

Chordoma (struniak) jest rzadko występującym nowotworem i stanowi ok. 2–4% wszystkich pierwotnie złośliwych guzów kości. Najczęściej lokalizuje się w okolicy krzyżowej – 50%, na drugim miejscu w regionie klinowo-potylicznym czaszki – 30–40%, pozostałe 15% stanowią umiejscowienia w kręgach. *Chordoma* jest generalnie wolno rosnącym, nieotorebkowanym nowotworem pochodzenia zarodkowego, wykazującym miejscową złośliwość w stosunku do kości i tkanek miękkich. Występuje w każdym wieku, ale najczęściej rozpoznaje się go między 40.–70. rokiem życia. Podstawową formą leczenia jest szerokie wycięcie chirurgiczne. Wznowę miejscową po leczeniu operacyjnym stwierdza się u 46–70% pacjentów, a przerzuty opisuje się u 10–43% chorych. Średni czas nawrotu po zabiegu chirurgicznym wynosi 3–4 lata w przypadku leczenia doszczętnego i zaledwie 8 mies. po niedoszczętniej operacji. Wskazaniem do radioterapii uzupełniającej z zastosowaniem wysokich dawek jest obecność pooperacyjnej zmiany resztkowej. *Chordoma* jest nowotworem mało wrażliwym na chemioterapię.

Celem pracy jest prezentacja rzadkiego przypadku *chordoma* piersiowego i krzyżowo-lędźwiowego odcinka kręgosłupa, z nawrotowym i miejscowo złośliwym przebiegiem, u 59-letniej chorej, podzielone się doświadczeniami z zastosowanego sposobu postępowania diagnostycznego oraz metod leczenia.

Słowa kluczowe: *chordoma*, leczenie, nawrót.

Chordoma piersiowego i krzyżowo-lędźwiowego odcinka kręgosłupa z nawrotowym i miejscowo złośliwym przebiegiem – opis przypadku

Chordoma of the thoracic and lumbosacralis spine with recurrence and locally invasive process – case report

Ewa Ziółkowska¹, Marta Biedka², Mariusz Mross¹, Roman Makarewicz²

¹Oddział Radioterapii I, Centrum Onkologii im. prof. F. Łukaszczyka w Bydgoszczy

²Oddział Brachyterapii, Katedra i Klinika Onkologii i Brachyterapii, *Collegium Medicum* im. L. Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet M. Kopernika w Toruniu

Wstęp

Pierwszą zmianę o charakterze *chordoma* opisał Lushka w 1856 r., a rok później pracę na ten temat przedstawił Virchow [1]. *Chordoma* (struniak) jest rzadko występującym nowotworem i stanowi ok. 2–4% wszystkich pierwotnie złośliwych guzów kości. Najczęstszą lokalizacją jest okolica krzyżowa – 50%, na drugim miejscu region klinowo-potyliczny czaszki – 30–40%, pozostałe 15% umiejscowień stanowią kręgi. Struniaki kręgosłupa reprezentują mniej niż 5% wszystkich guzów nowotworowych tego regionu. Około 60% z nich powstaje w regionie lędźwiowym, 25–30% w kręgach szyjnych, a 10–15% w odcinku piersiowym. *Chordoma* dotyczy osób w każdym wieku, ale najczęściej opisuje się występowanie struniaka między 40.–70. rokiem życia, a w lokalizacji kręgosłupowej optymalne zachorowania przypadają na okres między 45.–50. rokiem życia.

Chordoma jest wolno rosnącym, nieotorebkowanym nowotworem pochodzenia zarodkowego, wykazującym miejscową złośliwość w stosunku do kości i tkanek miękkich [2]. Nowotwór najczęściej szerzy się do przodu od kręgosłupa, powodując destrukcję przylegających struktur kostnych i tkanek miękkich okotordzeniowych. Wzrost w kierunku grzbietowym może z kolei doprowadzić do uszkodzenia pni nerwowych i ucisku rdzenia kręgowego. Zaobserwowano, że ścięgna długo stanowią skuteczną, naturalną barierę przed szerzeniem się nowotworu. Choroba toczy się skrycie i długo nie daje żadnych dolegliwości. W 90% przypadków struniaka kręgosłupa wstępnym objawem jest ból zlokalizowany w zajętej trzonie kręgu oraz wokół niego. Z czasem, w zależności od lokalizacji i szerzenia, pojawiają się pierwsze, mało specyficzne symptomy, związane z destrukcją kręgów i okolicznych tkanek – neuralgia z zaburzeniami czucia, parestezje, bóle promieniujące do kończyn lub opasujące klatkę piersiową. Niekiedy dochodzi do ucisku przetyku i następnej dysfagii, obserwowano także zaburzenia funkcji zwieraczy [3, 4]. Dość często rozpoznanie ustala się dopiero na podstawie wykonanych przypadkowo badań obrazowych [3].

Podstawową formą leczenia struniaka kręgosłupa, podobnie jak w pozostałych lokalizacjach, jest szerokie wycięcie zmiany *en-block* – guza, zaatakowanych tkanek miękkich i kręgów [1]. Istnieją przesłanki, że torebka struniaka bywa nacieczona komórkami nowotworowymi i dlatego wymagane jest szerokie wycięcie zmiany. Niestety, wykonanie radykalnego zabiegu jest często niemożliwe, ze względu na lokalizację oraz naciekający i inwazyjny charakter nowotworu [5]. Wznowę miejscową po leczeniu chirurgicznym stwier-

Chordomas are uncommon tumours, accounting for 2-4% of all primary malignant bone tumours. The location of the tumours in decreasing frequency is: the sacrococcygeal region, 50%; spheno-occipital region, 30-40%; and other spinal segments, 15%. Most patients are aged from 40 to 70 years. The standard therapy is radical resection. Local recurrence rate of sacrococcygeal chordomas after surgery is about 46-70% and prevalence of metastasis is 10-43%. The median times to recurrence after surgery are 3.4 years for radical resection and 8 months for subtotal excision. High-dose radiation is increasingly used in combination with surgery for non-resectable lesions. Chordoma has a low sensitivity to chemotherapy. The purpose of our work is to show a very rare case of chordoma of the thoracic and lumbosacral spine with recurrence and locally invasive process in a 59-year-old woman and demonstrate our experience from adjusted diagnostic workup and approach of treatment.

Key words: chordoma, treatment, recurrence.

dza się u 46–70% pacjentów, a przerzuty opisuje się u 10–43% chorych. Najczęstszym miejscem przerzutów są płuca, regionalne węzły chłonne, wątroba, kości i skóra. Na podstawie badań autopsyjnych opisano także przerzuty w mięśniach, ośrodkowym układzie nerwowym, trzustce i mięśniu sercowym [3]. Średni czas nawrotu po zabiegu chirurgicznym wynosi 3–4 lata w przypadku leczenia doszczętnego i zaledwie 8 mies. po nieradykalnej operacji [2].

Leczenie z zastosowaniem radioterapii czy chemioterapii jest nadal dyskusyjne, ze względu na znaczną oporność struniaków na ten rodzaj terapii [6]. Obserwacje wskazują, że radioterapia uzupełniająca jest nieefektywna, chociaż ostatnie doniesienia dotyczące zastosowania wysokich dawek przedstawiają lepsze wyniki [7, 8]. Analizy wykazały, że leczenie energią promienistą w skojarzeniu z zabiegiem chirurgicznym przedłuża przeżycie bardziej od obu tych metod stosowanych osobno. Jednocześnie, ze względu na często niemożliwy radykalny zabieg operacyjny, radioterapia stała się ważnym ogniwem terapii struniaków. W 1973 r. Jenny i Sulser [10] oszacowali średnie przeżycie pacjentów z rozpoznaniem *chordoma* na 17,5 mies. Cheng [11] i wsp. w 1999 r. u pacjentów po operacji i uzupełniającej radioterapii uzyskali całkowite przeżycia rzędu 86%, z czasem wolnym od nawrotu miejscowego 60% [3, 8]. Według aktualnych zaleceń w radioterapii radykalnej regionu czaszki należy podać dawkę całkowitą 60–70 Gy, w lokalizacji kręgosłupowej 40–45 Gy, a w przypadku okolicy krzyżowej dawkę całkowitą 64 Gy [8, 9]. Radioterapia uzupełniająca wskazana jest dla pacjentów z pooperacyjną zmianą resztkową. Coraz większego znaczenia nabierają również brachyterapia i radiochirurgia [1]. Rola chemioterapii w leczeniu *chordoma* jest ograniczona i również mało skuteczna. Wskazaniem do podania chemioterapii jest nawrót miejscowy lub rozsiew choroby, po odstąpieniu od zabiegu operacyjnego i radioterapii. Najczęściej podaje się ifosfamid w monoterapii lub w programach wielolekowych (MAID, HELP, IVA). Niestety, *chordoma* jest nowotworem mało wrażliwym na cytostatyki, co powoduje brak zysku terapeutycznego, a poprawę można zaobserwować u niewielu pacjentów [9].

Celem pracy jest prezentacja rzadkiego przypadku *chordoma* kręgosłupa piersiowo-lędźwiowego i podzielenie się doświadczeniami z zastosowanego postępowania diagnostycznego oraz metod leczenia.

Opis przypadku

Pacjentka, lat 59, została przyjęta na Oddział Radioterapii Centrum Onkologii im. prof. F. Łukaszczyka w Bydgoszczy 19 marca 2007 r. w celu leczenia energią promienistą. Pierwsze objawy choroby pojawiły się w 1989 r. pod postacią niedowładu kończyny dolnej lewej. Rozpoznano wówczas guz rdzenia kręgowego okolicy lędźwiowej, uciskający rdzeń kręgowy na poziomie L2-L4. Chorą poddano operacji w 10. Wojskowym Szpitalu Klinicznym w Bydgoszczy, w Klinice Neurochirurgii i Neurotraumatologii, pooperacyjny wynik badania histopatologicznego wskazywał na *chordoma*. W 1995 r. nastąpił nawrót choroby, na podstawie badań obrazowych stwierdzono guza rdzenia na poziomie Th10-Th12. Przeprowadzono doszczętną makroskopowo operację usunięcia guza położonego międzykanałowo na zewnątrz opony twardej. Zabieg wykonano w Klinice Neurochirurgii i Neurotraumatologii Szpitala Uniwersyteckiego im. dr. Jurasza w Bydgoszczy. Kolejna progresja choroby wystąpiła w lutym 1999 r., pacjentka zgłosiła się do poradni neurochirurgicznej z powodu silnych dolegliwości bólowych kończyn dolnych. W wykonanym rezonansie magnetycznym (ang. *magnetic resonance imaging* – MRI) kręgosłupa rozpoznano nawrót choroby, zlokalizowany w obrębie kanału kręgowego na poziomie piersiowym i lędźwiowym. Z uwagi na zaawansowany proces nowotworowy, dobry stan ogólny chorej i zadowalające efekty leczenia zachowawczego odstąpiono od zabiegu chirurgicznego. Od grudnia 2005 r. pacjentka zaczęła odczuwać silne bóle kręgosłupa w odcinku piersiowo-lędźwiowym. W badaniu MRI kręgosłupa wykonanym w styczniu 2006 r. stwierdzono liczne osteolityczne ubytki kostne w trzonach kręgow Th7-Th12 oraz bocznych częściach kręgow Th5-Th6, a także miękkotkankowy guz niszczący otwór międzykręgowy Th5-Th6 po stronie prawej, naciekający tkanki przykręgosłupowe oraz po-



Ryc. 1. Scyntygram kośćca; a – projekcja przednia, b – projekcja tylna
Fig. 1. The bone scintigraphy; a – anterior projection, b – posterior projection

wierzchnie V i VI żebra, który wpukłał się przez poszerzone otwory międzykręgowe i szerzył na poziomie Th8-Th11 po stronie lewej. Polycykliczne masy guza naciekały nadtwardówkowo rdzeń kręgowy na poziomie Th6-Th11, z zauważalną przewagą na odcinku Th6-Th9. Ze względu na objawy – drętwienie i silne bóle radikulopatyczne obu kończyn dolnych oraz narastające osłabienie siły mięśniowej lewej kończyny dolnej, przyjęto chorą w trybie pilnym do Szpitala Wojewódzkiego w Szczecinie, na Oddział Neurochirurgii i Neurotraumatologii. Biorąc pod uwagę obraz kliniczny i dotychczasowy przebieg choroby, wykonano operację niedoszczętnego usunięcia guza okolicy krzyżowej. W pooperacyjnym badaniu histopatologicznym rozpoznano zmianę o charakterze *chordoma*. W badaniu kręgosłupa lędźwiowego z sierpnia 2006 r. opisano rozległe ubytki osteolityczne we wszystkich kręgach lędźwiowych i kości krzyżowej. Masa patologiczna naciekała trzony i łuki kręgow, powodując poszerzenie i zniekształcenie kanału kręgowego, uwypuklając się jednocześnie przez otwory międzykręgowe. Ponadto guz naciekał mięsień lędźwiowy po stronie prawej. W jego obrębie tworzył masę tkankową o wymiarach 9×3×3 cm, uwidaczniając się jako obszar hipodensyjny uwypuklający zarys mięśnia. Guz spowodował przerwanie ciągłości łuku na wysokości S1-S2. Chorą konsultowano w Centrum Onkologii im. M. Skłodowskiej-Curie w Warszawie, w Klinice Nowotworów Tkank Miękkich i Kości. Zalecono dalszą diagnostykę w kierunku szpiczaka, ponieważ obraz kliniczny i radiologiczny budził wątpliwości i nie wykluczał istnienia innej choroby nowotworowej. Pacjentkę skierowano do Centrum Onkologii w Bydgoszczy. Podczas pobytu na Oddziale Radioterapii w Bydgoszczy przeprowadzono dodatkowe badania. Zdjęcie rentgenowskie kręgosłupa i miednicy wykazało liczne zmiany lityczne i zwyrodnieniowo-zniekształcające. W scyntygrafii kośćca zaobserwowano nierównomierne gromadzenie znacznika w odcinku piersiowo-lędźwiowym, a zmiany ogniskowe miały niejednoznaczny charakter (ryc. 1). W dobowej zbiórce moczu nie stwierdzono białka Bence-Jonesa. W elektroforezie białek zanotowano podwyższony poziom α_1 -globuliny – 6,2% (norma 2–4%). W biopsji szpiku stwierdzono obniżony odsetkowo układ limfocytarny – 54,8% (norma 62–77%) oraz w układzie chłonnym wzrost odsetka limfocytów – 19,5% (norma 3–12%). Pozostałe utkania szpiku – chłonne i siateczki, pozostawały odsetkowo i morfologicznie w normie. Na podstawie przeprowadzonych badań wykluczono szpiczaka, a ze względu na dolegliwości bólowe pacjentkę zakwalifikowano do paliatywnej radioterapii zmian obszaru miednicy, a następnie obszaru Th4-L4 kręgosłupa. Zastosowano leczenie promieniami jonizującymi kobaltu ^{60}Co każdorazowo dawką 20 Gy przez 5 dni, po 4 Gy dziennie. Po zastosowanym leczeniu poprawił się stan neurologiczny chorej, ustąpiły dolegliwości bólowe i powróciła pełna sprawność ruchowa. Pacjentka pozostaje pod stałą kontrolą Poradni Onkologicznej Centrum Onkologii w Bydgoszczy.

Podsumowanie

Chordoma jest wolno rosnącym nowotworem, z długim czasem trwania dolegliwości przed postawieniem trafnej diagnozy. Specyficzne objawy i ubytki neurologiczne są uzależnione od umiejscowienia nowotworu, a błędne rozpo-

znanie opóźnia włączenie szybkiego i precyzyjnego postępowania leczniczego. Charakter i umiejscowienie guza oraz wynikające z tego powodu trudności radykalnego usunięcia nowotworu decydują o rokowaniu. Dlatego ważnym czynnikiem jest szybkie rozpoznanie tej choroby, co daje największą szansę na wycięcie zmiany w sposób kompletny, a co za tym idzie – wpływa na długą kontrolę miejscową. Właściwa i szybka diagnostyka warunkuje rozpoczęcie prawidłowego leczenia, jednak skuteczność stosowanych metod leczenia zarówno operacyjnego, jak i radiochemioterapii jest wciąż niezadowalająca. Głównym celem leczenia chirurgicznego jest nadal zniesienie dolegliwości bólowych i likwidacja ubytków neurologicznych, a najczęstszym efektem długotrwałej terapii przeciwnowotworowej jest zahamowanie postępu choroby.

Piśmiennictwo

1. Selvaraj A, Wood AJ. Superior mediastinal chordoma presenting as a bilobed paravertebral mass. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 248-50.
2. Guarino M, Ballabio G, Rubino B, Nebuloni M, Tosoni A. Soft tissue sacrococcygeal chordoma with intracytoplasmic filamentous inclusions. *Pathol Res Pract* 2005; 201: 699-704.
3. Delank KS, Kriegsmann J, Drees P, Eckardt A, Eysel P. Metastasizing chordoma of the lumbar spine. *Eur Spine J* 2002; 11: 167-71.
4. Jenkins CN, Colquhoun IR. Case report: symptomatic metastasis from a sacrococcygeal chordoma. *Clin Radiol* 1995; 50: 416-7.
5. Schulz-Ertner D, Nikoghosyan A, Thilmann C, Haberer T, Jäkel O, Karger C, Kraft G, Wannemacher M, Debus J. Results of carbon ion radiotherapy in 152 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2004; 58: 631-40.
6. Baboiu O, Taylor W. Noninvasive sacral chordoma presenting as a benign soft tissue mass. *Ann Diagn Pathol* 2006; 10: 95-9.
7. Sung MS, Lee GK, Kang HS, et al. Sacrococcygeal chordoma: MR imaging in 30 patients. *Skeletal Radiol* 2005; 34: 87-94.
8. Park L, Delaney TF, Liebsch NJ, et al. Sacral chordomas: Impact of high-dose proton/photon-beam radiation therapy combined with or without surgery for primary versus recurrent tumor. *Int J Radiation Oncol Biol Phys* 2006; 65: 1514-21.
9. Thieblemont C, Biron P, Rocher F, Bouhour D, Bobin JY, Gérard JP, Blay JY. Prognostic factors in chordoma: role of postoperative radiotherapy. *Eur J Cancer* 1995; 31A: 2255-9.
10. Susler J. Metastasie-rendes Chordom der Lumbosakralwirbelsäule. *Schweiz Med Wochenschr* 1973; 1003: 697-701.
11. Cheng EY, Ozerdemoglu RA, Transfeldt EE, Thompson RC Jr. Lumbosacral chordoma. Prognostic factors and treatment. *Spine* 1999; 16: 1639-45.

Adres do korespondencji

dr med. Ewa Ziółkowska
Oddział Radioterapii I
Centrum Onkologii im. prof. F. Łukaszczyka
ul. I. Romanowskiej 2
85-796 Bydgoszcz
tel. +48 52 374 33 74
e-mail: ziolkowskae@co.bydgoszcz.pl