdır. En sık görülen primer kanserler meme, akciğer, prostat, böbrek ve tiroid kanseridir. Daha az yaygın olan diğer birincil lezyonlar arasında lenfoma, miyelom/plazmositoma, melanom ve kaynağı bilinmeyen tümörler bulunur. Yayılma esas olarak hematojen yayılım ile olur, ancak tekrarlayan rektal tümörlerde doğrudan yayılma ve intradural tümörlerin damla metastazları da gösterilmiştir[89].

Kemik metastazları birçok malignitenin son ortak yoludur ve hastaların sonuçları ve yaşam kalitesini sıklıkla düşüren patolojik kırık, omurilik basısı, kemik ağrısı ve hiperkalsemi gibi iskelet olaylarıyla sonuçlanabilir[43]. Sakrumda, metastatik hastalık sıklıkla sinsi bir şekilde büyür, erken evrelerde atipik semptomlara neden olur ve muhtemelen tümör kemik sınırlarının ötesine ve sakral sinir köklerinin etrafına yayıldığında tanının gecikmesine neden olur. Ağrı, doğası gereği lokal, mekanik veya radiküler olmak üzere en yaygın görülen semptomdur ve tipik olarak ilerleyici nörolojik defisitleri takip eder ve sonunda mesane, bağırsak ve/veya cinsel işlev bozukluğuna yol açar[77]. Sakral metastatik lezyonların tedavisi, öncelikle ağrı kontrolü ve nörolojik fonksiyonun korunmasını amaçlayan genellikle palyatiftir. Yaygın olarak kullanılan tedavi yöntemleri arasında radyoterapi ve spinal stereotaktik cerrahi, sakroplasti, embolizasyon, ablasyon teknikleri ve ayrıca hedefe yönelik tıbbi tedavi yer alır[88].

Son olarak, modern hedefe yönelik tıbbi tedavi, ağrıyı kontrol etmeyi ve metastatik kanserlerin iskelet olaylarını azaltmayı amaçlar. Bu tür ajanlar esas olarak bifosfonatlar ve denosumab ile temsil edilir. Bisfosfonatlar, osteoklast bağlanmasını, farklılaşmasını ve hayatta kalmasını etkileyen hücresel mekanizmalar tarafından osteoklast aktivitesinin doğrudan inhibisyonu yoluyla normal ve patolojik osteoklast aracılı kemik rezorpsiyonunu inhibe eder[90]. Ayrıca osteoblastlar üzerindeki etkileri yoluyla dolaylı olarak osteoklast aktivitesini de azaltırlar. 2002 yılında, intravenöz zoledronik asit, prostat kanseri de dahil olmak üzere herhangi bir katı tümörden multipl miyelom ve kemik metastazı olan hastaları tedavi etmek için onay aldı[33]. Denosumab, osteoporoz, indüklenmiş kemik kaybı, kemik metastazları, romatoid artrit, multipl miyelom ve dev hücreli kemik tümörünün tedavisi için bir insan monoklonal antikorudur. Kemik kaybını teşvik etmek için birincil sinyal görevi gören bir protein olan RANKL'ı (RANK ligandı) hedeflemek üzere tasarlanmıştır. Denosumab, solif tümörlerden kemik metastazı olan hastalarda iskeletle ilgili olayların önlenmesi için ABD Gıda ve İlaç Dairesi (FDA) tarafından onaylanmıştır[91]. Her iki ilaç ailesinin de potansiyel dezavantajları arasında özellikle çene osteonekrozu ve atipik femur kırıklarının gelişmesi riski bulunmaktadır.

c. Belirsiz Malign Potansiyel

I. Gastrointestinal stromal tumor:

Gastrointestinal stromal tümörler (GIST'ler) gastrointestinal sistemin en yaygın mezenkimal tümörüdür, ancak nadirdirler ve tahmini yıllık insidans 10-20 vaka/milyon popülasyondur. GIST'ler Cajal'ın interstisyel hücrelerinden oluşur ve üç histolojik tipi vardır: iğsi, epiteloid ve karışık tip hücreler[92]. Bu tümörler, nörofibromatozis tip 1 (NF1) olan hastaların yaklaşık %5-25'inde meydana gelen malign bir gastrointestinal tümördür. GIST'ler en sık midede (%60) ve ince bağırsakta (%25) görülür, ancak aynı zamanda kolon, rektum, özefagus, mezenter ve omentumda (%15 birlikte) ortaya çıkarlar. Primer rezektabl GIST'leri olan hastalarda cerrahi birinci basamak tedavidir. Abdominosakral rezeksiyon, posterior yaklaşımla tümörün tamamen çıkarılmasını kolaylaştıran orta rektal alanın daha fazla açığa çıkarılmasıyla birlikte anterior insizyon yoluyla daha iyi görselleştirme avantajına sahiptir[93].

d. Diğer

I. Hematoma:

Hematom yaralanma veya cerrahi dahil olmak üzere hastalık veya travma nedeniyle kan damarlarının dışında lokalize kanamadır ve kırık kılcal damarlardan sızmaya devam eden kan içerebilir. Başlangıçta venlere diffüze olmadan önce koagüle olabileceği dokular arasındaki keseler dahil dokular arasında yayılan sıvı bir formdadır. Pelvik hematomlar anjiyografik girişim, perkütan prostat biyopsisi, ilioinguinal sinir bloğu, pelvik travma veya konjenital retroperitoneal kist içine kanama sonrası ortaya çıkabilir. Alt ekstremite ve sırt ağrısı, abdominal distansiyon, hematüri ve anüri bildirilen başvuru semptomlarından bazılarıdır. Tanı netleşene kadar bu lezyonların biyopsisinden kaçınılmalıdır; aksi takdirde, tümör ekimi, fekal fistül, menenjit veya apse oluşumu takip edebilir[94].

II. Abse:

Spinal epidural apseler, özellikle akut nörolojik semptomların varlığında açık cerrahi ile tedavi edilen nadir fakat ciddi enfeksiyonlardır. Spinal epidural apselerin başarılı perkütan drenajı daha yüksek seviyelerde bildirilmiş olsa da sakrumun çevresel kemik anatomisi, sakral epidural apselerin iğne drenajını teknik olarak zorlaştırmaktadır[95].

Enfekte pilonidal sinüs hastalığı, Abraham Wendell Anderson'ın (1804-1876) ilk "resmi" tanımının 1847'den beri uzun süredir bilinmektedir. Bu tip süpürasyon sıktır ve klinik prezentasyon nispeten monomorftur. Bununla birlikte, altta yatan fizyopatoloji tartışmalıdır ve yönetim, hiçbiri oybirliği ile kabul edilmeyen çeşitli tedavi yöntemlerine bağlıdır[96].

3. SAKRUM TÜMÖRLERİ TEDAVİ

a. Cerrahi Tedavi

I. Endikasyonlar:

Hastanın genel klinik durumu, tümörün anatomik boyutu ve tümörün biyolojik davranışının değerlendirilmesi, cerrahinin amaçlarını belirlemede önemli faktörlerdir. Sakral tümörler benign tümörler, düşük dereceli lokal agresif tümörler ve yüksek dereceli maligniteler olarak sınıflandırılabilir[88]. İyi huylu kapsüllü tümörler lezyonel rezeksiyon ile tedavi edilebilir. Kordoma veya kondrosarkom gibi primer kemik tümörleri, iyileşmeyi sağlamak için mümkünse çevresel etkilenmemiş doku marjı da dahil olmak üzere en blok eksizyonla tedavi edilmelidir. Osteosarkom ve sakral invazyonu olan ilerlemiş rektum kanseri gibi bazı primer lokalize yüksek dereceli maligniteler için cerrahi hedefler benzerdir[18]. Nörolojik fonksiyonu korumak veya eski haline getirmek için palyatif cerrahi hacim giderme ve ağrılı instabilite için spinopelvik bileşkenin rekonstrüksiyonu, metastatik sakral tümörleri olan seçilmiş hastalarda dikkate alınması gereken bir husustur[50].

Hasta seçimi cerrahi planlamadaki rolü önemlidir. Sakral rezeksiyon yüksek morbidite riski ile ilişkilidir, lumbopelvik stabiliteyi tehlikeye atabilir ve motor, mesane, barsak ve cinsel fonksiyonlarla ilgili doğal fonksiyonel sonuçları içerebilir.

II. Fonksiyonel ve Biyomekanik Değerlendirme

Birkaç çalışma sakral amputasyonların fonksiyonel yönlerini ele almaktadır. S3'ün distalindeki amputasyonlar genellikle klinik defisitlere yol açar. Hastalarda perineal duyu azalması ve cinsel işlevde azalma gelişebilir, ancak sfinkter işlevi genellikle korunur. Fonksiyonel sonuçlarda en yüksek değişkenlik, S2–3'ün transvers rezeksiyonları için görülür (S2–3'ün dört kökünün birden çıkarılması dahil)[76]. Nadiren ilgili motor defisit olmasına rağmen, birçok hastada semer anestezisi ve sfinkter kontrolünde önemli bir azalma vardır. S1 köklerinin kesiti, klinik olarak ilgili motor kusurlara (dış destekle yürüme) neden olabilir ve neredeyse aynı şekilde sfinkter kontrolünün ve cinsel yeteneğin tamamen kaybıyla sonuçlanır. Sakral köklerin tek taraflı rezeksiyonu, güç ve hassasiyette tek taraflı eksikliklere yol açar; bununla birlikte, sfinkter kontrolü korunabilir veya sadece kısmen tehlikeye girebilir. Rezeksiyon seviyesi ne olursa olsun, lumbosakral gövdelere veya siyatik sinirlere verilen hasar, ciddi postoperatif motor ve duyusal eksikliklere neden olabilir. Tek başına parasempatik ve sempatik pleksi hasarı, erkeklerde cinsel yetenek ile ilgili sorunlara neden olabilir[94].

Bir diğer önemli husus lumbopelvik stabilitedir. Lumbosakral bileşke, vertebranın benzersiz bir bölgesidir çünkü hareketli alt lomber segmentlerin oldukça hareketsiz sakrum ve pelvisle buluştuğu bir geçiş bölgesidir. Lumbosakral bileşke, vertebranın herhangi bir bölgesindeki en büyük yüklere maruz kalır. Sagital (fleksiyon-ekstansiyon) düzlemde herhangi bir torasik veya lomber seviyeden daha geniş bir hareket aralığına sahip olmasına rağmen, lumbosakral bileşkenin eksenel düzlemde olduğu kadar rotasyon ve lateral bükülme sırasında da çok sınırlı bir hareket aralığı vardır[17].

Lomber vertebranın normal lordotik eğriliği nedeniyle, lumbosakral intervertebral disk yataya göre dik bir açıya sahiptir. Bu nedenle lomber vertebranın sakrum üzerinde öne kayma eğilimi vardır. L5-S1'deki faset eklemler koronal düzleme çok yakındır ve spondilolistezise en fazla direnci sunan bir konfigürasyondur[97]. Sakrumun öne eğimi, vücut yükünün, eksen S2'de merkezlenmiş olarak potansiyel bir döner kuvvet olarak sakrumun ventral yüzeyine iletilmesine neden olur. İnterosseöz ve dorsal sakroiliak ligamanları içeren dorsal ligamentöz kompleks, sakrumun üst ucunda ileri rotasyona direnir. Sakrospinöz ve sakrotüberöz bağlar, öncelikle sakrumun alt ucunun ve koksiks'in dorsal olarak dönme eğilimine direnmekten sorumludur. Pelvis içindeki sakrumun kama benzeri şekli ve sakral alae'nin iliak kemiklere göre iç içe geçen yüzeyleri tarafından sunulan kemik kısıtlamaları, sakral devrilmeye ek direnç sağlar[52].

Sakral tümörlerin rezeksiyonunda sakroiliak eklemler sağlam bırakılırsa sakroiliak stabilite büyük ölçüde etkilenmez. Alt sakral amputasyonlarda sakrospinöz ve sakrotüberöz bağlar sıklıkla kesilse de güçlü dorsal ligamentöz kompleks korunur.

Gunterberg ve arkadaşları, sakrumun büyük amputasyonlarından sonra pelvik gücü değerlendirmek için kadavra pelvislerini incelediler. Sakroiliak eklemin ve ilişkili ligamentöz yapıların üçte birinin rezeksiyonu pelvik halkanın kuvvetinde %30'luk bir düşüşe neden oldu. S1 ve S2 arasındaki rezeksiyonlar yaklaşık %50 stabilite kaybına neden oldu. Tüm bu deneylerde, kırılmaya kadar olan yük, fizyolojik yükleri çok aştı[31]. Bu yazarlar sakral rezeksiyondan sonra sakroiliak eklemin en az %50'si (S1 segmentinin en az üst yarısına tekabül eder) sağlam kaldığı sürece hastalar için ağırlık taşımanın güvenli olduğu sonucuna varmışlardır.

Bazı kısmi sakrektomiler sadece bir tarafta sakroiliak eklem rezeksiyonu içerir. Rekonstrüksiyon olmadan hasta, pelvisin proksimal migrasyonu ile ilişkili postoperatif ağrı yaşayabilir[98]. Bu tür vakalarda, kontralateral eklem tamamen sağlam olmadığı ve anterior pelvik yetersizlik olmadığı sürece genellikle lumbopelvik fiksasyon yapılması önerilir.

Yüksek sakral amputasyonun bir komplikasyonu olarak stress kırıkları sorunu sınırlı görünmektedir. Bergh ve arkadaşları, yüksek sakral amputasyonları olan (S1-2 diskinden veya üzerinde) hastadan sadece 6'sında kırık geliştiğini ve bunlardan sadece 1'inde kalıcı olarak sakat bırakan ağrı olduğunu buldular[86].

Total sakrektomi, omurga ve pelvisin tamamen ayrılmasıyla sonuçlanır. Lumbopelvik fiksasyon, mekanik desteği korumak ve tatmin edici yürüme kabiliyeti sağlamak için gereklidir. Modern spinal rekonstrüksiyon teknikleri, uzun süreli lumbopelvik stabiliteyi destekleyen enstrümantasyonun yerleştirilmesine izin verir.

III. Preoperatif Değerlendirme

Uygun preoperatif planlama, sakral bölgenin anatomik ilişkilerinin keskin bir şekilde takdir edilmesini, farklı maruziyetlerin avantaj ve sınırlamalarına aşina olmayı ve cerrahi hedefin net bir şekilde anlaşılmasını gerektirir. Tümörün sınırlarını belirlemek ve tümörün çevresindeki yapılarla ilişkisini belirlemek için ameliyat öncesi BT ve MRG çalışmaları tümör bölgesinin üstünde ve altında yapılmalıdır[99]. Preoperatif anjiyografi ve embolizasyon, özellikle dev hücreli tümör olmak üzere birçok lezyon için dikkate değer bir husustur. Tümör kitlesi kemik sınırlarının çok ötesine uzanıyorsa ve çevreleyen visseral yapıları invaze ediyorsa, preoperatif intravenöz pyelografi veya baryumlu lavman yardımcı olabilir. Mesane duvarının veya rektumun rezeksiyonu planlanan durumlarda, kolostomileri veya idrar yollarını saptırmak prosedürleri gerekli olabilir. Bunlar cerrahi prosedürden önce planlanmalı ve düşünülmelidir[64].

IV. Cerrahi Yaklaşım

Ameliyat kararı verildiğinde, özel yaklaşım sakral yıkımın boyutuna, intrapelvik hastalığın miktarına, sakroiliak eklem ve/veya lomber omurga tutulumunun varlığına ve palyasyona karşı kür cerrahi amacına göre belirlenir.

Sakrumun açığa çıkması, pelvisin derinliklerindeki konumu, nörovasküler yapılar ve pelvik organlarla yakın ilişkileri, lateral iliak eklemleri ve iliak krestlerin dorsal çıkıntısı gibi birçok faktör tarafından komplike hale gelir. Ek olarak, sakral kanal ve pelvisin bölgesel genişlemeye uyum sağlama kapasitesi nedeniyle, sakral bölgenin tümörleri klinik tespit zamanına kadar çok büyük boyutlara ulaşabilir. Tümör boyutu ve bölgesel anatominin getirdiği kısıtlamalar nedeniyle, standart tek yönlü yaklaşımlar (anterior, posterior, perineal, lateral) genellikle yeterli bir ekspozür elde etmek için birleştirilir. Kombine yaklaşımlar aynı anda gerçekleştirilebilir, aynı anestezi altında ardışık olarak gerçekleştirilebilir veya aşamalı olabilir[100].

Posterior Transsakral Yaklaşım:

Posterior transsakral yaklaşımın başlıca avantajları, aşinalık ve teknik kolaylığı, intraspinal ve intradural kompartmanlara geniş erişim ve nöral dokunun net tanımlanmasıdır. Presakral yayılımı çok az olan veya hiç olmayan intraspinal tümör ve kistlerin rezeksiyonu için tercih edilen prosedürdür.

Hasta yüzüstü pozisyona getirilir. İnsizyonun anüse yakınlığı nedeniyle, plastik yapışkan bariyer örtülerin kullanımı da dahil olmak üzere cilt hazırlığında ekstra özen gösterilmesi tavsiye edilir.

Cerrahın tercihine ve maruz kalma gereksinimlerine bağlı olarak kesi orta hatta veya enine olabilir. Subperiostal diseksiyon sırasında, dorsal sakral foramenlere penetre eden venler ve arterler ile sıklıkla karşılaşılır. Dorsal dalın feda edilmesi kaçınılmazdır ve ciddi fonksiyonel sekellere neden olmaz. Sakroiliak eklemler lateral olarak sağlam bırakıldığı sürece, kanalın daha geniş bir şekilde görülmesini sağlamak için dorsal sakroiliak ligamanların bozulması mekanik instabiliteye yol açmamalıdır.

Laminektomiler standart teknikler kullanılarak yapılır. Kuyruk kemiğinin rezeksiyonu ve anokoksigeal kasların bölünmesi ile kaudal presakral boşluğa sınırlı erişim sağlanabilir. Tümör rezeksiyonunu takiben, herhangi bir dural defekt kapatılmalı ve lomber spinal drenaj düşünülmelidir. Nöroşirürji mikroskobu özellikle schwannomlar ve ependimomlar gibi çevredeki nöral dokudan açıkça ayırt edilmesi gereken intradural tümörlerin rezeksiyonu için önemlidir[100].

Transperineal Yaklaşım:

Transperineal yaklaşım, minimal morbidite ile kaudal presakral boşluğa kolay erişim sağlar. Kist drenajı veya tümör biyopsisi için tek başına kullanılabilir, ancak en yaygın olarak düşük sakral amputasyonlar için arka orta hat maruziyeti ile birleştirilir. S3 seviyesinden daha yüksek tümörler için transperineal yaklaşım önerilmez, çünkü bu maruziyeti kullanarak üst presakrumun yumuşak dokularını doğru bir şekilde incelemek zordur, bu nedenle majör vasküler yaralanma, rektum ve lumbosakral gövde hasarı riskini artırır.

Hasta Kraske pozisyonuna (bükülerek yüzüstü) yerleştirilir ve koksigeal bölgeden rostral olarak uzanan orta hat kesisi yapılır. Presakral boşluğa erişim, anokoksigeal ligamanın bölünmesi ile sağlanır. Kaudal sakrum, gluteus maksimus, sakrotüberöz ve sakrospinöz bağlar ve piriformis kası dahil olmak üzere çeşitli yumuşak doku eklerinin kesilmesinden sonra osteotomiye edilebilir[101].

Ön Yaklaşım:

Ventral sakruma geniş erişim en iyi transabdominal yolla sağlanır. Bu yaklaşım, yüksek sakral amputasyon veya total sakrektomi elde etmek için sıklıkla aşamalı veya eş zamanlı posterior yaklaşımla birleştirilir. Bu durumlarda, ventral maruziyet vasküler kontrolü sağlamak, rektum ve diğer pelvik içeriği tümörden ayırmak ve anterior osteotomiyi tamamlamak için kullanılır. Posterior yaklaşım dural içeriği kesmek ve kesmek ve sakral amputasyonu tamamlamak için kullanılır[92].

Senkronize Abdominosakral Yaklaşım:

Localio ve arkadaşları, hastayı lateral dekübit pozisyonundayken tek aşamalı abdominosakral yaklaşımı popüler hale getirdiler. Ventral olarak retroperitoneal maruziyet kullanmalarına rağmen, diğerleri transabdominal yol kullanmışlardır. Sakrum ayrı bir posterior insizyonla açığa çıkarılır ve anokoksigeal ligamanın bölünmesi presakral boşluğa erişim sağlar. Rektumun arkasındaki düzlem geliştirilerek karın kesisi ile buluşmaya çalışılır. Sakrum ve sakroiliak eklem üzerindeki lateral kas ve ligamentöz bağlantılar amaçlanan ampütasyon seviyesinde kesilirken internal iliak arter ve ven geçici olarak tıkanabilir. Gluteus maximus, piriformis ve coccygeus kaslarının yanı sıra sakrotüberöz, sakrospinöz ve posterior sakroiliak bağlar iki taraflı olarak ayrılır. Sakroiliak eklem ve sakrum daha sonra hem dorsal hem de ventral olarak direkt görüş altında osteotomize edilebilir. Bu teknik, sakrumu ön ve arka olarak aynı anda ortaya çıkarmak için kullanılabilse de her ikisini de iyi ortaya çıkarmak daha zordur. Ayrıca hasta lateral pozisyondayken karmaşık yumuşak doku rekonstrüksiyonu ve spinopelvik fiksasyon tekniklerini uygulamak zordur[44].

Sakroiliak Ekleme Yanal Yaklaşım:

Sakroiliak ekleme kombine bir ön-arka yaklaşım, sadece sakroiliak eklemin kendisini değil, aynı zamanda lateral sakral ala ve medial iliyak kanadı da içeren malign tümörlerin toplu eksizyonu için faydalıdır. Kondrosarkom, üst sakrum içindeki eksantrik yerleşimiyle ünlüdür ve tipik olarak sakroiliak eklemi tutar[54].

V. Sakral Rezeksiyon

Sakral Rezeksiyon:

Sakrektomi teknikleri Stener tarafından popüler hale getirildi. Sakral rezeksiyonlar iki gruba ayrılabilir: orta hat tümörleri için kullanılanlar (tipik olarak kordoma, dev hücreli tümör ve lokal invaziv rektal karsinom) ve eksantrik lezyonlar için kullanılanlar (örn., sakroiliak eklemin kondrosarkomu).

Andrews masası, özellikle en blok sakrektomi yapılan hastalar olmak üzere, sakral rezeksiyon yapılan hastalarda önerilir. Mayfield kafa tutucusunun yüz ve yörüngeler üzerindeki basıncı sınırlaması önerilir. Bu potansiyel olarak yüz dekübit ülseri ve ameliyat sonrası körlük riskini azaltabilir[31].

Orta hat grubu, düşük, orta ve yüksek sakral amputasyonları, total sakrektomiyi ve hemikorporektomiyi içerir. Sinir kökü kurbanının önemli fonksiyonel sonuçları nedeniyle, sakral amputasyonun tipini osteotomi düzeyine göre değil, sinir kökü sakrtifikasyon düzeyine göre tanımlanır. Düşük sakral amputasyon, en az bir S4 sinir kökünün (veya S4'ün altındaki herhangi bir seviyenin) sakrifiye edilmesini içerir. Midsakral amputasyon, en az bir S3 sinir kökünün sakrifiye edilmesini içerir. Yüksek sakral amputasyon, en az bir S2 sinir kökünün sakrifiye edilmesini gerektirir. Total sakrektomi sırasında sakrokoksigeal sinir köklerinin tamamı kaybedilir, ancak L5 sinir kökleri ve lumbosakral gövdeler korunmalıdır. Aşamalı olarak daha yüksek sakrektomi teknik olarak daha zordur ve daha fazla kan kaybı, empotans, komplikasyon riski ve sfinkter kontrolü ve cinsel yetenek kaybı içerir[102]. Hemikorporektomi veya translumbar amputasyonda, lomber omurganın dezartikülasyonu ve tekal kesenin kesilmesinin ardından kemikli pelvis, pelvik içerik, alt ekstremiteler ve dış genital organlar çıkarılır. Sakral rezeksiyonların lateral grubu hemisakrektomiyi ve sakroiliak eklemin en blok eksizyonunu içerir[103].

Düşük Sakral Rezeksiyon:

Kombine posterior ve transperineal maruziyet yoluyla düşük sakral amputasyon, 1952'de McCarty ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. Bu yaklaşım, düşük presakral ve retrorektal boşluğa erişim sağlar ve orta ve distal sakrumun küçük tümörlerinin tam rezeksiyonuna izin verir. Tekrarlayan tümör veya rektal tutulumu olan hastalar gibi daha karmaşık vakalar, aşamalı ön ve arka prosedürler gerektirir. Düşük sakral amputasyon osteotomisi sakroiliak eklem seviyesinin altında yapıldığından doğası gereği destabilize edici değildir[104].

Hasta, karnın serbest kalmasına izin vermek ve inferior vena kava'nın kompresyonunu en aza indirmek için Andrews masasının yastıklı destekleri üzerinde Kraske (bükülmüş yüzüstü) pozisyonuna yerleştirilir. Dikkatli bir cilt hazırlığı ve örtülemeden sonra, lumbosakral bileşke bölgesinden kuyruk sokumuna uzanan bir orta hat kesisi yapılır. Dorsal maruziyet, altta yatan yolun yanı sıra herhangi bir biyopsi insizyonunu içerecek şekilde uyarlanmalıdır. Erektör spina kasları genellikle subperiostal olarak diseke edilir ve lateral olarak retrakte edilir. Ancak preoperatif görüntüleme tetkikleri tümörün sakrumdan dorsal olarak uzandığını gösteriyorsa, ilgili bölgeleri kaplayacak şekilde sakrospinalis kas ve yağ tabakası bırakılmalıdır. Yumuşak doku tutulumunun derecesine bağlı olarak, gluteal maksimusun orijininden birkaç santimetre uzakta kesilmesi ve sakruma lateral olarak bağlı bir gluteal kas kafının bırakılması da avantajlı olabilir. Sakrotüberöz ve sakrospinöz bağlar ve koksigeus ve piriformis kasları dahil olmak üzere lateral sakrokoksigeal bağlantılar daha sonra tanımlanır ve insersiyonlarına yakın bir yerde kesilir. Pudendal ve siyatik sinirler ile gluteal arterler dikkatlice tanımlanır ve korunur. Sakroiliak eklemin alt kenarı Cobb elevatörü kullanılarak yumuşak dokudan temizlenir[80].

Anokoksigeal ligamanın bölünmesi, presakral boşluğa girişe izin verir. Rektum, künt parmak diseksiyonu ile tümör yüzeyinden nazikçe mobilize edilir. Amaçlanan ampütasyon seviyesine hemen rostral olan sınırlı bir sakral laminektomi, sinir köklerinin doğrudan görüntülenmesine izin verir. Örneğin, üçüncü sakral sinir kökleri korunarak sakrumun kemik S3 seviyesinde kesilmesi amaçlanıyorsa, S1'den S3'e laminektomi yapılır. Filum terminale eksterna kesilir ve S3'ün altındaki sinir kökleri iki kez bağlanır ve sakral kanal içinde kesilir. Daha sonra elmas frezli yüksek hızlı bir matkap kullanılarak sakral gövdenin osteotomisi gerçekleştirilir. Osteotomi sırasında parmak presakral boşlukta tutularak pelvik yapılar korunur. Bu manevra aynı zamanda osteotomiyi yönlendirmeye yardımcı olmak için dokunsal duyum sağlar[105].

Orta ve Yüksek Sakral Rezeksiyon:

Aşamalı anterior ve posterior yaklaşım kullanılarak S3'ün üzerinde sakral amputasyon ilk olarak Bowers tarafından tanımlanmıştır. Büyük sakral defektleri yeniden yapılandırmaya yönelik bir transpelvik vertikal rektus abdominis miyokütanöz (VRAM) flebi, bu agresif rezeksiyonları takiben yara kırılması ile ilgili sorunları önemli ölçüde azaltmıştır. Alternatif olarak, cerrahi defekti doldurmak ve optimal yara iyileşmesini desteklemek için gluteal rotasyonel flepler kullanılabilir[106].

İlk aşama, hastanın sırtüstü yatırıldığı transabdominal maruziyettir. Orta hat celiotomi yapılır. Karın içeriği, tümörün rezektabilitesini doğrulamak ve küratif rezeksiyonu engelleyebilecek başka karın içi kitle olmadığından emin olmak için incelenir. Hem üreterler hem de internal iliak venler ve arterler tanımlanır. Nemlendirilmiş göbek bantları, ana iliak arterleri ve damarları sabitlemek için gevşek bir şekilde uygulanır. İnternal iliak venler iki kez bağlanır ve kesilir ve ön ve yan sakral venler tanımlanır, bağlanır ve kesilir. Rektum korunacaksa retrorektal peritoneal yansıma kesilir ve rektosigmoid kolon tümör kapsülünden diseke edilir. Her ne kadar hipogastrik ve tümör damarlarının transeksiyonu ile sakrum biraz devaskülarize olsa da sağlam presakral venöz pleksusun hemostazı genellikle zordur. Tümörün maruziyeti, numune ile mümkün olduğunca fazla normal yağ dokusu bırakmak için dikkatli bir şekilde ilerler[93].

Yüksek sakral amputasyonlar için genellikle iliak venlerin mobilizasyonu ile rostral diseksiyon gerekir. Ventral sakral foramina, ventral sakral osteotomiyi yönlendirmek için en iyi işaretler olarak hizmet eder, ancak seviye intraoperatif radyografiler veya floroskopi kullanılarak da doğrulanabilir. Planlanan osteotomi bölgesinin yaklaşık bir sakral seviyesi üzerinde bir alan seçilerek periost enine kesilerek aşağı doğru yansıtılır. Çok yüksek sakral amputasyonlarda hipogastrik pleksus ile birlikte sempatik gövdeler de kaçınılmaz olarak kesilir. Planlanan osteotomi ventral sakral foramenlerden herhangi birini içeriyorsa, o seviyeden çıkan sakral sinirler önce diseke edilir ve korunur. Osteotominin S1 gövdesini foramenlerin üzerinden geçmesi gerekiyorsa sakral sinirleri korumak mümkün değildir. Sakral alae lateral olarak diseke edilir ve lumbosakral sinir gövdeleri açığa çıkarılır ve serbest bırakılır. Osteotomi sırasında sinir gövdeleri lateral olarak mobilize edilir[106].

Anterior osteotominin amacı, dura kısa süreliğine dururken anterior kortikal kemiği serbest bırakmaktır. Tercih osteotom yerine elmas frezli yüksek hızlı bir matkap kullanmak olmalıdır. Osteotomi, sakroiliak eklemlerin ve ön iliumun küçük bir bölümünü birleştirmek için inferolateral olarak ilerler. Posterior osteotomi sırasında kılavuz olarak siyatik çentikten anterior osteotominin lateral uzanımını hissedebilmek önemlidir.

Rektum numuneye dahil edilecekse, superior rektal arter ve venler belirlenir ve bağlanır ve mekanik bir stapler ile ayırmaya hazırlanırken rektosigmoid bileşke mobilize edilir. Bağırsak kesilir ve orta rektal damarlar bağlanır ve bölünür. Zımbalanmış bağırsak kütükleri, yara kirlenmesi riskini azaltmak için dikilebilir. Diğer pelvik organların veya endopelvik fasyanın tümör tutulumu, cerrahi tedavi amaçlıysa pelvik ekzenterasyon gerektirebilir[107].

Bir silikon plastik (Silastik) tabaka, ilişkili presakral kitlesi ile dorsal olarak yerleştirilmiş sakrektomi numunesi ile iliak damarlar, üreterler ve sakral pleksi dahil ventral yapılar arasındaki diseksiyon düzlemine yerleştirilir. Alt epigastrik damarlara dayanan VRAM flebi, posterior kapatma için gerekli olana kadar pelvis içinde toplanır ve sabitlenir. Karın ön duvarı standart şekilde kapatılır[106].

Aynı anestezi altında veya başka bir gün aşamalı olarak uygulanabilen ikinci aşama, hasta Andrews masasının yastıklı destekleri üzerinde Kraske (bükülerek yüzüstü) pozisyonundayken başlar. Karnın serbest kalmasına izin verilmelidir. Kuyruk sokumunun ucundan alt lomber seviyeye kadar bir orta hat kesisi oluşturulur. Rektum rezeksiyona dahil edilecekse, insizyonun kaudal ucu da anüs çevresinde çevresel bir kesi içerir. Diğer bir alternatif ise perine diseksiyonunu hasta supin pozisyonda değil de litotomideyken anterior yaklaşım sırasında yapmaktır. Tümörle ilişkili veya önceki bir perkütan biyopsinin bir sonucu olarak tümör hücrelerinin invaze olabileceği herhangi bir deri ve alttaki yumuşak doku, örnekle en blok halinde birleştirilmelidir.

Lateral flepler iliak kresti ortaya çıkarmak için kaldırılır. Gluteus maximus lateral olarak kesilerek sakruma bağlı bir doku manşeti bırakılır. Altta yatan piriformis kasları da iki taraflı bölünmüştür. Üst ve alt gluteal damarlar ve siyatik, pudendal ve arka kutanöz femoral sinirler tanımlanmalı ve korunmalıdır. Rezeksiyon rektumu koruyacaksa, anokoksigeal bağ bölünür ve sakrotüberöz ve sakrospinöz bağlar ile koksigeus kasları ayrılır. Rektum dahil edilecekse levator kasları bölünür ve anüs çevresel olarak serbest bırakılır[105].

Alt lomber ve üst sakral seviyelerin arka elemanlarının bir subperiostal maruziyeti gerçekleştirilir ve sakrospinalis kasları enine kesitlere ayrılır. Dural keseyi ortaya çıkarmak için geniş bir L5 ve üst sakral laminektomi tamamlanır. Dural kese iki kez bağlanır ve korunacak son sinir kökünün çıkışının hemen altından kesilir. Böylece dorsoventral osteotomi için sakral kanalın tabanı açığa çıkarılabilir[106].

Ventral osteotomi kesileri, perineal ekspozür yoluyla presakral olarak bir parmak sokularak palpe edilir. Osteotomi, her biri orta hattan başlayan ve büyük sakroiliak çentikten çıkmak için lateral sakroiliak eklem boyunca uzanan iki aşamada gerçekleştirilir. Numune serbest bırakıldıktan sonra, spinal kanal içinde zaten feda edilmiş olan sakral kökler, siyatik sinir ile olan bağlantılarının hemen proksimalinden ayrılır[41].

Gluteal kaslar birbirine veya kemiğe yeniden yaklaştırılabilir. Emme drenleri yaranın derinlerine yerleştirilir ve uzak çıkış bölgelerine tünellenir. Büyük sakral defekt, pelvisten alınan ve katmanlı bir şekilde yerine dikilen VRAM flebi kullanılarak kapatılır. Alternatif olarak mikrovasküler serbest flep rekonstrüksiyonu yapılabilir. Yeterli alıcı damarlara erişim güçlüğü nedeniyle sakral alanda serbest flep rekonstrüksiyonu zordur. Gluteal rotasyon flepleri de kullanılabilir, ancak bunlar daha az güvenilir bir seçenek olabilir. Rektal rezeksiyonlu hastalar tekrar supin pozisyona getirilir, celiotomi tekrar açılır ve kolostomi tamamlanır[105].

Toplam Sakrektomi:

Literatürde az sayıda total sakrektomi vakası bildirilmiştir. Bu işlem sırasında sakral köklerin hiçbirini korumak mümkün olmasa da L4 ve L5 sinir köklerinin dikkatli bir şekilde korunması hastaların ameliyat sonrası ambulasyon yapmalarına olanak tanır[105].

Teknik, bazı istisnalar dışında, esasen yüksek sakral amputasyon için tartışılanla aynıdır. Anterior yaklaşım sırasında, lomber sinir kökleri ve medialde korunan lumbosakral gövdeler ile sakroiliak eklemlerin tüm uzunluğu boyunca bilateral ventral osteotomiler yapılır. Üst sakrumdan transvers osteotomi yerine L5-S1 diskektomi yapılır. Son olarak, görselleştirilebilirlerse S1-3 ventral sinir kökleri foramenlerinden kesilir. İşlemin ikinci aşamasında, bir L5 laminektomi ve bilateral L5-S1 foraminotomiler, korunmuş olan L5 sinir köklerini açığa çıkarır. Posterior iliyak krestler Leksell rongeurs ile çıkarılır ve posterior yaklaşımdan sakroiliak osteotomileri tamamlamak için yüksek hızlı bir matkap kullanılır. Tekal kese daha sonra L5 sinir kökleri seviyesinin altına bağlanır ve L5-S1 diskektomisi tamamlanır. Siyatik çentikler iki taraflı olarak ortaya çıkar ve S1-5 kökleri kesilir. Posterior ligamentöz bağlantıların ayrılmasından sonra sakrum çıkarılabilir. Lumbopelvik fiksasyon gereklidir. Yüksek sakral amputasyon için tarif edildiği gibi, rektumun rezeksiyonu dahil edilebilir ve sakral defekti kapatmak için rutin olarak VRAM flebi kullanılır[46].

Sakroiliak Eklem Tümörlerinin En Blok Rezeksiyonu:

Hasta lateral dekübit pozisyonuna getirilir. Anterior superior iliak omurganın birkaç santimetre arkasından başlayarak iliak krestin hemen üzerinde kavisli bir kesi yapılır. İnsizyon, posterior orta hat lumbosakral kesi ile birleştiği lumbosakral bileşkeye kadar uzanır. Karın kaslarının fasyası iliak krestin yakınında kesilir ve daha sonra kapatmayı kolaylaştırmak için kreste 1 cm'lik bir manşet bırakılır. İlyak kası, bir Cobb elevatörü kullanılarak iliak kanadın iç kısmından sıyrılır. Sakroiliak eklem ve büyük siyatik çentiğe yaklaşıldığında sünger kaplı elevatör kullanılarak künt diseksiyon önerilir. İliak kasının derinliklerinde kalarak femoral sinirin ve büyük damarların hasar görmesi engellenir. Bu manevralar sırasında sakroiliak eklemin ventral yüzeyinin medialinden pelvik girişin üzerinden geçen yakındaki lumbosakral gövde de risk altındadır. İlyak ve psoas kaslarının ve ayrıca üstteki iç organların medial retraksiyonu sakroiliak eklemin ventral ekspozürünü tamamlar[51].

Arkada, lumbodorsal fasya ve gluteus maksimusun ekleri iliak krestten ayrılır. Gluteus maximus, subperiostal tarzda bir Cobb elevatörü ile yükseltilir. Siyatik sinire ve superior gluteal damarlara zarar vermemek için büyük siyatik çentik bölgesinde dikkatli ilerlemek önemlidir. İpsilateral erektör spina kasları, sakroiliak eklem seviyesinin altında enine bir şekilde bölünür ve lateral ve rostral olarak geri çekilen bir lumbosakral flep olarak subperiostal olarak kaldırılır. Tümörün boyutuna bağlı olarak sakrospinöz ve sakrotüberöz ligamanların ve piriformis kasının kesilmesiyle ek posterior maruziyet elde edilebilir[107].

Superior gluteal damarlar harekete geçirilerek ve nöral yapılar korunarak, büyük siyatik çentikten bir Gigli testeresi geçirilir ve iliak osteotomisi yapılır. Ön yapılar medial olarak geri çekilir ve sakrum, üst üç dorsal foraminanın hemen lateralinden başlayarak posteroanterior yönde osteotomize edilir. Gelişmiş hemostaz ve daha hassas kontrol nedeniyle osteotomi yerine osteotomileri gerçekleştirmek için yüksek hızlı bir matkap kullanmak en sık tercih edilen yöntemdir. Bir elmas frez, bitişik yumuşak dokuları sürükleme eğiliminde değildir. Osteotomiler tamamlandıktan sonra numunenin tamamı blok halinde çıkarılabilir[105].

Vertebral kanama kemik mumu ile kontrol altına alınır ve yumuşak doku hemostazı sağlanır. Emme drenleri rezeksiyon boşluğuna yerleştirilir. Gluteus maximus bazen orta hat fasyasına yeniden yaklaştırılabilir. Önde, kapatma katmanlar halinde gerçekleştirilir. Karın kaslarının aponevrozu, maruz kalma sırasında iliak krestte kalan yumuşak doku manşetine yeniden bağlanır[107].

Hemisakrektomi:

Hemisakrektomi genellikle sakroiliak eklemin ve hemisakrum ile birlikte iliumun bir kısmının tek taraflı olarak çıkarılmasını içerir. Daha kapsamlı bir iç veya dış hemipelvektomi prosedürünün parçası olarak yapılabilir. Yaklaşım esasen sakroiliak ekleme lateral yaklaşımın bir uzantısıdır. Hasta lateral dekübit pozisyonundayken kombine eş zamanlı retroperitoneal ve posterior pozlamaları içerir. Dorsal ve ventral osteotomiler bu nedenle doğrudan görüş altında gerçekleştirilebilir. Bir taraftaki tüm sakral sinirlerin rezeksiyonu, duyarlılık ve güçte beklenen eksikliklerle sonuçlanır. Bununla birlikte, sfinkter fonksiyonu normal olabilir veya sadece kısmen bozulmuş olabilir[105].

Tek Aşamalı Total Sakrektomi:

Tek aşamalı posterior yaklaşımla gerçekleştirilen en blok total sakrektomi tarif edilmiştir. L5 ve S1 sinir köklerini bilateral olarak tanımlamak için L5 ve S1 laminektomi yapılır. Lateral iliak osteotomiler, L5 sinir köklerini açığa çıkarmak ve onları tekal keseden siyatik çentiğe kadar olan kökenlerinden mobilize etmek için yapılır. L5–S1 diskektomi yapılır. L5 sinir köklerinin altındaki tekal kese bölünür ve 0-ipek sütür ile bağlanır. L5 sinir köklerinin rostral olarak dikkatli bir şekilde retraksiyonu ile, bir Leksell rongeur ve Kerrison punch'ları kullanılarak posterior longitudinal ligaman, anulus ve anterior longitudinal ligamanın rezeksiyonu gerçekleştirilir. Sakrum ventral olarak ayrılırken iliak damarları ve orta sakral arter ve veni korumaya özen gösterilmelidir[106].

Lateral osteotomiler ve diskektomi tamamlandıktan sonra sakrum tamamen hareketlidir. L5–S1 disk alanı içine bir disk alanı distraktörü yerleştirilir ve açılır. Penetran bir havlu klipsi S2 spinöz çıkıntıya sabitlenir ve dorsal olarak geri çekilir, böylece sakrum kaldırılır ve ventral diseksiyon için bir yol sağlanır. Orta sakral arter ve ven tanımlanır, bağlanır ve bölünür. Disk alanı boyunca artan distraksiyon ile bağlantılı olarak havlu klipsi üzerinde daha fazla çekiş, daha sonra bağlanan ve ayrılan internal iliak arterlerin ve damarların görüntülenmesini sağlar. Dikkat dağıtıcı kaldırılır. Kittner disektörleri sakrumun ventral yüzeyinden mezorektumun mobilizasyonunu sağlar[105].

VI. Spinopelvik Stabilizasyon

Her iki taraftaki sakroiliak eklemin %50'sinden fazlasını içeren parsiyel sakrektomi, spinopelvik stabilizasyonun bir göstergesidir. Pedikül vidaları rijit stabilizasyon sağlar ve lumbosakral bileşke boyunca kısa segment fiksasyonu için kullanılabilir. S1 pedikül lomber pediküllerden daha büyüktür ve genellikle 7-8 mm çapında vidalarla takılabilir. Vida anterior S1 korteksine nüfuz ederse ek kemik alımı elde edilebilir. Çapraz bağlı ve çubuklara bağlanan medial olarak yönlendirilmiş S1 pedikül vidaları, burulma stabilitesini büyük ölçüde artıran ve çekilmeye direnen bir üçgenleme etkisi yaratır. Eğik oryantasyonlu üçgenleme ayrıca üstteki faset eklemi daha az engeller ve daha uzun vida ile daha fazla alıma izin verir.

Vidalarla sakral fiksasyonu arttırmanın bir yöntemi, S1 seviyesinin altındaki sakral alana ek bir çift lateral yönlendirilmiş kemik vidası yerleştirmektir. Bu, tek bir çift S1 pedikül vidasına göre biyomekanik bir avantaja sahiptir. Bununla birlikte, ala'nın kemiği genellikle düşük yoğunlukludur ve satın alma zayıf olabilir. Ayrıca, bu bölgede laterale yönlendirilen vidaların nörovasküler yaralanma riski de akılda tutulmalıdır[108].

Pediküller çok kısa olduğu için S2 (veya daha düşük seviyeli) pedikül vidaları genellikle az kullanılır. Ancak S2 iliak vida tekniği, geleneksel S2 pedikül vida tekniklerine göre daha güçlü alım sağlayabilir[47].

Tespit uzunluğunun kısa olduğu (bir veya iki seviye) ve minimal instabilitenin olduğu durumlarda sakral vida tespiti yeterli olabilir. Uzun bir yapı yerleştirilirse, sakral ataşman, vidanın çıkmasına neden olabilecek büyük konsol kuvvetlerine maruz kalır. Son olarak, sakrumun pedikülleri, gövdesi veya alasının tümörle ilgili olması gibi bazı durumlarda sakral vidaların kullanımı engellenebilir[109].

Basit bir sakropelvik fiksasyon yöntemi, uzun, değişken açılı kemik vidalarının sakroiliak eklem boyunca eğik olarak iliak kemiklere yerleştirilmesini içerir. Sakroiliak fiksasyonu ek sakral fiksasyon noktaları ile birleştirerek bir tripod etkisi elde edilebilir.

Salehi ve arkadaşları, transiliak çubuğun bir modifikasyonunu içeren metastatik sakral tümörlerin rezeksiyonu sonrası spinopelvik stabilizasyon için yeni bir rekonstrüktif teknik tanımladılar. Omurgayı iliuma sabitlemek için kafes ve ilial cıvata sistemi kullanmışlar ve pedikül vidalarına yapıştırılan çubukları tatmin edici sonuçlarla bağlamışlardır[105].

VII. Total Sakrektomi Sonrası Rekonstriksiyon

Total sakrektomi durumunda sakral fiksasyon için kemik yoktur. Spinopelvik bileşkeyi stabilize etmek için tek prosedür iliak fiksasyondur. Literatürde total sakrektomiyi takiben rekonstrüksiyon için bir dizi farklı yapı tarif edilmiştir. İlk yöntemlerden bazıları, posterior iliak kanatları bağlamak için enine sakral çubukların veya Steinmann pimlerinin yerleştirilmesini içeriyordu. Bu cihazlar daha sonra Harrington çubukları veya Cotrel-Dubousset çubuklarından oluşan spinal enstrümantasyona bağlandı. Bu yapıların en büyük dezavantajı, sıkı fiksasyon sağlamayan posterior iliumun yumuşak kemiği ile ilgilidir. Ek olarak, bu yöntemler zayıf rotasyonel stabilite sağlar. Kanca ve çubuk sistemleri, yanlışlıkla enine sakral çubuklardan veya Steinmann pinlerinden ayrılabilir[109].

Büyük sakral defektler için alternatif bir rekonstrüksiyon şekli, pelvisin bireysel şekline uyacak ve gerçekleştirilen rezeksiyon miktarına uyum sağlayacak şekilde tasarlanmış özel yapım bir protezin implantasyonudur. En büyük dezavantajı ise ameliyat sırasında ayar yapmanın imkânsız olmasıdır[105].

Galveston Tekniği:

Teksas, Galveston'dan Allen ve Ferguson, spinal fiksasyon çubuğunun açılı distal uzvunun siyatik çentiğin hemen üzerindeki posterior iliak kemiklere yerleştirilmesini içeren bir tekniği ilk tanımlayanlardı. Galveston tekniği o zamandan beri diğer spinopelvik fiksasyon sistemleri için bir ölçüt haline geldi.

Bir sığır modelinde 10 farklı lumbosakral enstrümantasyon tekniğinin biyomekanik testinde, McCord ve arkadaşları en etkili yapının medial olarak yönlendirilmiş S1 pedikül vidalarını ve Galveston tipi bir iliak alımını gerektirdiğini buldu. Galveston yapısının gücünün anahtarı, lumbosakral pivot noktası kavramıyla açıklanır. Bu nokta sagital düzlemde osteoligamentöz kolon ile transvers düzlemde lumbosakral intervertebral diskin kesiştiği noktada bulunur. Lumbosakral bileşkedeki dönme eksenini temsil eder. Galveston tekniğindeki iliak çubuk, lumbosakral pivot noktasının önüne uzanır ve lomber omurga tarafından uygulanan fleksiyon momentlerine karşı koymak için ilium içinde uzun bir kaldıraç kolu sağlar[108].

Total sakrektomi gerektiren durumlarda, lumboiliak birliğin eksenel rotasyonuna direnmek için dişli bir transiliak çubuk yerleştirilerek Galveston tekniği desteklenebilir. Bu dişli çubuk, pelvik halkanın yeniden yapılandırılmasına yardımcı olarak açık kitap fenomenini önler. Çubuk ilium üzerinde daha öne yerleştirilir, bu da daha yumuşak olan arka iliuma ankrajla ilişkili kaymayı önler. Çubuğun yanal yer değiştirmesini önlemek için kilitleme halkaları yerleştirilmiştir.

Galveston çubuğunun özel olarak bükülmesi ve yerleştirilmesi, çubuk intrakortikal kalırken doğru pozisyonu elde etmek için biraz teknik beceri gerektirir. Tüp bükücüler, yaklaşık 60 derecelik bir ilk sakroiliak bükülme oluşturmak için kullanılır ve daha sonra, yaklaşık 110 derecelik bir lumbosakral bükülme oluşturulurken çubuğun distal iliyal bölümünü stabilize etmek için bir masa mengenesi kullanılır[105].

Galveston çubuğuna teknik olarak daha basit bir alternatif, iliak vidalar kullanan bir lumbopelvik yapıdır. İlyak vidalar spinal çubuktan bağımsız olarak yerleştirilir ve ikisi daha sonra birbirine bağlanır. Çift iliak vida fiksasyonu, 7-8 mm çapında uzun vidaların iliak kanatlarına yerleştirilmesini ve bağımsız olarak spinal çubuklara bağlanmasını içerir. Çubuklar, dönme kuvvetine daha iyi karşı koymak için çapraz bağlı bir çubukla bağlanabilir.

Bir füzyon elde etmek için kapsamlı kemik grefti gereklidir. Transvers proseslerden iliuma uzanan otojen ve allojenik kortikokanselöz kemiği bilateral olarak yerleştirmeye ek olarak, iki ilia arasındaki boşluğu kapatmak ve tüm defektin füzyonunu kolaylaştırmaya yardımcı olmak için allojenik bir tibial veya fibular strut grefti yerleştirilir.

Ameliyattan sonra, hasta mobilize edilmeden önce rekonstrüksiyonun en azından fibröz birleşmesi için 6 ila 8 hafta yatakta kalır. Kemik füzyonu minimum 6 ay sürse de bu fibröz kaynaşma, ambulasyon için yeterli yapısal desteği sağlamada oldukça etkili olabilir. Total sakrektomiden sonra artık rutin olarak torakolumbosakral ortez önerilmez, çünkü böyle bir korse lumbosakral yapıya önemli bir stabilite sağlamaz ve hastada rahatsızlık yaratır[105].

VIII. Postoperatif Bakım ve Komplikasyonların Önlenmesi

Majör sakral rezeksiyon geçiren hastalar ameliyat sonrası yoğun bakım ünitesinde tedavi edilir. Bu prosedürler sırasında önemli miktarda kan kaybedilebileceğinden, sıvı ve kan ürünü gereksinimlerinin sürekli olarak değerlendirilmesi esastır. Laringeal ödemin azaldığından ve operasyon sırasında verilen tüm sıvıların mobilize edildiğinden emin olmak için hastaların ameliyattan sonra birkaç gün entübe edilmesi önerilir. Hastayı hava yatağında yatırmak dekübit ülserlerini önlemeye yardımcı olur. Yara enfeksiyon, hematom veya seroma oluşumu açısından yakından izlenmelidir. Antibiyotik tedavisine yaradaki tüm drenler çekilinceye kadar devam edilir. Alt ekstremitelere uygulanan pnömatik kompresyon cihazları ve küçük aralıklı dozlarda subkutan heparin derin ven trombozunu önlemek için önemlidir. Yüksek sakral rezeksiyonlar sırasında distal gastrointestinal sistemin denervasyonu, genellikle, bazı hastalarda uzun süre intravenöz beslenme gerektiren önemli bir postoperatif ileus ile sonuçlanır[27].

Fonksiyonel rezerv ve dorsal pelvik halkanın algılanan stabilitesine bağlı olarak hastalar mümkün olan en kısa sürede mobilize edilir. Agresif sakral rezeksiyonları takiben fizik tedavi ve rehabilitasyonun katkısı çok önemlidir. Yürüme ile mobilitenin sağlanması, temiz aralıklı kateterizasyon ve fekal inkontinansın yönetimi, rehabilitasyon tedavisinin hedeflerinden bazılarıdır. Psikoseksüel danışmanların ve üreme sağlığı uzmanlarının destekleri cinsel işlev sorunları açısından değerli olabilir[110].

En yüksek yara enfeksiyonu insidansı, ameliyat öncesi radyasyon tedavisi alan hastalarda görülür. Yüksek sakral rezeksiyon veya total sakrektomi gerektiren hastalarda yara komplikasyon riskini azaltmaya yardımcı olmak için transpelvik VRAM flebi veya mikrovasküler serbest flep gibi yumuşak doku rekonstrüktif tekniklerini rutin olarak kullanıyoruz[98].

Lumbosakral enstrümantasyonun erken başarısızlığı (yani 6 ila 12 hafta içinde) genellikle vidanın çekilmesinden kaynaklanır. Bu en yaygın olarak kemik-metal ara yüzeyindeki tekrarlayan stresten kaynaklanır. Kemik-implant kavşağında kuvvetleri en iyi şekilde dağıtmak için birden fazla fiksasyon bölgesi kullanılarak yapının erken başarısızlığı önlenebilir. Bazı durumlarda, alet arızası bağlamında bile kemik füzyonu meydana gelir. Enstrümantasyon başarısızlığı yaşanan hastalar titiz bir radyolojik takipten geçmelidir. Kabul edilebilir bir sonuca ulaşmak için gerekli olduğundan emin olana kadar revizyon cerrahisini geciktirmek mantıklıdır. Progresif deformite veya ağrılı psödoartroz kanıtı gözlenirse tekrar ameliyat önerilir. Revizyon cerrahisi başarısızlığın nedenini ele almalıdır. Örneğin, metal stres fraktürü, orijinal yapıda zayıf yük paylaşımını gösterir ve yeni sabitleme noktalarının eklenmesi gerekebilir. Vida çekilmesi, ek kortekslerde sağlam bir kemik alımı elde etmek için daha büyük çaplı veya daha uzun kemik vidalarına olan ihtiyacı gösterir. Metil metakrilat uygulaması, düşük kaliteli kemik durumunda vida fiksasyonunu artırabilir[105].

Başarısız spinal fiksasyon cerrahisi her zaman tercihen otolog kemik ile ek kemik grefti içermelidir. Lumbosakral bileşkede vücut içi greftler (allojenik veya otojenik), kafesler ve metil metakrilat kullanan teknikler uygulanabilmesine rağmen, sakruma hiçbir sert ventral stabilize edici cihaz kolayca uygulanamaz[107].

GEREÇ VE YÖNTEM

ARAŞTIRMANIN TÜRÜ, YERİ VE ZAMANI

Bu tez çalışması, hastane tabanlı, tek merkezli, prospektif olarak planlanmış olup, çalışmaya Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'na, Ocak 2012- ocak 2021 tarihleri arasında sakral kitle nedeniyle ile başvuran 19 hasta dâhil edilmiştir.

ARAŞTIRMANIN ÖRNEKLEMİ VE HASTALARIN SEÇİMİ

Çalışma öncesinde örneklem büyüklüğü hesaplanmamış, çalışma tarihleri arasında dâhil edilme ve dışlanma kriterlerine uyan tüm hastalar çalışmaya dâhil edilmesi planlanmıştır. Çalışmaya dâhil edilme kriterleri; ilk defa hastanemize başvuran, daha önce başka bir metkezde opere edilmemiş, nüks veya metastaz olmayan primer sakrum malign tümör tanısı alan, verilerine ulaşılabileceğimiz, verilerin çalışmada kullanılmasına onam veren hastalardır. Hastane kayıtlarında verilerine ulaşılamayan hastalar çalışma dışı bırakılmıştır.

Çalışma için belirlenen zaman periyodu boyunca 19 hastanın verileri analize dâhil edilmiştir.

ARAŞTIRMADA KULLANILAN VERİ TOPLAMA FORMU VE ÇALIŞMANIN DEĞİŞKENLERİ

Araştırmada kullanılan veri toplama formu 16 değişken içermektedir. Bu değişkenler arasında; demografik özellikler (yaş, cinsiyet), hastaların şikayetleri, başvuru anındaki vital bulguları (tansiyon, nabız, hipotansiyon varlığı ve benzeri), ön tanı, patoloji sonucu, yapılan cerrahi, neoadjuvan terapi, post operatif tedavi, komplikasyon, nüks, metastaz, operasyon zamanı ve ölüm tarihi yer almaktadır.

Çalışmada kullanılan parametreler hastanemiz ortopedi servisine primer malign sakral tümörü olan hastalarda rutin olarak alınmaktadır. Hastaların özgeçmiş bilgileri hastaların kendilerinden sorgulanmıştır. Yatış yapılan hastalar yatış süresince izlenmiş, tedavi modaliteleri kayıt altına alınmıştır.

ETİK KONULAR VE İZİNLER

Çalışmaya başlamadan önce Sağlık Bilimleri Üniversitesi'ne Tez Konusu Onayı için başvurulmuş ve 06.10.2021 tarihinde 2021-10/1412 sayılı onay alınmıştır (Ek-1).

Çalışmanın tasarımından raporlanmasına kadar tüm aşamalarında İyi Klinik Uygulama (Good Clinical Practice) ilkelerine ve Helsinki Bildirgesi'ne uygun davranılmıştır. Çalışmaya alınan hastaların verileri bilimsel amaçlar dışında kullanılmamıştır.

Tez çalışmasının yapılmasında hiçbir kişi veya kuruluştan finansal yardım alınmamıştır.

İSTATİSTİK ANALİZLER

Tanımlayıcı istatistik olarak sürekli sayısal değişkenler için ortalama±standart sapma, minimum ve maksimum değerler ile, kategorik değişkenler ise sayı ve yüzde (%) değerleri verildi. Verilerin normal dağılıma uygunluğu Shaphiro Wilk testi ile test edildi. Normal dağılıma özelliği gösteren verilerin gruplar arası karşılaştırılmasında bağımsız gruplarda t testi, normal dağılıma sahip olmayan bağımsız grupların karşılaştırılmasında Mann Whitney U testi kullanıldı. Normal dağılıma özelliği göstermeyen verilerin grup farklılıklarının karşılaştırılmasında Bağımlı Gruplarda t testi, bağımlı grupların gruplar arası karşılaştırmalarında Wilcoxon eşleştirilmiş iki örnek testi kullanıldı. İstatistiksel analizler için SPSS for Windows version 24.0 paket programı kullanıldı ve tüm istatistiklerdeki anlamlılık düzeyi 0,05 olarak alındı.

BULGULAR

Araştırma süresince, Ocak 2012 ve Nisan 2021 tarihleri arasında çeşitli nedenler ile Dr.Abdurrahman Yurtaslan Eğitim Araştırma Hastanesi ortopedi servisine başvurmuş ve primer malign sakral tümörü olan 19 hasta çalışmaya dâhil edilmiştir.

HASTALARIN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ

Tablo 2'de hastaların demografik özellikleri sunulmuştur.

Tablo 2. Hastaların demografik özellikleri

Özellik		**Sayı**	**Yüzde**
Cinsiyet	Kadın	7	36,8
	Erkek	12	63,2
Yaş	30-39 yaş arası	2	15,2
	40-49 yaş arası	7	14,0
	50-59 yaş arası	5	12,2
	60 yaş ve üzeri	5	29,9
Toplam	Ortalama±SS:51,8±12,9 Ortanca:50,0 Minimum:32,0 Maksimum:78,0		

Buna göre hastaların 7'si (%36,8) kadın, 12'si (%63,2) erkektir. Hastaların yaş ortalaması 51,8±12,9 yıl, ortancası 50,0 yıl iken, yaş dağılımı 32 ile 78 yaş arasındadır (Tablo 1).

HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Tablo 3'de hastaların tümör patoloji sonuçları verilmiştir.

Tablo 3. Hastaların tümör patoloji sonuçları

Tümör Patolojisi	Sayı	Yüzde
Kordoma	11	57
Kondrosarkoma	4	22
Malign Schwannoma	2	11
Ewing Sarkoma	1	5,5
Plazmasitom	1	5,5
Toplam	19	100,0

Çalışmaya katılan hastalarda tümör patolojisi olarak en sık (n=11, %57) kordoma saptanmışken, 4'ünde (%22) kondrosarkoma, 2'sinde (%11) malign schwannoma, 1'inde (%5,5) Ewing sarkoma, 1'inde (%5,5) plazmasitom olarak bulunmuştur (Tablo 2).

Tablo 3'de hastalara uygulanan neoadjuvan tedavi yer sunulmuştur. Çalışmaya katılan ve neoadjuvan uygulanan hastaların 3'ünde (%50) kemoterapi uygulanmışken, 2'sinde (%34,0) radyoterapi, 1'inde (%17) hem radyoterapi hem kemoterapi uygulanmıştır (Tablo 3).

Şekil 4. Ameliyatta çıkartılan tümör

Şekil 5. Ameliyatta çıkartılan tümör

Tablo 4'te hastaların neoadjuvan terapileri verilmiştir.

Tablo 4. Hastaların neoadjuvan terapileri

Neoadjuvan Terapi	Sayı	Yüzde
Neoadjuvan Kemoterapi	3	50,0
Neoadjuvan Radyoterapi	2	34,0
Neoadjuvan Kemoterapi+Radyoterapi	1	17,0
Toplam	6	100,0

Tablo 5'te hastaların postoperatif komplikasyonları verilmiştir.

Tablo 5. Hastaların postoperatif komplikasyonları

Postoperatif Komplikasyon		Sayı	Yüzde
Enfeksiyon	Yok	8	52,7
	Var	9	47,3
Üriner İnkontinans	Yok	13	68,4
	Var	4	31,6
Gaita İnkontinansı	Yok	18	94,8
	Var	1	5,2
Toplam		19	100,0

Çalışmaya katılan hastalarda gelişen komplikasyon olarak en sık (n=9, %47,3) enfeksiyon saptanmışken, 4'ünde (%31,6) üriner inkontinans, 1'inde (%5,2) gaita inkontinansı görülmüştür (Tablo 5).

Tablo 6'da hastalara uygulanan cerrahi yöntemler verilmiştir.

Tablo 6. Hastalara uygulanan cerrahi yöntem

Uygulanan Cerrahi Yöntem	Sayı	Yüzde
Geniş Rezeksiyon	15	78,9
Geniş Rezeksiyon+Lumbopelvik Stabilizasyon	4	21,1
Toplam	19	100,0

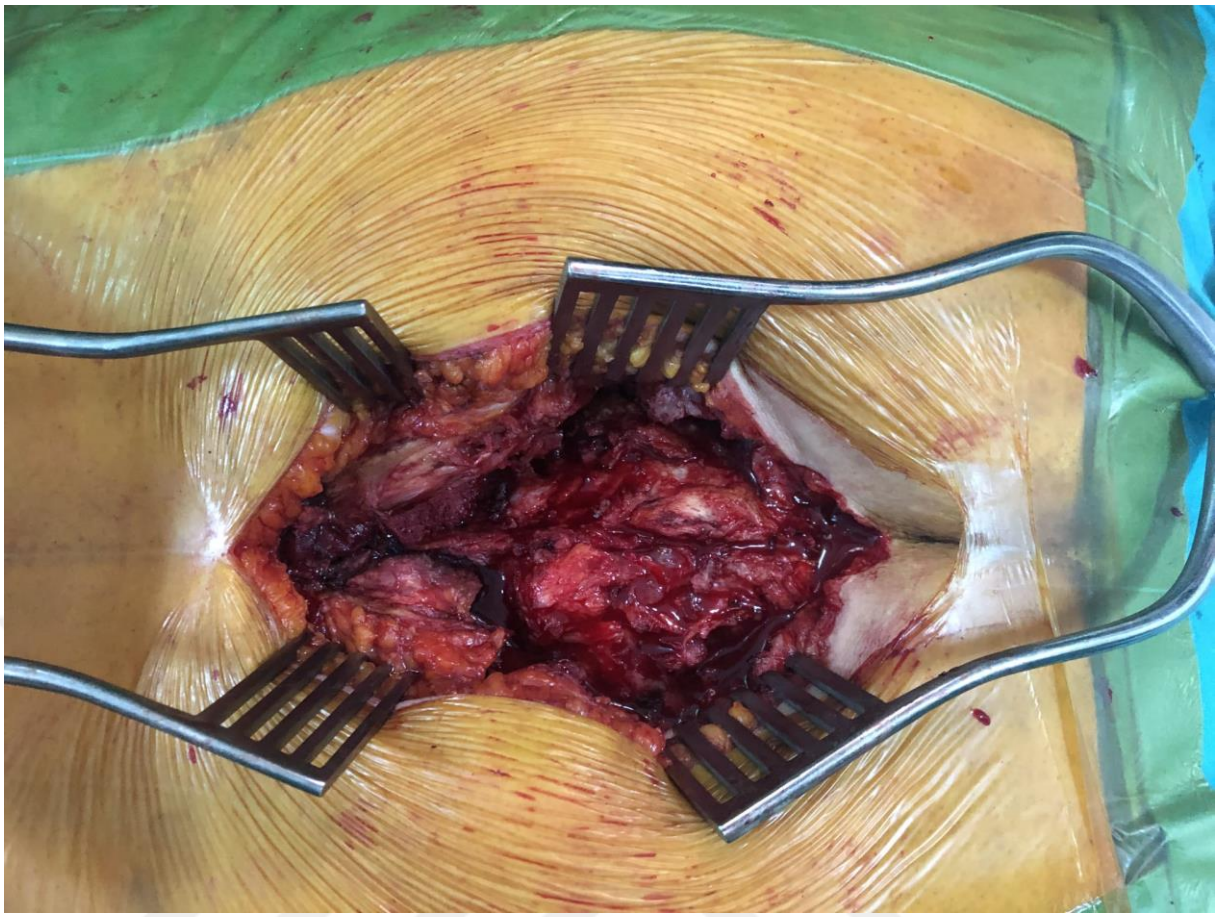
Çalışmaya katılan hastalara uygulanan cerrahi yöntem olarak en sık (n=15, %78,9) geniş rezeksiyon saptanmışken, 4'ünde (%21,1) geniş rezeksiyona ek olarak lumbopelvik stabilizasyon uygulanmıştır (Tablo 6).

Tablo 7'de hastalarda görülen nüks bölgeleri sunulmuştur.

Tablo 7. Hastalarda görülen nüks bölgeleri

Nüks bölgeleri	Sayı	Yüzde
Sakral Bölge	8	42,1
Gluteal Bölge	1	5,2
Yok	10	52,6
Toplam	19	100,0

Çalışmaya katılan hastaların 8'inde (%91,5) sakral bölgede nüks görülürken, 1 hastada (%5,2) gluteal bölgede nüks olmuştur, 10'unda (%52,6) ise nüks görülmemiştir (Tablo 7).



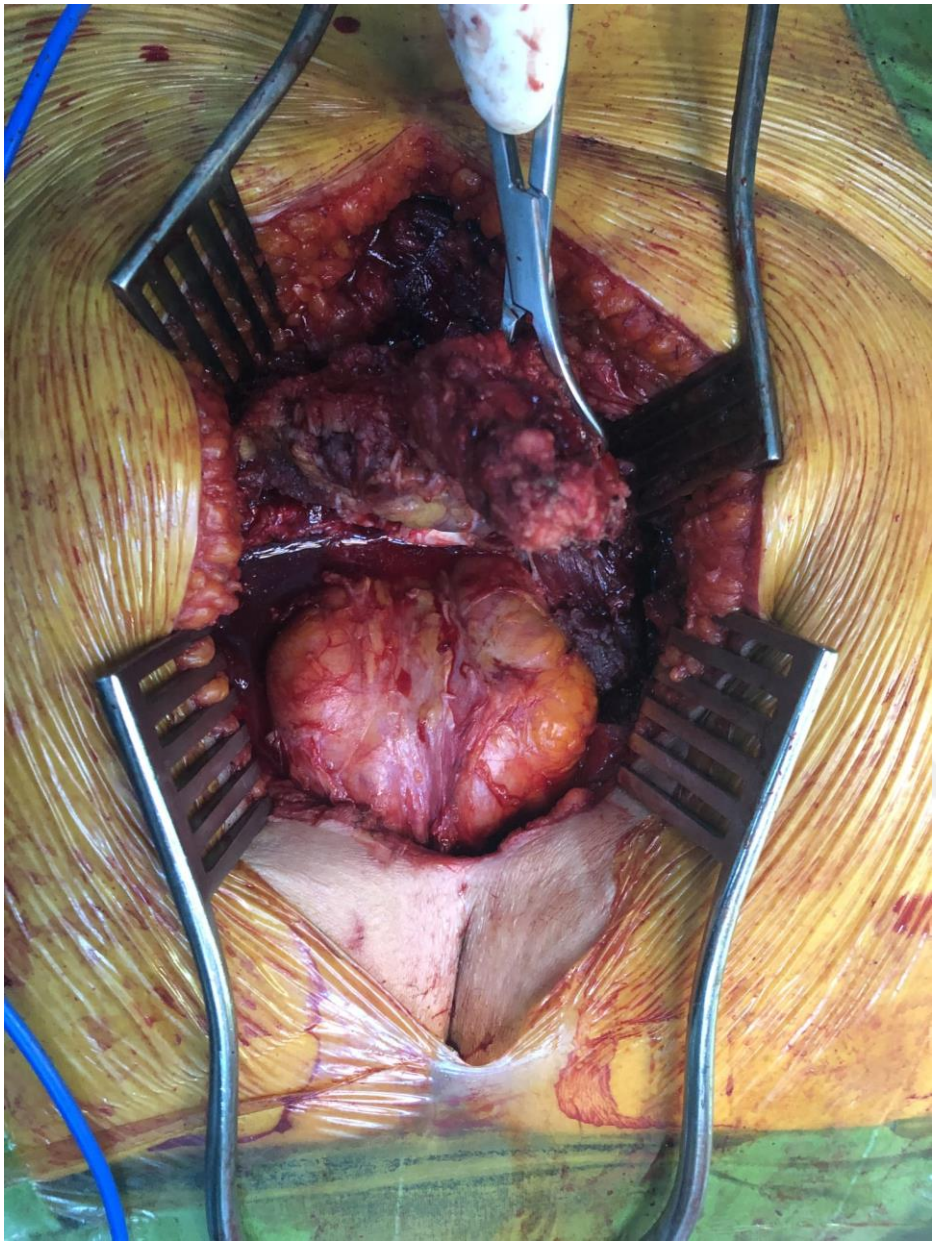
Şekil 6. Ameliyat sırasında çekilen sakral tümör

Tablo 8'de hastalarda ABY gelişme ve diyaliz uygulama durumları verilmiştir.

Tablo 8. Hastalardaki görülen metastaz durumu

Metastaz	**Sayı**	**Yüzde**
Akciğer	1	50
Akciğer+Karaciğer	1	50
Toplam	2	100,0

Çalışmaya katılan ve metastaz görülen hastaların 1'inde (%50) akciğer metastazı gelişmişken 1 hastada (%50) akciğer ve karaciğer metastazı görülmüştür (Tablo 8). 17 hastada metastaza rastlanmamıştır.



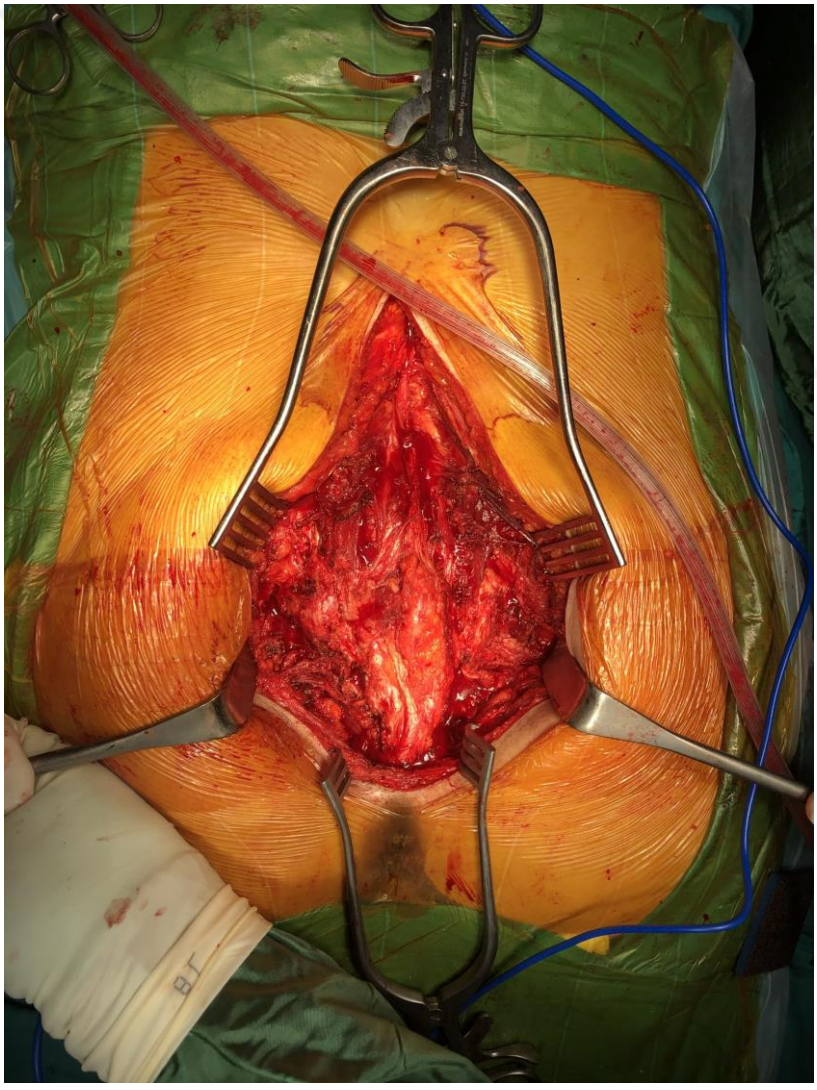
Şekil 7. Ameliyat Sırasında Çekilen Çıkarılmış Sakral Tümör ve Rektumun Görüntüsü

Tablo 9'da hastaların postoperatif kemoterapi ve radyoterapi uygulanma durumları sunulmuştur.

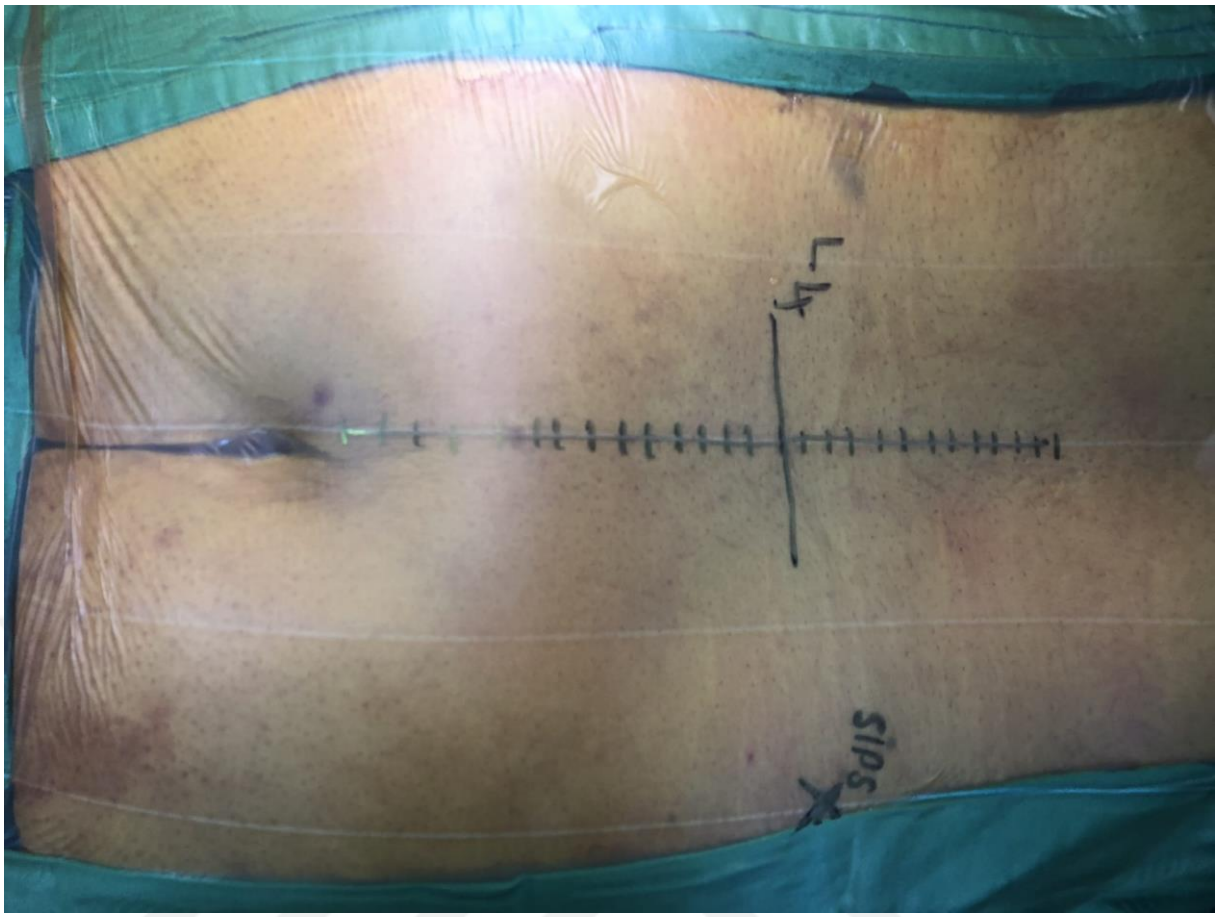
Tablo 9. Hastaların postoperatif kemoterapi ve radyoterapi uygulanma durumları

Özellik	Sayı	Yüzde
Postoperatif Kemoterapi	4	66,6
Postoperatif Kemoterapi+Radyoterapi	2	33,3
Toplam	6	100,0

Hastalardan postoperatif tedavi uygulanan 6 hastadan 4'ü (%66,6) kemoterapi, 2'si (%33,3) hem kemoterapi hem radyoterapi ile tedavi edilmiştir (Tablo 9).



Şekil 8. Ameliyat Sırasında Çekilen Sakral Tümör



Şekil 9. Ameliyat öncesinde Çekilen Sakral bölgeye yapılacak insizyon hattı

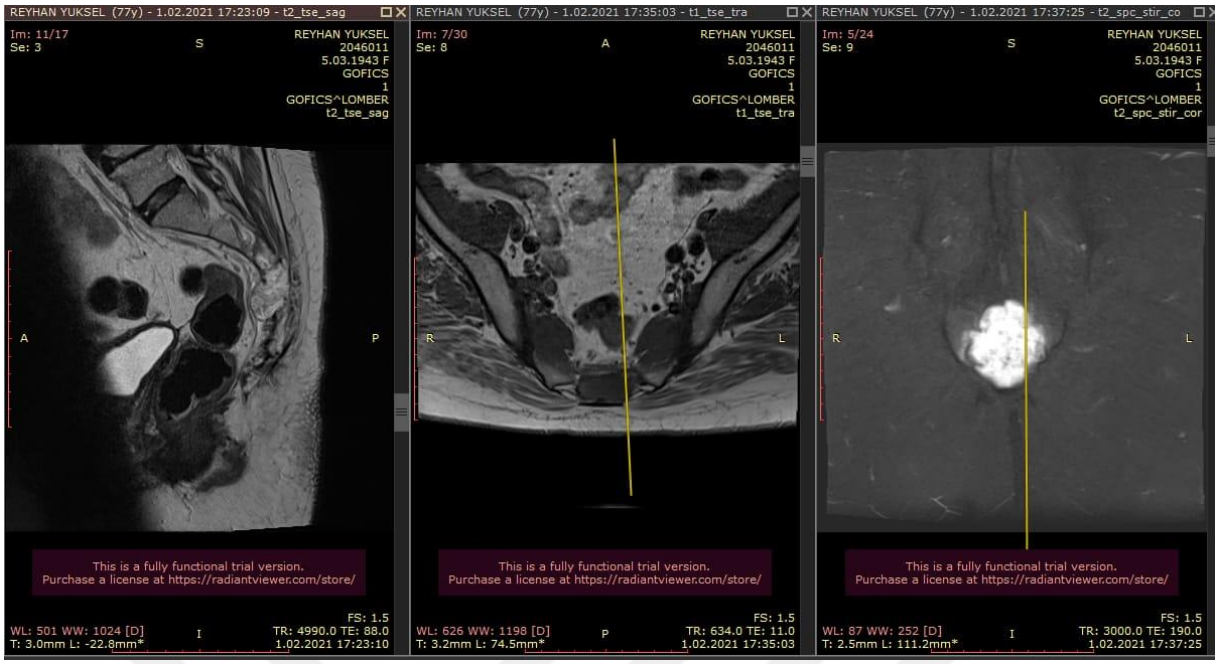
Tablo 10'da hastaların toplam yatış süresi dağılımı verilmiştir.

Tablo 10. Hastaların toplam yatış süresi dağılımı

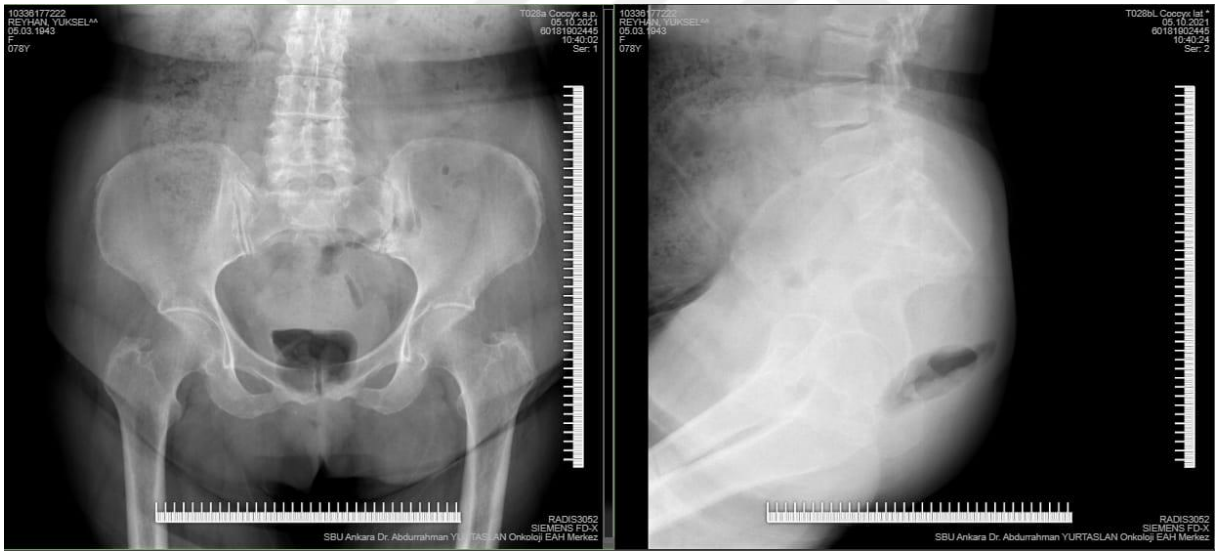
	Ortalama±SS	**Ortanca**	**Minimum-Maksimum**
Sürviy süresi (gün)	53,47±39,18 ay	47 ay	1-160 ay

SS: Standart sapma.

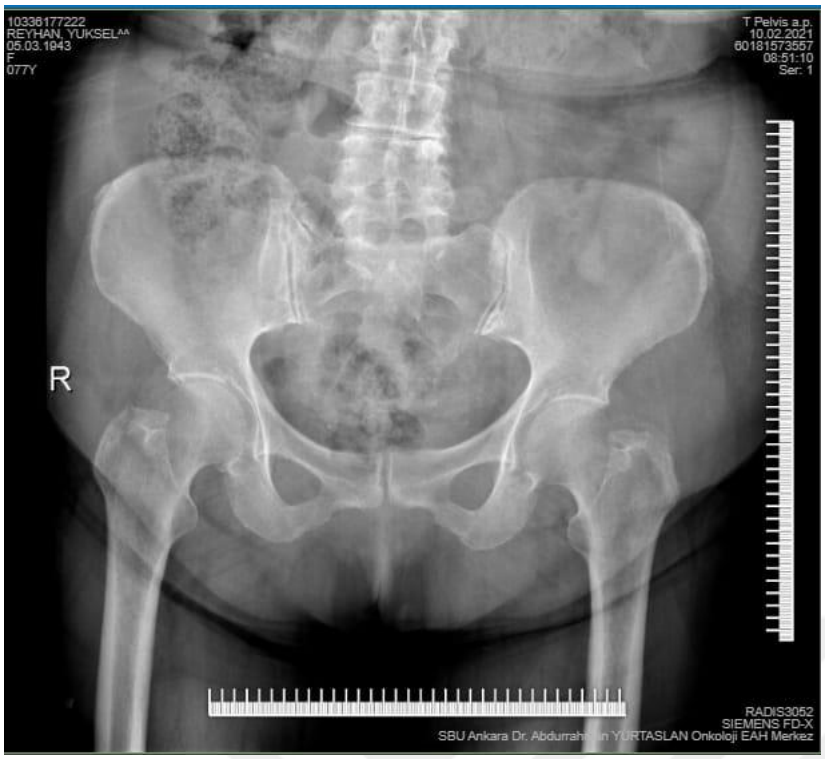
Hastaların retrospektif değerlendirmesi yapılan kesitte 5 hasta mortaliteyle sonuçlanmışken 14 hasta hala hayattadır. Sürviy ortalaması 53,47±39,18 ay ve ortancası 47,0 gün iken, dağılımı 1 ve 160 ay arasında değişmektedir (Tablo 10).



Şekil 10. Ameliyat Öncesinde Çekilen Magnetik Rezonans Görüntüsü



Şekil 11. Ameliyat Sonrasında Çekilen Direkt Grafi Görüntüsü



Şekil 12. Ameliyat Öncesinde Çekilen Direkt Grafi

TARTIŞMA

Sakral tümörlü tüm hastalar multidisipliner bir ortamda değerlendirilmelidir. Cerrahi, radyoterapi, kemoterapi veya bunların bir kombinasyonunu içeren tedavi seçenekleri, hastalığın biyolojik doğasının anlaşılmasıyla bireysel olarak yapılmalıdır. Yüksek sakral amputasyon ve total sakrektominin teknik zorlukları hafife alınmamalıdır. İşlemin fonksiyonel sonuçları ameliyat öncesi hasta ile net bir şekilde tartışılmalıdır. Cerrah, spinopelvik stabiliteyi yeniden sağlamak için sakral anatomiye ve yöntemlere girift bir şekilde aşina olmalıdır[105].

Vaka yönetimi, multidisipliner bir yaklaşımla yapılması sonuçları iyileştirmektedir. Malign sakral tümörler, öykü, fizik muayene ve nörolojik veya kemik tutulumu varlığı temelinde benign lezyonlardan ayırt edilebilir. Kistik lezyonlar ve anterior spinal meningoseller, radyografilerdeki karakteristik sakral deformiteleriyle ve ayrıca bir BT taraması veya MRG ile teşhis edilebilir ancak biyopsi yapılmamalıdır. Solid lezyonlar için posterior yaklaşımla biyopsi yapılabilir. Karbon iyon radyoterapisi kordomalar için umut verici sonuçlara sahip gibi görünmektedir, ancak henüz yaygın olarak mevcut değildir. Kontinans, potens ve ambulasyonu bozabilecek sinir köklerinde defekt anlamına gelse bile, genellikle malign tümörler için agresif bir cerrahi yaklaşım daha doğrudur[109]. Nükseden tümör genellikle nörolojik disfonksiyona neden olur ve hemen her zaman hastanın ölümüne neden olur. Malign germ hücreli tümörler için prognoz, kemoterapideki ilerlemelerle belirgin şekilde iyileşmiştir. Matür teratomlar ve tailgut kistleri, tamamen eksize edildiklerinde genellikle mükemmel bir prognoza sahiptir. Anevrizmal kemik kistleri intralezyonel eksizyonla tedavi edilebilmesine rağmen, çoğu kemik tümörü mümkün olan her yerde geniş bir şekilde eksize edilir[111].

Sakral tümörlerin görülme sıklığı nadirdir. En sık görülen tümörler metastatik neoplazmlardır. Kordomalar, dev hücreli tümörler, nörojenik tümörler ve kondrosarkomlar en sık görülen primer patolojik tiplerdir. Nadir ve asemptomatik, hızlı büyüyen patern, tanı ve müdahalede gecikmeye yol açar. Sakral tümörlerin cerrahi tedavisi, ileri hastalık ve kompleks anatomi nedeniyle zor olabilir[108]. Ortopedistler başta olmak üzere beyin ve sinir cerrahı, kolorektal cerrah, ürolojist, kadın doğum ve hastalıkları uzmanı ve plastik cerrahların yanı sıra sofistike yoğun bakım doktorları ve anestezistlerini içeren multidisipliner ekibe sıklıkla ihtiyaç duyulur. Yeterli marjlı cerrahi rezeksiyon (en blok rezeksiyon) lokal kontrol için hala hayati öneme sahiptir, ancak sadece oldukça sınırlı merkezlerde bu tür deneyimler yeterlidir[111]. Radyoterapi ve kemoterapinin belirli tümörler için etkili olduğu kanıtlanmıştır. Bununla birlikte, sakral sarkomların ve metastatik hastalığın prognozu hala umut verici düzeyde değildir.

Kemik pelvis tümörlerinin rezeksiyonları oldukça morbiddir. Ameliyatla ilgili kararlar ve prosedürlerin nihai sonuçları, tümörün tipi ve konumuna (kemik veya yumuşak doku), operatif yaklaşıma, kullanılan rekonstrüktif tekniklere göre belirlenir[107].

Kshettry ve arkadaşlarının Amerika Birleşik Devleti vatandaşları üzerinde yaptığı çalışmada tüm kordomalar için, insidans 0-19 yaş grubunda en düşük 0.020'den 75-84 yaş grubunda 0.281'e yükselir. Tüm kordomalar için yaşa göre düzeltilmiş ortalama insidans erkekler için 0.109 ve kadınlar için 0.071'dir, genel erkek-kadın IRR'si 1.54'tür. Ayrıca kordomalarda tanı yaşı ile ilgili çalışmalar dikkate alındığında medyan yaşın 40 ila 58 arasında olduğu bildirilmiştir[106]. Bizim çalışmamızda da en çok görülen tümör tipi olarak saptanan kordoma olduğu için bu veriler ışığında değerlendirildiğinde uyumlu olarak dahil olan 19 hastanın 7'si (%36,8) kadın, 12'si (%63,2) erkektir. Hastaların yaş ortalaması 51,8±12,9 yıldır.

Primer sakral tümörler tüm spinal tümörlerin yaklaşık %5-7'sini oluşturur. Metastazlar sakrumun en yaygın malign tümörleridir ve akciğer, meme, böbrek, prostat, baş ve boyun, gastrointestinal veya deri (melanom) kanserlerinden kaynaklanabilir. Sakrumun primer benign ve malign tümörleri, hematolojik malignite vakalarında kemik veya nöral elementlerden veya kemik iliğinden kaynaklanabilir. Tüm benign tümörlerin veya psödotümörlerin yaklaşık %10'unun sakrumu içerdiği bilinmektedir[111]. Bunlara dev hücreli tümörler (vakaların %60'ı), anevrizmal kemik kistleri (%4) ve osteoblastomlar dahildir. Malign kemik tümörlerinin %6-8'i sakrumu içerir ve kordoma (%50), lenfoma (%9) ve multipl miyelom (%9), çocuklarda Ewing sarkomu (%8), yetişkinlerde kondrosarkom ve osteosarkomu içerir. Sakrumun primer lenfomaları, osteosarkomları, kondrosarkomları, anjiyosarkomları, fibrosarkomları, karsinoid ve amiloid tümörleri de malignidir ancak oldukça nadirdir[106].

Kordomalar sakrumun en sık görülen primer malign tümörü ve sakrumu tutan herhangi bir tipte en sık görülen tümördür. Sakral kordomaların çoğu 40 yaş ve üzeri hastalarda sakrokoksigeal bölgede ortaya çıkar ve erkeklerde kadınlara göre neredeyse iki kat daha sık görülür. Kordomalar yavaş büyür ve sıklıkla yer değiştirir ancak genellikle rektumu ve/veya mesaneyi invaze etmez. Metastazlar yaygın değildir ancak metastatik hastalıklar genellikle ileri hastalıkta karşılaşılan bir durumdur. Görüntülemede, sıklıkla osteosklerotik çevre olmaksızın iyi sınırlı osteoliz vardır ve vakaların yaklaşık %50'sinde kistik alanları olan solid bir tümör görülür. Farklılaşmamış kordoma, klinikopatolojik olarak farklılaşmamış kondrosarkoma benzeyen nadir bir varyanttır. Farklılaşmamış kordomaların sarkomatöz bileşeni genellikle daha agresif biyolojik davranış sergiler ve metastaz yapma eğilimi daha yüksektir. Kordomaların birincil tedavisi geniş rezeksiyondur ve hastanın prognozu, ilk ameliyatta

rezeksiyonun tamlığına ve tümör sınırlarının ihlaline bağlıdır. Nüksü önlemek için bir R0 rezeksiyonunun alınması zorunludur; bu nedenle, ilk cerrahi sırasında sakral sinir köklerine invaze olması sebebiyle nörolojik sekel bırakabilir ve bu nadir değildir. Lokal nüks, kordomalı hastalarda mortalitenin en önemli belirleyicisidir ve ilk rezeksiyonun kapsamı ile ilişkilidir[111]. Sakral kordomaların lokal nüksü, yüksek morbidite oranları ile sonuçlanır ve tümöre bağlı ölüm riskinin yaklaşık 20 kat artmasıyla ilişkilidir[112]. Lezyon tam olarak rezeke edilmemişse, adjuvan radyasyon tedavisi başka bir seçenektir; ancak etkinliği tartışmalıdır. Tekrarlayan sakral kordoma için brakiterapi teknikleriyle elde edilen sonuçlar, az sayıda hastaya uygulanmıştır ve literatürdeki eksiklik sebebiyle değişen başarı oranları mevcuttur. Kordomaların yönetiminde kemoterapinin çok az değeri olmuştur. Karaciğer, akciğer ve bölgesel lenf düğümlerinde bulunabilen metastazlar sonunda hastaların %5-43'ünde gelişir[105]. Bizim çalışmamıza dahil olan hastalarda gözlenen beş tümör patolojisi literatürdeki verilerle uyumlu olarak ilk sırada kordoma (%57) saptanırken onu takip eden patolojiler kondrosarkoma (%22,0), malign schwannoma (%11,0), Ewing sarkoma (%5,5), ve plazmositom (%5,5) olmuştur.

Güncel literatüre göre sakrumun evre I ve evre II lezyonları için negatif sınırlarla en blok rezeksiyon altın standart olarak kabul edilmektedir. Bu yöntem aynı zamanda R0 rezeksiyonu olarak da bilinir ve lezyonun >1 mm sağlıklı doku marjına sahip tek, bozulmamış olarak rezeksiyonu ile tanımlanır. Ameliyatın morbiditesini tolere edemeyen veya istemeyen hastalarda da non-onkolojik cerrahi rezeksiyon düşünülebilir. Ancak bu tür müdahalenin endikasyonları net değildir ve onkolojik olmayan operatif yönetimin yalnızca mekanik instabilite veya tümör aracılı nöral bası olduğu ve hastanın onkolojik rezeksiyonu tolere etmek istemediği veya tolere edemediği durumlarda endike olduğu görüşü son yayınlarda mevcuttur. Marj kontrolüne yardımcı olmak için Evre IA ve IIB lezyonları için adjuvan radyoterapi de düşünülmelidir[112]. Akiyama ve arkadaşları, mikro-atlamalı metastazların- tümör kapsülünün dışında yer alan küçük tümör odaklarının- lezyonların %43'ünde mevcut olabileceğini belirtmiştir[113]. Adjuvan tedavi, bu lokal mikroskobik hastalığı ele alarak sağkalımı artırmaya yardımcı olabilir. R1 (marjinal sınırlar) veya R2 rezeksiyon (pozitif sınırlar) durumlarında sınır kontrolü için radyoterapi de düşünülmelidir. Cerrahi tedavi için düşünülen tüm hastaların bir akademik veya araştırma programında değerlendirmeye tabi tutulması tavsiye edilir, çünkü bu merkezlerde tedavi edilen hastaların daha iyi sağkalım ile ilişkili tedavi görme olasılığı daha yüksektir[111].

Tüm lokalize hastalık vakalarında, genel ve progresyonsuz sağkalımı iyileştirdiği için en blok R0 rezeksiyon tercih edilen tedavi hedefidir. R0 rezeksiyonunun komşu sinir köklerinin feda edilmesini gerektirdiği durumlarda, hastaya sinir kökünün korunmasına karşı rezeksiyonun göreceli faydaları konusunda danışılmalıdır. Genel olarak, servikal veya lomber pleksus besleyen köklerin tutulumunun, bu köklerin defekti gözel alınarak yapılan ameliyat sonrası morbidite önemli olduğundan R0 rezeksiyonunun cerrahlar tarafından kaçınıldığı son yayınlardaki yaygın görüştür[106]. Gelişen adjuvan radyoterapi modaliteleri varlığında R0 rezeksiyonunun sağkalım faydaları bu morbiditeyi haklı çıkarmak için yeterli olmayabilir. Bununla birlikte, önceliklerinin her şeyden önce genel sağkalımı tercih etmesi durumunda, bu yapıların tutulumu olan hastalara R0 rezeksiyonu kabul gören cerrahi yöntemdir. Bizim hastalaramıza uyguladığımız cerrahi yöntem olarak en sık (n=15, %78,9) geniş rezeksiyon saptanırken, 4'ünde (%21,1) geniş rezeksiyona ek olarak lumbopelvik stabilizasyon uygulanmıştır.

Nöral ve vasküler yapılara yakınlığı nedeniyle sakral tümörlerin primer tam rezeksiyonunun zor olduğu durumlarda radyasyon tedavisi faydalı olabilir. Sakral metastazlar için, radyasyon tedavisi tercih edilen ilk tedavi olabilirken, bazı primer sakral tümör vakalarında, adjuvan tedavi olarak (palyasyon, patolojik kırıkların önlenmesi veya yavaşlama için) cerrahi ile geleneksel radyasyon tedavisi kullanılabilir. Bu tür hastalar için radyasyon tedavisi düşünüldüğünde, çevredeki yapılara uygun olarak ve radyasyon dozlarını uygun şekilde sınırlamak önemlidir[26].

Literatürdeki çalışmalardan elde edilen mevcut fikir birliği primer kordoma rezeksiyonu sonrasında lokal kontrolü iyileştirmek için radyasyonun adjuvan veya neoadjuvan olarak kullanılması gerektiğidir. Odaklanmış foton tedavisi en yaygın olarak bulunan ve sonuç olarak en kullanılan popüler modalitedir. İlk çalışmalarda adjuvan radyoterapinin hiçbir yararı bulunmasa da bu odaklanmış modalitelerin ortaya çıkmasıyla birlikte adjuvan radyoterapi kullanımının genel ve nükssüz sağkalımı iyileştirdiği gösterilmiştir[111]. AO Spine Tumor Knowledge Forum'unun yakın tarihli bir analizinde, neoadjuvan radyoterapinin rezeksiyondan 3-8 hafta önce uygulanması gerektiğini ve adjuvan radyoterapinin cerrahiden sonraki 8 hafta içinde başlaması gerektiğini öne sürdü[114].

Neoadjuvan tedavide tam bir uzlaşı sağlanmadığından ötürü hastalarımız vaka bazında değerlendirilerek neoadjuvan tedavi uygulanmıştır. Neoadjuvan uygulanan hastaların 3'ünde (%50) kemoterapi uygulanmışken, 2'sinde (%34,0) radyoterapi, 1'inde (%17) hem radyoterapi hem kemoterapi uygulanmıştır.

Postoperatif radyoterapinin uygulanmasında yüksek derecede uyumlu foton radyasyonu, karbon iyon radyasyonu ve proton radyasyonu, yüksek hassasiyetli radyasyon dağıtım yöntemleri olarak adlandırılır. Bu göreceli koruma, daha önce radyasyon etkilerine duyarlı olan "radyasyona dirençli" tümörleri oluşturan tümöre çok daha yüksek dozların verilmesine izin verir. Kondrosarkom ve kordoma radyasyona dirençlidir ve her ikisi de en sık olarak sakrumda bulunur. Bununla birlikte literatür, cerrahiye adjuvan tedavi olarak olarak ve bazı durumlarda tek başına bir tedavi olarak radyasyonla iyi yanıt gösterdiği bilgisi yeni yapılan çalışmalarla literatür genişlemeye devam etmektedir. Ancak doz arttıkça radyasyonun yan etkileri de artar. Normal doku göreceli olarak korunsa da istenmeye yan etkiler olmaya devam etmektedir ve yüksek hassasiyetli radyasyon tedavisi için gerçek yan etki profili tam olarak bilinmemektedir.

Buna ek olarak postoperatif uygulanan kemoterapi sarkomların doğal seyrini değiştirmiştir ve sakrumdan kaynaklanan lezyonların çoğu primer kemik sarkomları olduğundan, antineoplastik ajanlarla sistemik tedaviden fayda görebilirler.

Osteosarkom, Ewing sarkomu ve farklılaşmamış yüksek dereceli pleomorfik kemik sarkomları grubu, kemoterapinin etkinliğinin en belirgin olduğu tümörlerdir. Son yıllarda dev hücreli tümörler, kondrosarkomlar ve kordoma gibi daha önce sistemik kemoterapiye dirençli olduğu düşünülen tümörler için de yeni tıbbi tedaviler mevcuttur[112].

Kemosensitivite ile tümörlerin iskelet yerleşimi arasında olası bir ilişki olduğuna dair kanıt bulunmadığından ötürü sakral tümörlerin sistemik tedavisi, diğer iskelet yerleşimleriyle birlikte birincil kemik sarkomlarının tedavisi için kullanılan kriterlerin aynısını takip eder. Sakral tümörlerin ortaya çıkardığı temel zorluk lokal bir tedavidir. Kemoterapi, mikrometastatik hastalıklara karşı etkisinin yanı sıra, lokal kontrolün iyileştirilmesine de katkıda bulunabilir[115].

Sakrumda teşhis edilebilen farklı antiteler, klasik antineoplastik ajanları içeren spesifik sistemik tedavileri ve hedefe yönelik tedavilerle daha yeni tedavileri gerektirir. Radyasyonun yararı, son yayınlarda hastaların lokal hastalığın kontrolüne faydalı olduğu açıkça görülmektedir. Ancak bu, radyasyon ve radyasyon artı cerrahi ile ilişkili morbidite ile dengelenmelidir. Artan enfeksiyon riskine ek olarak, tedavisinin özellikle zor olduğu kanıtlanmış yüksek kırık oranları çalışmalarda görülmüştür. Bu kırıklardan muzdarip hastaların çoğunda hastalık belirtisi yoktur ancak yaşam kaliteleri düşüktür. İlk bakışta, kırık riski ve fiziksel fonksiyon üzerindeki bilinen zararlı etki ve artan ağrı göz önüne alındığında, daha

yüksek sakrektomiler için kesin radyasyonun düşünülmesi gerektiği görülmektedir. Bununla birlikte, yüksek sakrektomi gerektirenler gibi tümörler büyük olduğunda radyasyonun tek başına yetersiz çalıştığı da doğrudur. Radyasyon, distal sakrumda bulunanlar gibi küçük tümörler için iyi bir seçenek olarak yer alır. Bununla birlikte, yapılan çalışmalarda hastalar tarafından bildirilen yaşam kalitesi ve ağrı skorları, distal sakrektomi geçirmiş hastaların genel popülasyonla karşılaştırılabilir fonksiyonel skorlara ve ağrı seviyelerine sahip olduğunu ortaya koymuştur. Başka bir deyişle, distal sakral tümörler için cerrahi düşük morbidite ile iyi sonuç verir[115]. Radyasyon tedavisi, malign sakral tümörlerin tedavisinde fayda göstermeye devam etmektedir. Radyasyonun zamanlaması ve dozu ile ilgili sorular hala devam etmektedir. Ayrıca radyasyonun istenmeyen etkileri tam olarak tanımlanmamıştır ve açıklığa kavuşturulması gerekmektedir. Bu güncel literatürdeki veriler ışığında hastalarımız vaka bazında değerlendirilmiş olup çalışmamıza katılan hastalardan postoperatif tedavi 6 hastadan 4'ü (%66,6) kemoterapi, 2'si (%33,3) hem kemoterapi hem radyoterapi ile tedavi edilmiştir.

Kemik pelvisin çoğu primer ve bazı metastatik tümörleri için sakrektomi veya pelvik rezeksiyon ana tedavi yöntemi olmaya devam etmektedir. Sakral veya pelvik tümör rezeksiyonu komplike bölgesel anatomi nedeniyle zorlu ve zaman alıcı bir işlemdir. Cerrahi alan enfeksiyonu (SSI) ve yara ayrılması da dahil olmak üzere yara komplikasyonlarının insidansı yüksek olmaya devam etmektedir. Bu olaylar hastaların postoperatif seyrini belirgin şekilde etkileyecektir. Sakral tümörler sıklıkla sakral sinir köklerini ve hatta sakrumun benzersiz bölgesel anatomisi nedeniyle sakral kanaldaki kauda ekina'yı içerdiğinden, sakral sinirlere zarar vermeyi ve dolayısıyla bağırsak, mesane veya cinsel fonksiyon kaybına neden olabilir. Bu nörolojik komplikasyonlar hastaların ameliyat sonrası yaşam kaliteleri ile yakından ilişkili olduğu için dikkatli bir şekilde düşünülmeli ve hasta ile tartışılmalıdır. Ek olarak enfeksiyon da pelvik cerrahi için yüksek bir risktir. Enfeksiyon gösterilirse, kemoterapinin erkenden yeniden başlatılmasına izin vermek ve enfeksiyonu kontrol altına almak için yıkama ve debridman dahil tüm girişimler yapılmalıdır. Çalışmamıza katılan hastalarda gelişen komplikasyon olarak en sık (n=9, %47,3) enfeksiyon saptanmışken, 4'ünde (%31,6) üriner inkontinans, 1'inde (%5,2) gaita inkontinansı görülmüştür.

Tümör hücrelerinin konak organlarını istila etme ve uzak bölgelere metastaz yapma yetenekleri, malignitenin ana biyolojik özellikleridir. Tümör hücrelerinin iskelete metastaz yapması, tümör hücrelerinin ve kemik mikroçevresinin özelliklerine ve özelliklerine büyük ölçüde bağlı olan karmaşık, çok aşamalı bir süreçtir. Başarılı bir şekilde metastaz yapmak için kanser hücrelerinin bir dizi önemli adımı tamamlaması gerekir. Neoplastik hücreler, konak

organ içinde çoğalmalı ve çevreleyen doku ve matrisi istila etme yeteneği kazanmalıdır; tümör hücrelerinin veya bölgedeki normal arter ve venlerin indüklemeli, kan damarlarını istila etmelidirler; daha sonra dolaşım sistemine girmeli ve onları destrükte etmeye çalışan hem hücre içi hem de hücre dışı etkilerden kurtulmalıdırlar; uzak bölgelerdeki sinüzoidal duvarlara yapışmalı ve bu duvarlar boyunca göç etmelidirler; son olarak, yeni ortamda hayatta kalmaları gerekmektedir. Kemiğe metastatik yayılma eğilimini açıklamak için yıllar boyunca birçok teori önerilmiştir[115]. Batson ilk olarak 1940'ta vertebral ven sisteminin kanser hücresinin iskelet sistemine yayılması için bir kanal gibi davrandığını öne sürdü. 1989'da Paget, belirli organlar için tümör hücrelerinin metastatik tropizmini açıklamak için "tohum ve toprak" hipotezini önerdi. Daha yakın zamanlarda, metastatik öncesi niş modeli formüle edilmiştir. Bu model, birincil tümörün, yayılmış tümör hücreleri bölgeye ulaşmadan ve metastaz oluşturmadan önce uzak bir bölgede iletken bir mikro-ortam hazırlama yeteneğine sahip olduğunu öne sürer. Pre-metastatik niş kavramı, bu nedenle, TGF-β, vasküler endotelyal büyüme faktörü A (VEGF-A) ve plasental büyüme faktörü (PGF) gibi tümör kaynaklı büyüme faktörlerinin üretimi yoluyla metastazın hedef bölgesinde birincil tümörün hareketini içerir. Bu faktörlere yanıt olarak, hematopoietik progenitör hücreler (HPC'ler), makrofajlar ve diğer tümörle ilişkili bağışıklık hücreleri metastatik bölgede toplanır ve tümör hücrelerinin gelmesi için ortamı hazırlayarak yapışma ve istilaya yardımcı olur[112].

Sakral metastazlar, sakrumun yaygın tümörleridir, ancak sistemik hastalıkların varlığından dolayı, bu metastatik bölgenin tedavisi, hastaların genel sağkalım süresi üzerinde belirleyici bir etkiye sahip değildir. Günümüzde sakral metastazların tedavisinde palyatif tedavi sıklıkla kullanılmaktadır. Palyatif tedavinin temel amacı, ağrı ve nörolojik disfonksiyon dahil olmak üzere lokal semptomları hafifletmektir. Bir hastada patolojik sakral kırığı ve omurilik sıkışması riski varsa, lokal invaziv olmayan tedavi başarısızlığı durumunda genellikle cerrahi müdahale gerekir. Sakroiliak eklem instabilitesi ve ağrı gibi bu durumlarda cerrahi müdahale özellikle önemlidir. Sakral metastazların kontrendikasyonları arasında tüm vücudun tümör durumunun cerrahi veya tedaviyi tolere edememesi de yer alır. Tüm vücudun çoklu metastatik lezyonları çoğunlukla dahiliye tarafından tedavi edilir ve hastalar ameliyatı ve cerrahi tedaviye uygun olmayan diğer durumları reddederler[115]. Sakral metastazlar sakrumda sık görülen tümörler olmasına rağmen, kanser tedavisinin gelişmesiyle birlikte birçok solid tümör hastası daha uzun bir yaşam süresi elde edebilir. Bu aynı zamanda sakral metastaz dahil olmak üzere kemik metastazlarının görülme oranını da arttırır. Bununla birlikte, sakral metastazların genel insidansı hala düşüktür, bu da sakral metastazlarla ilgili daha az çalışmaya neden olur.

Literatürle uyumlu olarak metastaz görülen hastaların 1'inde (%50) akciğer metastazı gelişmişken 1 hastada (%50) akciğer ve karaciğer metastazı görülmüştür. 17 hastada metastaza rastlanmamıştır.

Sakral kordomanın cerrahi tedavisi zordur ve postoperatif nüks sıktır. Bununla birlikte, tekrarlayan kordomanın ileri cerrahi tedavisinden sonraki sonuç net değildir. Bizim çalışmamızda ameliyat sonrası takipte tekrarlayan tümörlerin klinik özellikleri ve sonuçları analiz edildi.

Önceki bir çalışma, ameliyat sonrası nükslerin çoğunun ameliyat sonrası 3 yıl içinde meydana geldiğini göstermiştir. Çalışmalarda ameliyat sonrası hızlı nüksün nedeni, son ameliyatın güvenli olmayan cerrahi sınırından ve hatta kalıntı tümör dokusunun varlığından kaynaklanmış olabilir. Ortalama maksimum tümör çapı, primer sakral kordomaya benzer şekilde 8.1 cm idi. Bu, ameliyat sonrası nüks semptomlarının erken dönemde önemli olmadığını düşündürmektedir. Hastalar, tümörün nüks ettiği andan büyük bir boyuta ulaşana kadar şikayetsiz şekilde takip ediliyordu. Tekrarlayan sakral kordomalı hastalarda da gecikmiş tanı ve tedavi görülebilir. Bu nedenle ameliyat sonrası düzenli takip çok önemlidir. Önceki çalışmalar ayrıca nükslerin çoğunun sakrum çevresinde ve gluteus maximus ve ischioanal fossa dahil olmak üzere diğer sitelerde bulunduğunu göstermiştir[115]. Xie ve arkadaşları tekrarlayan sakral kordomalı 30 hastayı değerlendirdi ve tekrarlayan tümörlerin çoğunun sakrumda (20 hasta) ve bazılarının gluteus maksimusta (6 hasta) bulunduğunu gösterdi. Diğer bölgelerde nüks nadirdi[102]. Bu çalışmanın bulgularını ve önceki raporları birleştirdiğimizde, nükslerin çoğu sakrumda (osteotomi bölgesi) bulunuyordu. Bu nedenle net bir osteotomi hattı ve kemikte güvenli sınır lokal kontrol için çok önemlidir. Araştırmadaki katılımcıların retrospektif değerlendirmesi yapılan kesitte 5 hasta mortaliteyle sonuçlanmışken 14 hasta hala hayattadır. Sürviy ortalaması 53,47±39,18 ay ve ortancası 47,0 gün iken, dağılımı 1 ve 160 ay arasında değişmektedir. Hastaların 8'inde (%91,5) sakral bölgede nüks görülürken, 1 hastada (%5,2) gluteal bölgede nüks olmuştur, 10'unda (%52,6) ise nüks görülmemiştir.

Sakrumun primer benign ve malign tümörleri, tüm intraspinal primer tümörlerin %7'sinden azını oluşturan nadir lezyonlardır. Metastatik lezyonlar, multipl miyelom ve lenfoma, primer sakral tümörlerden çok daha yaygındır. Sakral tümörlü hastalar ağrı, ele gelen kitle ve nörolojik defisit gibi spesifik olmayan semptomlarla başvururlar. Ek olarak, sakrum tümörlerinin tedavisi zordur. Kısmi veya tam sakrektomi yoluyla radikal rezeksiyon, primer malign veya agresif benign tümörleri olan hastaların genel sağkalımını uzatabilir; bununla birlikte, erken ambulasyon ve yaşam kalitesinin korunması için spinopelvik rekonstrüksiyon

yoluyla hemen stabilitenin sağlanması gereklidir. Modern radyasyon tedavisi ve stereotaktik radyocerrahi komplikasyonları azaltma potansiyeline sahipken ve embolizasyon cerrahiye ek olarak kullanılabilirken, multidisipliner bir ekip tarafından kapsamlı bir ameliyat planlaması bu tür lezyonların tedavisinin başarısı için kritik öneme sahiptir.

SONUÇ VE ÖNERİLER

Sonuçlar

- Araştırmaya 19 hasta çalışmaya dâhil edilmiş, hastaların 7'si (%36,8) kadın, 12'si (%63,2) erkektir. Hastaların yaş ortalaması 51,8±12,9 yıldır.
- Hastalarda gözlenen beş tümör patoloji sonucu sırasıyla, kordoma (%57), kondrosarkoma (%22,0), malign schwannoma (%11,0), Ewing sarkoma (%5,5), ve plazmositomdur (%5,5).
- Neoadjuvan uygulanan hastaların 3'ünde (%50) kemoterapi uygulanmışken, 2'sinde (%34,0) radyoterapi, 1'inde (%17) hem radyoterapi hem kemoterapi uygulanmıştır.
- Çalışmaya katılan hastalarda gelişen komplikasyon olarak en sık (n=9, %47,3) enfeksiyon saptanmışken, 4'ünde (%31,6) üriner inkontinans, 1'inde (%5,2) gaita inkontinansı görülmüştür.
- Hastalara uygulanan cerrahi yöntem olarak en sık (n=15, %78,9) geniş rezeksiyon saptanmışken, 4'ünde (%21,1) geniş rezeksiyona ek olarak lumbopelvik stabilizasyon uygulanmıştır.
- Hastaların 8'inde (%91,5) sakral bölgede nüks görülürken, 1 hastada (%5,2) gluteal bölgede nüks olmuştur, 10'unda (%52,6) ise nüks görülmemiştir.
- Metastaz görülen hastaların 1'inde (%50) akciğer metastazı gelişmişken 1 hastada (%50) akciğer ve karaciğer metastazı görülmüştür. 17 hastada metastaza rastlanmamıştır.
- Hastalardan postoperatif tedavi uygulanan 6 hastadan 4'ü (%66,6) kemoterapi, 2'si (%33,3) hem kemoterapi hem radyoterapi ile tedavi edilmiştir.
- Araştırmadaki katılımcıların retrospektif değerlendirmesi yapılan kesitte 5 hasta mortaliteyle sonuçlanmışken 14 hasta hala hayattadır. Sürviy ortalaması 53,47±39,18 ay ve ortancası 47,0 gün iken, dağılımı 1 ve 160 ay arasında değişmektedir.

Öneriler

- Sakral tümörler için son yıllarda uygulanan kemoterapi protokolleri ve cerrahi tedavileri ile ölümler azalmış, sağ kalım oranları yükseltilmiştir. Ancak gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde sürviyler arasında ciddi farklılıklar bildirilmektedir. Bununla birlikte, tedaviye bağlı erken ve geç komplikasyonların görülme oranı da artmakta ve hastalar tümörlere ek olarak tedavi süresince gelişen komplikasyonlardan dolayı kaybedilmektedir.

- Tedaviye yön verirken hastanın yaşı ve risk performans durumu mutlaka dikkate alınmalıdır. Bu risk faktörlerinin sadece tanı anında değil hastalığın takibi sürecinde her aşamada güncellenerek sürdürülmesi ve kişiye özgün kararlar verilmesi hayati önem taşımaktadır. Bugüne kadar yayınlanmış verilerde sakrum tümör hastalarında uygulanan neoadjuvan, adjuvan tedavi çeşitleri vaka bazında olmaktadır. Bu yayınlarda kemoterapi rejimleri ile ilişkili elde edilen remisyon ve sağ kalım verileri ve cerrahi sağ kalım verileri bazı durumlarda çelişebilmektedir. Çalışmamızda uygulanan cerrahi ve kemo-radyoterapi protokolleri sakrum tümör hastalarında uygulanan prosedürler ile ilgili veriler göz önüne alınarak değerlendirildiğinde literatür ile uyumlu bulunmuştur.

- Sonuçta sakrum tümörlü hastaların tanı ve tedavisine yeni yaklaşımlar sağlamasına yönelik verilerimizin ileride yapılacak daha kapsamlı olan çalışmalarla daha geniş hasta grupları ile karşılaştırılması sonucu katkı sağlayacağı fikrindeyiz.

KAYNAKÇA

1. Macchi, V., et al., *Radiologic anatomy of the sacral canal.* Acta Neurochir Suppl, 2011. **108**: p. 5-8.
2. Giraudet, G., A. Protat, and M. Cosson, *The anatomy of the sacral promontory: How to avoid complications of the sacrocolpopexy procedure.* Am J Obstet Gynecol, 2018. **218**(4): p. 457.e1-457.e3.
3. Fehlings, M.G. and A. Tighe, *Anatomy of the sacral nerve roots: clinical implications for neural repair.* J Neurosurg Spine, 2009. **11**(3): p. 253-4; discussion 254.
4. Nastoulis, E., et al., *Anatomy and clinical significance of sacral variations: a systematic review.* Folia Morphol (Warsz), 2019. **78**(4): p. 651-667.
5. Porzionato, A., et al., *Surgical anatomy of the sacral hiatus for caudal access to the spinal canal.* Acta Neurochir Suppl, 2011. **108**: p. 1-3.
6. Miller, A.N. and M.L. Routt, Jr., *Variations in sacral morphology and implications for iliosacral screw fixation.* J Am Acad Orthop Surg, 2012. **20**(1): p. 8-16.
7. Trinh, A., S.S. Hashmi, and T.F. Massoud, *Imaging anatomy of the vertebral canal for trans-sacral hiatus puncture of the lumbar cistern.* Clin Anat, 2021. **34**(3): p. 348-356.
8. Berger, A.A., S. Abramowitch, and P.A. Moalli, *3D vascular anatomy of the presacral space: impact of age and adiposity.* Int Urogynecol J, 2019. **30**(3): p. 401-407.
9. Barrey, C., et al., *Vascular anatomy in the lumbar spine investigated by three-dimensional computed tomography angiography: the concept of vascular window.* World Neurosurg, 2013. **79**(5-6): p. 784-91.
10. Crisp, C.C., et al., *Critical Anatomy Relative to the Sacral Suture: A Postoperative Imaging Study After Robotic Sacrocolpopexy.* Female Pelvic Med Reconstr Surg, 2016. **22**(1): p. 33-6.
11. Muavha, D.A., L. Ras, and S. Jeffery, *Laparoscopic surgical anatomy for pelvic floor surgery.* Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol, 2019. **54**: p. 89-102.
12. Degmetich, S., et al., *Neural innervation patterns in the sacral vertebral body.* Eur Spine J, 2016. **25**(6): p. 1932-8.
13. Juenemann, K.P., et al., *Clinical significance of sacral and pudendal nerve anatomy.* J Urol, 1988. **139**(1): p. 74-80.
14. Anderson, R.B., A.L. Stewart, and H.M. Young, *Phenotypes of neural-crest-derived cells in vagal and sacral pathways.* Cell Tissue Res, 2006. **323**(1): p. 11-25.
15. Khajavi, M., et al., *A brief report of plexiform neurofibroma.* Curr Probl Cancer, 2018. **42**(2): p. 256-260.
16. Khairy, S. and M. Azzubi, *Sacral Dimple.* World Neurosurg, 2017. **101**: p. 811.e7-811.e8.
17. Tahta, A., et al., *Giant Sacral Schwannoma Causing Bilateral Hydronephrosis: Case Report and Review of the Literature.* World Neurosurg, 2020. **142**: p. 184-187.
18. Korduke, O., et al., *Pre-sacral schwannoma.* ANZ J Surg, 2020. **90**(9): p. 1805-1807.
19. Dimou, J., et al., *Sacral ganglioneuroma in a 19-year-old woman.* J Clin Neurosci, 2009. **16**(12): p. 1692-4.
20. Lee, D., W.J. Choe, and S.D. Lim, *Ganglioneuroma of the Sacrum.* Korean J Spine, 2017. **14**(3): p. 106-108.
21. Elkaoui, H., et al., *Sacral ganglioneuroma.* Presse Med, 2012. **41**(6 Pt 1): p. 672-4.
22. Yoshikawa, T., et al., *High-Risk Neuroblastoma with Metastases to Bilateral Kidneys at Diagnosis.* Case Rep Pediatr, 2017. **2017**: p. 5375091.
23. Naeem, M., et al., *Primary osseous sacral neuroblastoma in an adult.* Skeletal Radiol, 2019. **48**(6): p. 985-988.
24. Domínguez-Malagón, H.R., D.B. Sevilla-Lizcano, and L.S. Lino-Silva, *Giant-cell ependymoma: Presentation of a case of the sacral region and literature review.* Ultrastruct Pathol, 2017. **41**(4): p. 296-300.

25. Van Hoe, W., et al., *Myxopapillary ependymoma of the sacrum.* Acta Neurol Belg, 2020. **120**(1): p. 227-229.
26. Biagini, R., et al., *Osteolytic extra-axial sacral myxopapillary ependymoma.* Skeletal Radiol, 1999. **28**(10): p. 584-9.
27. Ragurajaprakash, K., et al., *Giant Invasive Sacral Schwannoma with Aortic Bifurcation Compression and Hydronephrosis.* World Neurosurg, 2020. **135**: p. 267-272.
28. Silva, C.D., et al., *Sacral schwannoma with intraosseous extension.* BMJ Case Rep, 2019. **12**(1).
29. Raskin, K.A., et al., *Giant cell tumor of bone.* J Am Acad Orthop Surg, 2013. **21**(2): p. 118-26.
30. van der Heijden, L., et al., *Giant cell tumour of bone in the denosumab era.* Eur J Cancer, 2017. **77**: p. 75-83.
31. Wang, J., et al., *Analysis of clinical outcome for adolescent patients undergoing conservative nerve-sparing surgery based on the proposed resection classification for sacral giant cell tumor.* J Clin Neurosci, 2020. **80**: p. 23-29.
32. Khan, I.S., et al., *Large sacral osteoblastoma: a case report and review of multi-disciplinary management strategies.* J La State Med Soc, 2012. **164**(5): p. 251-5.
33. Reynolds, J.J., et al., *Neoadjuvant denosumab for the treatment of a sacral osteoblastoma.* Eur Spine J, 2018. **27**(Suppl 3): p. 446-452.
34. Huang, Z., et al., *Imaging algorithm and multimodality evaluation of spinal osteoblastoma.* BMC Musculoskelet Disord, 2020. **21**(1): p. 240.
35. Dürr, H.R., et al., *Aneurysmal bone cyst: results of an off label treatment with Denosumab.* BMC Musculoskelet Disord, 2019. **20**(1): p. 456.
36. Wang, J., et al., *Primary aneurysmal bone cyst of sacrum for adolescent: Eleven cases experience and literature review.* J Clin Neurosci, 2020. **82**(Pt A): p. 93-98.
37. Sanromán-Álvarez, P., et al., *[Sacral metastasis simulating aneurysmal bone cyst].* Neurocirugia (Astur), 2014. **25**(2): p. 77-80.
38. Arumugam, A., *Sacral Osteosarcoma Masquerading as Posterior Thigh Pain.* J Orthop Sports Phys Ther, 2018. **48**(8): p. 665.
39. Limaiem, F., D.W. Byerly, and R. Singh, *Osteoblastoma*, in *StatPearls*. 2021, StatPearls Publishing

Copyright © 2021, StatPearls Publishing LLC.: Treasure Island (FL).

40. Parry, M.C., et al., *Osteosarcoma of the pelvis.* Bone Joint J, 2016. **98-b**(4): p. 555-63.
41. Drazin, D., et al., *Image-guided resection of aggressive sacral tumors.* Neurosurg Focus, 2017. **42**(1): p. E15.
42. Wang, Y., et al., *Surgical Treatment of Primary Osteosarcoma of the Sacrum: A Case Series of 26 Patients.* Spine (Phila Pa 1976), 2017. **42**(16): p. 1207-1213.
43. Kennamer, B.T., et al., *Natural History of a Patient with Sacral Chordoma: Case Report and Literature Review.* World Neurosurg, 2020. **139**: p. 132-135.
44. Radaelli, S., et al., *The sacral chordoma margin.* Eur J Surg Oncol, 2020. **46**(8): p. 1415-1422.
45. Brault, N., et al., *[A giant sacral chordoma resection and reconstruction with a gluteal perforator flap, a case report and literature review].* Ann Chir Plast Esthet, 2019. **64**(3): p. 271-277.
46. Sallustio, P., et al., *Occasionally report of sacral chordoma; treatment and review of literature.* G Chir, 2019. **40**(2): p. 132-136.
47. Jing, L. and G. Wang, *Giant Recurrent Sacral Chordoma.* World Neurosurg, 2019. **122**: p. 96-97.
48. Romano, R.C., M.C. Bois, and L.A. Erickson, *Sacral Chordoma.* Mayo Clin Proc, 2016. **91**(10): p. e143-e144.
49. Walcott, B.P., et al., *Chordoma: current concepts, management, and future directions.* Lancet Oncol, 2012. **13**(2): p. e69-76.

50. Takagi, D., et al., *The first pediatric case of sacral Ewing sarcoma treated with space-making particle therapy.* Pediatr Blood Cancer, 2021. **68**(5): p. e28842.
51. Andreou, D., et al., *Which Factors Are Associated with Local Control and Survival of Patients with Localized Pelvic Ewing's Sarcoma? A Retrospective Analysis of Data from the Euro-EWING99 Trial.* Clin Orthop Relat Res, 2020. **478**(2): p. 290-302.
52. Muratori, F., et al., *Multimodal Treatment in Pelvic Ewing Sarcoma: A Prognostic Factor Analysis.* Surg Technol Int, 2019. **34**: p. 489-496.
53. Lu, V.M., et al., *Primary intradural Ewing's sarcoma of the spine: a systematic review of the literature.* Clin Neurol Neurosurg, 2019. **177**: p. 12-19.
54. Deutsch, H., et al., *Benign sacral tumors.* Neurosurg Focus, 2003. **15**(2): p. E14.
55. Hockertz, T., W. Eberl, and M. Velickovic, *Sacral Osteoneogenesis after Complete Sacrectomy in a Patient with Ewing Sarcoma.* Case Rep Orthop, 2017. **2017**: p. 7824687.
56. Srinivasalu, S. and A. D'Souza, *Sacral Ewing's Sarcoma and Challenges in it's Diagnosis on MRI.* J Radiol Case Rep, 2009. **3**(1): p. 23-6.
57. Mutlu, U., et al., *Computed tomography characteristics of multiple myeloma and other osteolytic metastatic bone lesions.* Acta Radiol, 2020: p. 284185120977035.
58. Wang, J., et al., *Epidemiological characteristics of 1385 primary sacral tumors in one institution in China.* World J Surg Oncol, 2020. **18**(1): p. 297.
59. Macro, M., et al., *IgE multiple myeloma.* Leuk Lymphoma, 1999. **32**(5-6): p. 597-603.
60. Fornasari, L., et al., *[Sacral mass as a presentation of multiple myeloma].* Medicina (B Aires), 2020. **80**(1): p. 92.
61. Gerber, S., et al., *Imaging of sacral tumours.* Skeletal Radiol, 2008. **37**(4): p. 277-89.
62. Küpeli, S., et al., *Sacral mesenchymal chondrosarcoma in childhood: a case report and review of the literature.* Pediatr Hematol Oncol, 2010. **27**(7): p. 564-73.
63. Namini, F.T., et al., *Congenital sacral mesenchymal chondrosarcoma in a neonate: a case report and review of literature.* Afr J Paediatr Surg, 2014. **11**(1): p. 87-90.
64. Ozturk, A.M., et al., *Patient-Specific Three-Dimensional Model for a Safe Surgical Pathway in Sacral Chondrosarcoma.* Indian J Surg Oncol, 2019. **10**(1): p. 107-114.
65. Li Ching Ng, A. and M. Davies, *Sacral intraosseous lipoma: a case report.* AME Case Rep, 2018. **2**: p. 33.
66. Kaoudi, A., et al., *Robot-Assisted Radiofrequency Ablation of a Sacral S1-S2 Aggressive Hemangioma.* World Neurosurg, 2018. **116**: p. 226-229.
67. Agarwal, V., et al., *Sacroplasty for symptomatic sacral hemangioma: a novel treatment approach. A case report.* Interv Neuroradiol, 2013. **19**(2): p. 245-9.
68. Léauté-Labrèze, C. and V. Sans-Martin, *[Infantile hemangioma].* Presse Med, 2010. **39**(4): p. 499-510.
69. Dodson, V., et al., *Chondromyxoid Fibroma of the Sacral Spine.* Int J Surg Pathol, 2020. **28**(7): p. 799-803.
70. Magro, G., L. Salvatorelli, and G.M. Vecchio, *Angioleiomyoma of the lumbo-sacral region with unusual keloid-like collagen fibers.* Pathologica, 2020. **112**(1): p. 42-45.
71. Tancredi, A., A. Puca, and A. Carbone, *Multifocal cerebral hemangio-endothelioma. Case report and review of the literature.* Acta Neurochir (Wien), 2000. **142**(10): p. 1157-61.
72. Soyfer, V., et al., *Palliative Irradiation of Sacral Metastases: Must the Entire Bone Be Treated?* Am J Clin Oncol, 2020. **43**(12): p. 902-904.
73. Errani, C., A.F. Mavrogenis, and S. Tsukamoto, *What's new in musculoskeletal oncology.* BMC Musculoskelet Disord, 2021. **22**(1): p. 704.
74. Chika, N., et al., *[A Case of a Desmoid Tumor the Developed Around Ileostomy in a Patient with FAP].* Gan To Kagaku Ryoho, 2015. **42**(12): p. 1947-9.
75. Schwartz, A., et al., *Liposarcoma of bone. Report of a case and review of the literature.* J Bone Joint Surg Am, 1970. **52**(1): p. 171-7.
76. Fujita, S., et al., *[A Case of Pelvic Liposarcoma Resected by Hybrid Approach].* Gan To Kagaku Ryoho, 2020. **47**(13): p. 1869-1871.

77. Gajzer, D.C., et al., *Primary gastrointestinal liposarcoma-a clinicopathological study of 8 cases of a rare entity.* Hum Pathol, 2020. **97**: p. 80-93.
78. Wang, F.I., et al., *Disseminated liposarcoma in a dog.* J Vet Diagn Invest, 2005. **17**(3): p. 291-4.
79. Dhouha, B., et al., *[Giant pelvic lipoma mimicking a liposarcoma].* Pan Afr Med J, 2019. **33**: p. 20.
80. Zhao, C., et al., *Surgical management of spinal liposarcoma: a case series of 7 patients and literature review.* Eur Spine J, 2016. **25**(12): p. 4088-4093.
81. Zentar, A., et al., *Sacral hemangiopericytoma involving the retrorectal space: report of a case.* Surg Today, 2009. **39**(4): p. 344-8.
82. González-Vargas, P.M., et al., *Hemangiopericytoma/Solitary Fibrous Tumor in the central nervous system. Experience with surgery and radiotherapy as a complementary treatment: A 10-year analysis of a heterogeneous series in a single tertiary center.* Neurocirugia (Astur : Engl Ed), 2020. **31**(1): p. 14-23.
83. Chow, L.T., et al., *Primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of the sacrum: a case report and review of the literature.* J Clin Pathol, 2004. **57**(1): p. 90-4.
84. Porteus, C., et al., *Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: cytologic characterization with histologic, immunohistologic, molecular, and clinical correlation of 8 cases.* J Am Soc Cytopathol, 2020. **9**(6): p. 513-519.
85. Suzuki, T., et al., *Sonographic features of congenital infantile fibrosarcoma that appeared as a sacrococcygeal teratoma during pregnancy.* J Obstet Gynaecol Res, 2015. **41**(8): p. 1282-6.
86. Palejwala, A.H., et al., *Hemisacrectomy with preservation of the contralateral sacral nerve roots and sacroiliac joint for pelvic neurofibrosarcoma in a 7-year-old child: case report with 2-year follow-up.* J Neurosurg Pediatr, 2017. **19**(1): p. 102-107.
87. Dohi, O., et al., *Leiomyosarcoma of the sacral bone in a patient with a past history of resection of uterine leiomyoma.* Ups J Med Sci, 2003. **108**(3): p. 213-20.
88. Dietel, E., et al., *A late systemic and brain metastasis from subcutaneous leiomyosarcoma of the right forearm: a case report and review of the literature.* J Med Case Rep, 2021. **15**(1): p. 14.
89. Stefàno, P.L., et al., *Cardiac Metastasis of Sacral Chordoma.* Ann Thorac Surg, 2021. **111**(5): p. e319-e321.
90. Gleghorn, K., B. Goodwin, and R. Sanchez, *Cutaneous Metastasis From Sacral Chordoma.* Am J Dermatopathol, 2017. **39**(4): p. e54-e57.
91. Quraishi, N.A., et al., *Management of metastatic sacral tumours.* Eur Spine J, 2012. **21**(10): p. 1984-93.
92. Tokunaga, R., et al., *Para-sacral approach for large gastrointestinal stromal tumor of the lower rectum.* Int Cancer Conf J, 2018. **7**(2): p. 40-42.
93. Kameyama, H., et al., *Management of rectal gastrointestinal stromal tumor.* Transl Gastroenterol Hepatol, 2018. **3**: p. 8.
94. Yu, Y., et al., *Epidural Hematoma After Trans-Sacral Epiduroscopic Laser Decompression: A Case Report.* Photobiomodul Photomed Laser Surg, 2020. **38**(2): p. 112-114.
95. Djaja, Y.P., et al., *Submuscular gluteal abcess: An unusual presentation of rare sacral tuberculosis.* Int J Surg Case Rep, 2019. **54**: p. 55-59.
96. Zeitoun, J., et al., *Emergency surgery for epidural abcess secondary to sacral fistula after laparoscopic proctectomy.* J Surg Case Rep, 2016. **2016**(7).
97. Konakondla, S., et al., *Maximizing Sacral Chordoma Resection by Precise 3-Dimensional Tumor Modeling in the Operating Room Using Intraoperative Computed Tomography Registration with Preoperative Magnetic Resonance Imaging Fusion and Intraoperative Neuronavigation: A Case Series.* World Neurosurg, 2019. **125**: p. e1125-e1131.
98. Gottfried, O.N., et al., *Sacral tumor resection and the impact on pelvic incidence.* J Neurosurg Spine, 2011. **14**(1): p. 78-84.

99. Nair, S., et al., *Preoperative embolization of hypervascular thoracic, lumbar, and sacral spinal column tumors: technique and outcomes from a single center.* Interv Neuroradiol, 2013. **19**(3): p. 377-85.
100. Lv, Z.R., et al., *One-Step Reconstruction with a Novel Suspended, Modular, and 3D-Printed Total Sacral Implant Resection of Sacral Giant Cell Tumor with Preservation of Bilateral S(1-3) Nerve Roots via a Posterior-Only Approach.* Orthop Surg, 2020. **12**(1): p. 58-66.
101. Choi, M.K., D.J. Jo, and S.B. Kim, *Pelvic Reconstruction Surgery Using a Dual-Rod Technique with Diverse U-Shaped Rods After Posterior En Bloc Partial Sacrectomy for a Sacral Tumor: 2 Case Reports and a Literature Review.* World Neurosurg, 2016. **95**: p. 619.e11-619.e18.
102. Yin, J., et al., *Robot-assisted sacral tumor resection: a preliminary study.* BMC Musculoskelet Disord, 2018. **19**(1): p. 186.
103. Kim, D.H., et al., *Tumors of the Spine E-Book*. 2008: Elsevier Health Sciences.
104. Katsuno, H., et al., *Trans-sacral resection of a solitary fibrous tumor in the pelvis: report of a case.* Surg Today, 2011. **41**(11): p. 1548-51.
105. Guo, W., F.J. Hornicek, and F.H. Sim, *Surgery of the Pelvic and Sacral Tumor*. 2020: Springer.
106. Yan, T. and W. Guo, *Surgical Approaches to the Sacrum*, in *Surgery of the Pelvic and Sacral Tumor*. 2020, Springer. p. 201-204.
107. Ji, T. and W. Guo, *Combined Approach for Iliosacral Tumor Resection*, in *Surgery of the Pelvic and Sacral Tumor*. 2020, Springer. p. 57-60.
108. Guo, W., *Surgical Strategy for Sacral Neurogenic Tumors*, in *Surgery of the Pelvic and Sacral Tumor*. 2020, Springer. p. 255-258.
109. Zhang, Y. and W. Guo, *Reconstruction of Pelvic Tumor with Sacrum Involved*, in *Surgery of the Pelvic and Sacral Tumor*. 2020, Springer. p. 91-103.
110. Konovalov, N.A., et al., *[Complications of surgical treatment of sacral tumors].* Zh Vopr Neirokhir Im N N Burdenko, 2019. **83**(1): p. 67-74.
111. Davies, A.M., M. Sundaram, and S.L. James, *Imaging of bone tumors and tumor-like lesions: techniques and applications*. 2009: Springer.
112. Ruggieri, P., et al., *Tumors of the Sacrum: Diagnosis and treatment of benign and malignant tumors*. 2017: Springer.
113. Akiyama, T., et al., *Inferior gluteal artery detection at the greater sciatic notch with a computer-assisted navigation system during pelvic and sacral tumor resection.* Computer Assisted Surgery, 2016. **21**(1): p. 18-24.
114. Hanley, E., N.E. Green, and D.M. Spengler, *An AOA critical issue: less invasive procedures in spine surgery.* JBJS, 2003. **85**(5): p. 956-961.
115. Schmidek, H.H., *Surgical Disorders of the Sacrum.* Neurosurgery, 1994. **35**(4): p. 789-790.

8. ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı	: Özgür Irak
TC	:
Doğum Yeri ve Tarihi	:
Unvanı	: Asistan Doktor
E-Posta Adresi	:
GSM Tel. No	:
Ev/İş Tel. No	:
Ev/İş Yeri Adresi	:

ÖĞRENİM BİLGİLERİ

Lisans/Yüksek lisans: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 30.06.2013
Uzmanlık Eğitimi: Dr.Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji 12.08.2016

STAJ – İŞ TECRÜBESİ BİLGİLERİ

Sivrihisar Devlet Hastanesi Pratisyen Doktor 2013-2016
Dr.Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji 2016-2021

BİLİMSEL ÇALIŞMALAR VE YAYINLAR

1. Biological Reconstruction in Malignant Bone Tumors
İsmail Burak Atalay, Mehmet Akif Şimşek, Özgür Irak, Mehmet Fatih Ekşioğlu, Bedii Şafak Güngör
Department of Orthopedics and Traumatology, Oncology Training and Research Hospital, Ankara, Turkey

2. **Comparison of Cemented and Cementless Hemiarthroplasty in the Treatent of Proximal Femoral Fractures**
Recep Öztürk1, Şefik Murat Arıkan2, Burak Atalay2, Emre Özanlağan2, Mehmet Akif Şimşek2, Galip Beltir2, Özgür Irak2

EK 1: ETİK KURUL ONAYI