

Випадок із практики

УДК 616.31-006.03-089

Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Сирко А.Г., Кирпа И.Ю., Шпонька В.И.

Наблюдение хордомы, локализованной в области турецкого седла

Днепропетровская государственная медицинская академия,
Днепропетровская областная клиническая больница им. И.И. Мечникова

Вступление. Хордома является редкой дисэмбриогенетической опухолью, образующейся из остатков зародышевого нотохорда [1, 2]. Характерная локализация опухоли — крестцовая область и основание черепа, реже она располагается по ходу позвоночного столба.

Хордома впервые описана Ribbert в 1894 г. (приведено по: M.L. McMaster и соавт. [1]). С этого времени в литературе представлены не многим более 1000 наблюдений, в основном описанием отдельных наблюдений либо небольших их серий [3–6]. Наибольшее число наблюдений (400) представлено в работе M.L. McMaster и соавторов [1]. В ней проанализирована заболеваемость в США за период с 1973 по 1995 г. Наибольшим опытом лечения хордом в странах СНГ располагает клиника НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН, проанализированы 220 больных с краниальной хордомой за период с 1985 по 2007 г. [7].

Заболеваемость хордомой составляет 0,8% на 100 000 населения [1], в 32% наблюдений хордома имеет краниальную локализацию. В 34,1% наблюдений хордома располагалась в области турецкого седла. В связи с чрезвычайно редкой встречаемостью, отсутствием патогномичных клинических и радиологических признаков хордоме, локализованную в области турецкого седла, часто трактуют как аденому гипофиза либо краниофарингиому [8–10]. Тем не менее, местноинвазивный рост, разрушение прилежащих костных структур являются аргументом в пользу диагностики хордомы, однако это не позволяет исключить некоторые другие злокачественные новообразования. Определение характерного иммунофенотипа опухоли позволяет установить окончательный диагноз. Для хордомы характерна положительная реакция клеток опухоли с эпителиальными маркерами (кератинами), эпителиальным мембранным антигеном (ЭМА), виментином и S-100 и отрицательная реакция с маркерами нейрофиламентов [2, 11, 12].

Для удаления краниальной хордомы используют трансфеноидальный, ретросигмовидный и птериональный доступы [7]. Показатели пяти- и десятилетней выживаемости после удаления краниальной хордомы составляют соответственно 62 и 47%. Представленные показатели выживаемости сравнимы с таковыми, приведенными американскими авторами для всех хордом, без учета их локализации. Лучших показателей выживаемости позволяет достичь максимально радикальное удаление опухоли с последующим проведением лучевой терапии [8]. Описано наблюдение хордомы, локализованной

в области турецкого седла, у пациентки, которая с момента установления диагноза прожила более 10 лет при хорошем качестве жизни (повторно оперирована через 8 лет после первой операции по поводу рецидива опухоли) [9].

В работе проанализировано наблюдение хордомы, локализованной в области турецкого седла.

Больной Л., 36 лет, госпитализирован в клинику с жалобами на снижение зрения на оба глаза (больше на левый), периодически возникающую головную боль. Снижение зрения впервые отметил несколько лет назад, лечился консервативно без эффекта. По данным КТ обнаружена опухоль, локализованная в области турецкого седла. С диагнозом аденомы гипофиза пациент госпитализирован в нейрохирургическое отделение.

Больной гиперстенического телосложения, повышенного питания. АД 140/80 мм рт. ст., пульс 86 в 1 мин. Неврологический статус: сознание ясное, недостаточность глазодвигательного нерва слева, птоз левого века, расходящееся косоглазие слева.

По данным СКТ головного мозга и СКТ-ангиографии (*рис. 1 цветной вкладки*) обнаружено объемное образование в области турецкого седла и клиновидной пазухи, растущее в левый пещеристый синус, частичная деструкция ската. Опухоль обрастает левую внутреннюю сонную артерию (ВСА), компримирует хиазму.

По данным КТ в костном режиме обращает на себя внимание аномалия развития лобной пазухи, которая выполняет лобную кость практически на всем протяжении распространяется над глазницами до турецкого седла. Это наблюдение косвенно подтверждает предположение о дисэмбриогенетическом характере опухолевого поражения основания черепа.

Заключение эндокринолога: гипоталамический синдром, нейрообменно-эндокринная форма, нарушение жирового обмена II степени; симптоматическая артериальная гипертензия.

При осмотре нейроофтальмолога обнаружены симптомы хиазмального синдрома: острота зрения на левый глаз 0,2, выпадение височной половины поля зрения правого глаза при остроте зрения 1,0. Нарушение функции III черепного нерва в виде расходящегося косоглазия и птоза слева, что характерно для опухолей, врастающих в пещеристый синус.

На основании анализа клинико-инструментальных данных установлен предварительный диагноз: опухоль, локализованная в области турецкого седла, растущая в клиновидную пазуху: аденома гипофиза (?).

После проведения консилиума с участием смежных специалистов (ЛОР, эндокринолог, офтальмолог,

онколог, радиолог) принято решение о выполнении оперативного вмешательства — удаления опухоли с использованием трансназально-трансфеноидального доступа под контролем нейронавигации.

Трансептальный трансфеноидальный доступ осуществлен через правый носовой ход. Применены операционный микроскоп ОРМІ Neuro/NC 4 фирмы Carl Zeiss (Германия) и навигационная система Stealth Station TREON Plus фирмы Medtronic. К питуитарной кюrette присоединяли универсальную насадку SureTrack II для регистрации инструмента в операционном поле. На экране монитора в режиме реального времени отслеживали положение конца кюretty во время удаления опухоли (*рис. 2 цветной вкладки*). Система навигации особенно полезна на этапах операции, скрытых от визуального контроля (удаление супраселлярной части опухоли, участков опухоли в пещеристом синусе). Опухоль выполняла всю полость основной пазухи, распространялась в турецкое седло и на скат, прорастала в левый пещеристый синус. Опухоль серой окраски, рыхлой консистенции, умеренно кровотокающая, удалена субтотально.

По данным гистологического исследования (*рис. 3 цветной вкладки*) опухоль представлена тяжкими и гнездами мелких клеток с обширной светлой цитоплазмой, местами вакуолизированной, с миксоматозом стромы, большим количеством мелких сосудов и обширными участками кровоизлияний. При иммуногистохимическом исследовании (*рис. 4 цветной вкладки*) отмечена положительная реакция клеток опухоли с pancytokeratin AE1/AE3, cytokeratin 7, vimentin, EMA, S-100, отрицательная реакция с GFAP, chromogranin, synaptophysin. Индекс пролиферации Ki-67 5%. Заключение: с учетом данных гистологического исследования, локализации процесса и результатов иммуногистохимического исследования фенотип опухоли наиболее близок к таковому при хордоме основания черепа.

Течение послеоперационного периода без осложнений. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии на 4-е сутки.

Контрольный осмотр через 1 мес после операции: сознание ясное, головная боль не беспокоит, функция глазодвигательных нервов не нарушена. Острота зрения на левый глаз — 0,6, на правый — 1,0. По данным КТ в полости основной пазухи содержится воздух, отмечены резидуальные участки роста опухоли в области левого пещеристого синуса, левой ВСА. Пациент направлен на консультацию к онкологу и радиологу для решения вопроса о проведении радиотерапии.

Приведенное наблюдение показывает особенности гистологической и иммуногистохимической диагностики редко встречающейся опухоли основания черепа, в данной ситуации — сочетающейся с аномалией развития лобной пазухи. Отмечена возможность удаления опухоли с использованием трансептального трансфеноидального доступа с применением микрохирургической техники под постоянным контролем нейронавигации.

Список литературы

1. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973–1995 / M.L. McMaster, A.M. Goldstein, C.M. Bromley [et al.] // *Cancer Causes Control*. — 2001. — V.12. — P.1–11.
2. Salisbury J.R. Demonstration of cytokeratins and an epithelial membrane antigen in chordomas and human fetal notochord / J.R. Salisbury, P.G. Isaacson // *Am. J. Surg. Pathol.* — 1985. — V.9. — P.791–797.
3. Cranial chordoma: clinical presentation and results of operative and radiation therapy in twenty-six patients / C. Raffel, D.C. Wright, P.H. Gutin [et al.] // *Neurosurgery*. — 1985. — V.17. — P.703–710.
4. Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma / T.A. Rieh, A. Schiller, H.D. Suit [et al.] // *Cancer*. — 1985. — V.56. — P.182–187.
5. Base of skull chordoma: a correlative study of histologic and clinical features of 62 cases / J.X. O'Connell, L.G. Renard, N.J. Liebsch [et al.] // *Cancer*. — 1994. — V.74. — P.2261–2267.
6. Ericksson B. Chordoma: a clinicopathologic and prognostic study of a Swedish national series / B. Ericksson, B. Gutenberg, L.E. Kindblom // *Acta Orthop. Scand.* — 1981. — V.52. — P.49–58.
7. Хирургическое лечение хордом основания черепа / Д. В. Сидоркин, А. Н. Коновалов, У. Б. Махмудов [и др.] // *Вопр. нейрохир.* — 2009. — №2. — P.15–22.
8. Thodou E. Intracellar chordomas mimicking pituitary adenoma / E. Thodou, G. Kontogeorgos, B.W. Scheithauer // *J. Neurosurg.* — 2000. — V.92. — P.976–982.
9. Kagawa T. A case of sellar chordoma mimicking a non-functioning pituitary adenoma with survival of more than 10 years / T. Kagawa, M. Takamura, K. Moritake // *Noshuyo Byori*. — 1993. — V.10 — P.103–106.
10. Pinzer T. Intracranial chordoma. Case report of a destructively growing chondroid chordoma in the area of the sella turcica / T. Pinzer, H. Tellkamp, P. Schaps // *Zbl. Neurochir.* — 1993. — Bd.54. — S.133–138.
11. Coindre J.M. Immunohistological study in chordomas / J.M. Coindre, J. Rivel, M. Trojani // *J. Pathol.* — 1986. — V.150. — P.61–63.
12. Lossnitzer A. Immunohistochemical studies of chordomas and choroid tumors / A. Lossnitzer, S. Zotter, K.D. Kunze // *Zbl. Allg. Pathol.* — 1986. — Bd.132. — S.193–196.

Одержано 07.02.10

К статье Дзяк Л.А., Зорина Н.А., Сирко А.Г., Кирпы И.Ю., Шпоцьки В.И.
«Наблюдение хордомы, локализованной в области турецкого седла»

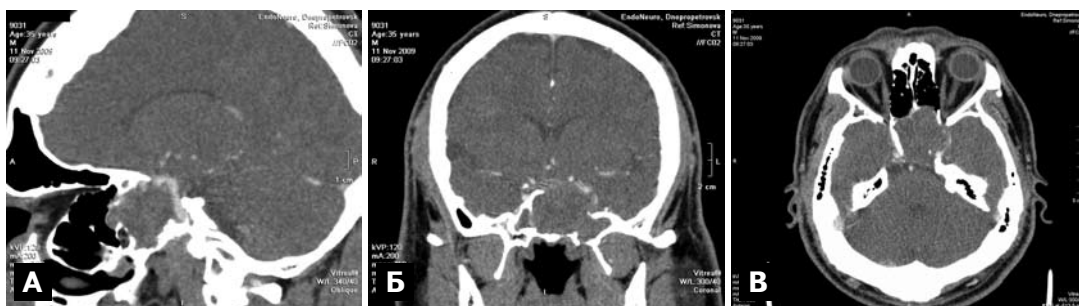


Рис. 1. СКТ-ангиография. Хордома. Локализованная в области турецкого седла. А — сагиттальная проекция. Визуализируется аномалия развития лобной пазухи. Опухоль интраинфраселлярной локализации. Деструкция передней стенки основной пазухи. Б — фронтальная проекция. Определяется инвазия опухоли в левый пещеристый синус. В — аксиальная проекция. Определяется вовлечение в опухоль процесс левой ВСА. Деструкция верхних отделов ската. Поперечный срез правой ВСА и базилярной артерии.

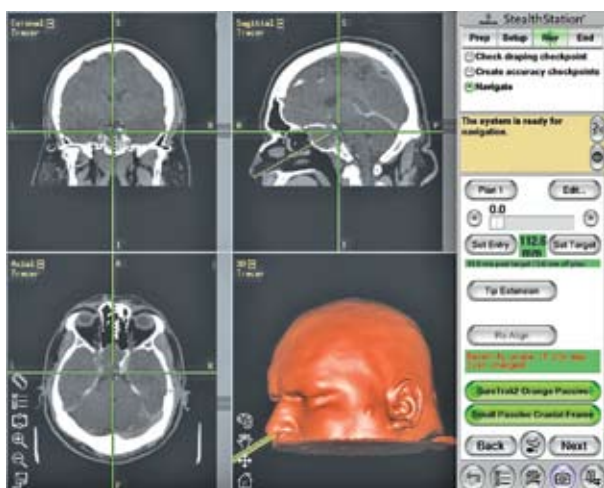


Рис. 2. Хордома, локализованная в области турецкого седла. Навигация на этапе удаления опухоли. Указатель (перекрест зеленых линий) установлен на месте расположения конца кюретки — по задней границе резекции. Траектория доступа обозначена желтым цветом.

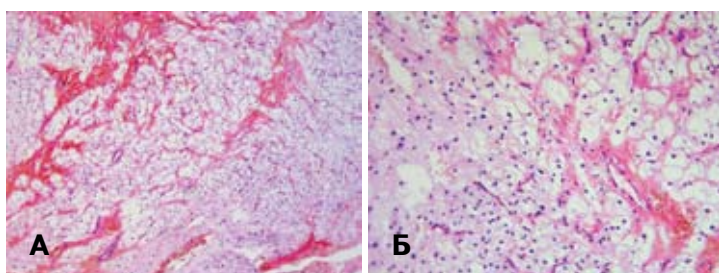


Рис. 3. Микрофото. Окраска гематоксилином и эозином. Данные гистологического исследования опухоли. А — ув. $\times 200$; Б — ув. $\times 400$.

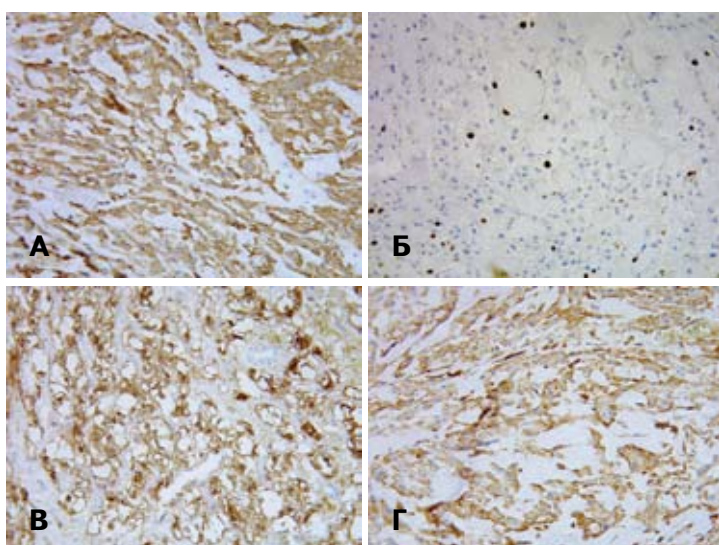


Рис. 4. Результаты иммуногистохимического исследования удаленной опухоли. А — положительная реакция клеток опухоли с pancytokeratin AE1/AE3; Б — индекс пролиферации Ki-67; В — положительная реакция клеток опухоли с EMA; Г — положительная реакция клеток опухоли с vimentin.

Дзяк Л.А., Зорін М.О., Сірко А.Г., Кірна І.Ю., Шпонька В.І.

Спостереження хордоми, локалізованої в ділянці турецького сідла

Дніпропетровська державна медична академія,
Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова

Наведене клінічне спостереження хордоми, локалізованої в ділянці турецького сідла, в поєднанні з аномалією розвитку лобної пазухи у пацієнта віком 36 років. Пухлина видалена з використанням трансептального трансфеноїдального доступу під контролем нейронавігації. Діагноз верифікований за даними гістологічного та імуногістохімічного досліджень пухлини.

Ключові слова: хордома основи черепа, хірургічне лікування, нейронавігація, імуногістохімія.

Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Сирко А.Г., Кирпа И.Ю., Шпонька В.И.

Наблюдение хордомы, локализованной в области турецкого седла

Днепропетровская государственная медицинская академия,
Днепропетровская областная клиническая больница им. И.И. Мечникова

Приведено наблюдение хордомы, локализованной в области турецкого седла, сочетавшейся с аномалией развития лобной пазухи, у пациента в возрасте 36 лет. Опухоль удалена с использованием трансептального трансфеноидального доступа под контролем нейронавигации. Диагноз верифицирован по данным гистологического и иммуногистохимического исследований опухоли.

Ключевые слова: хордома основания черепа, хирургическое лечение, нейронавигация, иммуногистохимия.

Dzyak L.A., Zorin N.A., Sirko A.G., Kirpa I.Yu., Shponhka V.I.

A case of sellar chordoma

Dnepropetrovsk state medical academy,
Dnepropetrovsk regional hospital named after I.I. Mechnikov

A case of sellar chordoma, combined with inborn frontal sinus abnormality at 36 years old man, is given. Tumor was removed using transseptal transsphenoidal approach under neuronavigation control. The diagnosis was verified on the base of data of histological and immunohistochemical tumor research.

Key words: scull base chordoma, surgical treatment, neuronavigation, immunohistochemistry.

Коментар

до статті Дзяк Л.А. та співавторів «Спостереження хордоми, локалізованої в ділянці турецького сідла»

Хордоми основи черепа є гістологічно доброякісними новоутвореннями, що характеризуються повільним ростом, проте, до 20% з них рецидивують протягом першого року після видалення. Незважаючи на доброякісний характер, їм притаманний інвазивний ріст, що значно обмежує можливості їх радикального видалення. Слід зазначити, що хордоми не чутливі до більшості видів іонізуючого випромінення, включаючи гама-ніж, кібер-ніж, Linac, тому тільки максимально радикальне видалення новоутворення є запорукою тривалої ремісії захворювання. Достовірно тривалі строки ремісії спостерігали тільки у хворих, яким після операції проведено терапію з використанням протонного пучка.

Так звані «селярні» хордоми є досить рідкісними, їх частота менша 10% від всіх хордом основи черепа. Їх складно відрізнити від аденом гіпофіза, менінгіом, краніофарингіом. Корисним для диференційної діагностики є проведення дифузно зважених МРТ та МРТ-спектроскопії. Крім того, у більшості пацієнтів відзначають виражений гіпопітуїтарний синдром.

Класичні інтрадуральні хірургічні доступи не забез-

печують радикальне видалення хордом основи черепа. Слід пам'ятати, що хордоми є переважно екстрадуральними новоутвореннями, тому для їх видалення в сучасній нейрохірургії застосовують різні базальні підходи, зокрема: трансмаксиллярний, транспіднебінний, трансмандибулярний, передній трансбазальний, трансфеноїдальний, трансоральний, лобноскроневий екстрадуральний, підскроневий екстрадуральний, різні варіанти транскам'янистого та трансконділярного. Вибір хірургічного підходу залежить від особливостей поширення та синтопії новоутворення, технічного забезпечення операційної та досвіду хірурга. Основним завданням обраного підходу є забезпечення максимально повного видалення пухлини під прямим візуальним контролем.

Під час видалення пухлини особливу увагу приділяють стану твердої оболонки головного мозку, а саме наявності її інвазії пухлиною.

У теперішній час оптимальною лікувальною моделлю для хворих з хордомами основи черепа вважають максимально радикальне видалення пухлин з подальшим проведенням терапії з використанням протонного пучка.

О.М. Возняк, канд. мед. наук,
керівник центру загальної нейрохірургії клінічної лікарні «Феофанія»,
доцент кафедри нейрохірургії НМАПО ім. П.Л. Шупика МОЗ України