

Успешное хирургическое лечение первичной опухоли крестца с истинным врастанием в прямую кишку

Э.Р. Мусаев, Р.И. Тамразов

Хирургическое отделение № 9 (вертебральной хирургии) совместно с хирургическим отделением № 3 (онкопроктологии)
НИИ клинической онкологии РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, Москва

Контакты: Расим Ильхамович Тамразов rasim-t@mail.ru

Представлено редкое наблюдение истинного врастания хордомы крестца в прямую кишку, а также возможность одномоментной резекции крестца с удалением пораженной прямой кишки и вариантом пластики тазового дна.

Ключевые слова: хордома крестца, резекция крестца, брюшно-промежностная экстирпация прямой кишки

Successful surgical treatment of primary tumor of sacrum invading rectum

E.R. Musayev, R.I. Tamrazov

Surgical Department Nine (Vertebral Surgery) jointly with Surgical Department Three (Oncoproctology), Research Institute of Clinical Oncology, N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

A rare case of direct invasion of sacral chordoma in rectum is presented and possibility of primary synchronous surgery with sacral resection, resection of rectum and muscular flap reconstruction of perineum is described.

Key words: sacral chordoma, resection of sacrum, abdominoperineal resection

Хордома — редкая злокачественная опухоль, возникающая из остатков нотохорды [1], которая составляет от 1 до 4 % всех злокачественных опухолей костей [2]. Располагаясь в аксиальном скелете, хордома поражает крестец (50 %), основание черепа (35 %) и мобильный сегмент позвоночника (15 %) [3, 4].

С другой стороны, это наиболее часто встречающаяся опухоль крестца [5]. Крестцово-копчиковая хордома в 2 раза чаще поражает мужчин и редко встречается у лиц моложе 40 лет [6]. Она обладает медленным ростом, но характеризуется местноагрессивным течением. Чаще встречается хордома с внутритазовым компонентом опухоли [5, 7], что в большинстве случаев приводит к позднему установлению диагноза. Из-за присутствия барьера в виде пресакральной фасции она крайне редко вовлекает в опухолевый процесс прямую кишку [8]. Однако в клинической практике с целью верификации диагноза иногда выполняется трансректальная биопсия опухоли, что является категорически неприемлемым и влечет за собой необходимость включения прямой кишки в препарат при выполнении оперативного вмешательства [8]. Хордома может метастазировать в легкие, кости, кожу, мозг; метастазы встречаются с частотой от 5 % в момент установления диагноза до 65% в поздние сроки после лечения [9]. Несмотря на возможность метастазирования, основным фактором, влияющим на исход заболевания, является местное распространение опухоли. В связи с относительной редкостью опухоли в литературе нет

сообщений о стандартизированном лечении больших групп больных [10, 11, 12]. Хордома резистентна к химиотерапии, методом выбора служит радикальное хирургическое лечение [5, 13, 14]. В ранних сообщениях авторы указывали на очень высокую частоту рецидивов после хирургического лечения и лучевой терапии [9, 12]. В дальнейшем была установлена роль радикальной хирургии в улучшении местного контроля и повышении выживаемости [3, 10, 15, 16]. Однако массивные резекции крестца сопряжены с высоким риском развития осложнений.

Рецидив опухоли — основной фактор смертности больных с хордомами крестца; с другой стороны, рецидив опухоли напрямую связан с радикальностью оперативного вмешательства [3, 10, 15, 12]. Таким образом, радикальная резекция *en bloc* является основным методом лечения данного заболевания [4, 5, 8, 12, 17]. Однако даже при радикальном удалении хордомы крестца частота возникновения рецидивов остается достаточно большой [18]. P. Bergh et al., 2000, сообщили о 40 % частоте развития рецидивов в общей группе больных. Авторы также считают, что оперативное лечение хордомы должно быть агрессивным и максимально радикальным, невзирая на неврологические осложнения после операции.

Клиническое наблюдение

Пациентка Ю., 66 лет, обратилась в РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН с жалобами на боли в области

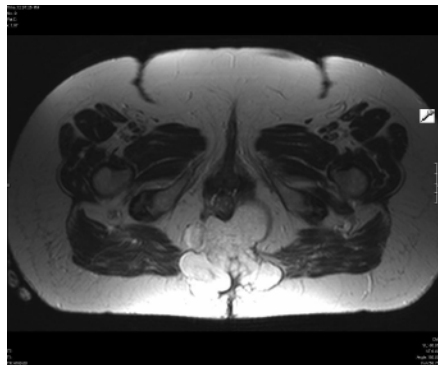


Рис. 1. Вид опухоли на МРТ. Аксиальный срез

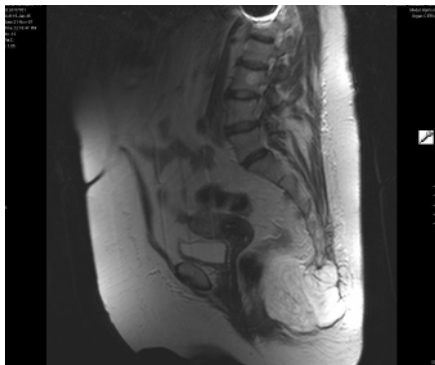


Рис. 2. Вид опухоли на МРТ. Сагиттальный срез



Рис. 3. Выделение TRAM-лоскута на нижней эпигастральной артерии справа



Рис. 4. Пересечение толстой кишки степлер-аппаратом



Рис. 5. Изоляция перемещаемого кожного лоскута



Рис. 6. Перемещение дистального отрезка толстой кишки и ректоабдоминального лоскута в пресакральное пространство



Рис. 7. Окончательный вид ушитой лапаротомной раны и сформированной одноствольной плоской сигмостомы



Рис. 8. Разметка линии разреза для осуществления заднего доступа к крестцу с иссечением старого послеоперационного рубца

крестца. Из анамнеза выяснено, что по месту жительства выявлена тазовая опухоль в области прямой кишки. Выполнена трансректальная биопсия опухоли, цитологически — хордома. По месту жительства проведено удаление компонента опухоли под местной анестезией промежностным доступом. Пациентке рекомендовано обратиться за консультацией к врачу-онкологу для решения вопроса о дальнейшей тактике лечения. Через 2 мес при поступлении в РОНЦ у больной в области нижних крестцовых позвонков и копчика определяется плотная бугристая опухоль, распространяющаяся на ягодичные мышцы. При магнитно-резонансной томографии

(МРТ) — хордома S4—S5 с переходом на копчик, инфильтрацией ягодичных мышц с обеих сторон, граница между кишкой и опухолью четко не определяется (рис. 1, 2). Принято решение о выполнении оперативного вмешательства комбинированным доступом в объеме резекции крестца с одномоментной брюшно-промежностной экстирпацией прямой кишки.

Учитывая лишний вес больной, наличие сахарного диабета, вовлечение в процесс ягодичных мышц и крайне высокий риск развития раневых осложнений, оперативное вмешательство начато с выделения TRAM-лоскута на нижней эпигастральной артерии справа (рис. 3).



Рис. 9. Мобилизация крестца на уровне S3



Рис. 10. Резекция крестца на уровне S3



Рис. 11. Перемещение ректоабдоминального лоскута на место дефекта

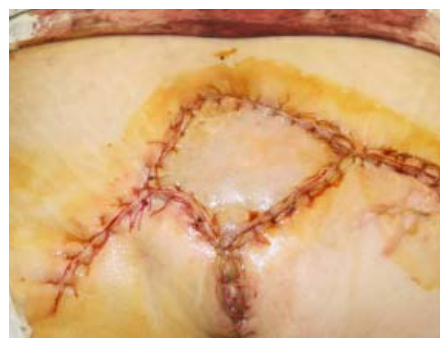


Рис. 12. Окончательный вид ушитой операционной раны со стороны промежности



Рис. 13. Вид удаленного препарата



Рис. 14. Вид удаленного препарата

Далее произведена срединная лапаротомия. При ревизии органов брюшной полости отдаленных проявлений заболевания не выявлено, начата мобилизация дистального отрезка сигмовидной кишки, а также прямой кишки до уровня мышц тазового дна. Толстая кишка пересечена степлерным аппаратом на границе ректосигмоидного отдела. Дистальный отрезок кишки изолирован в резиновоперчаточный контейнер и погружен в пресакральное пространство. Выделенный ректоабдоминальный лоскут также перемещен в пресакральное пространство (рис. 4–6).

Лапаротомная рана ушита наглухо. Проксимальный отрезок толстой кишки выведен на кожу передней брюшной стенки слева и сформирована одностольная плоская сигмостома (рис. 5). Больная перевернута на живот (рис. 6).

Осуществлен кожный разрез задним доступом, выполнена мобилизация, а затем резекция крестца на уровне S3 (рис. 9, 10). Со стороны промежности ушит анус, прямая кишка мобилизована ниже опухоли. Препарат удален единым блоком с частью ягодичных мышц, инфильтрированных опухолью, мобилизованной и пересеченной со стороны брюшной полости прямой кишкой. Из пресакрального пространства со стороны промежностной раны извлечен ректоабдоминальный лоскут и уложен на место дефекта (рис. 9).

Операционная рана со стороны промежности ушита (рис. 12). Кровопотеря составила 1500 мл. Послеоперационный период протекал гладко, рана зажила первичным натяжением.

Гистологическое заключение удаленного препарата № 1023/08

Макроскопия: опухолевый узел разм. $8,5 \times 9 \times 12$ см с окружающими жировой и мышечной тканями, кожным лоскутом разм. $19 \times 2,5$ см, фрагментом крестца разм. $5 \times 2,5 \times 1,5$ см и фрагментом прямой кишки длиной 21 см с кожей перианальной области в едином блоке. Опухоль плотной консистенции, на разрезе с нечеткими границами, дольчатого строения, бело-серого цвета, с очагами кровоизлияний. Опухоль инфильтрирует прилежащие мягкие ткани и врастает в мышечный слой стенки прямой кишки (рис. 13, 14).

Микроскопия: описанная опухоль имеет строение хордомы, которая инфильтрирует прилежащие мягкие ткани и врастает в мышечный слой стенки прямой кишки (консультация академика Ю.Н. Соловьева).

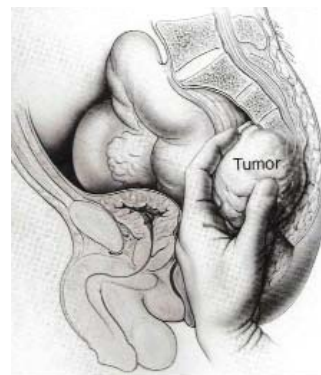


Рис. 15. Промежностный доступ к опухоли крестца

В настоящее время пациентка жива без признаков местного рецидива и отдаленных метастазов опухоли. Признаков неврологического дефицита со стороны нижних конечностей нет. Тазовые функции сохранены. Период наблюдения составляет 43 мес.

Заключение

Хордома крестца является редким заболеванием. В клинической практике данные пациенты довольно часто обращаются к проктологу. Следует подчеркнуть, что при подозрении на первичную опухоль крестца

не ледует проводить трансректальную пункцию или биопсию опухоли. Наиболее информативным методом диагностики будет МРТ. В случае, если не повреждалась пресакральная фасция, удаления или резекции прямой кишки, как правило, не требуется. Опухоль крестца может быть удалена задним или промежностным доступом (рис. 15).

Если же пункция опухоли была выполнена или имеет место рецидив опухоли, то в данном случае потребуется комбинированная операция, которую необходимо выполнять в специализированных клиниках.

ЛИТЕРАТУРА

1. Yamaguchi T., Yamato M., Saotome K. First histologically confirmed case of a classic chordoma arising in a precursor benign notochordal lesion: differential diagnosis of benign and malignant notochordal lesions. *Skeletal Radiol* 2002;31:413–18.
2. Healey J.H., Lane J.M. Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am* 1989;20:417–26.
3. Bergh P., Kindblom L.G., Gunterberg B. et al. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer* 2000;88:2122–34.
4. Sundaresan N., Huvos A.G., Krol G. et al. Surgical treatment of spinal chordomas. *Arch Surg* 1987;122:1479–82.
5. Cheng E.Y., Ozerdemoglu R.A., Transfeldt E.E. et al. Lumbosacral chordoma. Prognostic factors and treatment. *Spine* 1999;24:1639–45.
6. Smith J., Ludwig R.L., Marcove R.C. Sacrococcygeal chordoma. A clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal Radiol* 1987;16:37–44.
7. Berven S., Zurakowski D., Mankin H.J. et al. Clinical outcome in chordoma: utility of flow cytometry in DNA determination. *Spine* 2002;27:374–9.
8. Samson I.R., Springfield D.S., Suit H.D. et al. Operative treatment of sacrococcygeal chordoma. A review of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg Am* 1993;75:1476–84.
9. Chambers P.W., Schwinn C.P. Chordoma. A clinicopathologic study of metastasis. *Am J Clin Pathol* 1979;72:765–76.
10. Kaiser T.E., Pritchard D.J., Unni K.K. Clinicopathologic study of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1984;53:2574–8.
11. Rich T.A., Schiller A., Suit H.D. et al. Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. *Cancer* 1985;56:182–7.
12. York J.E., Kaczaraj A., Abi-Said D. et al. Sacral chordoma: 40- year experience at a major cancer center. *Neurosurgery* 1999;44:74–80.
13. Soo M.Y. Chordoma: review of clinicoradiological features and factors affecting survival. *Australas Radiol* 2001;45:427–34.
14. Chandawarkar R.Y. Sacrococcygeal chordoma: review of 50 consecutive patients. *World J Surg* 1996 Jul–Aug; 20(6):717–9.
15. Azzarelli A., Quagliuolo V., Cerasoli S. et al. Chordoma: natural history and treatment results in 33 cases. *T Surg Oncol* 1988;37:185–91.
16. Stener B., Gunterberg B. High amputation of the sacrum for extirpation of tumors. Principles and technique. *Spine* 1978;3:351–66.
17. Yonemoto T., Tatezaki S., Takenouchi T. et al. The surgical management of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1999;85:878–83.
18. Ishii K., Chiba K., Watanabe M. et al. Local recurrence after S2–3 sacrectomy in sacral chordoma. Report of four cases. *J Neurosurg (Spine 1)* 2002;97:98–101.