

## **Struniak w okolicy kości krzyżowej u 47 – letniej pacjentki – opis przypadku**

### **Chordoma in the sacral spine in an 47-year-old woman – case report**

**Kamila Woźniak<sup>1</sup>, Dorota Ratuszek-Sadowska<sup>2</sup>, Agnieszka Nowacka<sup>1</sup>, Maciej Śniegocki<sup>1</sup>**

- 1. Klinika Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu**
- 2. Katedra i Klinika Rehabilitacji, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu**

#### **Streszczenie**

Struniaki (łac. chordoma) są rzadkimi, histologicznie łagodnymi, lecz klinicznie złośliwymi nowotworami szkieletu osiowego. Mogą powstać w dowolnym miejscu w linii środkowej ciała, gdzie istniała struna grzbietowa (np. stok, nosogardziel, siodło i okolica okołosiodłowa, otwór wielki kręgi i okolica krzyżowo-ogonowa). Struniaki to wolno rosnące nowotwory, wykazujące miejscową agresywność w stosunku do kości i tkanek miękkich. Struniaka po raz pierwszy opisał w 1856 roku Virchow i Luschke. Z kolei w 1858 roku Muller stwierdził, że nowotwór może pochodzić z pozostałości embrionalnych prymitywnej struny grzbietowej tzw. chorda dorsalis. Autorzy przedstawiają opis przypadku klinicznego leczonego operacyjnie w Klinice Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. dr A. Jurasza w Bydgoszczy z rozpoznaniem w badaniu histopatologicznym struniakiem.

**Słowa kluczowe:** struniak, chordoma, nowotwór, szkielet osiowy, neurochirurgia.

## **Abstract**

Chordomas are rare, histologically benign but clinically malignant tumors of the axial skeleton. They can occur anywhere in the midline of the body where there notochord (clivus, nasopharynx, saddle and surroundings parasellar, the foramen vertebrae and surroundings sacral area). Chordomas are slow-growing cancer, showing local aggressiveness relative to bone and soft tissue. Chordoma was first described in 1856 by Virchow and Luschke. In turn, in 1858 Muller found that the cancer can come from embryonic remnants of the primitive notochord called chorda dorsalis. The authors present a clinical case operating treated in the Department of Neurosurgery, Neurotraumatology and Pediatric Neurosurgery, Dr Antoni Jurasz University Hospital No.1 in Bydgoszcz histopathological diagnosed with chordoma.

**Key words:** chordoma, cancer, axial skeleton, neurosurgery.

## **Wstęp**

Struniaki są rzadko występującymi nowotworami. Stanowią około 0,1–0,2 % wszystkich nowotworów układu nerwowego i około 1–4 % pierwotnie złośliwych guzów kości [1]. U dorosłych 50 % struniaków powstaje w okolicy krzyżowej, 35–40 % w stoku, 10–15 % w kręgach. U dzieci struniaki najczęściej pojawiają się w okolicy podstawy 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 [2]. Struniaki mogą ujawnić się w każdym wieku, ale szczyt zachorowań przypada pomiędzy 4 a 6 dekadą życia [3].

Struniaki są generalnie wolno rosnącymi guzami. Nie posiadają torebki. W czasie swego wzrostu nowotwór rozciąga nerwy czaszkowe, uciska naczynia. Guzy są zwykle czerwono-rude lub purpurowe z guzkowym wyglądem powierzchni. Wewnątrz ich konsystencja jest galaretowata.

Diagnostykę struniaka przeprowadza się w oparciu o wywiad, badanie neurologiczne oraz badania neuroobrazowe: tomografię komputerową lub rezonans magnetyczny. Oba badania pokazują masę nowotworową wewnątrz kości, destrukcję kości i ekspansję w tkanki miękkie. W badaniu CT bez kontrastu guzy objawiają się jako miękka masa tkankowa izo- lub hipodensyjna w stosunku do tkanek otaczających, powodująca destrukcję przyległych kości z ostrymi ograniczeniami. Z kolei badanie MR jasno pokazuje granice struniaka w stosunku do otaczających tkanek: w obrazie T1-zależnym 75 % guzów jest izointensywna, gdy 25 % guzów wydaje się hipointensywna.

Leczenie wielu chorych jest ograniczone poprzez naciekający i inwazyjny charakter tych nowotworów [4]. Nawet gdy nowotwór jest mały, a leczenie chirurgiczne radykalne, nawroty miejscowe są częste. Leczenie ma głównie na celu utrzymanie lokalnej kontroli i zminimalizowanie miejscowego zniszczenia struktur nerwowych. Pomimo miejscowego przebiegu struniaka przerzuty systemowe mogą pojawiać się w 10–30 % [6]. Najpowszechniejsze umiejscowienie przerzutów to:

- płuca,
- regionalne węzły chłonne,
- wątroba,
- kości,
- skóra.

W większości przypadków nawrót miejscowy wpływa na przeżywalność. Radioterapia jest często stosowana jako leczenie uzupełniające. Ma ona na celu zmniejszenie prawdopodobieństwa wznowy guza.

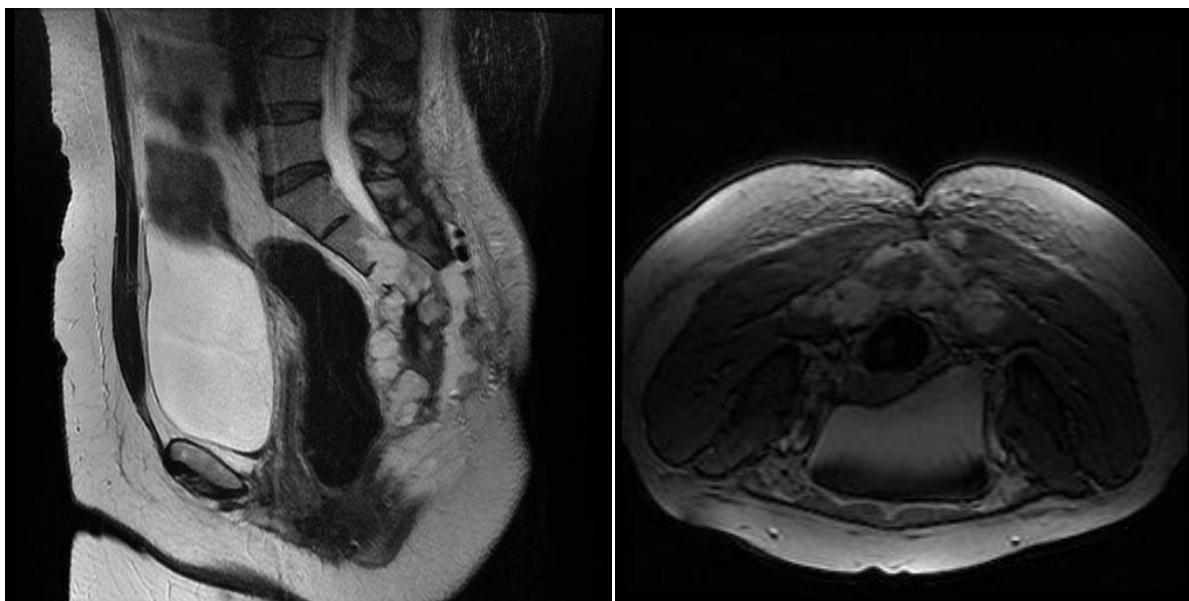
## **Opis przypadku**

Do Kliniki Neurochirurgii Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy w 2015 roku trafiła 47-letnia kobieta z rozpoznaną w badaniach obrazowych patologiczną masą w kanale kręgowym. W wywiadzie: od około 3 lat zaburzenia czucia powierzchownego w zakresie krocza i pośladków, zespół bólowy kręgosłupa w odcinku lędźwiowo-krzyżowym z promieniowaniem bólu do prawej kończyny

dolnej, bez zaburzeń funkcji zwieraczy. Chora operowana w 2013, wynik badania histopatologicznego: struniak. Od tego momentu pacjentka znajdowała się pod stałą kontrolą onkologiczną.

Kontrolne badanie neuroobrazowe uwidocznilo powiększenie się zmiany. Badanie MRI (Ryc. 1) wykazało w obrębie kości krzyżowej od poziomu S2 policykliczną patologiczną masę z cechami rozpadu w części środkowej, osiągającą wymiar cc - 98mm, a-p - 72mm oraz poprzeczny - 176,5mm, miejscowo naciekającą mięsień pośladkowy wielki obustronnie oraz powodującą obrzęk i odczynowe wzmocnienie tych mięśni, bardziej po stronie prawej. W badaniu neurologicznym stwierdzono (z istotnych odchyłeń): zaburzenia czucia powierzchownego w okolicy pośladków, (+) objawy rozciągowe po stronie prawej przy 60 stopniach. W oparciu o wynik badania klinicznego oraz wynik badań obrazowych chorą zakwalifikowano do leczenia operacyjnego.

W ułożeniu na brzuchu z cięcia w bliźnie po poprzednim zabiegu w sposób typowy dotarto do tkanki bliznowatej oraz szarych mas guza zlokalizowanych w obrębie dolnej części kości krzyżowej oraz guzicznej. Masy guza pobrano na badanie histopatologiczne i śródoperacyjne. Wynik badania "intry" - chordoma. Następnie przy pomocy aspiratora ultradźwiękowego oraz częściowo ssaka i dissektora usunięto masy. Po lewej stronie zlokalizowano korzenie nerwów rdzeniowych S2 i S3, które oddzielono od mas guza i odbarczono, po prawej stronie korzenie były ufiksowane w bliźnie po poprzednim zabiegu. W momencie usunięcia mas guza, gdzie dalsze usuwanie wiązałoby się z ryzykiem uszkodzenia korzeni krzyżowych - zaprzestano dalszej resekcji. Po zabiegu operacyjnym chora zgłosiła poprawę w zakresie odczuwanych dolegliwości - znacznie zmniejszyły się dolegliwości bólowe kręgosłupa w odcinku lędźwiowo- krzyżowym promieniujące do prawej kończyny dolnej. Natomiast w dalszym ciągu utrzymywały się parestezje w okolicy krocza i pośladków.



Ryc. 1. Obraz MR - przekrój strzałkowy i poprzeczny przedstawiający odcinek krzyżowy kręgosłupa z widoczną patologiczną masą - materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy

## Dyskusja

Struniak to najczęstszy pierwotny nowotwór kości krzyżowej, osiągający często znaczne rozmiary [7]. Najczęstszym objawem (60–70 %) jest przewlekły ból pleców, który stopniowo narasta i występuje często do 12–18 miesięcy przed rozpoznaniem klinicznym. Pacjenci zwykle skarżą się na ból zlokalizowany w okolicy ogonowej, analnej lub w okolicy pośladka. Ból może mieć komponent korzeniowy z promieniowaniem do jednej z kończyn dolnych. Ten objaw prowadzi często do błędnego rozpoznania rwy kulszowej, co może opóźnić zdiagnozowanie nowotworu o wiele miesięcy. Takie objawy kliniczne prezentowała pacjentka leczona w Klinice Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej.

Dysfunkcja zwieraczy, przewlekłe zaparcia lub krwawienie może występować u 40 % pacjentów. W miarę jak nowotwór kontynuuje wzrost może naciekać otwory krzyżowe, powodując objawy neurologiczne. Objawy ucisku korzeni nerwowych są różne i mogą obejmować parestezje około analne, nietrzymanie 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 może pokazywać uszkodzenie korzeni okolicy krzyżowej [9].

W literaturze przedstawiany jest pogląd, że leczenie chirurgiczne stanowi istotny element wstępnego leczenia pacjentów ze struniakiem [10,11]. Wydaje się, że radykalne usunięcie nowotworu ma zasadniczy wpływ na miejscową kontrolę nowotworu i przeżywalność. Forsyth i wsp. na podstawie 51 przypadków odkryli, że zakres zabiegu operacyjnego wpływa na przeżywalność. Dla pacjentów, którzy mieli jedynie biopsję, przeżywalność 5-letnia i 10-letnia wynosiła odpowiednio 35 % i 0 % [12]. Dla pacjentów po subtotalnej resekcji guza te liczby wynosiły odpowiednio 55 % i 45 %. Struniaki okolicy krzyżowej są bardzo duże w momencie wykrycia, jakkolwiek wielu autorów doradza w przypadku istniejącej możliwości radykalne usunięcie zmiany. Jednak radykalna resekcja często jest niemożliwa z powodu inwazyjnej natury tego nowotworu.

Radioterapia uzupełniająca jest ważnym elementem terapii. Niestety, struniaki są stosunkowo radiooporne. Rezultaty kliniczne w większości radioterapii w lokalnej kontroli u chorych bez przerzutów wykazały niewielką poprawę. Rekomenduje się naświetlanie fotonami o energii 6 000 – 7 000 cGy. Z kolei rola chemioterapii w leczenie struniaka jest ograniczona. Głównymi wskazaniami do chemioterapii objęci są pacjenci z nawrotami lub zaawansowanym rozwojem choroby, niekwalifikujący się do leczenia chirurgicznego i radioterapii.

W opisywanym przypadku klinicznym zastosowano połączenie leczenia operacyjnego z radioterapią. Z uwagi na duże ryzyko uszkodzenia korzeni krzyżowych u chorej wykonano subtotalną resekcję mas guza. Następnie pacjentka została zakwalifikowana do uzupełniającej radioterapii. Aktualnie znajduje się pod stałą kontrolą onkologiczną. Kolejne, kontrolne badania obrazowe nie uwidaczniają progresji wielkości guza.

## **Wnioski**

1. Struniak to rzadki proces rozrostowy.
2. Wyniki leczenia operacyjnego wyraźnie zależą od wielkości nowotworu w momencie jego rozpoznania oraz stopnia uszkodzenia struktur nerwowych.

## **Bibliografia**

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. 2nd ed. Geneva. World Health Organization 1990.
8. Scutto A, Albanese V, Tomasello F. Clival chordoma in children. *Acta neurol (Napoli)* 1980; 2: 121-7.
9. Jarmundowicz W.: Pierwotne guzy kręgosłupa. *Valetudinaria. Post. Med. Klin. Woj.* 2001, 6, 1-2, 19-28.
10. Jeffery P.B., Biava C.G., Davis R.L.: Chondroid chordoma. A hyalinized chordoma without cartilaginous differentiation. *Am. J. Clin. Pathol.* 1995, 103, 271-279.
11. Le Charpentier Y., Bellefqih S., Boisnic S., Roy-Camille R.: Chordomas. *Ann. Pathol.* 1988, 8, 25-32.
12. Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG : Intracranial chordomas; a clinicopathological and prognostic study of 51 cases, *J Neurosurg* 1993(May), 78(5):741-747.