

Mięsak naczyniowy kręgosłupa. Studium przypadku

Vertebral Angiosarcoma. Case Study

Grzegorz Guzik

Oddział Ortopedii Onkologicznej Szpitala Specjalistycznego w Brzozowie – Podkarpacki Ośrodek Onkologiczny, Polska
Department of Oncological Orthopaedics, Specialist Hospital in Brzozów – Podkarpace Oncological Centre, Poland

STRESZCZENIE

Mięsaki naczyniopochodne kości, a zwłaszcza kręgosłupa występują niezwykle rzadko. W piśmiennictwie brak jest badań opartych na dużym materiale klinicznym, a spotkać można jedynie nieliczne opisy pojedynczych przypadków. Objawy choroby nie są specyficzne. Choroba zwykle wykrywana jest przypadkowo lub w okresie późnym, gdy dojdzie do patologicznego złamania kręgu lub powikłań neurologicznych. Diagnostyka obrazowa oraz wywiad pozwalają ustalić nowotworowe tło choroby, lecz nie umożliwiają jej dokładnego rozpoznania. Podstawą rozpoznania jest badanie histopatologiczne poszerzone o immunohistochemię. Opisany przypadek 26-letniej chorej z mięsakiem naczyniopochodnym 8 kręgu piersiowego przedstawia problemy diagnostyczne wpływające na skuteczność i trafność podejmowanego leczenia. Chora przeszła trzy operacje kręgosłupa, w tym dwie biopsje. Biopsja igłowa okazała się niewystarczająca do rozpoznania choroby. Otwarta biopsja wycinająca była jedyną szansą na uzyskanie diagnozy, a równocześnie chwilowo zmniejszyła deficyty neurologiczne chorej. Trzecia operacja polegała na odbarczeniu tylnym rdzenia kręgowego z powodu gwałtownie nasilającego się niedowładu kończyn dolnych. Ostateczne rozpoznanie ustalono dopiero po 8 tygodniach. Chora nie kwalifikowała się wówczas do żadnego leczenia uzupełniającego. Pacjentka zmarła w szpitalu, a cała choroba trwała 6 miesięcy.

Słowa kluczowe: mięsaki kości, guzy kręgosłupa, leczenie operacyjne, protezy kręgow

SUMMARY

Bone angiosarcomas, especially vertebral angiosarcomas, are very rare. There are no studies based on large clinical samples in the literature, and only a few single case reports can be found. The symptoms of the disease are not specific. It is usually detected incidentally or at a late stage when pathological vertebral fractures or neurological complications occur. Diagnostic imaging and history help to recognize the tumour behind the symptoms, but do not allow accurate clinical diagnosis. The basis for a diagnosis is the histopathological examination supported by immunohistochemistry (IHC) assays. The case of a 26-year-old woman with an angiosarcoma involving the eighth thoracic vertebra we report reflects diagnostic problems adversely affecting the efficacy and accuracy of treatment offered to patients. The patient underwent three surgeries of the spine, including two biopsies. A needle biopsy did not provide sufficient information for the diagnosis. An open excisional biopsy, which at the same time temporarily reduced neurological deficits in the patient, was the only chance to obtain an accurate diagnosis. The third surgery was posterior decompression of the spinal cord due to the rapidly escalating paraparesis. It was not until 8 weeks later that the final diagnosis was established. At that time, the patient could not be qualified for any supplementary treatment. The patient died in hospital 6 months after the onset of disease.

Key words: osteosarcomas, spinal tumours, surgery, vertebral prosthesis

WSTĘP

Złośliwe guzy naczyniowe kości zostały opisane w 1921 r. przez Wellsa [1]. Od tego czasu istnieje wiele kontrowersji zarówno dotyczących ich klasyfikacji jak i kryteriów rozpoznania. Najbardziej aktualny i uniwersalny wydaje się podział z 2000 r. opracowany przez Wengera [2].

Mięsaki naczyniowe są nowotworami wywodzącymi się z komórek endotelium. Stanowią jedynie 2% wszystkich mięsaków i głównie lokalizują się w tkankach miękkich głowy, szyi i kończyn, skórze, nadnerczach, tarczycy, macicy oraz pochwie. W lokalizacji kostnej są szczególnie rzadkie – 1% wszystkich mięsaków naczyniowych [3-5]. W piśmiennictwie znajduje się jedynie kilka opisów tych nowotworów zlokalizowanych w kręgosłupie. Jako pierwsi opisali je Merimsky w 2000 r., Kawashima w 2004 r. oraz Abraham w 2007 r. [6-8].

Objawy choroby nie są charakterystyczne. Pacjenci skarżą się na bóle kręgosłupa, ogólne osłabienie, utratę wagi ciała. Diagnostyka obejmuje rutynowe radiogramy kręgosłupa, tomografię komputerową, rezonans magnetyczny. Wyniki badań obrazowych nie są charakterystyczne. Ujawniają najczęściej duże ognisko niszczenia kości z różnie nasiloną reakcją okostnej oraz guzem w tkankach miękkich. Opiswane zmiany można różnicować z innymi schorzeniami nowotworowymi kości, przerzutami, chłoniakami, a nawet schorzeniami metabolicznymi czy chorobą Pageta. Cenny, dodatkowych informacji dostarcza scyntygrafia kości oraz PET. Znane są przypadki lokalizacji wielomiejscowych mięsaków. Badanie PET umożliwia wczesne wykrycie przerzutów szczególnie często lokalizujących się w płucach. Ostateczna diagnoza zawsze opiera się na badaniu histopatologicznym poszerzonym o immunohistochemię [3,9-12,19].

OPIS PRZYPADKU

26-letnia chora, trafiła do Oddziału z powodu trwających od 2 miesięcy dolegliwości bólowych kręgosłupa piersiowego ze wstępnym rozpoznaniem złamania Th₈. Chora wstępnie diagnozowana w rejonie zamieszkania. Na wykonanych radiogramach kręgosłupa widoczne było zatarcie struktury kości trzonu kręgu Th₈ z jego sklinowaceniem o około 30% w części przedniej i środkowej. Wywiad chorobowy nie wskazywał na zmiany pourazowe. Chora nie chorowała na żadne choroby przewlekłe, zapalne, wywiad w kierunku gruźlicy również był negatywny.

Przy przyjęciu pacjentka prezentowała bardzo silne dolegliwości bólowe, które nie tylko uniemożliwiały jej pionizację, ale również bardzo ograniczały możliwość zmiany pozycji w łóżku. Większość czasu chora leżała na boku w pozycji płodowej. Wdro-

BACKGROUND

Malignant vascular tumours of bone were first described by Wells in 1921 [1]. Since then, there has been controversy regarding their classification and diagnostic criteria. The most up-to-date and comprehensive classification appears to be that presented by Wenger in 2000 [2].

Angiosarcomas are neoplasms originating from endothelial cells. They constitute only 2% of all sarcomas and are usually found in the soft tissues of the head, neck, limbs, skin, adrenal glands, thyroid, uterus and vagina. They are extremely rare in the bones (1% of all angiosarcomas) [3-5]. The literature contains only a few case reports of vertebral angiosarcomas. They were first described by Merimsky in 2000, Kawashima in 2004 and Abraham in 2007 [6-8].

The symptoms of the disease are not specific. The patients complain of back pain, general weakness and weight loss. Diagnostic work-up includes conventional spine radiographs, computed tomography and magnetic resonance imaging. Imaging findings are not specific, usually revealing a large focus of bone destruction with periosteal reactions of various severity and a tumour in the soft tissues. These findings may be associated with other bone neoplasms, metastases, lymphomas and even metabolic diseases or Paget's disease of bone. Additional valuable information is provided by bone scintigraphy and PET studies. Sarcomas may involve multiple sites. A PET scan allows for an early diagnosis of metastases which are particularly often found in the lungs. A final diagnosis is always based on the histopathological examination supported by immunohistochemistry assays [3,9-12,19].

CASE PRESENTATION

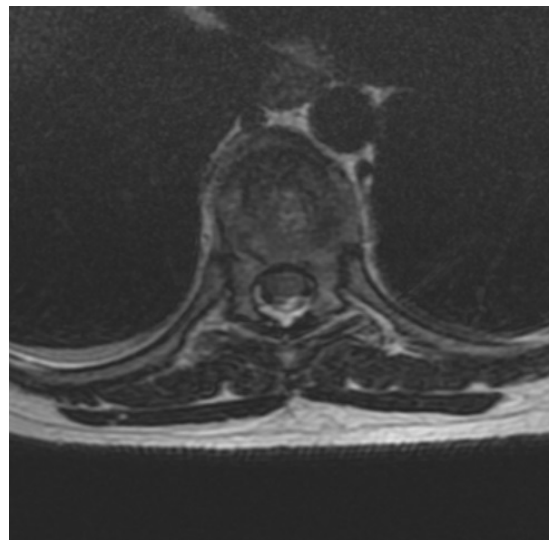
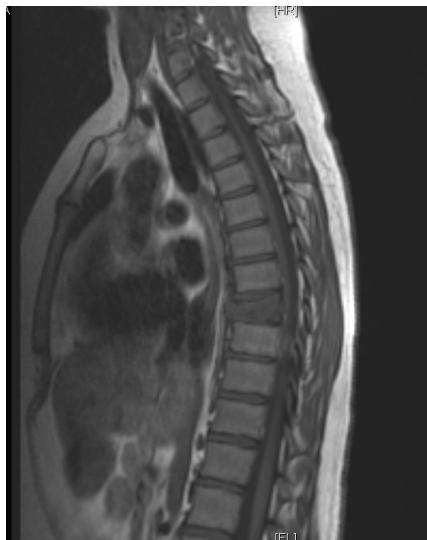
A 26-year-old female patient was admitted to the Department with two months' history of pain in the thoracic spine and a preliminary diagnosis of a Th₈ fracture. She had been initially managed at her local hospital. Spine radiographs showed blurring of the Th₈ vertebral body structures and a cuneiform deformity of the vertebra reaching 30% in the anterior and medial part. There was no history of a trauma. The patient did not suffer from any chronic or inflammatory diseases and had no history of tuberculosis.

On admission, the patient presented with very severe pain which not only prevented her from standing but also significantly limited the possibility of changing body position in bed. The patient spent most of the time lying in a foetal position. Diagnostic work-up commenced and the patient was started on

żono diagnostykę i leczenie przeciwbólowe. Wykonana tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny kręgosłupa, klatki piersiowej i brzucha ujawniły patologiczne złamanie kręgu Th₈ oraz niewielki, nadmiernie unaczyniony guz w IV segmencie wątroby zlokalizowany podtorebkowo. Pacjentce wykonano USG tarczycy i konsultowano ginekologicznie. Badania laboratoryjne wraz z parametrami obrotu kostnego, gospodarką wapniową i markerami nowotworowymi nie wykazywały odchyień od normy.

analgesics. CT and MRI of the spine, chest and abdomen revealed and a gynaecological consultation were also arranged. Laboratory findings and the parameters of bone turnover, calcium metabolism and tumour markers were normal.

As there was a suspicion of neoplastic disease, we decided to conduct a biopsy of the fractured vertebra and its transcutaneous stabilisation with screws and titanium rods. The procedure was performed on 31 October 2014. After the procedure, the pain decre-



Ryc. 1. Przekrój strzałkowy (a) oraz poprzeczny (b) kręgosłupa uzyskany w badaniu rezonansem magnetycznym w dniu 30.10.2014 r. . Widoczne złamanie patologiczne trzonu kręgu Th₈ z nieprawidłowym sygnałem kości

Fig. 1. Sagittal (a) and transverse (b) MRI images of the spine, 30 October 2014. There is a pathological Th₈ vertebral body fracture with abnormal bone signal



Ryc. 2. Przekroje poprzeczne kręgów: Th₇ (ryc. a) oraz Th₈ (ryc. b) kręgosłupa uzyskane w badaniu tomografem komputerowym w dniu 27.12.2014 r. Obrazy ujawniają znaczną progresję choroby. Destrukcja dotyczy dwóch kręgów Th₇₋₈ i nacieka żebra i opłucną. Guz nacieka kanał kręgowy i powoduje koncentryczny ucisk worka oponowego

Fig. 2. CT images showing cross-section of vertebra: Th₇ (a) and Th₈ (b), 27 December 2014. There is considerable disease progression. The lesion involves two vertebrae Th₇₋₈ and infiltrates the ribs and pleura. The tumour infiltrates the vertebral canal and causes concentric pressure on the dural sac

Ze względu na podejrzenie nowotworowego tła choroby zdecydowano się wykonać biopsję złamane-go kręgu oraz jego przez skórą stabilizację z użyciem śrub i prętów tytanowych. Zabieg wykonano 31.10.2014 roku. Po operacji dolegliwości bólowe wyraźnie zmniejszyły się. Ograniczono ilość podawanych leków przeciwbólowych i w 2 dobie po operacji rozpoczęto ćwiczenia i chodzenie. Pacjentka opuściła szpital w 5 dobie po operacji, bez dolegliwości bólowych, w stanie dobrym.

Wynik badania histopatologicznego otrzymano 05.11.2014 roku. Patologom nie udało się jednoznacznie określić rodzaju zmiany nowotworowej. Ekspresja cytokeratyn: EMA, CKAE1, AE3, LCA oraz antygenów: CD3, CD43, CD68, CD56, CD117, CD31 oraz ALK1 była ujemna. Histopatolodzy skłaniali się do rozpoznania chłoniaka Hodgkina.

Niejednoznaczny wynik badania histopatologicznego sprowadził konieczność dalszej diagnostyki. Pacjentkę konsultowano z hematologami i onkologami. Wykonano badanie scyntygraficzne układu kostnego oraz PET. W obu badaniach nie ujawniono innych podejrzanych o rozwój choroby nowotworowej miejsc. Badania laboratoryjne nie odbiegały od normy. Po kilku tygodniach u chorej zaobserwowano osłabienie siły kończyn dolnych, trudności z pionizacją i chodzeniem. Wykonano kontrolny tomograf komputerowy i rezonans magnetyczny kręgosłupa, na którym stwierdzono szybką progresję choroby. Zmiany lityczne obejmowały już dwa sąsiednie kręgi Th₇₋₈ oraz naciekały na przykręgosłupowe końce żeber.

Z powodu wyczerpania nieinwazyjnych możliwości diagnostycznych i widocznej szybkiej progresji choroby oraz powiększających się niedowładów, w dniu 29.12.2014 r. zdecydowano się na powtórny biopsję kręgów z dostępu poprzez klatkę piersiową, z próbą radykalnego usunięcia guza. Lewostronna torakotomia z usunięciem VII żebra umożliwiła dobry wgląd w kręgosłup. Śródoperacyjnie stwierdzono duży, bardzo obficie unaczyniony guz naciekający na żebra i opłucną ścienną. Wykonano resekcję chorych kręgów Th₇₋₈, odsłonięto rdzeń kręgowy częściowo zreszekowano chore żebra. Zabieg radykalny nie był możliwy do wykonania ze względu na zaawansowanie lokalne choroby oraz bardzo obfite krwawienie śródoperacyjne, które wyniosło 3000 ml. Implantowano protezę trzonów kręgów. Po operacji pacjentka czuła się dobrze, szybko odzyskała siły i już w drugiej dobie po operacji została spionizowana. Drenaż opłucnowy usunięto w 5 dobie po zabiegu. W 13 dobie po operacji chora zgłosiła pogorszenie samopoczucia, osłabienie siły kończyn dolnych i zaburzenia czucia. Wykonano kontrolny tomograf komputerowy kręgosłupa na którym ujawniono duży naciek nowotworo-

ased markedly. The analgesics were reduced and exercises and ambulation were introduced on the 2nd post-operative day. The patient was discharged home on the 5th post-operative day without pain and in a good condition.

The histopathological examination report was available on 5 November 2014. The histology of the neoplastic lesions could not be determined unambiguously. There was no expression of cytokeratins: EMA, CKAE1, AE3 and LCA or the antigens CD3, CD43, CD68, CD56, CD117, CD31 and ALK1. The histopathologists were inclined to diagnose Hodgkin's lymphoma.

Due to the ambiguous histopathological results, further diagnostic work-up was necessary. Consultations with haematologists and oncologists were arranged. Bone scintigraphy and a PET study were performed but revealed no other locations with suspected neoplastic disease. Laboratory findings were normal. Several weeks later, muscle strength of the lower limbs decreased and the patient had difficulty with standing and ambulation. Follow-up CT and MRI revealed fast progression of the disease. Lytic bone lesions now involved two neighbouring vertebrae (Th₇ and Th₈) and were infiltrating the paravertebral parts of the ribs.

As non-invasive diagnostic tools proved insufficient, the disease was progressing fast and paresis was increasing, another vertebral biopsy was conducted on 29 December 2014 from a thoracic approach and total radical removal of the tumour was attempted. Left-sided thoracotomy with removal of the 7th rib allowed good exposure of the spine. Intraoperatively, a large richly vascularised tumour infiltrating the ribs and parietal pleura was found. The involved vertebrae Th₇₋₈ were resected, the spinal cord was exposed and the affected ribs were partially resected. A radical removal was not possible due to the advanced local disease and a very high intraoperative blood loss reaching 3000 ml. Vertebral prostheses were implanted. After surgery, the patient was feeling well and recovering quickly. She was able to stand up as early as the 2nd post-operative day. The pleural drain was removed on the 5th post-operative day. On the 13th post-operative day, the patient reported lower well-being, decreased muscle strength in the lower limbs and sensory disturbances. A follow-up CT scan of the spine revealed a large neoplastic tourniquet-like infiltrate involving the dura at the Th₇₋₈ level and compressing the spinal cord. The patient underwent an emergency surgical procedure. On 13 January 2015, a wide laminectomy of Th₇₋₈ was performed and the previously placed stabilisation was extended one segment above and below.

wy obejmujący mankietem oponę na poziomie Th₇₋₈ i powodujący ucisk rdzenia kręgowego. W trybie pilnym wykonano kolejny zabieg operacyjny. W dniu 13 stycznia 2015 roku wykonano szeroką laminektomię kręgów Th₇₋₈ i przedłużono segment powyżej i segment poniżej dotychczasową stabilizację. Po operacji objawy neurologiczne ustąpiły. Pacjentka rozpoczęła chodzenie.

22.01.2015 roku otrzymano wynik badania histopatologicznego. Patolodzy jednoznacznie rozpoznali nisko zróżnicowaną postać mięsaka naczyniopochodnego z wysokim indeksem proliferacji Ki-67 >60%. Ekspresja cytokeratyn AE1/AE3, CAM5,2 oraz antygen CD31 były dodatnie. Inne cytokeratyny: CK7, CK20, CK19 oraz antygeny CD1a, CD3, CD4, CD20, CD45, CD34, SMA były ujemne. Pacjentkę konsultowano w referencyjnych ośrodkach w kraju i za granicą. Stale pogarszający się stan chorej nie pozwolił na wdrożenie leczenia onkologicznego, którego skuteczność w tego typu mięsaku jest bardzo niewielka, a wskazania do stosowania chemioterapii i radioterapii wciąż niejasne.

Kontrolna tomografia komputerowa wykonana w dniu 12.02.2015 r. z powodu narastającej duszności i znacznej utraty wagi ciała (15 kg/6 tyg) ujawniła szybko powiększający się guz opłucnej oraz naciek nowotworowy okołokręgosłupowy. Widoczne były liczne zmiany przerzutowe w szczytowych partiach obu płuc. Stan pacjentki ulegał ciągłemu szybkiemu pogorszeniu, dalsze leczenie prowadzono w warunkach oddziału intensywnej terapii, gdzie po upływie dalszych 3 tygodni pacjentka zmarła.

DYSKUSJA

Mięsak naczyniopochodny zlokalizowany w obrębie kręgosłupa stanowi niezwykle rzadkość. W piśmiennictwie znajduje się jedynie kilka opisów jego diagnostyki i leczenia [6-8,13,14]. Najczęściej występuje u chorych w 6 i 7 dekadzie życia. Objawy choroby są niecharakterystyczne. Najczęściej pacjenci skarżą się na bóle kręgosłupa, osłabienie. Rzadko obserwowana jest utrata wagi ciała czy gorączka. Badania laboratoryjne zwykle nie odbiegają od normy. Diagnostyka obrazowa z uwzględnieniem tomografii komputerowej, rezonansu magnetycznego czy PET wskazuje na nowotworowy charakter zmian, lecz nie pozwala na ustalenie jego charakteru. Widoczne są duże lityczne ubytki kości oraz nacieki tkanek miękkich okołokręgosłupowych. Złośliwe odczyny okostnowe, choć charakterystyczne dla złośliwych pierwotnych guzów kości w obrębie kręgosłupa, mogą nie być widoczne [3,9-12].

Diagnostyka histopatologiczna jest niezwykle trudna. Mięsaki naczyniowe mogą zawierać elementy ko-

After surgery, the neurological symptoms regressed. The patient began to ambulate.

On 22 January 2015, we received the histopathological results. The pathologists unambiguously diagnosed poorly differentiated angiosarcoma with a high Ki-67 index (>60%). The expression of the cytokeratins AE1/AE3, CAM5.2 and antigen CD31 was positive. The expression of other cytokeratins: CK7, CK20, CK19 and the antigens CD1a, CD3, CD4, CD20, CD45, CD34 and SMA was negative. The patient was consulted in reference centres in Poland and abroad. Due to the progressive deterioration of the patient's overall status, it was impossible to introduce oncological treatment, whose effectiveness in sarcoma of this type is very low and the indications for chemotherapy and radiotherapy remain unclear.

On 12 February 2015, a follow-up CT scan performed due to increasing dyspnoea and significant weight loss (15 kg/6 weeks) revealed a fast growing pleural tumour and a paraspinal neoplastic infiltrate. Numerous metastatic lesions were found in the apices of both lungs. The patient deteriorated further and treatment was conducted at the intensive care unit, where the patient died 3 weeks later.

DISCUSSION

Vertebral angiosarcomas are extremely rare. The literature includes only a few reports of their diagnostic work-up and treatment [6-8,13,14]. They are usually found in patients in the 6th and 7th decade of life. The symptoms of the disease are not specific. The patients usually complain of back pain and weakness. Weight loss or fever are rare. In the majority of cases, laboratory findings are normal. Diagnostic imaging, including computed tomography, magnetic resonance or PET studies, indicates a neoplastic nature of the lesions but does not allow for determining the type of the disease. Large lytic bone defects and paraspinal soft tissue infiltrates are seen. Malignant periosteal reactions, although typical of malignant primary bone tumours within the spine, may not be visible [3,9-12].

Histopathological diagnostic work-up is extremely difficult. Angiosarcomas may include both vascular and lymphatic cell components. They constitute a heterogeneous group of neoplasms, ranging from

mórek naczyniopochodnych, jak i limfopochodnych. Stanowią heterogenną grupę nowotworów od dobrze zróżnicowanych do niezróżnicowanych. W chorych na AS kości wykryto translokację (p21; q24). U chorych na mięsaki naczyniowe tkanek miękkich zidentyfikowano obecność genów supresorowych (p53 oraz p16). Prawdopodobnie mają one istotne znaczenie w stymulacji powiększania się guza nowotworowego [3,15-19].

Wszystkie nowotwory wywodzące się z komórek endotelium wykazują ekspresję antygenów CD31, CD34 oraz czynnika von Willebranda w badaniach immunohistochemicznych [3,15,20].

Nie istnieją statystyki dotyczące wyników leczenia i rokowania mięsaków naczyniopochodnych zlokalizowanych w kręgosłupie. W badaniach prowadzonych wśród chorych na AS tkanek miękkich, 2-letnie przeżycia występują u niespełna 44% chorych, natomiast 5-letnie tylko u 24% [18]. Dotychczas nie ustalono również standardu postępowania leczniczego. Podstawą terapii jest radykalna resekcja mięsaka z marginesem R0. Odpowiedni margines z jakim usunięto guz, stanowi najważniejszy czynnik rokowniczy [21]. W obrębie kręgosłupa zabiegi radykalne rzadko są możliwe ze względu na skomplikowaną budowę anatomiczną, sąsiedztwo ważnych narządów, naczyń oraz struktur nerwowych. Niezwykle ważne jest więc szybkie wykrycie guza i postawienie diagnozy histopatologicznej. W wielu badaniach stosowanie chemioterapii pooperacyjnej z użyciem ifosfamidu, etopozydu, doxorubicyny i cyklofosfamidu nie zwiększyło długości życia chorych, choć u 64% z nich uzyskano częściową, krótkotrwałą remisję [8]. Kawashima w 2004 roku opisał pierwsze zakończone sukcesem leczenie AS ósmego kręgu piersiowego. Po resekcji en bloc guza wraz z całym kręgiem, zastosował pooperacyjną chemioterapię z użyciem powyższych leków. Kontrolował pacjenta w odstępach 3 i 6-miesięcznych. Po pięciu latach od operacji pacjent był wolny od choroby nowotworowej [7]. Stosowanie radioterapii jako leczenia uzupełniającego jest również dyskusyjne, choć uważane obecnie za rozwiązanie optymalne. W 2013 r. Nacar opisał leczenie AS drugiego kręgu lędźwiowego. U chorego wykonano dwuetapową resekcję kręgu z marginesem R0 oraz radioterapię dawką 2500cGy w 5 frakcjach, przy użyciu cyber noża. Obserwacja pacjenta wynosi 5 lat i obecnie nie zaobserwowano wznowy lokalnej ani odległych przerzutów mięsaka [14].

Zastosowanie nieradykalnego leczenia operacyjnego z chemioterapią pooperacyjną u chorych na mięsaki zlokalizowane w centralnym układzie nerwowym, pozwoliło uzyskać medianę przeżycia na poziomie 20 miesięcy. Stosowanie wyłącznie radioterapii paliatywnej dawało 7-tygodniowe przeżycia [6].

well-differentiated to undifferentiated. Patients with bone AS have been found to have translocation (p21; q24). Suppressor genes (p53 and p16) have been identified in patients with soft tissue angiosarcomas. They are probably crucial in the stimulation of tumour growth [3,15-19].

All neoplasms originating from endothelial cells are found to express the antigens CD31, CD34 and von Willebrand factor in immunohistochemistry assays [3,15,20].

There are no statistics concerning treatment results and prognosis of vertebral angiosarcoma. Studies in patients with soft tissue AS show 2-year survival in almost 44% and 5-year survival in just 24% of the patients [18]. Moreover, no consistent guidelines concerning the treatment have been established. Therapy is based on radical removal of the sarcoma with an R0 margin. An appropriate surgical margin is the most important prognostic factor [21]. Radical procedures are rarely possible within the spine due to its complex anatomy as well as the vicinity of vital organs, vessels and neural structures. Consequently, early detection and histopathological diagnosis are crucial. In numerous studies, post-operative chemotherapy with ifosfamide, etoposide, doxorubicin and cyclophosphamide did not extend the survival time but did produce partial short-lived remission in 64% of the patients [8]. In 2004, Kawashima described the first case of successful treatment of AS at Th8. After an en bloc resection of the tumour with the entire vertebra, he used post-operative chemotherapy with the drugs listed above. The patient was followed up at 3- and 6-month intervals. At 5 years after surgery, the patient was tumour free [7]. The use of radiotherapy as an adjunct is also debatable, though it is currently believed to be an optimal choice. In 2013, Nacar described the treatment of an AS of L2. The patient underwent two-stage resection of the vertebra with an R0 margin and radiotherapy at a dose of 2500 cGy in 5 fractions with a cyberknife. The patient has been followed up for 5 years and there has been no local relapse or distant metastases of the sarcoma [14].

Non-radical surgical treatment combined with post-operative chemotherapy in patients with sarcoma located in the central nervous system produced a median survival of 20 months. The use of palliative radiotherapy alone resulted in a 7-week survival time [6].

PODSUMOWANIE

Diagnostyka pierwotnych złośliwych guzów kości, a zwłaszcza kręgosłupa jest bardzo trudna. Pacjenci zwykle nie mają charakterystycznych objawów chorobowych. Często diagnostykę wykonuje się po stwierdzeniu złamania patologicznego lub deficytów neurologicznych powstałych w jego wyniku, lub z powodu ucisku struktur nerwowych przez guz. Wykonanie niezbędnych badań obrazowych (TK, MR, scyntygrafii czy PET), odpowiednie ukierunkowanie chorego do miejsca, w którym powinien być kompleksowo diagnozowany i leczony, przedłuża moment postawienia rozpoznania.

Badanie histopatologiczne w onkologii kostnej jest niezmiernie trudne. Z powodu rzadkości występowania guzów kości, niewiele pracowni jest wyspecjalizowanych w ich diagnostyce. Sam proces diagnostyki jest różnie długi, ale zwykle wynosi od 4-6 tygodni. Wykonanie biopsji kości jest procedurą trudną, obciążoną ryzykiem nieodpowiedniego pobrania materiału, jego zniszczeniem w procesie przygotowania do oceny. Niezwykle ważny i wciąż nierozwiązany problem stanowi techniczne wykonanie biopsji kręgosłupa. Nie ma zgody co do optymalnego dostępu i sposobu jej wykonania. Przy ostatecznej operacji zwykle nie ma możliwości wycięcia tunelu biopsyjnego. Pacjent jest narażony na ryzyko rozprzestrzenienia nowotworu i wystąpienia wznowy miejscowej. Dodatkowym problemem jest brak możliwości wykonania badań śródoperacyjnych w celu określenia granic resekcji guza.

Operacje radykale w obrębie kręgosłupa rzadko są możliwe do wykonania. Niespecyficzne dolegliwości kręgosłupa podobne do bólów w przebiegu zmian zwyrodnieniowych i dyskopatycznych, towarzyszące olbrzymiej większości populacji, nie skłaniają pacjentów do poszukiwania pomocy lekarskiej. Również lekarze nagminnie spotykający się z bólami kręgosłupa, skłonni są podejmować leczenie bez adekwatnej diagnostyki i rozpoznania. Rzadko więc, a najczęściej zupełnie przypadkowo, diagnozowane są małe, ograniczone do przedziału kostnego guzy złośliwe kręgosłupa. Te przypadki mają potencjalnie największe szanse na wyleczenie, jeśli na etapie diagnostyki, a zwłaszcza biopsji i leczenia operacyjnego nie zostaną popełnione błędy.

Rzadkość występowania guzów złośliwych kręgosłupa, rozproszenie rozpoznanych i leczonych przypadków pomiędzy różne ośrodki, znacznie utrudnia ich dokładną analizę. Niezwykle ważne jest więc opisywanie historii wszystkich rozpoznanych i leczonych chorych. Stwarza to szansę na lepsze poznanie choroby, wypracowanie spójnej taktyki postępowania diagnostycznego i leczniczego.

CONCLUSIONS

Diagnostic work-up of primary malignant tumours of bone, and particularly vertebral tumours, is extremely difficult. The patients rarely have typical symptoms. The work-up is often conducted after diagnosing a pathological fracture or associated neurological deficits or due to the tumour compressing neural structures. Performing necessary imaging studies (CT, MRI, scintigraphy or PET) and referring the patients to a centre where they can be comprehensively diagnosed and treated delays the diagnosis.

Histopathological examinations in bone oncology are extremely difficult. Bone tumours are very rare and thus there are few laboratories specialising in their work-up. The duration of the diagnostic process varies but usually ranges from 4 to 6 weeks. A bone biopsy is a difficult procedure associated with a risk of inappropriate sampling or sample destruction during preparation for assessment. The technicalities of spinal biopsy are an extremely important problem which has not yet been solved. There is no agreement concerning the optimal approach and method. During a final surgery, removal of the biopsy channel is usually not possible. The patient is at risk of metastases and local relapse. In addition, it is not possible to conduct an intraoperative histological assessment to establish the borders of tumour resection.

Radical surgeries are rarely possible within the spine. Non-specific symptoms from the spine, similar to pain associated with degenerative disease and discopathy, which affect the vast majority of the population, do not prompt patients to seek medical advice. Moreover, doctors who very often see patients complaining of back pain tend to introduce treatment without appropriate work-up and diagnosis. Consequently, small malignant primary spinal bone tumours are diagnosed very rarely and usually by accident if they have not spread beyond bone tissue. These cases are associated with the highest chances of recovery provided that no mistakes are made in the diagnostic work-up and especially during the biopsy and surgical treatment.

The extreme rarity of malignant tumours of the spine and the dissipation of the diagnosed and treated cases between various centres significantly hinder their detailed analysis. Consequently, it is imperative that all cases of diagnosed and treated patients are described. This would allow for a better understanding of the disease and developing consistent guidelines concerning the diagnostic work-up and treatment.

PISMIENICTWO / REFERENCES

1. Wells HG. Relations of Multiple Vascular Tumors of Bone to Myeloma. Arch Surg 1921; 2: 435-42.
2. Wenger DE, Wold LE. Malignant vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. Skeletal Radiol 2000; 29: 619-31.
3. Curtis A, Dickman, Michael G, Fehlings, Ziya L, Gokaslan. Spinal Cord and Spinal Column Tumors - Principles and Practice. Thieme 2006: Medical Publishers, Inc.
4. Sundaresan N, Rosen G, Boriani S. Primary malignant tumors of the spine. Orthop Clin North Am 2009; 40, 21-36.
5. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Angiosarcoma of soft tissue: a study of 80 cases. Am J Surg Pathol 1998; 22: 683-97.
6. Merimsky O, Lepechoux C, Terrier P, Vanel D, Delord JP, LeCesne A. Primary sarcomas of the central nervous system. Oncology 2000; 58: 210-4.
7. Kawashima H, Ishikawa S, Fukase M, Ogose A, Hotta T. Successful surgical treatment of angiosarcoma of the spine: A case report. Spine 1976; 29: 280-3.
8. Abraham JA, Hornicek FJ, Kaufman AM, et al. Treatment and outcome of 82 patients with angiosarcoma. Ann Surg Oncol 2007; 14: 1953-67.
9. Theodoroua DJ, Theodoroua SJ, Sartorisa DJ. An imaging overview of primary tumors of the spine: part 2. Malignant tumors. Clin Imag 2008; 32: 204-11.
10. Hart J, Mandavilli S. Epithelioid angiosarcoma: a brief diagnostic review and differential diagnosis. Arch Pathol Lab Med 2011; 135: 268-72.
11. Fury MG, Antonescu CR, Van Zee KJ, Brennan MF, Maki RG. A 14-year retrospective review of angiosarcoma: Clinical characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes with surgery and chemotherapy. Cancer J 2005; 11: 241-7.
12. Liu ZH, Lee ST, Jung SM, Tu PH. Primary spinal angiosarcoma. J Clin Neurosci 2010; 17: 387-9.
13. Stjernvall L. Vertebral angiosarcoma: A case report. Acta Orthop Scand 1970; 41: 165-8.
14. Nacar OA, Ulu Mo, Pekmezci M, et al. Successful Treatment of Very Rare Angiosarcoma Involving the Lumbar Spine Via En-Bloc Resection and Radioterapy: Case Report. Turkish Neurosurgery 2014; 24(1): 140-5.
15. Kudva R, Perveen S, Janardhana A. Primary epithelioid angiosarcoma of bone: a case report with immunohistochemical study. Indian J Pathol Microbiol 2010; 53: 811-3.
16. Campanacci M, Boriani S, Giunti A. Hemangioendothelioma of bone: A study of 29 cases. Cancer 1980; 46: 804-14.
17. Deshpande V, Rosenberg AE, O'Connell JX, Nielsen GP. Epithelioid angiosarcoma of the bone: a series of 10 cases. Am J Surg Pathol 2003; 27: 709-16.
18. Mark RJ, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma. A report of 67 patients and a review of the literature. Cancer 1996; 77: 2400-6.
19. Balicki D, Buhrmann R, Maclean J, et al. Multicentric epithelioid angiosarcoma of the bone. Pitfalls in clinical and morphological diagnosis. Blood Cells Mol Dis 1996; 22: 205-13.
20. Dunlab JB, Magenis RE, Davis C, et al. Cytogenic analysis of primary bone angiosarcoma. Cancer Genet Cytogenet 2009; 194: 1-3.
21. Talac R, Yaszemski MJ, Currier BL, et al. Relationship between surgical margins and local recurrence in sarcomas of the spine. Clin Orthop Relat Res 2002; 397: 127-32.
22. Volpe R, Mazabraud A. Hemangioendothelioma (angiosarcoma) of bone: a distinct pathologic entity with an unpredictable course?. Cancer 1982; 49: 727-36.
23. Fletcher CD, Beham A, Bekir S, Clarke AM, Marley NJ. Epithelioid angiosarcoma of deep soft tissue: a distinctive tumor readily mistaken for an epithelial neoplasm. Am J Surg Pathol 1991; 15: 915-24.
24. Hasegawa T, Fujii Y, Seki K, et al. Epithelioid angiosarcoma of bone. Hum Pathol 1997; 28: 985-9.
25. Deyrup AT, Montag AG. Epithelioid and epithelial neoplasms of bone. Arch Pathol Lab Med 2007; 131: 205-16.
26. Abe E, Sato K, Tazawa H, et al. Total spondylectomy for primary tumor of the thoracolumbar spine. Spinal Cord 2000; 38: 146-52.
27. Deshpande V, Rosenberg AE, O'Connell JX, Nielsen GP. Epithelioid angiosarcoma of the bone: A series of 10 cases. Am J Surg Pathol 2003; 27: 709-16.
28. Marthya A, Patinharayil G, Puthezeth K, Sreedharan S, Kumar A, Kumaran CM. Multicentric epithelioid angiosarcoma of the spine: A case report of a rare bone tumor. Spine J 2007; 7: 716-9.
29. Sybert DR, Steffee AD, Keppler L, Biscup RS, Enker P. Seven year follow-up of vertebral excision and reconstruction for malignant hemangioendothelioma of bone. Spine 1995; 20: 841-4.

Liczba słów/Word count: 4846

Tabele/Tables: 0

Ryciny/Figures: 2

Piśmiennictwo/References: 29

Adres do korespondencji / Address for correspondence

dr. n med. Grzegorz Guzik

ul. Dworska 77a, 38-420 Korczyna, Polska

e-mail: grzegorz.guzik@vp.pl

Otrzymano / Received

23.04.2015 r.

Zaakceptowano / Accepted

16.05.2015 r.