



## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК: 616.71-006.3.04-089-053

А.Н. Шкарубо<sup>1</sup>, С.К. Акишулаков<sup>2</sup>, Д.К. Тельтаев<sup>2</sup>, Т.Т. Керимбаев<sup>2</sup>, Н.А. Рыскельдиев<sup>2</sup>, Р.Ж. Ауэзова<sup>2</sup>,  
А.А. Жайлганов<sup>2</sup>, Х.А.Мустафин<sup>2</sup>, Д.Р. Шадиев<sup>2</sup>, Б.Б. Жетписбаев<sup>2</sup>

ГУ НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко, г. Москва, Россия<sup>1</sup>

АО «Национальный центр нейрохирургии», г. Астана, Казахстан<sup>2</sup>

### УДАЛЕНИЕ САРКОМЫ С1 – С2 ПОЗВОНКОВ ТРАНСОРАЛЬНЫМ И ЗАДНИМ ДОСТУПАМИ С ОДНОМОМЕНТНЫМ ОКЦИПИТОСПОНДИЛОДЕЗОМ У РЕБЁНКА

Описан редкий клинический случай быстрорастущей саркомы С1-С2 позвонков в условиях нестабильности этого сегмента у 9-летней девочки. Оперативное лечение проведено трансоральным и задним доступами с ламинэктомией С1, С2 позвонков и одномоментным окципитоспондилодезом. Опухоль была удалена субтотально, проведена химиотерапия с практически полным регрессом неврологической симптоматики. Данное хирургическое лечение при опухолях верхнешейных сегментов является малотравматичным и позволяет ускорить процесс реабилитации.

**Ключевые слова:** трансоральный доступ, окципитоспондилодез, саркома, подвывих С1-С2

Диффузно растущие опухоли, прорастающие кранио-verteбральные и верхнешейные сочленения, сдавливающие и дислоцирующие спинной мозг ранее зачастую признавались неоперабельными [1, 2]. Оперативное лечение таких опухолей сопряжено с большими сложностями в виду значительной глубины доступа, близости нервов бульбарной группы, ликворных пространств, крупных сосудов, особенностей растущего детского позвоночника. Более того, сопутствующая нестабильность кранио-verteбрального перехода вызванная повреждающим действием на позвонки, мышечно-связочный аппарат этой области, как самого патологического процесса, так и проведённой операцией ещё более осложняет ситуацию [1,3-7].

В настоящее время, благодаря развитию различных методик малоинвазивных доступов и специального инструментария, такие операции стали доступными [1, 4, 8-10].

К преимущественным методам хирургического лечения опухолей кранио-verteбрального перехода и верхнешейных позвонков относятся различные модификации трансорального доступа [1, 5, 6, 11, 12, 15]. Оперативное лечение нестабильности этой области – отдельный сложный вопрос, требующий окончательного решения. В мировой практике применяется тактика двухэтапного хирургического лечения: при первой операции – окципитоспондилодез с последующим удалением опухоли, либо удаление опухоли

предшествует фиксации. Сотрудниками ГУ НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко разработан способ одномоментного окципитоспондилодеза и трансорального удаления патологического процесса основания черепа и/или верхнешейных сегментов позвоночника [3].

В приведённом случае описана нейрохирургическая тактика, позволившая увеличить радикальность удаления саркомы С1-С2 позвонков с одномоментной краниоverteбральной фиксацией и её результаты. Операция проведена совместно с нейрохирургами НЦН (Астана) и является первой такого рода в Казахстане.

#### Клинический пример

Пациентка, девочка 9 лет, была госпитализирована в НЦН (Астана) 30.07.14. За 3.5 месяца до поступления в клинику появились жалобы на боли в шее и сутулость, которые быстро прогрессировали, присоединилась головная боль, тошнота. С конца мая из-за болей в шее и выраженной слабости в конечностях не могла сидеть и поворачиваться, находилась в вынужденном положении на правом боку, появились проблемы с глотанием. 03.06.2014 г. выполнена КТ шейного отдела позвоночника, где выявлены признаки подвывиха С2 позвонка. 04.06.2014 г. госпитализирована в нейрохирургическое отделение областной детской больницы. 19.06.2014 г. выполнена МРТ с контрастным усилением, где была выявлена опухоль С1-С2 позвонков (Рис. 1).

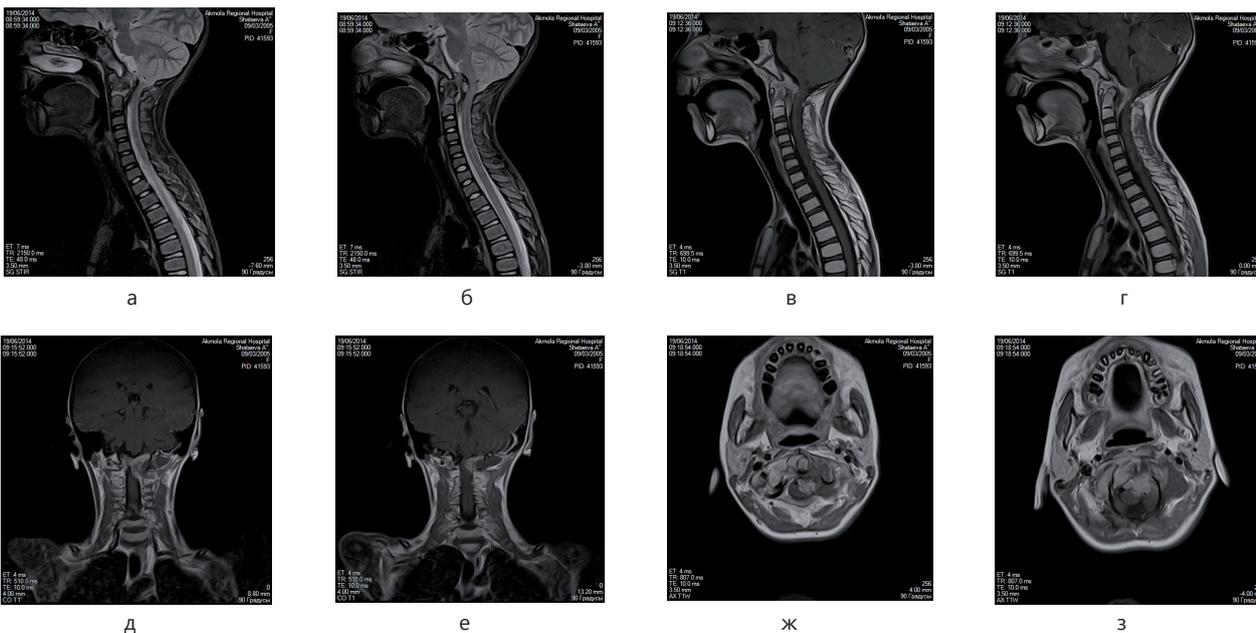


Рисунок 1 – МРТ до операции

а,б – сагитальная проекция T2 режим; в,г – сагитальная проекция T1 режим;  
 д,е – фронтальная проекция; ж,з – аксиальная проекция.

При неврологическом осмотре выявлены менингеальные знаки, бульбарный синдром, умеренно выраженный спастический тетрапарез до выраженного в проксимальных отделах рук. Клинический диагноз: опухоль C1-C2 позвонков, сдавливающая шейный отдел спинного мозга. Подвывих C1-C2 позвонков. Выраженный болевой синдром. Бульбарный синдром. Умеренный тетрапарез до выраженного в руках.

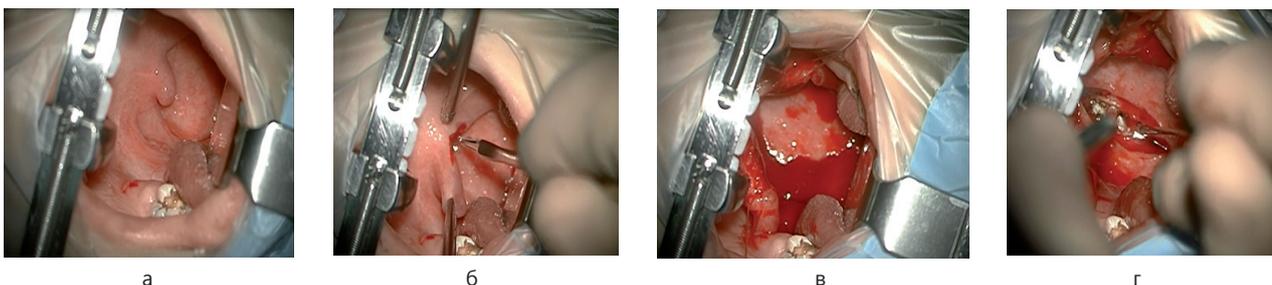
Учитывая особенности расположения опухоли и её быстрый рост, наличие подвывиха C1-C2 позвонков, оперативное лечение решено провести трансоральным и задним доступами с последующим одномоментным окципитоспондилодезом.

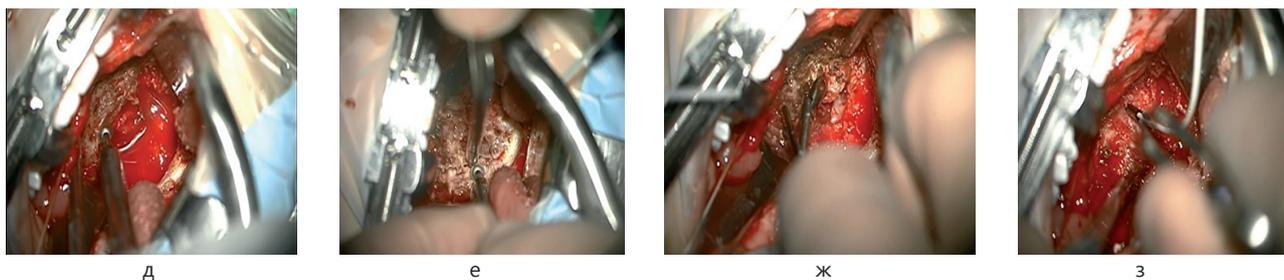
01.08.14 г. проведены операции: 10.40 – 12.30: пункционная дилатационная трахеостомия.

13.15 – 17.15: Трансоральный доступ. Парциальное удаление опухоли C1, C2 позвонков с применением нейронавигационной системы Sono-Wand. Предпринимались многократные попытки УЗ локации левой позвоночной артерии (по данным МРТ левая позвоночная артерия была

резко дислоцирована опухолью и истончена). Левую позвоночную артерию лоцировать не удалось. По данным экспресс – биопсии выявлена рабдомиосаркома. 18.35 – 22.50: Ламинэктомия C1, C2 позвонков. Резекция заднего края большого затылочного отверстия. Окципитоспондилодез системой Synapse (Synthes).

Из опухоли выделена левая позвоночная артерия, микроскопические фрагменты опухоли оставлены на артерии с учетом высокого риска ее повреждения. Каудально опухоль обрастала боковые массы C1 и C2 без их разрушения. Медиально и вентрально опухоль распространялась на переднюю полудужку C1 и тело C2 позвонка. На затылочной кости тремя би-кортикальными винтами фиксирована пластина стабилизирующей системы Synapse (Synthes), на боковые массы C0 наложены две дополнительные одновинтовые пластины. В боковые массы C4 и C5 введены винты системы Synapse (Synthes). Винты скреплены с затылочными пластинами двумя стержнями, стержни скреплены между собой поперечной балкой.





д

е

ж

з

Рисунок 2 – Трансоральный доступ

Парциальное удаление экстрамедуллярной опухоли С1, С2 позвонков

а – установка роторасширителя; б – разрез мягкого неба; в – наложение лигатур и разведение краев;  
г – разрез задней стенки глотки; д, е – ламинэтомия С1, С2 позвонков высокооборотистой дрелью;  
ж – удаление фрагментов опухоли щипцами «Блэкли»; з – ультразвуковая локация позвоночных артерий

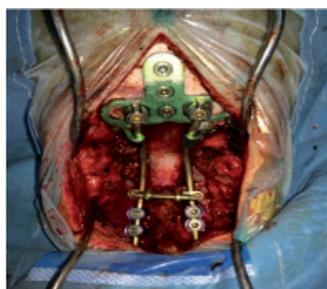
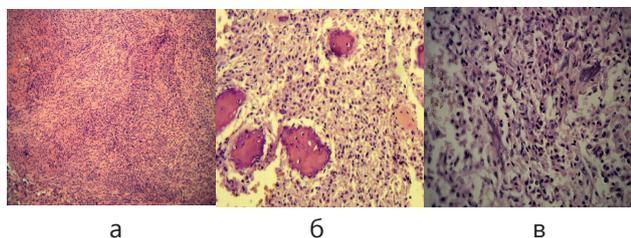


Рисунок 3 – Установка системы Synapse (Synthes)

Гистологическое заключение: остеогенная саркома GIII (см. Рис. 4).



а

б

в

Рисунок 4 – Гистологическая характеристика остеогенной саркомы

Рисунок а – Остеогенная саркома. X 100

Рисунок б – Опухолевое костеобразование. X 400

Рисунок в – Формирование остеоидных масс. X 400

Окраска гематоксилином и эозином.

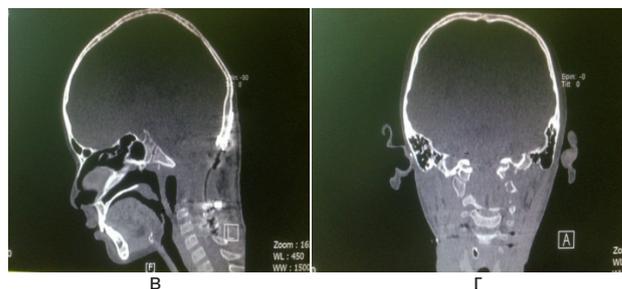
В послеоперационном периоде на 3-4 сутки боли исчезли, восстановилось глотание, появилась стойкая тенденция к регрессу неврологической симптоматики.

При КТ-исследовании (на 3-и сутки после операции): субтотальное удаление опухоли, состояние металлоконструкции удовлетворительное.



а

б



В

Г

Рисунок 5 – Послеоперационный КТ – контроль  
Состояние металлоконструкции: а – полусагитальная проекция; б – фронтальная проекция.  
Послеоперационный КТ – контроль: в – сагитальная проекция; г – фронтальная проекция

Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на 14-е сутки после операции для проведения химиотерапии в условиях онкологического отделения.

На момент описания этого случая девочка прошла 4 курса химиотерапии и на 38 день после операции ходит без посторонней помощи. Сила в руках и правой ноге восстановилась полностью, в левой ноге 4.5 балла.

**Обсуждение**

Опухоли атланта-аксиальной локализации редки, особенно саркомы [6, 7]. Так Menezis и соавт. [14] описали 23 клинических случая за 1996-2010 г. с первичными костными опухолями этой локализации, в т.ч. одну саркому.

В ГУ НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко накоплен достаточно большой опыт проведения операций при патологии данной локализации с использованием разработанной собственной оперативной техники, запатентованного оригинального инструментария и устройств для трансоральных/трансназальных доступов [3]. Наилучшие результаты получены при проведении одномоментных операций со стабилизацией и удалением патологического процесса. Проведено 57 операций (32 мужчины и 25 женщин) в возрасте от 2.5 до 61 года. В том числе: 23 хордомы основания черепа и краниовертебрального перехода (С1-С2),

(1 – дедифференцированная хордома); 1 менингиома ската и C1-C2 сегментов; 3 MTS светлоклеточного рака почки в C1-C2 позвонки; 1 MTS рака молочной железы и гемангиома средней трети ската; 1 MTS рака легкого в C1-C2 сегменты; 2 гистиоцитоза X C1-C2 позвонков; 1 плазмоцитома C2 позвонка; 1 лимфома C2 позвонка; 3 гигантоклеточных опухоли C2 позвонка; 1 остеобластома C2 позвонка; 1 злокачественная гистиоцитома C2 позвонка; 1 воспалительный процесс C0-C1-C2 сегментов; 1 зубовидная кость C2 и ретроспондилолистез тела C2 позвонка; 12 случаев с платибазией, базиллярной импрессией и инвагинацией зубовидного отростка C2 позвонка; 1 киста C2 позвонка и зубовидная кость C2; 4 с трансдентальным переломом – вывихом C2 позвонка. В 61 % случаев было тотальное удаление, в 18% случаев субтотальное удаление, в 21 % случаев частичное удаление [13].

Литературные данные о частоте интра- и послеоперационных осложнений (кровотечения, ликворея, менингит и т.д.) патологических процессов данной локализации в связи с неоднозначностью каждого случая противоречивы [5].

В вышеописанных 57 случаях ликворея была в 5 % после операции, смертность – в 3,6% [13].

Хотя трансоральные операции с одномоментной стабилизацией сложны в исполнении и требуют от хирурга определённого опыта и мастерства, главным их преимуществом является

меньшая травматичность, сокращение времени пребывания пациента в стационаре и, соответственно, меньший процент осложнений с более благоприятным исходом.

В представленном случае быстрый рост саркомы C1-C2 позвонков вызвал компрессию спинного мозга и его корешков, а также нестабильность верхне-шейного отдела позвоночника, что привело к развитию бульбарного синдрома и тетрапареза. Однако, вовремя проведённое удаление опухоли с декомпрессией спинного мозга и окципитоспондилодез вызвали регресс неврологической симптоматики, а проведённое гистологическое исследование позволило назначить адекватную химиотерапию.

Очевидно, что в данной ситуации выбранная тактика является оптимальной, а предложенные новые техники, инструментарий и, несомненно, накопленный опыт позволили избежать осложнений.

### Заключение

Описанный случай оперативного лечения одновременно трансоральным и задним доступом с окципитоспондилодезом является первым в Казахстане. Проведение таких операций при диффузно растущих опухолях для больных с патологическим процессом основания черепа и/или C1-C2 позвонков позволяет увеличить радикальность операции и ускорить послеоперационное восстановление пациента.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Шкарубо А.Н., Гуца А.О. Трансоральное удаление опухолей основания черепа и C1-C2 позвонков и неопухолевых патологических процессов в области краниоцервикального перехода в условиях нестабильности краниовертебрального сочленения. Вопросы нейрохирургии 2010; 2 (56),149-152.

2. Шкарубо А.Н., Коновалов Н.А. Эндоскопическое трансназальное удаление инвагинированного зубовидного отростка C2 позвонка и декомпрессия продолговатого мозга и верхних шейных сегментов спинного мозга. Российский нейрохирургический журнал имени профессора А.Л. Поленова 2012.Том IV. Специальный выпуск, 138-139.

3. Патент Российской Федерации на изобретение № 2173959 от 27 сентября 2001 г. Шкарубо А.Н., Казначеев В.М., Фомин Б.В., Пахомов Г.А. Способ хирургического лечения диффузно растущих опухолей основания черепа с нестабильностью краниовертебрального сочленения.

4. Шкарубо А.Н., Гуца А.О., Коновалов Н.А. Хирургическое лечение патологических процессов основания черепа и краниовертебрального перехода в условиях нестабильности краниовертебрального сочленения. Российский

нейрохирургический журнал имени профессора А.Л. Поленова 2012.Том IV. Специальный выпуск, 287-288.

5. P. Sarat Chandra. Controversies in neurosurgery: Irreducible basilar invagination and atlanto-axial dislocation: A trans-oral procedure may be avoided in a majority, but still may be required in some cases. Indian Journal of Neurosurgery 2013;2:234-239.

6. Hua Z, Liang J, Feng W, Miao Y, Fengliang W, Xiaoguang L, Zhongjun L, Gengting D. Chordomas of the upper cervical spine: clinical characteristics and surgical management of a series of 21 patients. Chinese Medical Journal 2014;127 (15);2759 -2764.

7. Menezes A. Clival and craniovertebral junction chordomas. World neurosurgery, <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2013.03.050>.

8. Кулешов А.А., Шкарубо А.Н., Швец В.В., Ветрилэ М.С., Маршаков В.В. Лечение больных с травматическими повреждениями и заболеваниями краниовертебральной области. Современные технологии хирургического лечения деформаций и заболеваний позвоночника. Материалы третьего съезда хирургов-вертебрологов России с международным участием. Санкт-Петербург 2012; с.98-99.

9. Filis A, Aghayev K, Doulgeris J, Gonzalez-Blohm S, Vrionis F. Spinal Neoplastic Instability: Biomechan-



ics and Current Management Options. *Cancer Control* 2014, Vol. 21(2).

10. Shkarubo A. N., Konovalov N.A., Andreev D.N. Extracranial surgery (transnasal and transoral) chordomas of the skull base and of the craniovertebral junction. Abstract Book.

10th Asian Congress of Neurological Surgeons. Astana. 2014. OP-004.

11. Шкарубо А.Н., Казначеев В.М., Пахомов Г.А., Бочаров О.В., Буланова Т.В. Трансоральное удаление хордомы основания черепа с предварительным окципитоспондилодезом. *Нейрохирургия* 2002 1, 48-52.

12. Xiang Wang Ж Cun-Yi Fan Ж Zhen-Hua Liu. The single transoral approach for Os odontoidum with irreducible atlantoaxial dislocation. *Eur Spine J* 2010; 19 (Suppl 2):91-95.

13. Shkarubo A. N., Konovalov N.A., Andreev D.N., Zelenkov P.V. Surgical treatment of pathological process of the skull base and C1-C2 segments of the spine accompanied by craniovertebral instability. Abstract Book. 10th Asian Congress of Neurological Surgeons. Astana. 2014. OP-054.

14. Menezes A, Ahm R. Primary atlantoaxial bone tumors in children: management strategies and long-term follow-up. *J Neurosurg Pediatrics* 2014. 13:260-272.

15. Yang X, Wu Z, Xiao J, Teng H, Feng D, Huang W, Chen H, Wang X, Yuan W, Jia L. Sequentially staged resection and 2-column reconstruction for C2 tumors through a combined anterior retropharyngeal-posterior approach: surgical technique and results in 11 patients.

*Neurosurgery*. 2011;69(2 Suppl Operative): ons184-93; discussion ons193-4.

### ТҮЙІНДЕМЕ

А.Н. Шкарубо<sup>1</sup>, С.К. Ақшулаков<sup>2</sup>, Д.К. Тельтаев<sup>2</sup>, Т.Т. Керимбаев<sup>2</sup>, Н.А. Рыскельдиев<sup>2</sup>, Р.Ж. Ауэзова<sup>2</sup>, А.А. Жайлганов<sup>2</sup>, Х.А. Мустафин<sup>2</sup>, Д.Р. Шадиев<sup>2</sup>, Б.Б. Жетписбаев<sup>2</sup>

«Академик Н.Н.Бурденко атындағы нейрохирургия ҒЗИ» ММ, Мәскеу қ., Ресей <sup>1</sup>  
«Ұлттық нейрохирургия орталығы» АҚ, Астана қ., Қазақстан <sup>2</sup>

## **БІР СӘТТЕ БАЛАДАҒЫ ОКЦИПИТОСПОНДИЛОДЕЗ С1-С2 ОМЫРТҚАЛАРЫНЫҢ ТРАНСОРАЛЬДЫ ЖӘНЕ АРТҚЫ ЕНУІ АРҚЫЛЫ САРКОМАЛАРДЫ АЛЫП ТАСТАУ**

9 жастағы қыз баланың тұрақсыз сегмент жағдайындағы С1-С2 омыртқаларының тез өсетін саркомаларының сирек кездесетін клиникалық жағдайы сипатталған. Операциялық араласу трансоральды және С1, С2 ламинэктомиямен артқы енгізу және бір сәтте окципитоспондилодез

арқылы жасалған. Ісік субтотальды алынып тасталған және неврологиялық симптоматикасына толық регрессиясына химиятерапия жүргізілді. Көрсетілген үстіңгі сегментті ісіктер кезіндегі хирургиялық емдеу аз жарақатты және оңалту үрдісін тездетуге мүмкіндік болып табылады.

### SUMMARY

A.N. Shkarubo<sup>1</sup>, S.K. Akshulakov<sup>2</sup>, D.K. Teltayev<sup>2</sup>, T.T. Kerimbayev<sup>2</sup>, N.A. Ryskeldiyev<sup>2</sup>, R.Zh. Auezova<sup>2</sup>, A.A. Zhailganov<sup>2</sup>, Kh.A. Mustafin<sup>2</sup>, D.R. Shadiyev<sup>2</sup>, B.B. Zhetpisybayev<sup>2</sup>

«N.N. Burdenko Scientific Research Neurosurgery Institute», Moscow, Russia <sup>1</sup>  
JSC «National Centre for Neurosurgery», Astana, Kazakhstan <sup>2</sup>

## **SARCOMA ELIMINATION OF C1-C2 VERTEBRAE USING TRANSORAL AND POSTERIOR APPROACHES WITH SINGLE-STEP OCCIPITOSPONDYLODESIS OF AN INFANT**

A rare clinical case of fast-growing sarcoma of C1-C2 vertebrae accompanied by craniovertebral instability of this segment of a 9-year-old girl is described. Surgical treatment was performed in one session using transoral and posterior approaches with laminectomy of C1, C2 vertebrae and occipitospandy-

loidesis. The tumor was removed subtotally followed by chemotherapy courses with almost complete regression of neurological symptoms. This surgical method for treating upper cervical segment tumors is less traumatic and allows early rehabilitation.