

W pracy przedstawiono współczesne poglądy na pochodzenie, rozpoznanie, sposoby leczenia struniaka w materiale Oddziału Urazowo-Ortopedycznego i Neuroortopedii WSS im. L. Rydygiera w Krakowie. Omówiono 3 przypadki struniaka leczone operacyjnie. Dwa przypadki dotyczyły kręgosłupa szyjnego, a jeden kręgosłupa lędźwiowego. Wszyscy pacjenci zostali przyjęci do tutejszego oddziału po diagnostyce wykonanej w oddziałach neurologii, gdzie trafiali z przychodni rejonowych z nietypowymi objawami ubytkowymi. U każdego z nich wykonano pełną diagnostykę obrazową z MRI oraz dokładne badanie przedmiotowe. Pacjenci byli kwalifikowani do zabiegu operacyjnego z powodu narastających objawów neurologicznych. Z powodu miejscowej złośliwości guza i jego umiejscowienia dokonano subtotalnego usunięcia guza mając na względzie sąsiedztwo ważnych struktur nerwowych i dużych naczyń (w okolicy lędźwiowej). Przedstawiono stan chorych, diagnostykę, kwalifikację do leczenia operacyjnego. W obu przypadkach dotyczących kręgosłupa szyjnego wykonano laminektomię z subtotalnym usunięciem guza i następową stabilizacją potyliczno-kręgową implantem tytanowym CCD firmy SofamorDanek. W okolicy lędźwiowej po laminektomi i usunięciu guza dokonano alloplastyki trzonu kręgu i stabilizacji płytą tytanową Z. Charakter i umiejscowienie guzów oraz wynikające stąd trudności radykalnego usunięcia nowotworu stanowią o rokowaniu. Odbarczenie rdzenia i nacieczonych struktur, zniesienie dolegliwości bólowych, likwidacja ubytków neurologicznych były głównym celem leczenia operacyjnego. Po zabiegach operacyjnych obserwowano poprawę stanu neurologicznego pacjentów i zahamowanie postępu choroby. Pacjenci pozostają w obserwacji kolejno 4 lata, 2 lata i rok. Zaobserwowano wznowę i stopniowe odrastanie guza potwierdzone badaniem MRI.

Słowa kluczowe: nowotwory, nowotwory kręgosłupa, chordoma, stabilizacja kręgosłupa.

# Chordoma – leczenie i rokowanie

## Chordoma – treatment and prognosis

Piotr Kłosiński, Janusz Lisiecki, Jacek Goździewicz,  
Berta Kowalska

Oddział Chirurgii Urazowo-Ortopedycznej i Neuroortopedii,  
Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Ludwika Rydygiera w Krakowie

### WSTĘP

Struniaki są rzadkimi, histologicznie łagodnymi, lecz klinicznie złośliwymi nowotworami szkieletu osiowego, po raz pierwszy opisanymi w 1856 r. przez Virchowa i Luschke'a. Nowotwór odkryty przez Virchowa został znaleziony w stoku podczas rutynowej autopsji, co spowodowało powstanie teorii, że wywodzi się z chrząstki.

W 1858 r. Muller był pierwszym, który zasugerował, że nowotwór może pochodzić z pozostałości embrionalnych prymitywnej struny grzbietowej tzw. *chorda dorsalis*.

Pierwszy opis objawowego nowotworu pochodzi od Klebsa z 1864 r. u pacjenta z guzem okolicy klinowo-ciemieniowej. W 1894 r. Ribbert po raz pierwszy użył terminu *chordoma* i rozwinął teorię Mullera, produkując doświadczalnie struniaki po uwolnieniu tkanki struny grzbietowej z jądra miażdżystego królika. Guzy produkowane w ten sposób były histologicznie identyczne z powstającymi *de novo* struniakami.

Nowoczesne teorie powstania struniaków zakładają, że pochodzą one z prymitywnych tkanek pochodzenia embrionalnego, przetrwałych poza szkieletem osiowym. Struna grzbietowa formuje się z komórek ektodermalnych podczas 3. lub 4. tygodnia życia zarodkowego i jest uważana za organizator embrionalny. Podczas

4. do 6. tygodnia rozwoju komórki mezenchymalne z przyległych sklerotomów otaczają strunę grzbietową i łączą się tworząc trzony kręgów. Struna grzbietowa degeneruje się podczas tego procesu i pod koniec 7. tygodnia pozostaje tylko pomiędzy trzonami kręgów jako jądra miażdżyste dysków międzykręgowych.

Badania przy pomocy mikroskopu elektronowego i świetlnego wykazały identyczność między struniakiem i jądrami miażdżystymi dysków międzykręgowych. Uważa się, że niekompletna degeneracja struny grzbietowej może pojawić się w przyległych do trzonów kręgów rejonach. Te niekompletnie zdegenerowane pozostałości mogą potencjalnie ulec przemianie złośliwej w kierunku struniaka. Badania płodów ludzkich między 4. – 18. tygodnia życia płodowego sugerują, że obecność niezdegenerowanych resztek nie jest niczym niezwykłym, a ich rozmieszczenie ściśle koresponduje z miejscami występowania struniaków u dorosłych. Badania sekcyjne wykazały obecność niezdegenerowanych resztek w okolicy kości krzyżowej i do przodu od stoku w 2 proc. przypadków.

### EPIDEMIOLOGIA

Struniaki są rzadko występującymi nowotworami, reprezentującymi 0,1–0,2 proc. wszystkich nowotwo-

The work has been presented current views upon the origins, diagnosis and methods of treatment of chordoma in the material of the Trauma – Orthopaedics and Neuro-orthopaedics Department of L. Rydygier Hospital in Cracow.

There were three cases of chordoma operated on, two of which were connected with the cervical spine and one – with the lumbal spine. All of the patients were directed to our department from clinics with untypical deficit symptoms. Each case was fully diagnosed, including MRI as well as precise physical examination.

The patients were qualified to be operated on according to increasing neurological symptoms. The general condition of the patients, their qualifications for operation and diagnostics were presented.

In both cases of cervical spine laminectomy applied with the subtotal excision and stabilisation with CCD (Sofamor Danek) have been performed. In the lumbal spine case, after laminectomy and excision, total vertebral replacement and transpedicular stabilisation have been done.

The prognosis was determined by the characteristics and placement of the tumor and therefore difficulties with its total removal.

Decompression of the spinal cord and infiltration structures, pain relief, treating neurological deficits were the main target of the operation after which the neurological condition of the patients improved and the progress of the illness was stopped.

The patients have remained under observation for four, two and one year respectively.

We observed gradual regrowing of the tumor, confirmed by MRI.

**Key words:** neoplasms, spine neoplasms, chordoma, spine stabilisation.

rów wewnątrzczaszkowych, 6,16 proc. nowotworów podstawy czaszki, 1–4 proc. pierwotnie złośliwych guzów kości. Mogą powstać gdziekolwiek w linii środkowej ciała, gdzie istniała struna grzbietowa (np. stok, nosogardziel, siodło i okolica okółosiodłowa, otwór wielki kręgi i okolica krzyżowo-ogonowa), ale mają predylekcje do stoku i okolicy krzyżowej. U dorosłych 50 proc. struniaków powstaje w okolicy krzyżowej, 35–40 proc. w stoku, 10–15 w kręgach. Gdy struniaki znajdują się w kręgosłupie, więcej niż połowa występuje w okolicy lędźwiowej, 25–30 proc. w kręgosłupie szyjnym, 10–15 w kr. piersiowym. U dzieci struniaki najczęściej pojawiają się w podstawie czaszki. W rzadkich przypadkach struniaki występują pozakostnie i poza linią środkową ciała, np. w wyrostkach poprzecznych kręgow, skórce, zatokach przynosowych, siodle tureckim podwzgórze lub *foramen magnum*.

Struniaki mogą ujawniać się w każdym wieku, ale najczęściej między 4. a 6. dekadą życia. Pomimo że mogą występować u dzieci, mniej niż 5 proc. przypadków pojawia się przed 20. rokiem życia. Istnieje dominacja mężczyzn w pewnych umiejscowieniach nowotworu, zwłaszcza dla okolicy krzyżowej stosunek liczby mężczyzn do kobiet jest jak 2:1 do 3:1. W innych okolicach, zwłaszcza w struniaku podstawy czaszki stosunek płci męskiej do żeńskiej jest równy.

## PATOLOGIA

Struniaki są generalnie wolno rosnącymi nieotorebkowanymi nowotworami, wykazującymi miejscową agresywność w stosunku do kości i tkanek miękkich. Pseudotorebka może występować w nowotworach rosnących w tkankach miękkich i oponie twardej. W czasie swego wzrostu nowotwór rozciąga nerwy czaszkowe, uciska naczynia i tkankę mózgową. Guzy są zwykle czerwono-rude lub purpurowe z guzko-

wym wyglądem powierzchni. Wewnątrz są o konsystencji miękkiej i galaretowatej, okolice zawierające chrząstkę i wapń są bardziej stałe. Mogą występować małe lub rozległe ogniska krwotoczne. Obszary uszkodzeń mogą być bardzo różne w guzach okolicy krzyżowej, często bardzo szerokie. W jednym z przypadków guza okolicy krzyżowej jego objętość wynosiła 58 cm<sup>3</sup>.

W badaniu mikroskopowym struniaki mogą być pogrupowane w kilka histologicznych kategorii, włączając w to postać typową, postać chondroidalną i guzy z przemianą złośliwą.

**Postać typowa lub klasyczna** (65–80 proc. przypadków) charakteryzuje się budową płatową z komórkami nowotworowymi ułożonymi w regularne pola lub nieregularnie krzyżujące się sznury. Pojedyncze komórki są duże, ze zwakalizowaną eozynofilną cytoplazmą i zawierającą duże ilości mucyn. Rozpoznawalny diagnostycznie dla struniaka typ komórki nazywany jest *physaliphorami*, tj. łożyskiem kolkowym. Te komórki odróżniają się wielkością, są zwakuolizowane, z ekscentrycznym jądrem. Jądra są hiperchromatyczne z wybitnymi jąderkami i zwykle bez cech atypii. Potencjalne cechy agresywności, jak mitozy, nekrozy, hiperwaskularyzacja, komórki wrzecionowate nie występują albo są rzadkie.

**Postać chondroid** (15–30 proc.). Wielu autorów uważa, że jest to postać histologicznie odrębna, ale jest to kontrowersyjne. Typ ten jest prognostycznie lepszy niż postać klasyczna i *chondrosarcoma*. Z definicji *chondroid chordoma* zawiera obszary typowej *chordoma physaliphorami* na tle obszarów charakteryzujących się z macierzą chrząstkową, zawierającą komórki gwiaździste otoczone przestrzeniami lakunarnymi. Tak jak w klasycznym struniaku cechy agresywności są rzadkie lub nie występują.



Badanie mikroskopowe wykazało dwoistą epitelialno-mezenchymalną naturę tego typu nowotworu.

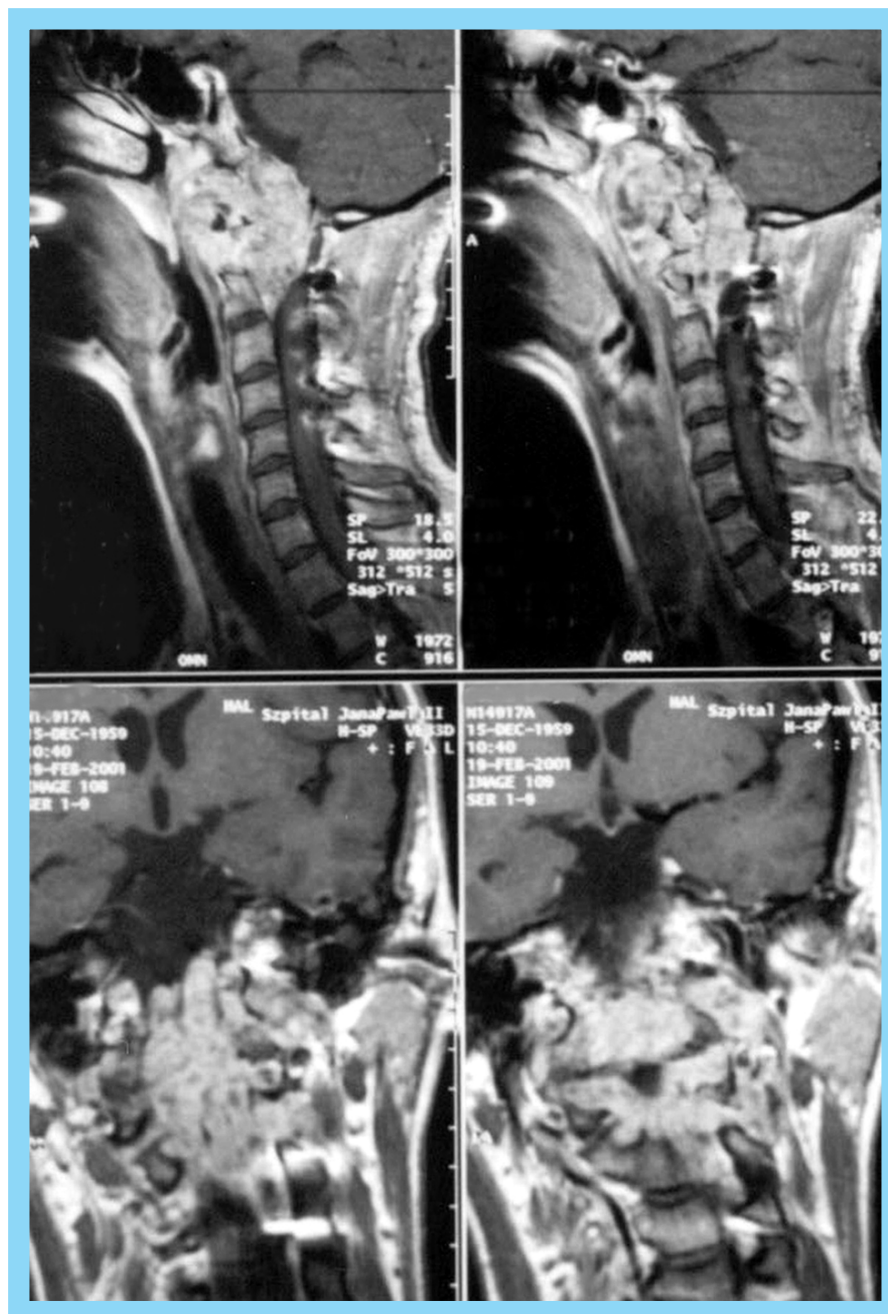
**Struniaki z przemianą złośliwą** (mniej niż 5 proc.) – zwykle prezentują przemianę mięsakową, tj. komórki wrzecionowate. Te guzy charakteryzują się występowaniem obszarów klasycznego struniaka, zmiksowanych z obszarami charakteryzującymi się atypowymi komórkami wrzecionowatymi. Komórki te prezentują zaznaczony pleomorfizm komórkowy i wysoki indeks mitotyczny.

Obok badania histologicznego do właściwego postawienia diagnozy i odróżnienia jego typu przydatne są badania immunohistochemiczne. W diagnostyce różnicowej bierze się pod uwagę *ependymoma*, *schwannoma*, *neurofibroma*, przerzuty, np. raka jasnokomórkowego, *chondrosarcoma* i *histiocytoma*.

Badania immunohistochemiczne ujawniają również dwoistą naturę struniaków: epitelialno-mezenchymalną. Wykazują pozytywne barwienie w kierunku cytokeratyny i *epithelial membrane antigen* (EMA) i mniej zaznaczone barwienie w kierunku białka S-100 oraz wimentyny. *Chondroid chordoma* z małymi obszarami chrząstki może mieć znaczne barwienie w kierunku S 100, z zachowaną pozytywnością barwienia na EMA i cytokeratynę. *Chondrosarcoma* nie barwi się w kierunku EMA i cytokeratyny, bo nie ma komponenty epitelialnej. Struniaki z przemianą złośliwą mają odmienne cechy immunohistochemiczne w rejonach zezłośliwienia z komórkami wrzecionowatymi. Barwienie na wimentynę jest bardzo zaznaczone, podczas gdy barwienie w kierunku cytokeratyny i EMA znacznie zmniejszone.

Nie opisano dotychczas żadnych charakterystycznych nieprawidłowości chromosomalnych. Wiele przypadków jest hipoploidalnych, w kilkunastu wykryto aberracje strukturalne chromosomów 1 i 21, a także inne zmiany telomeru.

Kilkunastu autorów próbowało skorelować cechy patologiczne



Fot. 1. Chordoma – obraz tomografii komputerowej 42-letniej pacjentki

chromosomów z rokowaniem. W 48 przypadkach Rich i wsp. nie byli w stanie wykazać związku między pleomorfizmem komórkowym, figurami mitotycznymi czy hiperchromatycznym jądrem a rokowaniem.

## BADANIE KLINICZNE I ROZPOZNIANIE

Okolo 50 proc. struniaków powstaje w kości krzyżowej, 35–40 proc. w podstawie czaszki i stoku i ok. 10–15 proc. w kręgosłupie. Generalnie struniaki są wolno rosnącymi nowotworami, z długim czasem

trwania objawów przed postawieniem diagnozy. Specyficzne objawy i ubytki neurologiczne są uzależnione od umiejscowienia nowotworu. Pomimo że guzy te są histologicznie łagodne, przerzuty systemowe występują w 10–40 proc. przypadków. Najczęstszym miejscem przerzutów są płuca, regionalne węzły chłonne, wątroba, kości i skóra.

### Struniaki okolicy krzyżowej

Struniaka reprezentuje najczęstszy pierwotny nowotwór kości krzyżowej. Osiągają często znaczne

rozmiary przed postawieniem diagnozy dzięki dużej przestrzeni dla wzrostu, zanim zostaną uszkodzone krytyczne struktury. Średni wiek pacjenta z wykrytym struniakiem kości krzyżowej wynosi 60 lat i znacznie przeważa płeć męska. Najczęstszym objawem (60–70 proc.) jest przewlekły ból pleców, który stopniowo narasta i występuje często do 12–18 mies. przed rozpoznaniem klinicznym. Pacjenci czasami skarżą się na ból bardziej zlokalizowany regionu ogonowego, analnego czy pośladka. Ból może mieć komponent korzeniowy z promieniowaniem do jednej z nóg. Ten objaw prowadzi często do błędnego rozpoznania rwy kulszowej, co opóźnia odkrycie nowotworu o wiele miesięcy. Dysfunkcja zwieraczy, przewlekłe zaparcia lub krwawienie może występować u 40 proc. pacjentów. W miarę jak nowotwór kontynuuje wzrost, zwykle do brzusznie, może naciekać otwory krzyżowe, powodując objawy neurologiczne. Objawy ucisku korzeni nerwowych są różne i obejmują parestezje okołooanalne, nieotrzymanie lub zastój moczu, impotencję i nietrzymanie stolca. Badanie fizykalne jest niespecyficzne, zwykle bez zmian, z wyjątkiem badania *per rectum*, w którym występuje masa przedkrzyżowa. Badanie neurologiczne może być bez zmian lub pokazujące uszkodzenie korzeni okolicy krzyżowej.

### Struniaki podstawy czaszki, stoku i śródczaszkowe

Struniak stanowi 6,15 proc. wszystkich guzów podstawy czaszki i 0,1–0,2 proc. wszystkich guzów śródczaszkowych. Pojawiają się najczęściej w stoku, ale mogą powstać również w innych obszarach, jak zatoka klinowa, zatoki przynosowe, kłykcie potyliczne i siodło. W zależności od pierwotnego umiejscowienia i kierunku wzrostu objawy mogą znacznie się różnić. Najczęstszy wiek pacjentów wynosi 38–45 lat. W większości przy-

padków najpowszechniejszymi objawami są diplopia lub ból głowy. Diplopia jest zwykle pozioma i nasila się przy spojrzeniu w bok. Ból głowy występuje u 25–60 proc. pacjentów. U wielu pacjentów ból i diplopia występują równocześnie.

Objawy, takie jak ból twarzy, zawroty głowy, dysfagia, chrypka, zaburzenia widzenia, szum w uszach są obecne u 12–15 proc. pacjentów. Niekiedy w skargach pacjentów obecne są utrata słuchu, ogólne osłabienie, drętwienie twarzy i ból karku.

W badaniu neurologicznym najczęstszymi są niedowłady nerwów czaszkowych. Najczęściej ubytki dotyczą nerwu VI u 40–75 proc. Deficyt jest zwykle jednostronny, ale może być obustronny. Zaburzenia nerwu odwodzącego mogą być powiązane z dysfunkcją nerwów II, III, IV, V i VII u 15–25 proc. pacjentów. Izolowane porażenia nerwów II, III, IV jest spotykane u niektórych pacjentów. Uszkodzenie niższych nerwów czaszkowych, tj. IX–XII są notowane u 25–40 proc. pacjentów. Podobnie jak porażenia nerwu odwodzącego są jednostronne, ale mogą być obustronne. Nerwy czaszkowe kąta mostowo-mózdkowego, tj. VI i VII są rzadko dotknięte porażeniami – wyłącznie u pacjentów z dużymi rozmiarami nowotworów. Uszkodzenie dróg piramidowych występuje u 15–20 proc. pacjentów i rozwija się z powodu ucisku przez nowotwór pnia mózgu. Objawy mogą być jedno- lub obustronne, w niektórych przypadkach połączone z ataksją. Ponadto guzy rosnące w płaszczyźnie brzusznej mogą wywoływać nieadekwatny śmiech lub płacz. Labilność emocjonalna pojawia się w związku z zakłóceniem dróg mostowych.

### Struniaki kręgosłupa

Struniaki są rzadkimi nowotworami kręgosłupa i stanowią mniej niż 5 proc. wszystkich guzów nowotwo-

rowych tego regionu. Około 60 proc. z nich powstaje w regionie lędźwiowym, 10–15 proc. w regionie piersiowym, 25–30 proc. w rejonie szyjnym.

Wzrost w kierunku brzuszny powoduje zniszczenie kości i tkanek miękkich okołordzeniowych, wzrost w kierunku grzbietowym może powodować uszkodzenie korzeni rdzeniowych lub ucisk rdzenia kręgowego. Wiek pacjentów wynosi średnio między 45 a 50 lat. Pacjenci często mają krótszy okres trwania objawów od diagnozy niż pacjenci ze struniakami okolicy kości krzyżowej z powodu mniejszych rozmiarów kości w pobliżu i większej delikatności struktur nerwowych. Przeciętny okres od objawów do diagnozy wynosi 7 mies.

W większości przypadków (>90 proc.) wstępnym objawem jest ból zlokalizowany w i wokół zaatakowanego trzonu kręgu. Może istnieć korzeniowy składnik bólu z uszkodzenia lub kompresji korzeni nerwowych, z bólem promieniującym do kończyny lub opasującym klatkę piersiową. Mogą pojawić się inne odczucia takie, jak parestezje, zaburzenia czucia. Struniaki odcinka szyjnego rosnące w kierunku brzuszny mogą prowadzić do ucisku przełyku i dysfagii. Czasami mogą powodować mielopatię, ataksję lub zaburzenia zwieraczy.

Niektórzy autorzy próbują ocenić wartość prognostyczną objawów klinicznych. Pacjenci poniżej 40. roku życia wydają się mieć lepsze rokowanie. Forsyth i wsp. zanotowali znaczącą różnicę w prognozowaniu 5-letniego przeżycia u pacjentów poniżej i powyżej 40. roku życia (75 proc. vs 30 proc.). Obecność diplopii również była związana z lepszą prognozą i 5-letnim przeżyciem, o ile była skorelowana z wiekiem. Płeć żeńska skorelowana była z lepszą prognozą (średnia 158 mies. do 86 mies.).

## DIAGNOSTYKA RADIOLOGICZNA

Pacjenci z badaniem fizykalnym i neurologicznym podejrzani o struniaka podstawy czaszki, kości krzyżowej lub kręgosłupa wymagają badania radiologicznego przy pomocy KT lub MRI. CT i MRI są porównywalne w swej zdolności do wykrycia nowotworu. Oba badania jasno pokazują masę nowotworową wewnątrz kości, zniszczenie kości i ekspansję w tkanki miękkie. Rzadko w badaniu MRI może być trudność w wykryciu małych nowotworów ściśniętych wewnątrz stołu. W badaniu KT bez kontrastu guzy objawiają się jako miękka masa tkankowa izo- lub hipodensyjna w stosunku do tkanek otaczających, powodująca destrukcję przyległych kości z ostrymi ograniczeniami. Zwapnienia notuje się w 40–70 proc. przypadków guzów stołu. Małe regiony skostnienia notuje się w 15–20 proc. przypadków. MRI ustępuje KT w zdolności do wykrycia dokładnych granic zniszczenia kości i występowania zwapnień. Przy użyciu kontrastu struniaki są guzami o zwiększonej chłonności kontrastu. Siła wzmocnienia jest różna, ale często jednorodna i gęsta. Rekonstrukcje w badaniu KT są czasami pomocne dla ustalenia zasięgu struniaka podstawy czaszki i kości krzyżowej. Jakkolwiek MRI w płaszczyźnie czołowej i strzałkowej jasno pokazuje granice struniaka w stosunku do otaczających tkanek, to w obrazie T1-zależnym 75 proc. guzów jest izointensywna, gdy 25 proc. guzów wydaje się hipointensywna. Przy użyciu gadolinu struniaki ujawniają się zwykle wcześniej. Jak w KT stopień wyróżnienia jest różny – w większości heterogenny. W T2-zależnym obrazie struniaki są zawsze hiperintensywne w stosunku do otaczających struktur. Stopień hiperintensywności jest homogenny w 20 proc. i heterogenny w 80 proc. przypadków. MRI pozwala na lepszą wizu-

alizację granic guza i ocenę infiltracji tkanek miękkich niż jest to w KT. Strzałkowe MRI jest podstawą dla guzów okolicy kości krzyżowej, by wykryć zakres zmian patologicznych do przodu od *rectum* i w tkankach miękkich. Coronal MRI jest pomocne dla oceny późniejszego rozwoju guza w kierunku zatok jamistych. Zatoki jamiste są nacieczone w struniakach podstawy czaszki w 65 proc. Ponadto w struniakach okolicy krzyżowej MRI strzałkowe jest pomocne w wykryciu infiltracji do otworów krzyżowych oraz korzeni nerwowych. MRI jest dużo lepsze od KT w wykrywaniu związku nowotworu z nerwami i strukturami naczyniowymi. Naczynia szyjne i podstawne są jasno oddzielone w obrazie T2-zależnym dzięki kontrastowi między płynem wewnątrz naczyń i otaczającym wysokosygnalowym nowotworem. Nie udało się wykazać żadnych charakterystycznych cech pozwalających odróżnić struniaka klasycznego od *chondroid chordoma*.

## LECZENIE

Leczenie wielu chorych jest ograniczone poprzez naciekający i inwazyjny charakter tych nowotworów. Nowotwór czasami jest zbyt wielki przy postawieniu diagnozy do całkowitego jego usunięcia. Nawet gdy nowotwór jest mały, a leczenie chirurgiczne radykalne, nawroty miejscowe są częste (w 50–100 proc.). Dlatego leczenie ma na celu utrzymanie lokalnej kontroli i zminimalizowanie miejscowego zniszczenia struktur nerwowych.

Pomimo miejscowego przebiegu struniaka przerzuty systemowe mogą pojawić się w 10–30 proc. Najpowszechniejsze umiejscowienie przerzutów to płuca, regionalne węzły chłonne, wątroba, kości i skóra. Czasami też przerzuty notuje się w mięśniach, mózgu, przysadce, trzustce, mięśniu sercowym. W większości przypadków nawrót miejscowy wpływa na przeżywalność.

Radioterapia jest często stosowana jako leczenie uzupełniające, którego celem jest zmniejszenie prawdopodobieństwa miejscowego nawrotu. Radioterapia uzupełniająca zabieg chirurgiczny jest szczególnie rekomendowana w przypadku struniaków podstawy czaszki i stołu.

## Leczenie chirurgiczne

Wielu autorów zgadza się z tym, że chirurgiczne usunięcie guza jest ważnym aspektem wstępnego leczenia pacjentów ze struniakiem. Jak najbardziej radykalne usunięcie struniaka powinno być przeprowadzone zaraz po wstępnym rozpoznaniu nowotworu, w zależności od lokalizacji i rozmiaru nowotworu. Wydaje się, że radykalne usunięcie nowotworu ma zasadniczy wpływ na miejscową kontrolę nowotworu i przeżywalność. Forsyth i wsp. na podstawie 51 przypadków odkryli, że rozmiar operacji wpływa na przeżywalność. Dla pacjentów, którzy mieli jedynie biopsję, przeżywalność 5- i 10-letnia wynosiła odpowiednio 35 proc. i 0 proc. Dla pacjentów po subtotalnej resekcji guza te liczby wynosiły odpowiednio 55 i 45 proc. Efekt rozległości operacji na 5-letnie przeżycie był najbardziej znaczący u młodych pacjentów.

Struniaki podstawy czaszki i stołu można podzielić w zależności od ich rozmiaru i poszerzania w przyległe obszary na 3 grupy:

Typ I – guzy są małe i ograniczone do jednego obszaru czaszki, np. zatoka klinowa, stół.

Typ II – guzy większe w ekspansji na 2 lub więcej obszary podstawy czaszki.

Typ III – uszkodzenia są bardzo duże i obejmują kilkanaście przyległych obszarów podstawy czaszki (stół, zatoka klinowa, dół środkowy czaszki).

Guzy typu pierwszego są rzadkie i możliwe do usunięcia przy po-



mocy jednej procedury chirurgicznej. Guzy typu drugiego są najczęstsze (50–65 proc.) i w wielu przypadkach mogą też być radykalnie wyresekowane przy pomocy jednej procedury. Guzy typu trzeciego występują w 10–20 proc. przypadków i wymagają dwóch lub więcej procedur chirurgicznych dla ich radykalnego usunięcia.

Istnieją różne dostępy i techniki operacyjne dla usunięcia struniaków podstawy czaszki. Dojście zależy od umiejscowienia nowotworu i stopnia rozwoju poza obszar jego pierwotnego umiejscowienia. Najczęściej guzy są skoncentrowane w dole, środku lub u dołu stoku i wchodzą do zatoki jamistej. Są cztery najpowszechniejsze dostępy, pozwalające na obszerne usunięcie nowotworu poza lub przez oponę twardą. Najczęściej używane (30–35 proc.) są dostępy podskroniowe, przezjamiste, przezskaliste i dają dostęp do zatoki jamistej, stoku, siłdła tureckiego i zatoki skalistej. Rozszerzony dostęp czołowy jest używany u 25–30 proc. pacjentów i daje przewagę przy nowotworach z ekspansją do oczodołów i przedniego dołu czaszki. Dostęp podi nadskroniowy jest używany w 20 proc. przypadków i daje doskonały dostęp do dołu środkowego czaszki, stoku, bocznej części podstawy czaszki. Dla struniaków dolnego piętra stoku i kości skroniowej i ciemieniowej używane jest w 15 proc. dojście transjugularne i transkondylarne.

Operacje przy użyciu nowoczesnych dostępów dają różne efekty. Radykalne lub całkowite usunięcie guza jest osiąganego w 43–55 proc., prawie całkowite usunięcie guza w 40–47 proc. i częściowe w 8–10 proc. W grupie pacjentów ze struniakiem i *chondroid chordoma* po średniej 24-miesięcznej obserwacji zauważono 3 nawroty u 14 pacjentów z subtotalnym lub częściowym usunięciem guza. Całkowity brak nawrotu i przeżycie po 3 latach u 80 proc. i po 5 latach u 76 proc. pacjentów.

W kontraście dla tego przeżycie pacjentów z nawrotami 52 proc. po 2 latach i 26 proc. po 3 latach. Uprzednie operacje i radioterapia wiązały się ze znacznym ryzykiem nawrotu i powikłań chirurgicznych.

Struniaki okolicy krzyżowej są bardzo duże w momencie wykrycia, jakkolwiek wielu autorów doradza radykalne usunięcie, jeśli to jest możliwe. Podobnie jak ze struniakiem podstawy czaszki – 5-letnie przeżycie bez nawrotów jest zwiększone przy radykalnej lub prawie radykalnej operacji. Dla guzów dolnego odcinka krzyżowego i odcinka ogonowego wielu autorów zaleca dostęp tylny. Nowotwory górnej części kości krzyżowej są najbardziej efektywnie usuwane z dostępu kombinowanego przednio-tylnego. Niezależnie od podejścia konieczne jest zabezpieczenie krzyżowych korzeni nerwowych i nerwu *pudendus*. Jeżeli dojdzie do uszkodzenia S2 obustronnego przy usuwaniu guza, wypadnięciu lub osłabieniu ulegają funkcje urogenitalne i analne. Jeżeli nie usunie się obustronnie S-2 50 proc. pacjentów zachowuje kontrolę nad oddawaniem moczu i stolca. Dla zachowania normalnej funkcji odbytu zaleca się ipsilateralne zachowanie korzeni S1-S2 i S3. Liczba nawrotów dla guzów usuniętych radykalnie *en bloc* wynosi 25–30 proc. Jeżeli guz został usunięty subtotalnie lub częściowo, liczba miejscowych przerzutów zwiększa się do 60–65 proc. Przy struniakach kręgosłupa preferuje się radykalne, jeśli to możliwe, usunięcie. Dla nowotworów odcinka szyjnego najczęściej autorów preferuje dostęp przedni, by wykonać korporektomie i jeżeli to konieczne – *bone grafting*. Guzy odcinka piersiowego najlepiej usuwać przez torakotomię albo procedurę kombinowaną: torakotomię z laminektomią. Struniaki okolicy lędźwiowej usuwa się zwykle z dostępu przedniego, czasem tylnio-bocznego.

## Radioterapia

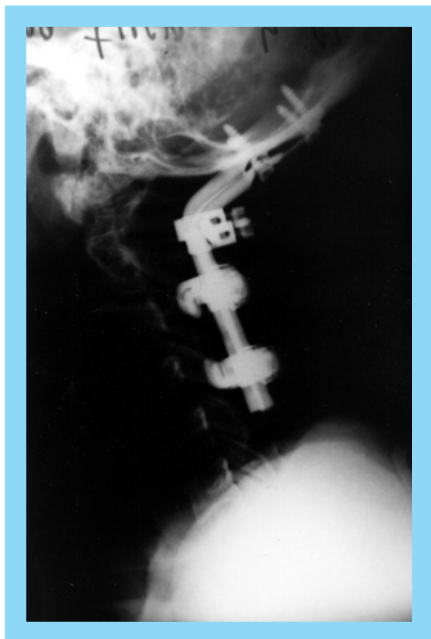
Radykalna resekcja często jest niemożliwa z powodu inwazyjnej natury tego nowotworu. Radioterapia uzupełniająca dla eradykacji rezydualnych struniaków lub ich przerzutów jest więc ważnym elementem terapii. Niestety, struniaki są stosunkowo radiooporne. Rezultaty kliniczne w większości radioterapii w lokalnej kontroli u chorych bez przerzutów wykazały niewielką poprawę. Wczesne raporty sugerują związek między dawką i odpowiedzią na nią struniaka. Rekomenduje się naświetlanie fotonami o energii 6 000–7 000 cGy, by uzyskać optymalną odpowiedź. Najnowsze badania nie były jednak w stanie udowodnić stałej zależności odpowiedzi od dawki przy użyciu konwencjonalnych technik fotonowych.

W badaniach Saxtona i Cummingsa były używane dawki 2 500–7 000 cGy u pacjentów ze struniakami o różnych umiejscowieniach po resekcji chirurgicznej. Paliatywny efekt był tak samo duży u pacjentów leczonych dawkami 4 000–5 500 cGy, jak i większymi. Analizy wykazały, że stosowanie naświetlania po resekcji chirurgicznej przedłuża życie bardziej od obu tych metod stosowanych osobno. Naświetlanie struniaków innymi niż fotony cząsteczkami, jak hel, neon, protony jest wielce obiecujące. Cząsteczki posiadają wiele zalet fizycznych i radiobiologicznych w stosunku do promieniowania fotonowego. Wysoka energia cząsteczek pozwala na ściśle określoną i lepszą dystrybucję dawek, a poza tym jest mało toksyczna dla otaczających, zdrowych tkanek.

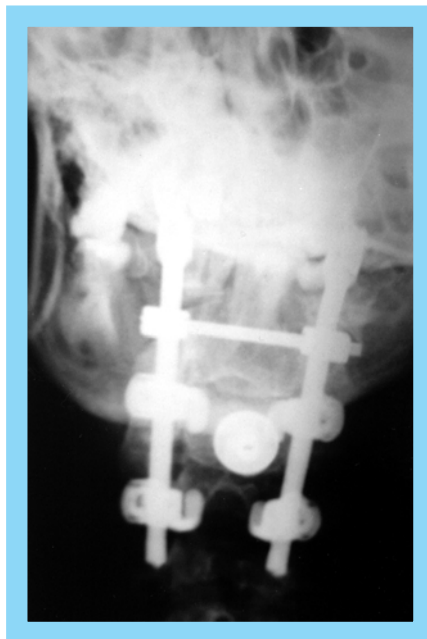
Do innych metod radioterapii stosowanej w leczeniu struniaków zalicza się brachyterapię i radiochirurgię.

## Chemioterapia

Rola chemioterapii jest ograniczona. Głównymi wskazaniami do chemioterapii objęci są pacjenci z na-



**Fot. 2. Pacjentka po leczeniu chirurgicznym projekcja boczna**



**Fot. 3. Pacjentka po leczeniu chirurgicznym projekcja ap**

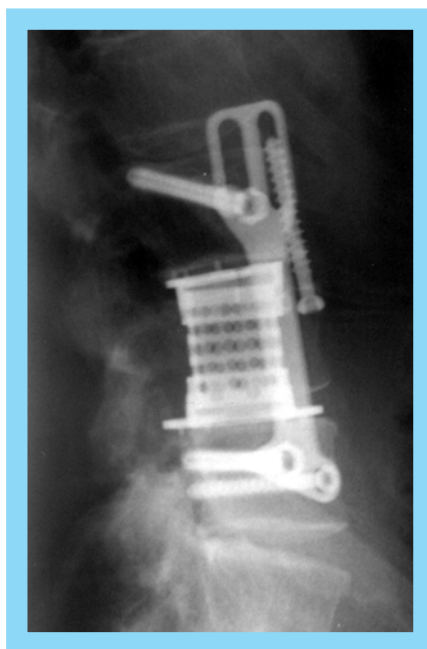


**Fot. 4. Chordoma odcinka lędźwiowego u mężczyzny**

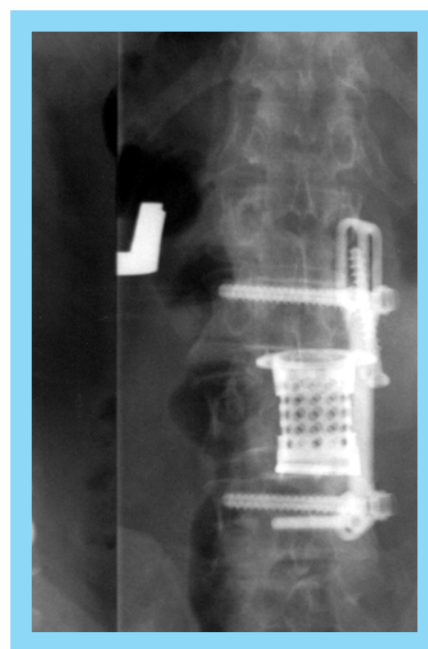
wrotami lub zaawansowanym rozwojem choroby, niekwalifikujący się do leczenia chirurgicznego i radioterapii. W większości przypadków schematy stosowane do leczenia były stosowane jak do mięsaków tkanek miękkich. Poprawę przynosiło to u bardzo niewielu pacjentów.

## OPISY PRZYPADKÓW KLINICZNYCH

- ▶ Mężczyzna W.W., l. 40 (hist. choroby 19262/01), hospitalizowany 4.10.2001–2.11.2001. Od roku dolegliwości: uporczywe bóle głowy, zaburzenia mowy, przygryzanie języka i parestezje lewej kończyny górnej. Zakwalifikowany do leczenia operacyjnego. 15.10.2001 laminektomia C1/C2, spondylodeza potyliczno-kręgowa C3/C4. Po zabiegu poprawa. Kontrola RI w czerwcu 2002 r. wykazuje niewielki rozrost tkanki nowotworowej bez wpływu na stan neurologiczny.
- ▶ Mężczyzna L.K., l. 54 (hist. choroby 15349/98), hospitalizowany 28.11.1998–30.12.1998. Pierwsze dolegliwości w 1997 r. – ból kolan. Początkowo leczony w poradni rejonowej. Z powodu postępującego osłabienia kończyn hospitalizowany w oddziale neurologii.



**Fot. 5. Mężczyzna po leczeniu operacyjnym projekcja boczna**



**Fot. 6. Mężczyzna po leczeniu operacyjnym projekcja ap**

Operowany z powodu podejrzenia guza ogona końskiego. Po zakończeniu diagnostyki MRI – gdzie stwierdzono guz okolicy lędźwiowej – naciekający kręgosłup. Zakwalifikowany do leczenia operacyjnego – wykonano laminectomię L3 i pobrano wycinki do badania histologicznego. W listopadzie 1998 r. z powodu progresji zmian zakwalifikowany do ponownego leczenia operacyjnego. Wy-

konano subtotalne usunięcie guza oraz alloplastykę przy pomocy tytanowej protezy trzonu wypełnionej przeszczepami własnymi. Dodatkowo dokonano stabilizacji płytką tytanową i śrubami. Po zabiegu wielomiesięczna poprawa stanu neurologicznego. Kontrole MRI wykazują rozrost tkanki nowotworowej.

- ▶ Kobieta L. S., l. 42 (hist. choroby 21589/00), hospitalizowana

30.11.2000–19.12.2000. Przyjęta z powodu masywnego guza okolicy otworu wielkiego. Od marca 2000 r. drętwienie i osłabienie siły kończyn górnych. Zakwalifikowana do leczenia operacyjnego – wykonano laminektomię i dekompresję C1/C2 oraz stabilizację tylną sposobem CD (implant tytanowy Sofamor-Danek). Po zabiegu poprawa, powrót do pracy. Z powodu nawrotu dolegliwości i rozrostu guza operowana ponownie po ok. roku od pierwszej operacji – uzyskano poprawę, aktualnie pracuje.

#### PIŚMIENNICTWO

1. Danilewicz B, Danilewicz M, Czepko R, Stachura K. *Intradural clivus chordoma: surgical treatment with no tumor regrow 12 years after surgery*. Przegląd Lekarski 200; 57 (3): 178-80.
2. Danilewicz M, Czepko R i wsp. *Chordoma – analiza 24 przypadków*. Przegląd Lekarski 1999; 56 (2): 115-8.
3. Solov'ev IN. *Chordoma (Review)*. Arkhiv Patologii 1999 Sep-Oct; 61 (5): 65-9.
4. York JE, Kaczari A, Abi-Said D, et al. *Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer*. Neurosurgery 44 (1): 74-9, discussion.
5. Salisbury JR. *The pathology of human notochord*. J Pathol 1993; 171: 253-5.
6. Dorfman HD, Czerniak B. *Bone cancers*. Cancer 1995; 75: 203-10.
7. World Health Organization. *International classification of Diseases for Oncology*. 2<sup>nd</sup> ed. Geneva. World Health Organization 1990.
8. Scutto A, Albanese V, Tomasello F. *Clival chordoma in children*. Acta neuropol (Napoli) 1980; 2: 121-7.

#### ADRES DO KORESPONDENCJI

dr med. **Piotr Kłosiński**

Oddział Neuroortopedii

WSS im. L. Rydygiera

os. Złotej Jesieni 1

31-826 Kraków

tel. 0 (prefiks) 12 647 66 66 wew. 542

lub sekretariat 0 (prefiks) 12 649 88 22