

# Primer Odağı Servikal Vertebra Olan Metastatik Malign Mezenkimal Tümörde Vaka Yönetimi

# 3

**Ayfer ASLAN<sup>1</sup>**  
**Murat KİRAZ<sup>2</sup>**

## GİRİŞ

Yumuşak doku ve kemik tümörleri (mezenkimal tümörler), birbirinden farklı biyolojik özelliklere, doğal seyirlere ve histopatolojik derecelere sahip heterojen bir tümör grubudur. Bu makalede, çok nadir görülen ve buna bağlı olarak vaka yönetiminin zor olduğu, primer servikal vertebra kökenli metastatik bir malign mezenkimal tümör (anjiosarkom) olgusu sunulmuştur. Primer vertebra kökenli anjiosarkom tümörünün çok nadir görülmesi, bulgularının diğer tümörlerle karışabilmesi ve literatürde bu tümörlerin tedavisi ile ilgili geniş kapsamlı çalışmaların yer almaması nedeniyle, bu tür tümörlerde ideal vaka yönetimi konusunda literatürde sağlıklı bilgiye ulaşmak günümüzde oldukça güçtür.

Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ) yumuşak doku ve kemik tümörlerinin sınıflaması, günümüzde dünya çapında kabul görmekte ve tümörlerin tanı ve tedavisinde yol göstermektedir. Bu sınıflama, 2002 (üçüncü baskı) ve 2013 yıllarında (dördüncü baskı) tümörlerin biyolojik davranışlarına göre yapılırken; son yıllardaki teknolojik gelişmeler sayesinde, DSÖ'nün 2020 yılında yayınladığı beşinci baskıda tümör sınıflaması, genetik ve moleküler özellikler göz önünde bulundurularak yeniden revize edilmiştir [1-3].

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi, ayferaslan86@gmail.com

<sup>2</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi, kirazmurat@gmail.com

ları çoğunlukla hematojen yolla, en sık olarak da akciğere yapar [5,8]. Diğer sık metastaz yaptığı yerler karaciğer, kemik, yumuşak doku yapıları ve lenf nodlarıdır [5]. Kötü prognostik faktörler arasında tümörün büyük veya yüksek dereceli olması, visseral tip veya radyasyon ilişkili olması, hastanın ileri yaşta veya genel durumunun kötü olmasının yer aldığı düşünülse de, anjiosarkomda aslında kanıtlanmış bir prognostik faktör bulunmamaktadır [5,16]. Ayrıca, cerrahi ile geniş rezeksiyonun mümkün olmadığı ve tanı sırasında metastatik olan vakalarda prognozun daha kötü olduğu raporlanmıştır [8,16]. Hiçbir tedavi uygulanmayan hastalarda yaşam süresi 2 ay kadar kısa olabilmektedir [39].

## SONUÇ

Anjiosarkomlar nadir görülen, vücudun herhangi bir yerinde ortaya çıkabilen ve agresif seyreden vasküler endotelial hücre kökenli malign mezenkimal tümörlerdir. Primer servikal vertebra anjiosarkomlarına ise daha da nadir rastlanmakta olup, tanısı ve tedavisi oldukça güç olabilmektedir. Sunduğumuz vakada, nonspesifik bulgular ve multiple lezyonlarla prezentasyon, cerrahisinin zorluğu ve lokalizasyonunun geniş rezeksiyona uygun olmaması bu vakada anjiosarkom tanısını ve tedavi sürecini zorlaştırmıştır. Vertebra anjiosarkomlarında daha doğru ve etkili vaka yönetimi algoritmasının oluşturulabilmesi için, daha fazla sayıda vaka raporlanmasına ve randomize kontrollü klinik çalışmalara ihtiyaç vardır. Bu vakanın yönetiminde, onkoloji, radyoloji, ortopedi ve radyasyon onkolojisi branşları ile işbirliği içerisinde yakın nörolojik ve radyolojik takip yapıldı. Genel nöroşirürji ilkeleri ışığında hastanın olası beklenen surveyi ve yaşam kalitesi göz önünde bulundurularak cerrahi tedaviye karar verildi. Hastaya tek seansta posterior yaklaşımla, servikal spinal kordun anterioruna endoskop yardımıyla ulaşılarak kitlenin geniş rezeksiyonu ve aynı seansta stabilizasyon yapılarak, daha önce yayımlanmış anjiosarkom vakalarında karşılaşmadığımız ve literatürde ilk defa yapılan bir cerrahi tedavi uygulanmıştır. Bu cerrahinin genel sağ kalım süresini uzatıp uzatmayacağı henüz bilinmese de; hastanın şiddetli boyun ağrılarının geçmesi, başını tutabilecek hale gelmesi ve boyunluktan bağımsız mobilize olabilmesi, yaşam kalitesini önemli derecede arttırdığını göstermektedir.

## KAYNAKLAR

1. Fletcher, C. D. M, Unni, K. K. , Mertens, F. (2002). *World Health Organization classification of tumours, Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone* (3rd ed. Vol. 5) Lyon: IARC Press.
2. Fletcher, C. D. M. , Bridge, J. A. , Hogendoorn, P. C. W. , Mertens, F. (2013). *World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone* (4th ed. Vol. 5) Lyon: IARC Press.
3. WHO Classification of Tumours Editorial Board. (2020) *Soft Tissue and Bone Tumours. World Health Organization classification of tumours* (5th ed. Vol. 3) Lyon: IARC Press.
4. Papke DJ Jr, Hornick JL. What is new in endothelial neoplasia?. *Virchows Arch.* 2020;476(1):17-28. doi:10.1007/s00428-019-02651-4
5. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. *Lancet Oncol.* 2010;11(10):983-991. doi:10.1016/S1470-2045(10)70023-1

6. Vilanova, J. C. (2017). WHO Classification of Soft Tissue Tumors. Filip M. Vanhoenacker, Paul M. Parizel, Jan L. Gielen (Eds. ), *Imaging of Soft Tissue Tumors, 4th Ed.* içinde (187–196) Cham: Springer International Publishing AG
7. Gaballah AH, Jensen CT, Palmquist S, et al. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe. *Br J Radiol.* 2017;90(1075):20170039. doi:10. 1259/bjr. 20170039
8. Dervişoğlu S, Çomunoğlu N, Kösemehmetoğlu K. Yumuşak doku tümörlerinin histopatolojisi ve sınıflamada yenilikler. *Turkish Journal of Oncology* 2015;30:4-14
9. Obana Y, Tanji K, Furuta I, et al. A case of malignant transformation in thoracic vertebral hemangioma following repetitive irradiation and extraction. *Pathology International*, 1996;46(1):71–78. doi:10. 1111/j. 1440-1827. 1996. tb03536. x
10. Asmane I, Litique V, Heymann S, et al. Adriamycin, cisplatin, ifosfamide and paclitaxel combination as front-line chemotherapy for locally advanced and metastatic angiosarcoma. Analysis of three case reports and review of the literature. *Anticancer Res.* 2008;28(5B):3041-3045.
11. Skubitz KM, Haddad PA. Paclitaxel and pegylated-liposomal doxorubicin are both active in angiosarcoma. *Cancer*, 2005;104(2):361–366. doi:10. 1002/cncr. 21140
12. Sakai Y, Hirose T, Tomono A, et al. Angiosarcoma arising in schwannoma of cerebellopontine angle and later associating with meningioma in a patient with neurofibromatosis type 2. *Brain Tumor Pathol.* 2014;31(4):293-298. doi:10. 1007/s10014-014-0180-6
13. Kristoferitsch W, Jellinger K. Multifocal spinal angiosarcoma after chordotomy. *Acta Neurochir (Wien).* 1986;79(2-4):145-153. doi:10. 1007/BF01407459
14. Makhoul N, Bode FR. Angiosarcoma of the heart: review of the literature and report of two cases that illustrate the broad spectrum of the disease. *Can J Cardiol.* 1995;11(5):423-428.
15. Nguyen TT, Thelen JC, Bhatt AA. Bone up on spinal osseous lesions: a case review series. *Insights Imaging* 2020;11:80. doi:10. 1186/s13244-020-00883-6
16. Palmerini E, Maki RG, Staals EL, et al. Primary angiosarcoma of bone: a retrospective analysis of 60 patients from 2 institutions. *Am J Clin Oncol.* 2014;37(6):528-534. doi:10. 1097/COC. 0b013e31827defa1
17. Kayaci S, Yildiz O, Gucer H, Mandel NM. Angiosarcoma of the liver with metastasis to the cervical spine cured with the treatment of thalidomide and radiotherapy. *Acta Neurochir (Wien).* 2012;154(2):369-370. doi:10. 1007/s00701-011-1192-1
18. Nakamura M, Tsushima K, Yasuo M, et al. Angiosarcoma with sacral origin metastasizing to the lung. *Intern Med.* 2006;45(15):923-926. doi:10. 2169/internalmedicine. 45. 1596
19. Pülhorn H, Elliot T, Clark J, Gonzalvo A. Case report: Angiosarcoma of the cervical spine. *J Clin Neurosci.* 2017;45:129-131. doi:10. 1016/j. jocn. 2017. 07. 018
20. Lang J, Chen L, Chen B, et al. Epithelioid angiosarcoma of the spine: A case report of a rare bone tumor. *Oncol Lett.* 2014;7(6):2170-2174. doi:10. 3892/ol. 2014. 2055
21. Lee S. Hemangioendothelial sarcoma of the sacrum: CT findings. *Computerized Radiology*, 1986;10(1):51–53. doi:10. 1016/0730-4862(86)90020-x
22. Merimsky O, Lepechoux C, Terrier P, Vanel D, Delord JP, LeCesne A. Primary sarcomas of the central nervous system. *Oncology.* 2000;58(3):210-214. doi:10. 1159/000012102
23. Kawashima H, Ishikawa S, Fukase M, Ogose A, Hotta T. Successful surgical treatment of angiosarcoma of the spine: a case report. *Spine (Phila Pa 1976).* 2004;29(13):E280-E283.
24. Stjernvall L. Vertebral Angiosarcoma: A Case Report. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 1970;41(2):165–168. doi:10. 3109/17453677008991504
25. Guzik G. Vertebral Angiosarcoma. Case Study. *Ortop Traumatol Rehabil.* 2015;17(4):399-406. doi:10. 5604/15093492. 1173382
26. Braker A, LaBan MM, Meerschaert JR. Low back pain as the presenting symptom of metastatic angiosarcoma [published correction appears in *Am J Phys Med Rehabil* 1990 Oct;69(5):258]. *Am J Phys Med Rehabil.* 1990;69(4):180-183. doi:10. 1097/00002060-199008000-00002
27. Antonescu C. Malignant vascular tumors--an update. *Mod Pathol.* 2014;27 Suppl 1:S30-S38. doi:10. 1038/modpathol. 2013. 176
28. Shapiro S, Scott J, Kaufman K. Metastatic cardiac angiosarcoma of the cervical spine. Case report. *Spine (Phila Pa 1976).* 1999;24(11):1156-1158. doi:10. 1097/00007632-199906010-00018
29. Lin CT, Ducis K, Tucker S, et al. . Metastatic Cardiac Angiosarcoma to the Lung, Spine, and Brain: A Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurgery*, 2017;107:1049. e9–1049. e12. doi:10. 1016/j. wneu. 2017. 08. 023
30. Florou V, Wilky BA. Current and Future Directions for Angiosarcoma Therapy. *Curr Treat Options Oncol.* 2018;19(3):14. Published 2018 Mar 8. doi:10. 1007/s11864-018-0531-3
31. Nacar OA, Ulu MO, Pekmezci M, Deviren V, Ames C. Successful treatment of a very rare angiosarcoma involving the lumbar spine via en-bloc resection and radiotherapy: case report. *Turk Neurosurg.*

- 2014;24(1):140-145. doi:10. 5137/1019-5149. JTN. 8134-13. 0
32. Sanchez-Mejia RO, Ojemann SG, Simko J, Chaudhary UB, Levy J, Lawton MT. Sacral epithelioid angiosarcoma associated with a bleeding diathesis and spinal epidural hematoma: case report. *J Neurosurg Spine*. 2006;4(3):246-250. doi:10. 3171/spi. 2006. 4. 3. 246
  33. Liu ZH, Lee ST, Jung SM, Tu PH. Primary spinal angiosarcoma. *J Clin Neurosci*. 2010;17(3):387-389. doi:10. 1016/j. jocn. 2009. 03. 049
  34. Marthya A, Patinharayil G, Puthazeth K, et al. Multicentric epithelioid angiosarcoma of the spine: a case report of a rare bone tumor. *The Spine Journal*, 2007;7(6):716–719. doi:10. 1016/j. spinee. 2006. 08. 013
  35. Stacchiotti S, Palassini E, Sanfilippo R, et al. Gemcitabine in advanced angiosarcoma: a retrospective case series analysis from the Italian rare cancer network. *Ann Oncol*. 2012;23:501–8.
  36. Maki RG, Wathen JK, Patel SR, et al. Randomized phase II study of gemcitabine and docetaxel compared with gemcitabine alone in patients with metastatic soft tissue sarcomas: results of sarcoma alliance for research through collaboration study 002. *J Clin Oncol*. 2007;25:2755–63.
  37. Ihda H, Tokura Y, Fushimi M, et al. Malignant Hemangioendothelioma. *International Journal of Dermatology*, 1995;34(11):811–816. doi:10. 1111/j. 1365-4362. 1995. tb04406. x
  38. Verschraegen CF, Arias-Pulido H, Lee SJ, et al. Phase IB study of the combination of docetaxel, gemcitabine, and bevacizumab in patients with advanced or recurrent soft tissue sarcoma: the Axtell regimen. *Ann Oncol*. 2012;23(3):785-790. doi:10. 1093/annonc/mdr299
  39. Romero-Rojas AE, Diaz-Perez JA, Ariza-Serrano LM, Neira-Escobar FE. Vertebral bone primary angiosarcoma: a case report. *Orthop Surg*. 2013;5(2):146-148. doi:10. 1111/os. 12041